

MUJER DE 40 AÑOS CON FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

Cristina Saval
María Sanjaume

CASO CLÍNICO

- Mujer 40 años
- No AMC. No hábitos tóxicos
- República Dominicana. Vive en Bcn (2000)
- Camarera
- 1 hija (cesárea). 0 abortos
- No IQ
- AF: padre fallecido neogástrica. 11 hermanos (algunos con anemia falciforme)
- No contacto con animales
- No relaciones sexuales
- Tardiferon 80mg 1-0-0

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

ENFERMEDAD DE BEHÇET (2014)

- Aftas orales + eritema nodoso + foliculitis aséptica
- Dra. Iglesias (Dermatología) → Resistente a colchicina. En tratamiento con PREDNISONA hasta el día 18/04/16. Pendiente de iniciar azatioprina
- Abril 2016: 2 úlceras en cérvix
- Mayo 2016: úlceras genitales
- Nunca manifestaciones vasculares, NRL, oftalmológicas

CLÍNICA BEHÇET



AFTOSIS oral o genital

- Recurrente
- Dolorosa



LESIONES CUTÁNEAS

- Pseudofoliculitis
- Eritema nodoso



ARTRITIS

- No erosivas
- Grandes articulaciones



MANIFESTACIONES OCULARES

- Uveítis
- Epiescleritis, escleritis, conjuntivitis



MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

- Parenquimatosas: meningitis aséptica, afect. Hemisférica, medular
- No parenquimatosa: TVC, aneurismas



MANIFESTACIONES VASCULARES

- Trombosis venosas o arteriales
- Aneurismas arteriales



MANIFESTACIONES DIGESTIVAS

- Crohn like

CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN REVISADOS DEL *INTERNATIONAL STUDY GROUP FOR BEHÇET DISEASE (2006)*

1 punto

• AFTOSIS ORAL

1 punto

• MANIFESTACIONES CUTÁNEAS

1 punto

• LESIONES VASCULARES

1 punto

• PRUEBA DE PATERGIA POSITIVA

2 puntos

• AFTOSIS GENITAL

2 puntos

• LESIONES OCULARES

3 o mas puntos

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

- Ingreso en GINECOLOGÍA H. Clínic (alta 18/04/16) por fiebre de origen urinario
 - Sedimento de orina patológico
 - Hemocultivo y urocultivo negativo
 - ceftriaxona → ciprofloxacino
 - Ecografía TV: dos úlceras en cérvix → T. pallidum, C. trachomatis, H. ducreyi NEGATIVOS.
Biopsia: vasculitis en el tejido de granulación
 - VPH de alto riesgo NEGATIVO
 - Se descartó brote de enfermedad de Behçet
- Anemia microcítica en tratamiento con Fe oral

MOTIVO DE CONSULTA

Dolor y edema en EII + fiebre

(03/06/16)

TAC EII: TVP poplítea

AS: Hb 9,5g/dL; Hto 31%; VCM 72fL; leucocitos 11.600/uL; NT 9700/uL;
plaquetas 464.000/uL; PCR 221,5mg/dL; Dímero D 2400

Hemocultivos (x2)

Amoxicilina clavulánico 1000/125mg EV / 8h

ENFERMEDAD ACTUAL

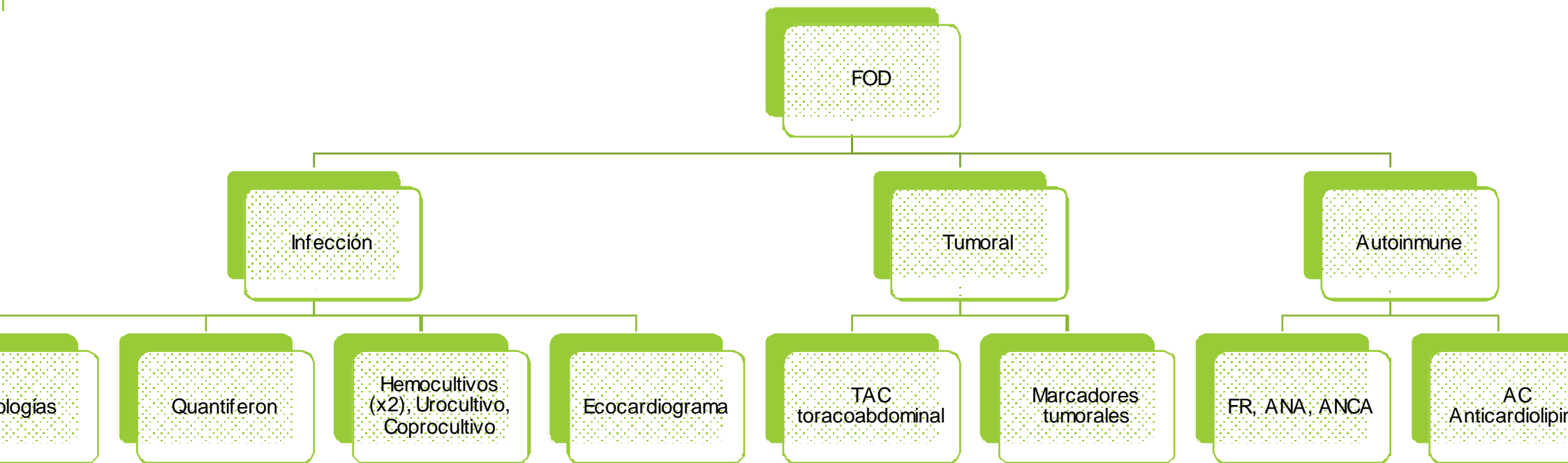


EXPLORACIÓN FÍSICA

- AC, AR, ABD, NRL → NORMAL
- **EII** edematosa, diámetro mayor que la EID. Dolorosa a la palpación
- **Aftas orales** (x4) dolorosas, sin signos de infección
- No lesiones cutáneas

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

- 1. FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO +SÍNDROME CONSTITUCIONAL**
- 2. TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA POPLÍTEA IZQUIERDA**
 1. Bemiparina 7500UI SC
 2. EcoDoppler venoso
- 3. ANEMIA MICROCÍTICA**
 1. Analítica sanguínea
 2. Fibrogastrocopia y colonoscopia



Hematíes	4,13		x10 ⁶ /mm ³	3,90 - 5,30
Hemoglobina	9,0		g/dL	12,00 - 16,00
Hematocrito	31,0		%	35,00 - 47,00
Volumen corpuscular medio (VCM)	75		fL	82,00 - 99,00
Hemoglobina corpuscular media (HCM)	21,9		pg	25,00 - 35,00
Conc. de hgb. corpuscular media (CHCM)	29,2		g/dL	30,00 - 37,00
Indice de anisocitosis (RDW)	17,8		%	11,50 - 15,50
Leucocitos	7,9		x10 ³ /mm ³	3,50 - 11,00
Neutrófilos %	80		%	45,00 - 75,00
Linfocitos %	9,8		%	17,00 - 42,00
Monocitos %	8,2		%	1,00 - 11,00
Eosinófilos %	0,7		%	0,00 - 6,00
Basófilos %	0,4		%	0,00 - 2,00
LUC %	0,8		%	0,00 - 4,00
Neutrófilos	6,4		x10 ³ /mm ³	1,50 - 7,50
Linfocitos	0,8		x10 ³ /mm ³	0,60 - 4,10
Monocitos	0,7		x10 ³ /mm ³	0,10 - 1,00
Eosinófilos	0,1		x10 ³ /mm ³	0,00 - 0,60
Basófilos	0,0		x10 ³ /mm ³	0,00 - 0,20
LUC	0,1		x10 ³ /mm ³	0,00 - 0,40
Plaquetas	461		x10 ³ /mm ³	125,00 - 400,00
Volumen plaquetario medio (VPM)	7,6		fL	7,00 - 12,00

Glucosa	85		mg/dL	65,00 - 110,00
Colesterol total	140		mg/dL	0,00 - 200,00
Triglicéridos	122		mg/dL	0,00 - 150,00
Proteínas totales	64		g/L	60,00 - 80,00
Haptoglobina	321		mg/dL	30,00 - 200,00
Albumina%	38,4		%	55,80 - 66,10
Alfa 1 globulina %	10,3		%	2,90 - 4,90
Alfa 2 globulina %	18		%	7,10 - 11,80
Beta 1 globulinas %	5,7		%	4,70 - 7,20
Beta 2 globulinas %	5,7		%	3,20 - 6,50
Gamma globulinas %	21,9		%	11,10 - 18,80
Albumina	24,6		g/L	34,80 - 48,50
Alfa 1 globulina	6,6		g/L	1,90 - 4,00
Alfa 2 globulina	11,5		g/L	4,30 - 10,10
Beta 1 globulinas	3,6		g/L	2,80 - 5,70
Beta 2 globulinas	3,6		g/L	1,90 - 5,20
Gamma globulinas	14,0		g/L	5,50 - 15,70
Cociente Albumina/Globulinas	0,6			1,20 - 2,10
Comentario Proteinograma	Anulado			
Creatinina	0,66		mg/dL	0,50 - 1,30
Filtrado glomerular estimado (MDRD)	>60		mL/min/1,73m2	60,00 - 999999,00
Sodio	140		mmol/L	135,00 - 148,00
Potasio	5,1		mmol/L	3,50 - 5,10

Bilirrubina total	0,5	mg/dL
Bilirrubina directa	0,2	mg/dL
GOT/AST	30	U/L
GPT/ALT	26	U/L
Lactato deshidrogenasa (LDH)	402	U/L
Fosfatasa alcalina (ALP)	75	U/L
CK	33	U/L
Hierro	14	µg/dL
Transferrina	135	mg/dL
Índice de saturación de transferrina	8	%
Ferritina	527	ng/mL
Ácido Fólico (Vitamina B9)	10,68	ng/mL
Vitamina B12	467,67	pg/mL

Serie eritrocitaria	Poiquilocitosis, microcitos, hipocromia
Serie plaquetar	Sin dismorfias valorables.
Serie leucocitaria	Sin dismorfias valorables.
Reticulocitos	16,0
Prueba de Coombs Directo	Positivo
Anticoagulante lúpico	Negativo

Hormona estimulante del tiroides (TSH)	1,18	mU/L	0,35 - 5,50
--	------	------	-------------

Inmunología

Complemento C3	160,5	mg/dL	90,00 - 180,00
Complemento C4	38,7	mg/dL	10,00 - 40,00
Anticuerpos anti Cardiopina IgG	6,63	GPL/mL	0,00 - 20,00
Anticuerpos anti Cardiopina IgM	9,36	MPL/mL	0,00 - 20,00
Anticuerpos anti Nucleares (ANAs)	1		
Anticuerpos anti Nucleares (ANAs) (patrón)	No procede		
Ac anti Citoplasmáticos neutrófilo P-ANCA	1		
Ac anti Citoplasmáticos neutrófilo C-ANCA	1		
Ac anti Citoplasmáticos neutrófilo X-ANCA	1		

Serología

Anticuerpos anti Hepatitis A totales (IgG + IgM)	>100	UI/L	
Anticuerpos anti Hepatitis A IgM	0,17		
Antígeno de superficie de Hepatitis B	<0,1		
Anticuerpos anti Hepatitis B superficie	249,16	mUI/mL	
Anticuerpos anti Hepatitis B core	>8		
Resultado comprobado por repetición			
Anticuerpos anti Hepatitis B core IgM	0,14		
Anticuerpos anti Hepatitis C	0,08		
Anticuerpos anti HIV confirmatorio (West. Blot)	No se detecta		
Anticuerpos anti Citomegalovirus IgG	50,4	U/mL	0,00 - 12,00
Anticuerpos anti Citomegalovirus IgM	14,1	U/mL	0,00 - 18,00
Anticuerpos anti Epstein Barr VCA IgG	149	U/mL	
Anticuerpos anti Epstein Barr VCA IgM	<10	U/mL	
Ac anti Coxiella burnetti IgG fase I	1		
Ac anti Coxiella burnetti IgG fase II	1		
Ac anti Coxiella burnetti IgM fase I	1		
Ac anti Coxiella burnetti IgM fase II	1		

Microbiología

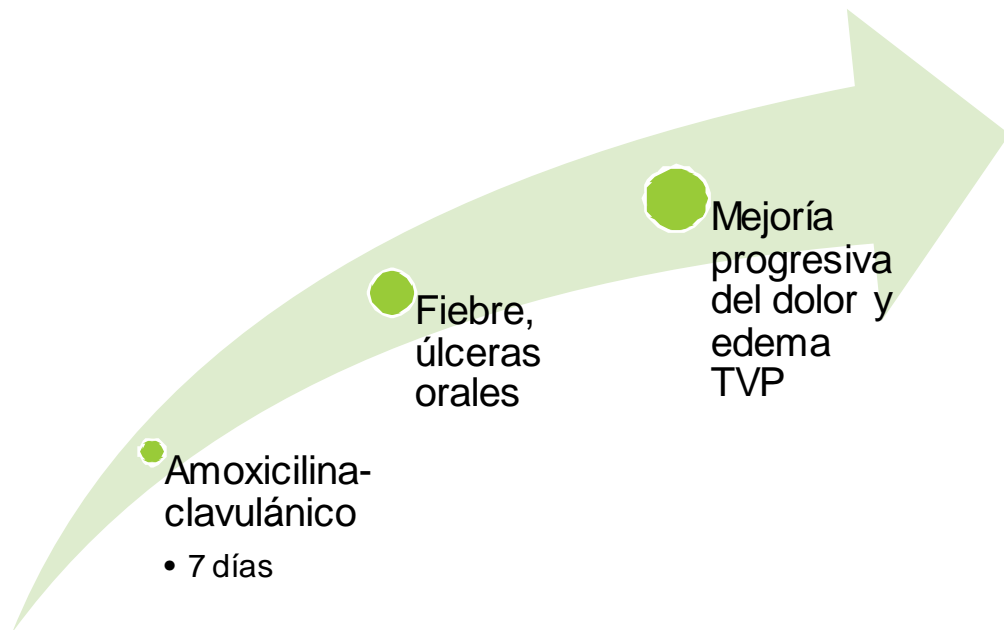
Quantiferon TB GOLD (Interferón gamma)	0,05	UI/mL	
--	------	-------	--

Proteína C Reactiva	197,39	mg/L	0,00 - 5,00
---------------------	--------	------	-------------

Serología

Anticuerpos totales (IgG + IgM) anti Hepatitis delta	En curso		
Anticuerpos anti Hepatitis delta IgM	En curso		
Antígeno delta Hepatitis	En curso		
Anticuerpos anti Hepatitis E IgM	En curso	Índice	
Anticuerpos anti Hepatitis E IgG	En curso	Índice	
Anticuerpos anti virus Dengue IgG	En curso		
Anticuerpos anti virus Dengue IgM	En curso		
Anticuerpos anti Borrelia burgdorferi IgM (Lyme)	0,86	Índice	0,00 - 1,10
Ac anti Borrelia burgdorferi IgG (Lyme)	En curso		
Anticuerpos anti Brucella IgM	En curso	Índice	
Anticuerpos anti Brucella IgG	En curso	Índice	
Anticuerpos anti Leptospira interrogans IgG	En curso		
Anticuerpos anti Leptospira interrogans IgM	En curso		
Anticuerpos anti Rickettsia conorii IgG	1		
Anticuerpos anti Rickettsia conorii IgM	1		
Anticuerpos anti Leishmania donovani IgG	1		
Anticuerpos anti Leishmania donovani IgM	1		
Ac anti Chlamydia pneumoniae IgA	En curso		

EVOLUCIÓN EN PLANTA (18 DÍAS)



- Urocultivo: negativo
- FGC y FCC: normales
- Ecocardiograma: sin vegetaciones
- TAC torácico: sin aneurismas pulmonares

PENDIENTE DE...

- Hemocultivos
- Coprocultivo
- SOH
- Hep D y E, dengue, Brucella, Leptospira, Chlamydia pneumoniae
- IC Oftalmología



ENFERMEDAD DE BEHÇET + FIEBRE



Fever in Behçet's syndrome

E. Seyahi, H. Karaaslan, S. Ugurlu, H. Yazici

500 pacientes con E. Behçet → **22%** fiebre recurrente

- Acompañado de un síntoma concomitante
 - Artralgia /artritis 78%
 - Úlceras orales 74%
 - **TVP 22%**
 - Dolor abdominal 21%
 - Eritema nodoso 18%
 - Úlceras genitales 15%

**La fiebre en pacientes con TVP aguda no fue significativamente mayor que en los pacientes sin TVP*

TRATAMIENTO

1. Objetivo: control rápido de los síntomas, suprimir la inflamación y prevenir el daño orgánico a largo plazo
2. Numerosas modalidades terapéuticas
3. Tratamiento local
 1. Disminuir el dolor
4. Tratamiento sistémico
 1. Glucocorticoides
 2. Colchicina
 3. Azatioprina
 4. Ciclofosfamida
 5. Ciclosporina → neurotoxicidad
 6. Anti TNFalfa: infliximab, etarnecept
 7. IFN alfa

TRATAMIENTO II

AFECTACIÓN VENOSA

- No existe un acuerdo sobre el papel de la anticoagulación (indicación, duración...)
- La anticoagulación debe ir acompañada siempre de tratamiento inmunosupresor
- Cribado para diagnóstico de aneurismas pulmonares

SEGUIMIENTO

- Si existe remisión de la sintomatología, el tratamiento de mantenimiento se basa en dosis bajas de corticoides (<7,5mg/día) + colchicina
- Si están asintomáticos durante 2 años, se puede valorar su disminución y posterior suspensión