

SESIÓN CLÍNICA
Medicina Interna
MIR: Dra Álvarez
Adjunta: Dra Carracedo

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Independiente para ABVD. Trabajó en el campo como ama de casa.
- No tóxicos.
- Alergia a quinolonas.
- FRCV: HTA.
- **Cardiopatía isquémica** tipo angor de esfuerzo (2015) con ateromatosis coronaria de 1 vaso (DA distal con estenosis moderada, no significativa) y posible vasoespasma asociado, en seguimiento por Cardiología, con buena respuesta a nitratos y Ca-antagonistas.
- **Brucelosis en la juventud** con afectación lumbar significativa (refiere que “tuvo que tomar muchos calmantes”).
- Diverticulosis colónica.
- Adenocarcinoma de endometrio de tipo endometriode, bien diferenciado (grado 1 de la FIGO y grado nuclear 1 de 15 mm de diámetro máximo que infiltra menos de la mitad del espesor miometrial (5/15 mm) estadio PT1A G1N0M0, se realizó histerectomía + doble anexectomía en junio/2017 sin precisar tratamiento en adyuvancia, en seguimiento por Ginecología, última revisión (**1 mes previo a la consulta de MI**) en situación de remisión).
- Artrosis cervical.
- IQ: quiste de inclusión en canto externo ojo izdo y nevus intradérmico en cola ceja párpado superior izdo totalmente extirpado.



TRATAMIENTO HABITUAL:

DILUTOL 10 MG: 1-0-0, CONDROSULF: 2-0-0, UNIKET RETARD: 0-1-0, LACEROL 60: 1-0-1 y ADIRO 100: 0-1-0.

MOTIVO DE CONSULTA:

Remitida desde la consulta de Cardiología por evidencia de derrame pericárdico moderado al realizar ETT rutinario en la consulta.

CLÍNICA

- Refiere cuadro de unas semanas de evolución de **disnea de moderados esfuerzos**, no ortopnea ni crisis de DPN. No dolor torácico. No palpitaciones. No oliguria subjetiva aunque si tendencia a edemas bimaolares.
- **Astenia intensa** sin hiporexia ni pérdida significativa de peso.
- Afebril.
- No sudoración nocturna.
- No lesiones cutáneas ni prurito. No artralgias ni mialgias.
- Dolor a nivel de talón izquierdo **al iniciar la deambulación pero que cede de manera espontánea**.
- No otra clínica significativa asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- Constantes: PA: 128/77, FC: 80 lpm, SaO₂: 95% basal.
- COC. BEG, hidratada, normocoloreada, eupneica basal.
- CyC: no aumento de PVY, no edemas palpebrales.
- No adenopatías periféricas.
- AC: rítmica a 80 lpm, sin soplos, no roce pericárdico audible.
- AP: MVC.
- Abdomen: globuloso, blando y depresible, no doloroso, RHAЕ +, Blumberg negativo.
- EEII: **edemas bimaolares**, no datos de TVP, pedios +.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ANALÍTICA

- Hemograma: Leucocitos 5000 (FN), Hb 15, VCM 91.8, Plaquetas 153.000. VSG: 19.
- Bioquímica: GLu 99, Urea 43, ácido úrico 5.1, Cr 0.59, FG 90. PFH: normales. Prot T: 6.5. Perfil lipídico: CT 232, TG 65, HDLc 83, LDLc 136. Ca 9, P 3.04, LDH 233. Na 143, K 4.6. Serie férrica: Fe 88, TF 233, ferritina 182, IST: 38%. Albúmina: 3.73. PCR 1.7. Vitamina B12: 303. Ácido fólico: 18.6. Hormonas tiroideas: normales. HbA1C: 5.3%.
- Coagulación: TP 100%, INR 0.9.

PROTEINOGRAMA

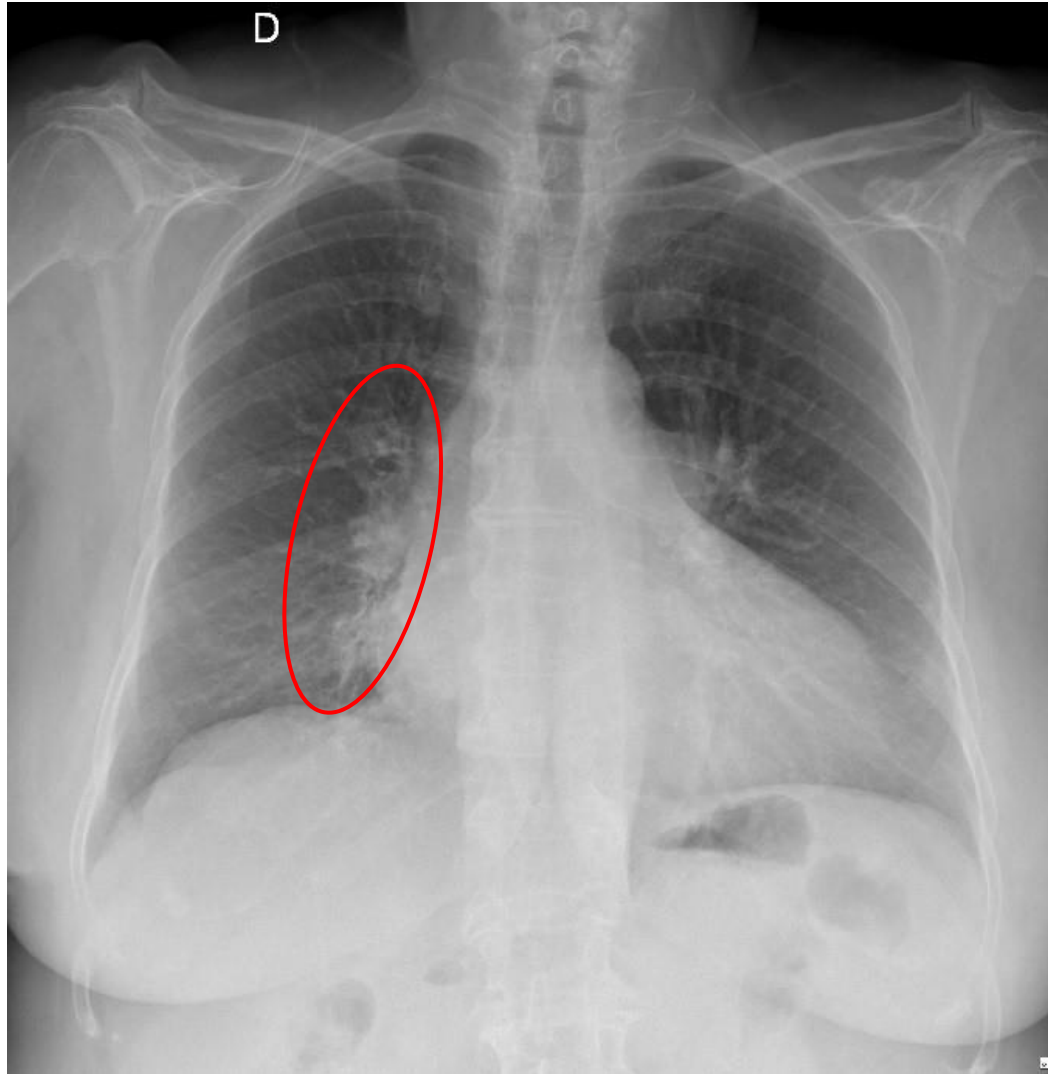
Proteinograma: perfil beta-gamma alterado, realizar seguimiento.
Dosificación de Ig: normales.

MARCADORES TUMORALES

CEA, CA 12.5, CA 19.9, CA 15.3, B2-microglobulina, a-fetoproteína, CA 72.4, NSE y SCC: normales.

ORINA SISTEMÁTICO Y SEDIMENTO





RADIOGRAFÍA TÓRAX:

Marco óseo normal. ICT aumentado. Hilios prominentes, Adenopatías?, Redistribución vascular. No condensación, no derrame.

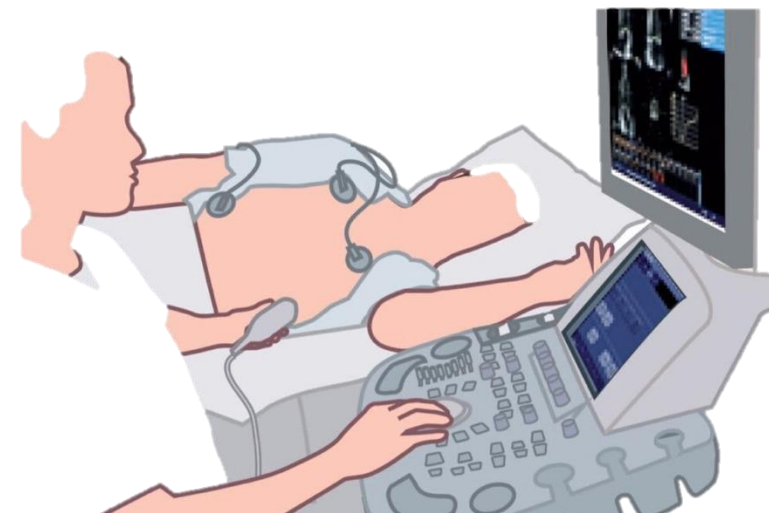
ECOCARDIOGRAMA:

Mala ventana. VI no dilatado ni hipertrofiado. No alteraciones e la contractilidad segmentaria. FEVI normal. VD no dilatado con FEVD que impresiona de normal.

Aurículas no dilatadas. Válvula aórtica trivalva con apertura conservada, sin gradiente significativo. IM ligera. No detecto IT para PAPS.

Aorta ascendente visualizada no dilatada. Derrame pericárdico moderado, posterior, lateral y preVD, fibrina??. No datos de compromiso hemodinámico en flujo transmitral

Vena cava inferior no dilata con reducción mayor 50% con la inspiración.



ELECTROCARDIOGRAMA: RS a 75 lpm, QRS a 0°, PR 0.16, ondas T negativas en cara anterolateral, bajos voltajes.

RESUMEN:

- Mujer 75 años. Trabajó en el campo. Brucelosis en la infancia (AINES?). HTA. Cardiopatía isquémica controlada con fármacos, no disfunción valvular.
- Derrame pericárdico asociado a disnea de esfuerzo y astenia intensa de semanas de evolución, carácter subagudo. Dolor en talón tipo inflamatorio.
- Analítica: sin anemia, RFA, PFH, tiroides normales.
- Marcadores tumorales negativos.
- Orina: proteinuria (ACRO 1767.4, albuminuria 228, proteínas 500).
- No disfunción cardíaca en ECO ni ECG. RX sin condensaciones ni derrame, hilios prominentes vs adenopatías.



Idiopathic (presumed to be viral or immune-mediated)

In most case series, the majority of patients are not found to have an identifiable cause of pericardial disease. Frequently such cases are presumed to have a viral or autoimmune etiology.

Infectious

Viral – Coxsackievirus, echovirus, adenovirus, Epstein-Barr virus, cytomegalovirus, influenza, varicella, rubella, HIV, hepatitis B, mumps, parvovirus B19, vaccinia (smallpox vaccine), SARS-CoV-2

Bacterial – *Mycobacterium tuberculosis* (most common cause in countries where tuberculosis is endemic), *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Haemophilus*, *Neisseria* (*N. gonorrhoeae* or *N. meningitidis*), *Chlamydia* (*C. psittaci* or *C. trachomatis*), *Legionella*, *Salmonella*, *Borrelia burgdorferi* (the cause of Lyme disease), *Mycoplasma*, *Actinomyces*, *Nocardia*, *Tropheryma whippelii*, *Treponema*, *Rickettsia*

Fungal – *Histoplasma*, *Aspergillus*, *Blastomyces*, *Coccidioides*, *Candida*

Parasitic – *Echinococcus*, amebic, *Toxoplasma*

Noninfectious

Autoimmune and autoinflammatory

Systemic inflammatory diseases, especially lupus, rheumatoid arthritis, scleroderma, Sjögren syndrome, vasculitis, mixed connective disease

Autoinflammatory diseases (especially familial Mediterranean fever and tumor necrosis factor associated periodic syndrome [TRAPS], IgG4-related disease)

Postcardiac injury syndromes (immune-mediated after cardiac trauma in predisposed individuals)

Other – Granulomatosis with polyangiitis, polyarteritis nodosa, sarcoidosis, inflammatory bowel disease (Crohn, ulcerative colitis), Whipple, giant cell arteritis, Behçet syndrome, rheumatic fever, vaccines

Noninfectious
Neoplasm
Metastatic - Lung or breast cancer, Hodgkin disease, leukemia, melanoma
Primary - Rhabdomyosarcoma, teratoma, fibroma, lipoma, leiomyoma, angioma
Paraneoplastic
Cardiac
Early infarction pericarditis
Myocarditis
Dissecting aortic aneurysm
Trauma
Blunt
Penetrating
Iatrogenic - Catheter and pacemaker perforations, cardiopulmonary resuscitation, complication of thoracic surgery
Metabolic
Hypothyroidism (primarily pericardial effusion)
Uremia
Ovarian hyperstimulation syndrome
Radiation
Drugs (rare)
Procainamide, isoniazid, or hydralazine as part of drug-induced lupus
Other - Cromolyn sodium, dantrolene, methysergide, anticoagulants, thrombolytics, phenytoin, penicillin, phenylbutazone,

Remisión hace un mes,
marcadores negativos.

Clínica más aguda,
compromiso hemodinámico,
alteraciones estructurales, no
eventos compatibles recogidos
en la HC

Hormonas tiroideas normales
Función renal conservada

CAUSA INFECCIOSA

VIRAL:

- Etiología más común: coxackie A y B, VIH, VHB, VHC, VHS, CMV, Epstein Bar, parvovirus B19...
- El derrame frecuentemente se asocia a pericarditis.
- Clínica más aguda: opresión torácica, mejoría con la sedestación, disnea...
- Suele desaparecer sin dejar secuelas.

BACTERIANA:

- Microorganismos que pueden causar derrame al afectar el pericardio desde foco torácico adyacente, o a distancia (vía hematógena).
- Los más frecuentes (*S.aureus*) suelen asociar pericarditis y clínica tipo fiebre alta, taquicardia, dolor torácico...
- Micobacterium tuberculosis: clínica subaguda/asintomático, el foco primario puede persistir oculto o tratarse de una reactivación.
 - Características del líquido: típicamente exudativo con alto contenido de proteínas y aumento de recuento de leucocitos. La fibrina suele aparecer indicando larga evolución y persistencia de la infección.
 - Puede tener afectación renal: piuria, proteinuria en rango no nefrótico, HTA.

HONGOS Y PARÁSITOS:

- Zonas endémicas.
- Pacientes inmunocomprometidos.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

	Puntos
Manifestaciones constitucionales	
Fiebre	2
Manifestaciones cutáneas	
Alopecia	2
Úlceras orales	2
Lupus cutáneo subagudo o lupus discoide	4
Lupus cutáneo agudo	6
Manifestaciones articulares	
Sinovitis o dolor en al menos 2 articulaciones	6
Manifestaciones neuropsiquiátricas	
Delirios	2
Psicosis	3
Convulsiones	5
Serositis	
<u>Derrame pleural o pericárdico</u>	5
Pericarditis aguda	6
Manifestaciones hematológicas	
Leucopenia	3
Thrombocitopenia	4
Hemolisis autoinmune	4
<u>Manifestaciones renales</u>	
Proteinuria >0,5 g/24h	4
Class II o V nefritis lúpica	8
Class III o IV nefritis lúpica	10

- Más frecuente en mujeres en edad fértil.

ARTRITIS REUMATOIDE

Artritis

Manifestaciones extraarticulares:

- Anemia
- Pleuritis, fibrosis intersticial..
- Pericarditis, puede asociar derrame asintomático con glu baja...
- Patología renal si asocia amiloidosis (AR de larga evolución, hepatoesplenomegalia...)

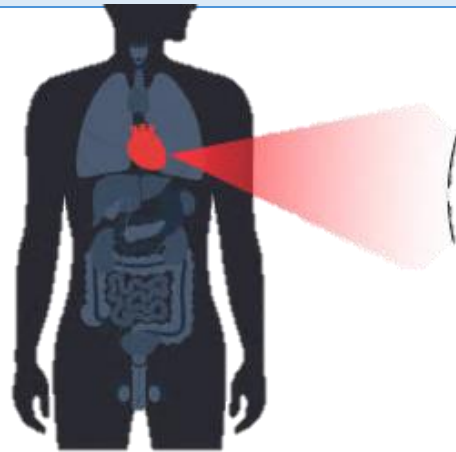
- Más frecuente en mujeres en 4^a-6^a década



Necesidad de parametros analíticos ...

OTRAS ENFERMEDADES QUE PUEDEN CON DERRAME PERICÁRDICO:

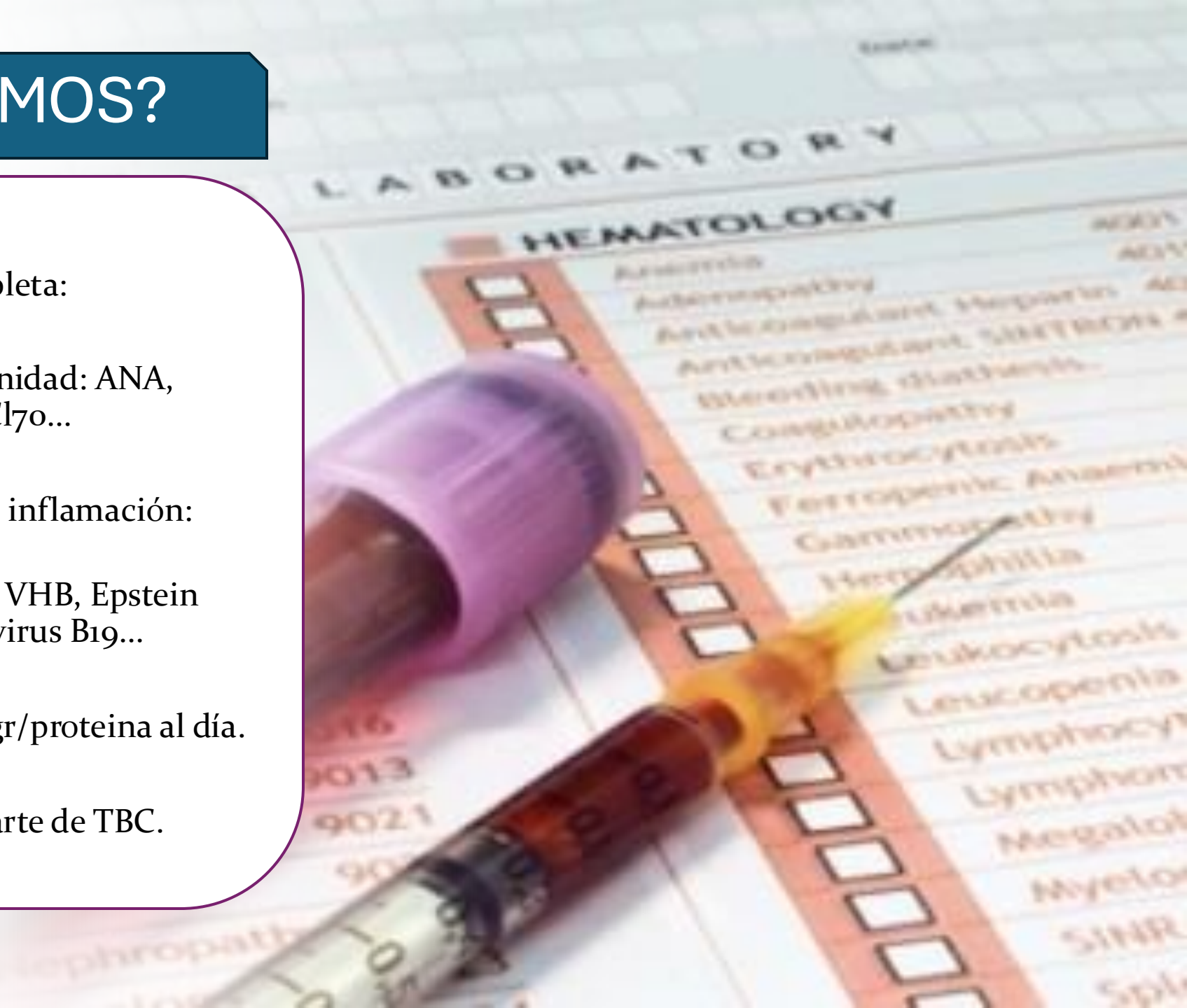
- **ESCLEROSIS SISTÉMICA:** miositis, HTA, afectación renal aunque rápidamente progresiva. No clínica cutánea ni
- **SARCOIDOSIS:** adenopatías hiliares en Rx, afectación renal con proteinuria, depósito en serosas que justificaría el derrame.
- **AMILOIDOSIS SECUNDARIA A:**
 - Enfermedad autoinmune (LES, AR...)
 - Enfermedad autoinflamatoria (FMF)
 - Infección crónica como TBC.
 - Neoplasias (Linfoma Hodking)



Proteinuria	Derrame pericárdico	Disnea, astenia	A/S	ORINA
DM II	---	---	Glu elevada, HbA1C	Macro/ microalbuminuria
TBC	+++	+/- Asintomático	Parámetros de infección/ anodina	Piuria estéril
LES	++++	++ Artromialgias	ANAs+ y antiDNA+ Complemento bajo	Proteinuria en rango no nefrótico +- microhematuria
NEFROPATÍA POR AINES				Proteinuria tubular

¿QUE HACEMOS?

- Solicitar analítica más completa:
 - Marcadores autoinmunidad: ANA, antiDNadc, FR, antiScl7o...
 - Enzima ECA.
 - Repetir marcadores de inflamación: LDH, PCR, VSG.
 - Serologías: VIH, VHC, VHB, Epstein bar, CMV, VHS, parvovirus B19...
- Orina de 24h para calcular gr/proteína al día.
- Mantoux / interferón: descarte de TBC.



PERICARDIOCENTESIS



INDICACIONES:

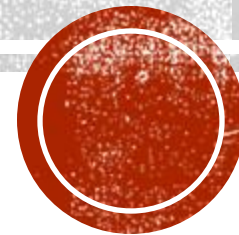
- Taponamiento.
- Signos de pericarditis purulenta.
- Derrame de larga evolución evitar riesgo de taponamiento.
- Como herramienta diagnóstica.

- Análisis bioquímico: niveles de glucosa, albúmina, ADA...
- Cultivo: medio lowestein (descarte TBC)
- PCR virus y bacterias.
- Examen microscópico:
 - Para contaje de leucos, hematíes...
 - Citología en búsqueda de células malignas.
 - Tinción GRAM, Ziehl-Neelsen

A top-down view of various medical supplies on a light blue background. In the upper left, there are two small glass ampoules containing clear liquid. To their right is a silver stethoscope with black tubing. Further right is a blister pack containing several white, round tablets, with a few more tablets scattered nearby. In the lower left, there is a white pipette and a white syringe. The overall scene is clean and clinical.

GRACIAS!!!!

SESIÓN CLÍNICA

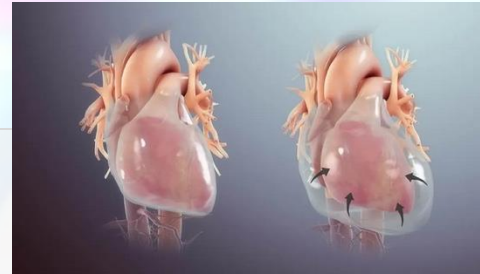


9 de octubre de 2024.
Sara Álvarez Cueto.
Noelia Carracedo Falagán

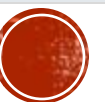
MOTIVO DE INGRESO

- Mujer de 75 años remitida a C. Externa de M. Interna desde Cardiología por **derrame pericárdico** a estudio.

ANTECEDENTES PERSONALES:



- Alergia a quinolonas.
- Trabajó en el campo y como ama de casa.
- No hábitos tóxicos.
- FRCV: HTA, no DM, no DL.
- Cardiopatía isquémica tipo angor de esfuerzo (2015) con ateromatosis coronaria de 1 vaso (DA distal con estenosis moderada, no significativa) y posible vasoespasmio asociado, en seguimiento por Cardiología, con buena respuesta a nitratos y Ca-antagonistas. Brucelosis en la juventud con afectación lumbar significativa (refiere que “tuvo que tomar muchos calmantes”).
- Diverticulosis colónica.
- Adenocarcinoma de endometrio de tipo endometriode, bien diferenciado (grado 1 de la FIGO y grado nuclear 1 de 15 mm de diámetro máximo que infiltra menos de la mitad del espesor miometrial (5/15 mm) estadio PT1A G1N0M0, se realizó histerectomía + doble anexectomía en junio/2017 sin precisar tratamiento en adyuvancia, en seguimiento por Ginecología, última revisión (1 mes previo a la consulta de MI) en situación de remisión.
- Artrosis cervical.
- Independiente ABVD.
- IQ: quiste de inclusión en canto externo ojo izdo y nevus intradérmico en cola ceja párpado superior izdo totalmente extirpado.
- Tratamiento habitual: DILUTOL 10 MG: 1-0-0, CONDROSULF: 2-0-0, UNIKET RETARD: 0-1-0, LACEROL 60: 1-0-1 y ADIRO 100: 0-1-0.



ENFERMEDAD ACTUAL

- Refiere cuadro de unas semanas de evolución de disnea de moderados esfuerzos, no ortopnea ni crisis de DPN. No dolor torácico. No palpitaciones.
- No oliguria subjetiva aunque si tendencia a **edemas bimaleolares**.
- **Astenia intensa** sin hiporexia ni pérdida significativa de peso. Afebril. No sudoración nocturna.
- No lesiones cutáneas ni prurito.
- No artralgias ni mialgias.
- Dolor a nivel de talón izquierdo al iniciar la deambulación pero que cede de manera espontánea. No otra clínica significativa asociada.

EXPLORACIÓN FÍSICA

- PA: 128/77, FC: 80 lpm, SaO₂: 95% basal.
- COC. BEG, hidratada, normocoloreada, eupneica basal.
- CyC: no aumento de PVY, no edemas palpebrales.
- No adenopatías periféricas.
- AC: rítmica a 80 lpm, sin soplos, no roce pericárdico audible.
- AP: MVC.
- Abdomen: globuloso, blando y depresible, no doloroso, RHAЕ +, Blumberg negativo.
- EEII: **edemas bimaleolares**, no datos de TVP, pedios +.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

PRUEBA	RESULTADO	UNIDADES	VALOR REFERENCIA
MARCADORES TUMORALES SUERO			
ANTIG CARCINO EMB. (CEA)	2.91	ng/mL	[0 - 5]
	Nota: Ultimo resultado registrado:	2.91	Con fecha: 8/25/2021
MARCADORES TUMORALES SUERO			
CA 12.5	24.9	UI/mL	[0 - 35]
	Nota: Ultimo resultado registrado:	17.3	Con fecha: 8/25/2021
CA 19.9	9.8	U/mL	[0 - 37]
	Nota: Ultimo resultado registrado:	9.2	Con fecha: 8/25/2021
CA 15.3	9.5	U/mL	[0 - 35]
	Nota: Ultimo resultado registrado:	8.1	Con fecha: 8/25/2021
S.C.C.	1.2	ngr/mL	[0.6 - 2.5]
	Nota: Ultimo resultado registrado:	1.2	Con fecha: 8/25/2021



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma

Serie Blanca

Leucocitos	5.0	10 ³ /μL	4.4 - 11.5
<i>Fórmula leucocitaria</i>			
	%	10 ³ /μL	Valores de referencia
Neutrófilos	55.0	2.75	2.00 - 8.00
Linfocitos	33.8	1.69	1.30 - 4.10
Monocitos	7.9	0.40	0.00 - 0.90
Eosinófilos	2.5	0.12	0.00 - 0.50
Basófilos	0.8	0.04	0.00 - 0.20

Serie Roja

Hemates	4.77	10 ⁶ /μL	3.50 - 5.30
Hemoglobina	15.0	g/dL	11.4 - 15.5
Hematocrito	43.8	%	34.0 - 46.5
VCM	91.8	fL	80.0 - 100.0
HCM	31.5	pg	26.0 - 33.4
CHCM	34.3	g/dL	31.0 - 35.5
ADE	12.9	%	10.0 - 16.0

Serie Plaquetar

Plaquetas	153	10 ³ /μL	150 - 350
Volumen Plaquetar Medio	10.9	fL	6.0 - 12.0
Plaquetocrito	0.2	%	0.1 - 0.5
ADP	17	%	8 - 18

VSG	↑ 19.00	mm	0.00 - 15.00
-----	----------------	----	--------------

HEMOSTASIA

Validado por: M.A.Machado (Técnico)

Fecha validación: 30/11/22 11:16

Facultativos: Dra.V.Martinez, Dra.M.Arefi.y Dr. J.A.Rodríguez

E. de Coagulación	Resultado	Unidad	Rango Referencia
T°. T. Parcial Activada	26.5	s	26.4 - 42.9
Razón Tromboplastina	0.84		0.80 - 1.30
T°. Protrombina	10.4	s	9.2 - 14.5
Tasa Protrombina	100	%	70 - 120
Razón Normalizada (INR)	0.91		0.80 - 1.26
Fibrinógeno Derivado	617	mg/dL	150 - 450



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

PRUEBA	RESULTADO	UNIDADES	VALOR REFERENCIA
PARAMETROS BIOQUIMICOS SUERO			
GLUCOSA	99	mg/dL	[70 - 110]
UREA	43	mg/dL	[16 - 49]
AC.URICO	5.1	mg/dL	[2.4 - 5.7]
CREATININA	0.59	mg/dL	[0.5 - 0.9]
Estimación CKD-EPI Mujer < 0.7	90	mL/min/1.73m2	
Multiplicar por 1,159 si el paciente es de raza negra.			
> 90: F. G. Normal			
60 - 90: F.G. Normal o compatible con IRC estadio 1 o 2 (si persiste durante 3 o más meses).			
30 - 59: F.G. compatible con IRC estadio 3 (si persiste durante 3 o más meses).			
15 - 29: F.G. compatible con IRC estadio 4 (si persiste durante 3 o más meses).			
< 15: F.G. compatible con IRC estadio 5 (si persiste durante 3 o más meses).			
AST	17	UI/L	[0 - 32]
ALT	13	UI/L	[0 - 33]
ALP	84	UI/L	[35 - 105]
GGT	12	UI/L	[6 - 42]
PROT TOT	6.5	g/dL	[6.4 - 8.5]
COLEST TOT	* 232	mg/dL	
	Deseable: <200	Limitante: 200-250	Indeseable: >250
TRIGLICERIDOS	65	mg/dL	
	Deseable: <150	Limitante: 150-350	Indeseable: >350
HDL COLESTEROL	* 83	mg/dL	
	Deseable: >45	Limitante: 35-45	Indeseable: <35
	HOMBRE		
	MUJER	Deseable>55	Limitante: 35-55
LDL COLESTEROL	* 136	mg/dL	
	Deseable: <100	Limitante: 100 - 150	Indeseable: >150
INDICE ATEROGENICO	2.80		[0 - 4.5]
Colesterol total/ HDL colesterol			
CALCIO	9	mg/dL	[8.2 - 10.2]

FOSF INORG	3.04	mg/dL	[2.5 - 4.8]
<u>Cambio de Valores de referencia desde el 09/06/2022</u>			
LDH	233	U/L	[135 - 250]
BILIRRUBINA TOT.	0.41	mg/dL	[0.1 - 0.9]
IgG	753	mg/dL	[700 - 1600]
IgA	398	mg/dL	[70 - 400]
IgM	66	mg/dL	[40 - 230]
HIERRO	88	µg/dL	[37 - 145]
TRANSFERRINA	233	mg/dL	[200 - 360]
INDICE SATURACION TRANSFERRINA	38	%	[17 - 48]
FERRITINA	* 182	ng/mL	[15 - 150]
ALBUMINA	3.73	g/dL	[3.5 - 5.2]
CLORO	105	mmol/L	[98 - 107]
SODIO	143	mmol/L	[135 - 145]
POTASIO	4.6	mmol/L	[3.5 - 5.1]
INDICES SERICOS: INTERFERENCIAS ANALITICAS.			
HEMOLISIS (0-10):	0		
TURBIDEZ (0-5):	0		
ICTERICIA (0-5):	0		
PRUEBAS REUMATICAS			
P.C.REACTIVA	1.7	mg/l	[0 - 5]
ANEMIAS			
ACIDO FOLICO	18.60	ng/mL	
Indices de referencia			
Bajo: < 2.1 ng/ml			
Indeterminado: 2.1 - 4.20 ng/ml			
Normal: 4.20 - 19.90 ng/ml			
VITAMINA B-12	303	pg/mL	[197 - 771]



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

AUTOINMUNIDAD

ANTIC ANTINUCLEARES	NEGATIVO		
ANTIC CITOPLASMA NEUTROFILO	NEGATIVO		
ANTIC DNA NATIVO	NEGATIVO		
ANTIC CARDIOLIPINA G	1.1	UI/mL.	[0 - 10]
ANTIC CARDIOLIPINA M	0.4	UI/mL	[0 - 10]
AC. BETA2 GLICOPROTEINA IIGG	0.4		[0 - 10]
A. B2- GLICOPROTEINA I IGM	0.6		[0 - 10]

AUTOINMUNIDAD

screening ENAS **NEGATIVO**
 Esta prueba incluye Ro,La,Sm,RNP,CENTROMERO, Scl-70,Jo-1

COMPLEMENTO

CH-50	>65	UI/mL	[35 - 90]
Atención: Cambio de Valores de Referencia por cambio de técnica analítica			
C-3	126	mlgrs/100	[75 - 140]
C-4	* 42.6	mlgrs/100	[10 - 34]

INMUNODEFICIENCIAS

IFN-TB **NEGATIVO**

MARCADORES TUMORALES SUERO

BETA 2 MICROGLOBULINA	2.23	mg/L	[0.8 - 3.00]
Nota: Ultimo resultado registrado:			
ALFA FETO PROTEINA	1.7	ng/mL	[0 - 7.00]
Nota: Ultimo resultado registrado:			
CA 72.4	4.8	U/mL	[0 - 6]
Nota: Ultimo resultado registrado:			
ENOLASA N.ESPECIF (NSE)	13.9	mcg/l	[0 - 25]
Nota: Ultimo resultado registrado:			

FUNCION TIROIDEA

T4 LIBRE **1.41** ng/dL [0.92 - 1.68]

E. de Inhibidores

Anticoag. Lúpico (AL) **Negativo**

PRUEBA	RESULTADO	UNIDADES	VALOR REFERENCIA
--------	-----------	----------	------------------

TSH	1.12	μUI/L	
Quimioluminiscencia 3ª Generación			
			Eutiroideo: 0.27 - 4.20 μUI/mL
			Hipertiroideo: <0.01 μUI/mL
			Hipotiroideo: >7 μUI/mL
			Embarazo: 1º Trimestre: 0.33 - 3.72 μUI/mL

HEMOGLOBINA GLICOSILADA

Hb GLICOSILADA A1C (NGSP/DCCT)	5.3	%	[4.8 - 5.9]
(Diabetes bien controlada <7%)			
Hb GLICOSILADA A1C (IFCC)mmol/	34	mmol/mol	[29 - 42]

PROTEINOGRAMA SUERO

Electroforesis capilar

PROTEINAS TOTALES	6.5	g/dL	[6 - 8]
ALBUMINA	* 3.54	g/dL	[3.75 - 5.01]
ALFA 1	0.31	g/dL	[0.21 - 0.56]
ALFA 2	* 0.99	g/dL	[0.38 - 0.84]
BETA	0.87	g/dL	[0.6 - 0.99]
GAMMA	0.79	g/dL	[0.72 - 1.46]
COCIENTE A/G	1.1959		

INTERPRETACION PROTEINOGRAMA

Perfil beta-gamma alterado, realizar seguimiento. VER GRAFICA

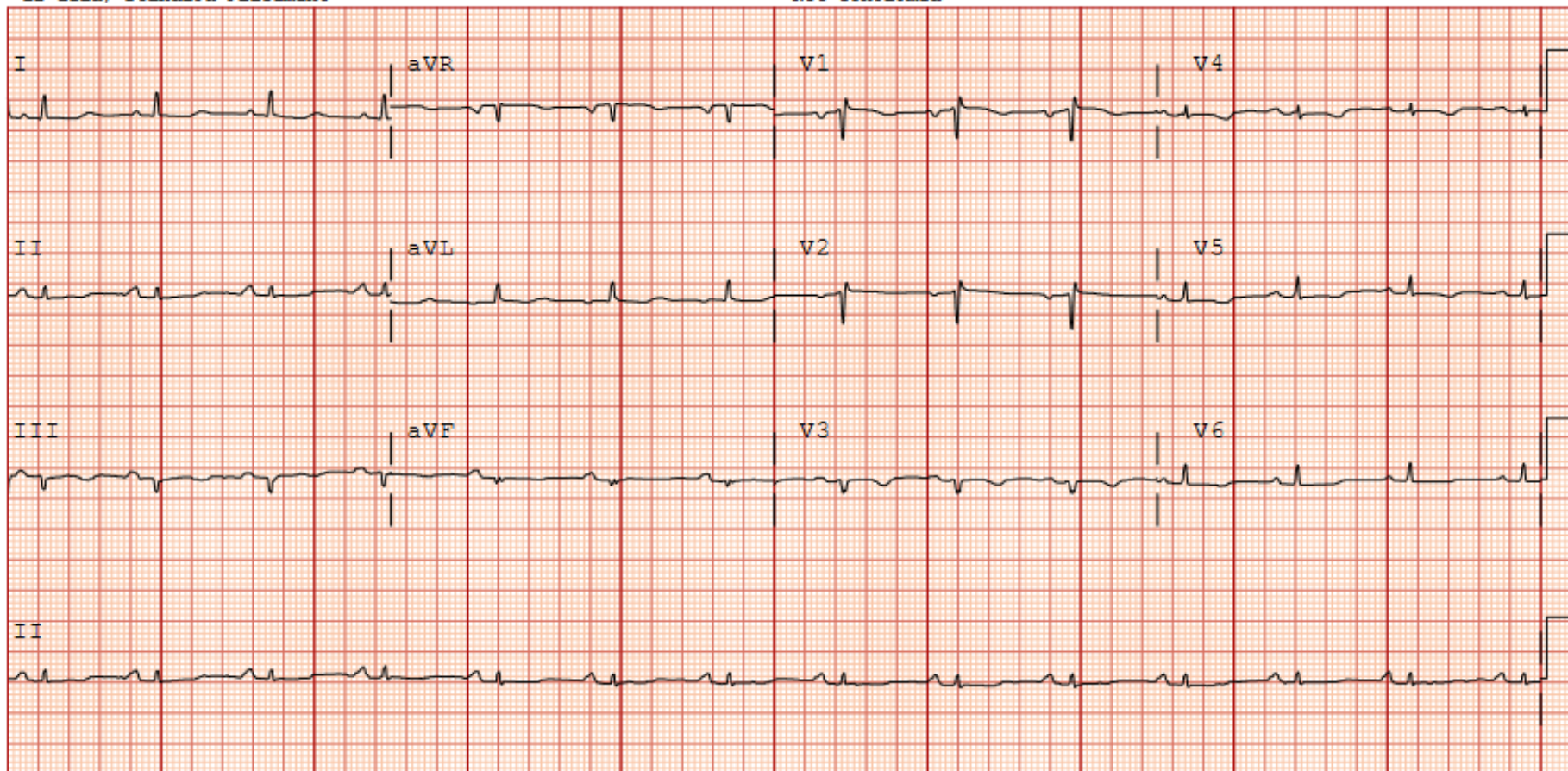


-- AXIS --
P 70
QRS -17
T -13

- ECG ANORMAL -

12 Lead; Standard Placement

Not confirmed



Device:

Speed: 25 mm/sec

Limb: 10 mm/mV

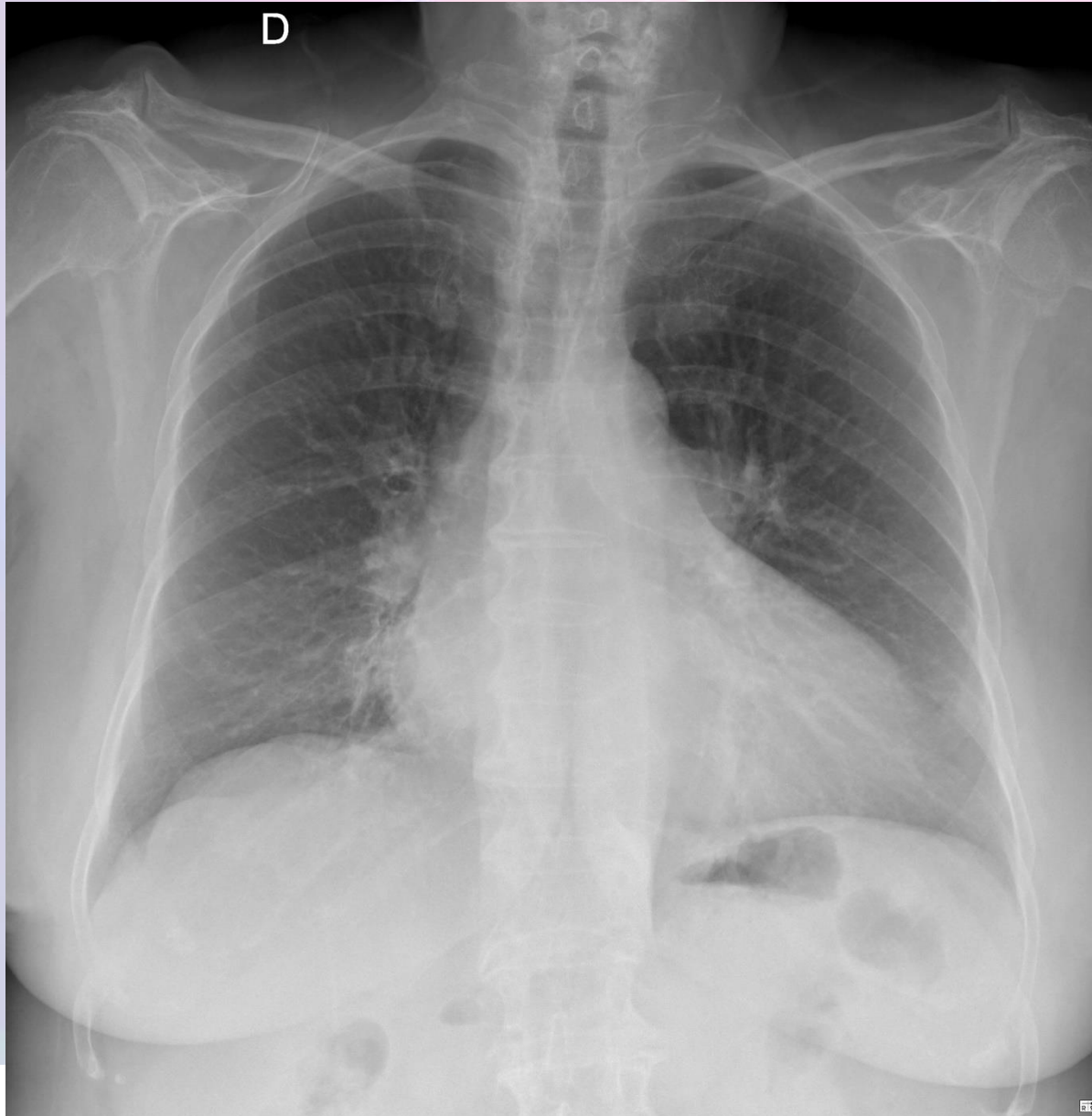
Chest: 10 mm/mV

F 50~ 0.15-40 Hz

PH110C

P?





- Mala ventana.
- VI no dilatado ni hipertrofiado. No alteraciones e la contractilidad segmentaria. FEVI normal. VD no dilatado con FE VD que impresiona de normal.
- Aurículas no dilatadas.
- Válvula aórtica trivalva con apertura conservada, sin gradiente significativo. IM ligera. No detecto IT para PAPS.
- Aorta ascendente visualizada no dilatada.
- Derrame pericárdico moderado, posterior, lateral y preVD, fibrina??. No datos de compromiso hemodinámico en flujo transmitral.
- Vena cava inferior no dilata con reducción mayor 50% con la inspiración.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tipo de Muestra **SUERO**

MARCADORES HEPATITIS B

VHB HBs Ag - Negativo
 VHB anti HBs - Negativo
 VHB anti HBc - Negativo

MARCADORES HEPATITIS C

VHC Ac - Negativo

SEROLOGIA VIH

VIH 1/2 (Ac+ Ag p24) - Negativo

SEROLOGIA HERPESVIRUS

CMV IgG - 126.4 Positivo
 CMV IgM - Negativo
 VEB EBNA IgG - POSITIVO

SEROLOGIA VARIOS

Parvovirus B19 IgG - Indeterminado. Se ruega envíen nueva muestra
 Parvovirus B19 IgM - Negativo

CR REFERENCÉ LAB.

Coxsackie A9 IgG - Título 1:20
 Se consideran niveles significativos a partir de título superior a 1:10
 -
 Para descartar una posible infección reciente se pueden determinar anticuerpos de tipo IgM y/o efectuar dos análisis sucesivos de anticuerpos IgG en un intervalo de 2-4 semanas, siendo significativo un título 4 veces superior al precedente.

Coxsackie A9 IgM - No se detectan (título inferior a 1:10)
 Se consideran niveles significativos a partir de título superior a 1:10
 -
 La presencia de anticuerpos de tipo IgM es compatible con infección reciente.

Coxsackie B Anti IgG - Título 1:40
 Se consideran niveles significativos a partir de

Coxsackie B Anti IgM

título superior a 1:10
 Para descartar una posible infección reciente se pueden determinar anticuerpos de tipo IgM y/o efectuar dos análisis sucesivos de anticuerpos IgG en un intervalo de 2-4 semanas, siendo significativo un título 4 veces superior al
No se detectan (título inferior a 1:10)
 Se consideran niveles significativos a partir de título superior a 1:10

Echovirus IgG

-
 La presencia de anticuerpos de tipo IgM es compatible con infección reciente.
 0.37
 Índice inferior a 0,90 - Ausencia de niveles detectables de anticuerpos
 Índice entre 0,90 - 1,09
 Índice igual o superior a 1,10 - Presencia de anticuerpos

Echovirus IgM

-
 Para descartar una posible infección reciente se pueden determinar anticuerpos de tipo IgM y/o efectuar dos análisis sucesivos de anticuerpos IgG en un intervalo de 2-4 semanas, siendo significativo un índice 2 veces superior al precedente.
 0.35
 Se considera resultado positivo cuando el índice es superior a 1,10
 Zona límite, índice entre 0,90 - 1,10
 -
 La presencia de anticuerpos de tipo IgM es compatible con infección reciente.



TÉCNICA

Se practican cortes axiales desde vértices hasta suelo de la pelvis, reproduciéndose con ventanas mediastínica y pulmonar. Se administra contraste. Compara con estudio previo de Febrero de 2019.

HALLAZGOS**TORAX:**

Parénquima pulmonar con patrón radiológico normal, sin detectar masas.

Hilios pulmonares de aspecto normal, sin evidencia de masas.

Estructuras mediastínicas de morfología normal.

No se detectan adenomegalias significativas.

No se observan alteraciones de la pared torácica.

No se aprecia derrame pleural.

ABDOMEN:

Vesícula biliar de forma y tamaño normal.

No hay dilatación de vías biliares.

Hígado de tamaño, morfología y coeficiente de atenuación normal, sin evidencia de lesiones focales de tipo sólido ni de naturaleza quística.

Páncreas de tamaño y morfología dentro de límites normales, sin cambios densitométricos significativos.

Bazo de tamaño normal con granulomas calcificados. Bazo accesorio de 13 x 13 x 13 mm.

Hernia hiatal.

Suprarrenales de forma y tamaño normal.

Riñones de situación, tamaño y morfología dentro de los límites de la normalidad.

Asas intestinales delgadas sin alteraciones reseñables.

Múltiples divertículos en colon descendente y sigma sin signos de proceso inflamatorio.

Retroperitoneo sin evidencia de masas ganglionares ni alteración de los grandes vasos.

Vejiga urinaria de morfología normal, sin cambios patológicos.

Ausencia de útero. No hay masa anexiales. No aprecio ganglios en cadenas iliacas ni en pelvis menor.

CONCLUSIÓN

Comparativamente con estudio previo de Febrero de 2019, no hay cambios significativos. Estudio con estabilidad radiológica sin cambios significativos comparativamente con TAC previo, no evidenciándose signos de progresión de la enfermedad (CRITERIOS RECIST 1.1).

Num. Col.: 280605970

Enrique CÃrdoba CÃrdoba



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

PRUEBA	RESULTADO	UNIDADES	VALOR REFERENCIA
PROTEINAS ESPECIFICAS			
ALBUMINA EN ORINA	* 228		mg/dL [0 - 3]
COCIENTE ALBUMINA/CREATININA	* 1767.4		mg/g 0 - 30 mg/g - Normal 30 - 300 mg/g - Nefropatía incipiente > 300 mg/g - Nefropatía establecida
BIOQUIMICA ORINA			
CREATININA ORINA	129		mg/dL
SISTEMATICO ORINA			
LEUCOCITOS ORINA	NEGATIVO		
HEMATIES ORINA	* 10		[0 - 4]
DENSIDAD	1028		
PH	6		[5 - 7]
PROTEINAS	* 500		mg/dL [NEG]
GLUCOSA	NEGATIVO		
CETONA	NEGATIVO		
BILIRRUBINA	NEGATIVO		
UROBILINOGENO	0.2		mg/dL [0 - 1]
NITRITOS	NEGATIVO		[NEG]
SEDIMENTO URINARIO			
HEMATIES	1-5		cel/campo
LEUCOCITOS	1-5		cel/campo



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

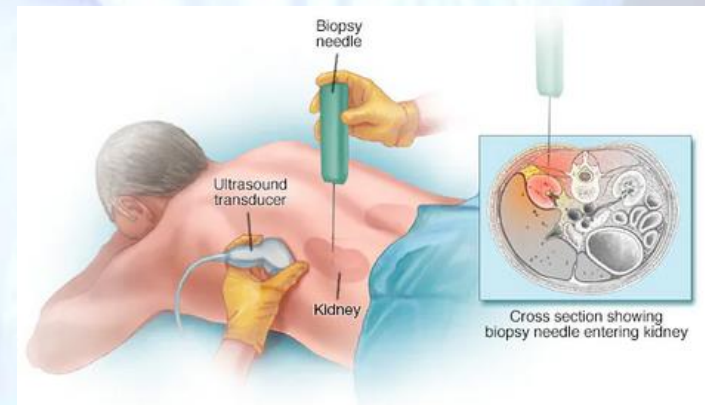
ACLARAMIENTO DE CREATIINA

VOLUMEN/MINUTO	1.0417	ml	
ACLARAMIENTO	* 166.48	mLde FG	[75 - 130]
BIOQUIMICA ORINA			
DIURESIS (V.R.)	1500	ml/24 h	[1000 - 1500]
PROTEINAS ORINAS CUANTITATIVAS	* 289	mg/dL	[0 - 15]
UREA	* 21.06	g/24h	[25 - 43]
CREATININA	1.27	g/24 h	[0.74 - 1.57]
COLORO	* 70.95	mmol/24h	[110 - 250]
NA	82.80	mmol/24h	[40 - 220]
K	77.42	mmol/24h	[25 - 125]
CREATININA ORINA	84.7	mg/dL	
PROTEINAS ORINA 24 HORAS	* 4.335	g/24h	[0 - 0.15]



INTERCONSULTA A NEFROLOGÍA

- Mujer de 75 años con los antecedentes que figuran en la historia clínica. Estudiada por **derrame pericárdico moderado**: estudio autoinmune negativo (ANA, Ac anti-DNA, ENAs, ANCA, complemento y Ac anticardiolipina y ACL); marcadores tumorales negativos; TAC de extensión normal; serologías negativas (incluidas hepatitis); tiene como antecedente adenocarcinoma de endometrio en situación de remisión. Presenta **proteinuria en RANGO NEFRÓTICO** (4.3 g/24 horas), no siendo DM, considero necesaria la **realización de una BIOPSIA RENAL**. Se solicita valoración (comentado el caso personalmente con vosotros).



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

PROTEINOGRAMA SUERO

Electroforesis capilar

PROTEINAS TOTALES	* 5.6	g/dL	[6.4 - 8.5]
ALBUMINA	* 2.78	g/dL	[3.75 - 5.01]
ALFA 1	0.36	g/dL	[0.21 - 0.56]
ALFA 2	* 1.02	g/dL	[0.38 - 0.84]
BETA	0.82	g/dL	[0.6 - 0.99]
GAMMA	* 0.61	g/dL	[0.72 - 1.46]
COCIENTE A/G	0.9893		

INTERPRETACION PROTEINOGRAMA

Perfil electroforético compatible con proceso inflamatorio VER GRAFICA

INMUNOGLOBULINAS

CAD KAPPA LIBRE EN SUERO	16.88	mg/L	[3.30 - 19.40]
CAD LAMBDA LIBRE EN SUERO	* 277.37	mg/L	[5.71 - 26.30]
COCIENTE KAPPA/LAMBDA LIBRES	* 0.06		[0.26 - 1.65]

En caso de insuficiencia renal asociada: [0.37 - 3.1]

COCIENTE LAMBDA/KAPPA LIBRES	16.43		
------------------------------	-------	--	--

ESTUDIO PROTEINA BENCE JONES

CAD KAPPA EN ORINA	* 1.17	mg/dL	[0 - 0.79]
CAD KAPPA EN ORINA 24 HORAS	22.23	mg/24h	
CAD LAMBDA EN ORINA	* 4.03	mg/dL	[0 - 0.44]
CAD LAMBDA EN ORINA 24 HORAS	76.57	mg/24h	
COCIENTE KAPPA/LAMBDA	* 0.29		[0.75 - 4.5]

INMUNOFIJACION EN ORINA

Concentrada la orina x20 se evidencia eliminación de componente

policlonal de proteínas - **banda monoclonal de cadena ligera libre Lambda en gamma**

Límite de detección de la técnica:

anti-IgG+IgA+IgM, anti-Kappa, anti-Lambda: 1.25 mg/l

anti-Kappa Libre, anti-Lambda Libre: 2.5 mg/l



NEFROLOGÍA



REPETIMOS...

- Toda batería analítica: estudio autoinmune, marcadores tumorales, serologías...
- Proteinograma, orina 24 horas, CL suero y orina.
- Mamografía.
- TAC de extensión.
- IC a Ginecología.



ETT REGLADO

SECCIÓN DE CARDIOLOGÍA NO INVASIVA INFORME DE ECOCARDIOGRAFÍA

Solicitado por Servicio: Cardiología. **Procedencia:** paciente ambulante.
Indicaciones: Seguimiento derrame pericárdico.

Cavidades:

Ventrículo izquierdo: dimensiones reducidas, remodelado concéntrico, fracción de eyección normal (FE 70%), disfunción diastólica tipo I (relajación prolongada) Velocidad de la Onda E: 109 cm/s, velocidad de la Onda A: 112 cm/s

Ventrículo derecho: dimensiones normales, función sistólica normal. Valor de TAPSE 19 mm.

Aurícula izquierda: moderadamente dilatada. Área: 25 cm². Volumen: 96 ml.

Aurícula derecha: ligeramente dilatada.

Válvulas:

Válvula mitral normal.

Válvula aórtica: válvula trivalva. No se detecta regurgitación. Sin estenosis aórtica.

Válvula tricúspide normal.

Válvula pulmonar: normal. Flujo pulmonar tipo I.

Pericardio: Derrame pericárdico leve.

Otros hallazgos:

Vena cava inferior de tamaño normal, variación respiratoria >50%, VCI diametro: 6 mm.

Arteria pulmonar de tamaño normal..

Conclusiones:

Ventrículo izquierdo de tamaño reducido (DTDVI 26 mm) con remodelado concéntrico (septo 10 mm, pared posterior 13-14 mm). Función global y segmentaria conservada, sin anomalías de la contractilidad. Ventrículo derecho de tamaño y función normal. Aurícula izquierda moderadamente dilatada y derecha ligeramente dilatada.

Válvulas sin anomalías morfológicas ni funcionales.

Derrame pericárdico localizado en pared posterior de 10 mm y en pared lateral de ventrículo izquierdo de 6 mm.



BIOPSIA RENAL

Datos Clínicos :

Descripción Macroscópica :

Remitido como biopsia renal con aguja se reciben 2 cilindros pardos de 1,4 y 1,6 cm que vienen envueltos en gasa empapada en suero fisiológico. Se estudian con transiluminación, se fijan fragmentos milimétricos en glutaraldehído, se congela una porción para estudio con inmunofluorescencia directa y se fija el resto para estudio histológico convencional.

Descripción Microscópica :

Histológicamente 2/3 corresponden a cortical renal y el tercio restante a medular y contienen un total de 37 glomerulos de los cuales un 20% (8) se encuentran completamente esclerosados. 1 presenta esclerosis parcial y los 28 restantes presentan depósitos en cuantía variable, en la mayoría escasos, de tipo nodular en el hilio glomerular o asas capilares y mesangio. Dicho depósito es hialino, PAS positivo y rojo Congo positivo con birrefringencia verde en el estudio bajo luz polarizada. Algunos vasos presentan también un depósito similar. El intersticio y los túbulos 2 no muestran prácticamente alteraciones salvo algún escaso infiltrado linfocitario aislado. En el estudio con inmunofluorescencia encontraron 10 glomerulos presentando un depósito tuvo focal en el glomerulo y las paredes de algunos vasos positivos para cadenas ligeras lambda. Se encuentra también algún depósito aislado inespecífico de C3. Son negativos para inmunoglobulinas, fibrinógeno, C1q y cadenas ligeras KAPPA.

Diagnóstico :

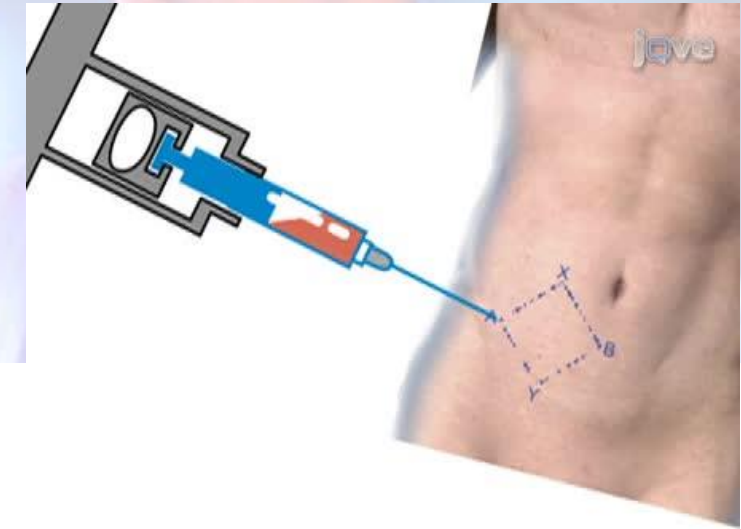
BIOPSIAS RENALES POR AGUJA: SIGNOS DE AMILOIDOSIS AL (AMILOIDOSIS PRIMARIA) A NIVEL GLOMERULAR Y VASCULAR. VER DESCRIPCION.

FIRMA:

Patólogo Responsable : SAEZ ALVAREZ ,SAMUEL



PAAF GRASA SUBCUTÁNEA



Datos Clínicos :

Proteinuria nefrótica en estudio.

Descripción Macroscópica :

Se realiza una punción de la grasa subcutánea abdominal obteniendo tejido adiposo que se vierte en un envase de formol.

Descripción Microscópica :

Tejido adiposo maduro con depósito difuso de material amiloide que se tiñe de rojo con la tinción de Rojo Congo y emite birrefringencia verde manzana con luz polarizada.

Diagnóstico :

PUNCIÓN-ASPIRACIÓN CON AGUJA FINA (PAAF) DE GRASA SUBCUTÁNEA ABDOMINAL:- POSITIVIDAD DIFUSA PARA MATERIAL AMILOIDE. (VER NOTA).

Notas :

Se intentará concretar el tipo de amiloide con técnicas inmunohistoquímicas cuyo resultado se emitirá en una nota adicional.

4733

Nota Adicional :

21/06/23 | INFORME INMUNOHISTOQUIMICA (Dr. HERNANDO MARTIN , MERCEDES)

- Amiloide A: positivo.- Componente P: positivo.- Cadenas ligeras Lambda: positivo.- Cadenas ligeras Kappa: negativo.- Transtirretina: positivo focal. Conclusión: el perfil inmunohistoquímico es confuso, ya que, la positividad para amiloide A sugiere amiloidosis secundaria pero existe restricción de cadenas ligeras propio de amiloidosis primaria.

FIRMA:

Patólogo Responsable : HERNANDO MARTIN ,MERCEDES



BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA



Datos Clínicos :

Descripción Macroscópica :

Cilindro de médula ósea de 1,1 cm de longitud. Se incluye en su totalidad para estudio histológico previa decalcificación del mismo. Coágulo de médula ósea de 2,3 cm. Se incluye en su totalidad para estudio histológico.

Descripción Microscópica :

Histológicamente un 60% del cilindro corresponde a periostio y hueso cortical y artefacto de hemorragia, no encontrándose alteraciones en las trabéculas del resto y disponiéndose entre ellas un parénquima medular normocelular para la edad del paciente, con una relación celularidad-grasa de aproximadamente 30-70, encontrándose elementos de las 3 series en todos los estadios con buena distribución arquitectural. Los depósitos férricos y la trama reticulínica se encuentran disminuidas y no se observan signos de linfocitosis, plasmocitosis, eosinofilia ni granulomas. Con la tinción de rojo Congo se observa a material congófilo principalmente en la pared de las arterias. Estudio inmunohistoquímico: CD79a, CD20 y CD3 positivos en células aisladas CD138 positivo en células plasmáticas aisladas. KAPPA y LAMBDA positivos en células aisladas. No se observa restricción de cadenas ligeras. El material congófilo presenta leve tinción para ambas cadenas ligeras. No se observan signos de proceso linfoproliferativo.

Diagnóstico :

CILINDRO Y COÁGULO DE MÉDULA ÓSEA CON REPRESENTACIÓN DE LAS 3 SERIES HEMOPOYÉTICAS. PRESENCIA DE MATERIAL CONGÓFILO COMPATIBLE CON MATERIAL AMILOIDE (VER DESCRIPCIÓN)

500001697

FIRMA:

Patólogo Responsable : IZQUIERDO GARCIA , FRANCISCO MIGUEL



BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA

CITOMETRIA DE FLUJO Y CITOGENÉTICA

Complejo Asistencial
Universitario
de Salamanca

- **AMILOIDOSIS PRIMARIA (AL) LAMBDA** estadio IV revisado de la Clínica Mayo con alta carga tumoral :16% de células plasmáticas en m. ósea (85% patológicas) **CON:**
 - ✓ Afectación RENAL estadio II (confirmado por biopsia renal).
 - ✓ Afectación CARDIACA estadio IIIA (FEVI 75%, derrame pericárdico moderado).
- **SIN:**
 - ✓ Sin afectación de: TUBO DIGESTIVO, HEPÁTICA ni SNP o SN Autónomo.
 - ✓ FISH y PET-TAC: normal.



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

HEMATOLOGÍA



Complejo Asistencial
Universitario de León

- Se plantean opciones de tratamiento en CAULE y la posibilidad de ser incluida en un ENSAYO CLÍNICO en Salamanca.



Hematología
HOSPITAL UNIVERSITARIO
SALAMANCA

- EC NEOD001-301: CyBorD + Daratumumab +/- Birtamimab.



▪ Estado pre-inicio tratamiento:

- Hematológico: IFE positiva CL lambda, FLC lambda 285, FLC kappa 15, dCKK 270.23, proteinuria BJ positiva: 0.05 mg/24 horas o IF + en orina.
- Cardiaco: NT-pro-BNP 3724, troponina I: 118, FEVI 75%.
- Renal: FG 86 ml/min , proteinuria: 4.75 g/24 horas.
- Hepático : FA y GGT normales.



- **27/09/2024 M12**: birtamimab o placebo + daratumumab. Peso: 66 kg. ECOG-1. Buen estado general.
 - ✓ Mejoría progresiva de la disnea, **CF II/IV**, edema en **MMII** resuelto. Está con furosemida 2-0-0 y espironolactona 100 mg en la comida. **Cl Cr 60 ml/min**.
 - ✓ Equimosis en el cuello y en el ojo izquierdo, por la enfermedad, grado 1. Son esporádicos.
 - ✓ ECOG:1. NYHA II/IV.
 - ✓ Púrpura periorbitaria relación con amiloidosis en ojo derecho resuelta, ahora lo tiene en ojo izquierdo.
 - ✓ Cifras: sin citopenias.
- **Reevaluación**: RC hematológica, sin respuesta cardiaca aunque **proBNP** en mejoría.
- Pauto M12 y cita en 1 mes (M13).



EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO



- FG 60, Troponina I 61.6 , NT-proBNP: 2773.
- CL K y L: normales. Proteinuria BJ: negativa.
- Albuminuria 976 mg/24 horas. Proteínas: 1.69 g/24 horas.
- Mejoría del estado general con actividad física recuperada. Mejoría de proBNP y TNI.
- M12: birtamimab o placebo + daratumumab.
- Peso: 66 kg. ECOG-1. Buen estado general.

- EC NEOD001-301: CyBorD + Daratumumab +/Birtamimab.

▪ ECOCARDIOGRAMA TT (01/10):

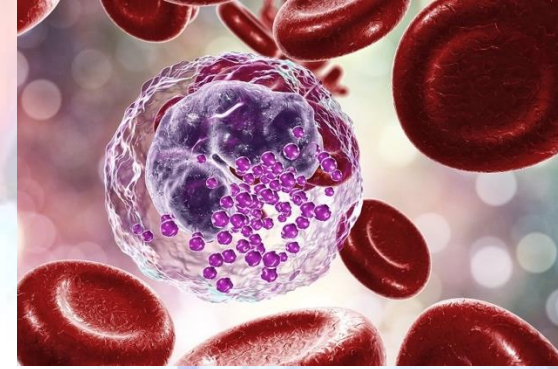
➤ CONCLUSIONES

- ✓ Estudio de aceptable calidad, realizado en ritmo sinusal.
- ✓ Ventrículo izquierdo de tamaño y masa normales, hipertrófico de forma concéntrico (SIV 13 mm). Función sistólica preservada (FEVI estimada por Simpson biplano 60%), sin alteraciones de la contracción segmentaria. Patrón de llenado transmitral pseudonormal con presiones de llenado elevadas (E/e' 23.5).
- ✓ Aurícula izquierda levemente dilatada.
- ✓ Válvula mitral con velos levemente engrosados, con apertura normal y con insuficiencia mínima. - Válvula aórtica trivalva, normofuncionante.
- ✓ Ventrículo derecho no dilatado (DTD basal 30 mm), con función sistólica preservada por parámetros longitudinales (TAPSE 19 mm y onda S' 12.4 cm/s).
- ✓ Válvula tricúspide con velos ligeramente engrosados, con insuficiencia leve que no permite estimar PSAP de forma fiable.
- ✓ Vena cava inferior no dilatada. Raíz aórtica no dilatada.
- ✓ Derrame pericárdico leve, sin datos de compromiso.



■ COMPLICACIONES:

- ✓ Dolor torácico no significativo clínicamente.
- ✓ Citopenias: trombopenia grado 1, neutropenia grado 3 (GCSF), anemia grado 1.
- ✓ Astenia, vómitos, estreñimiento...
- ✓ **Varios episodios de IC que han precisado ingreso:** en seguimiento Unidad IC.
- ✓ Cuadros infecciosos: ITUs, infección por SARS-CoV2, VHZ.
- ✓ Ajustes de fármacos por cardiotoxicidad.
- ✓ Púrpura periorbitaria, lesiones cutáneas equimóticas.
- ✓ Déficit vitamina B12.
- ✓ Nódulo tiroideo: benigno (categoría diagnóstica II: Sistema Bethesda).





SÍNDROME NEFRÓTICO

Entidad que representa la consecuencia clínica del aumento permeabilidad MBG, reducción de la p. oncótica y activación del sistema renina-angiotensina definido como:

PROTEINURIA

> 3.5 gr/24 horas/1.73 m² en adultos o 40 mg/h/m² en niños

Hipoalbuminemia

(< 3.5 mg/dl)

Edemas

HiperCT

(aumento síntesis hepática lipoproteínas)

Lipiduria

(cilindros grasos en sedimento urinario)

Hipercoagulabilidad con tendencia trombosis

(v. renales, TVP EEII).

Infecciones

(reducción Ig y fact. Complemento)



Síndromes Clínicos en Nefrología

Francisco Rivera Hernández^a, Sara Anaya Fernández^a, Ana María Romera^a, Irene Rivera^b, Carmen Vozmediano Poyatos^a

^a Servicio de Nefrología, Hospital General Universitario de Ciudad Real

^b Hospital General Universitario de Ciudad Real. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

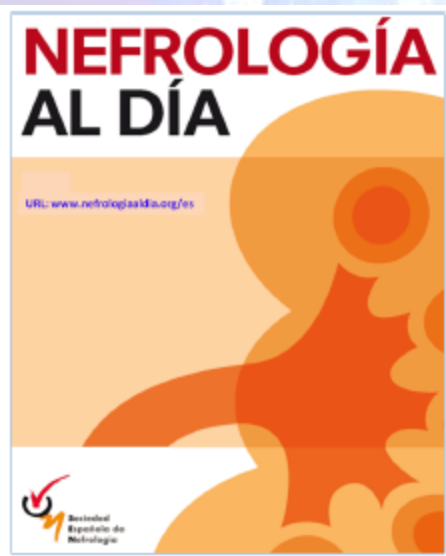


Tabla 5 Causas de síndrome nefrótico

Glomerulonefritis primarias:

Nefropatía de cambios mínimos
Glomerulonefritis esclerosante y focal
Glomerulonefritis membranosa
Glomerulonefritis membrano proliferativa
Nefropatía IgA
Nefropatía C_{1q}
Nefropatía IgM

Glomerulonefritis secundarias:

Enfermedades sistémicas:

LES
Enfermedad mixta del tejido conectivo
Síndrome de Goodpasture
Vasculitis
Dermatitis herpetiforme
Lipodistrofia parcial adquirida
Sarcoidosis
Dermatomiositis
Artritis reumatoide
Púrpura de Schönlein Henoch
Crioglobulinemia
Colitis ulcerosa
Síndrome de Sjögren

Enfermedades metabólicas y genético familiares:

Diabetes
Enfermedad de Graves Basedow
Síndrome de Alport
Síndrome de uña-rótula
Déficit de α_1 antitripsina
Síndrome nefrótico congénito
Amiloidosis
Hipotiroidismo
Enfermedad de Fabry
Cistinosis
Anemia de células falciformes
Síndrome nefrótico familiar

Enfermedades infecciosas:

Bacterianas
Víricas
Otras
Neoplasias
Tumores sólidos
Linfomas, leucemias

Fármacos

Mercurio
Probenecid
Heroína
Rifampicina
Interferón α
Sales de oro
Captopril
Litio
Warfarina
Penicilamina
AINES
Contrastes yodados

Otras

Preeclampsia
Nefroangiosclerosis
Hiperfiltración
Nefropatía crónica del injerto
Necrosis papilar
Nefropatía por reflujo
HTA vascularrenal



Síndromes Clínicos en Nefrología

Francisco Rivera Hernández^a, Sara Anaya Fernández^a, Ana María Romera^a, Irene Rivera^b, Carmen Vozmediano Poyatos^a

^a Servicio de Nefrología, Hospital General Universitario de Ciudad Real

^b Hospital General Universitario de Ciudad Real. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

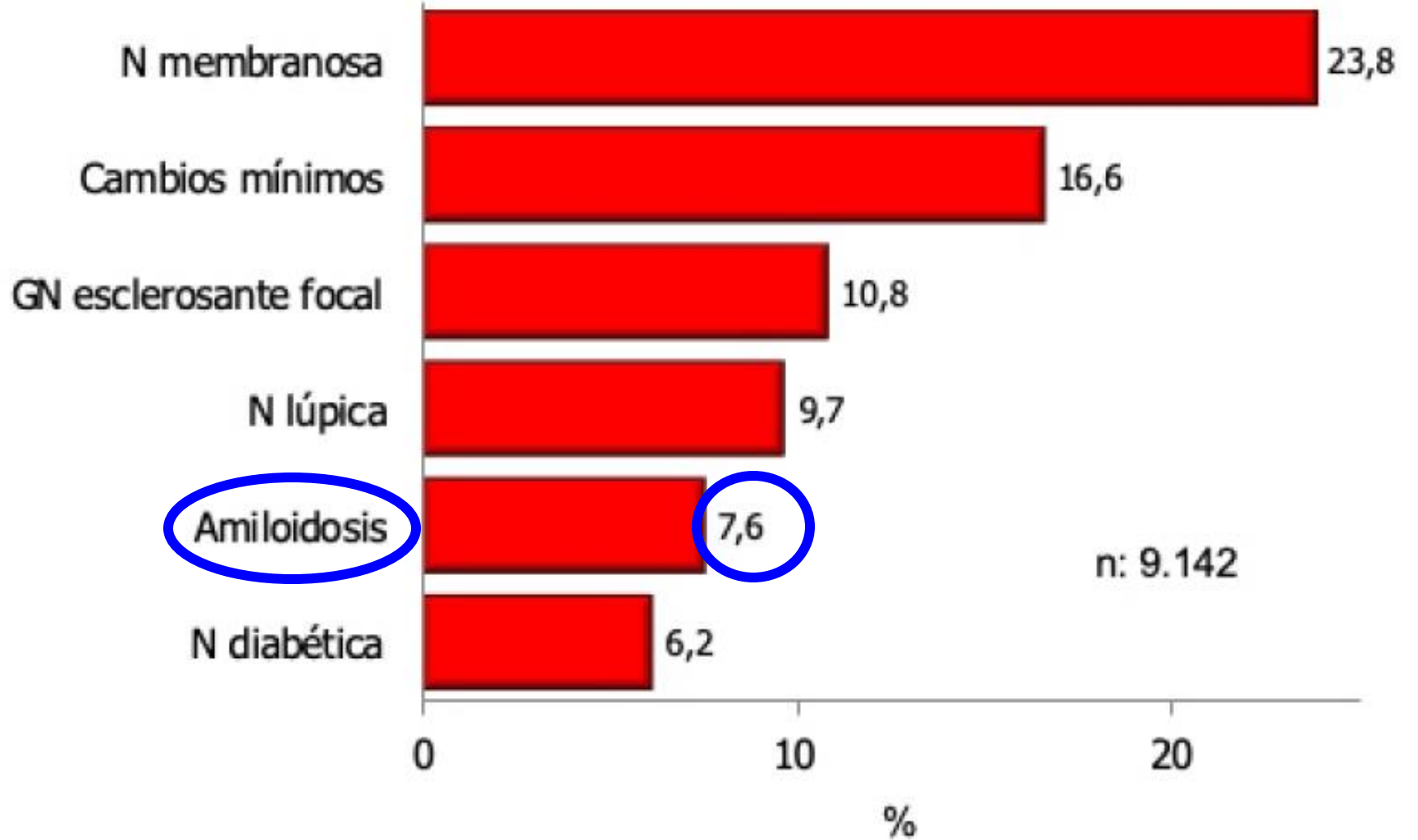
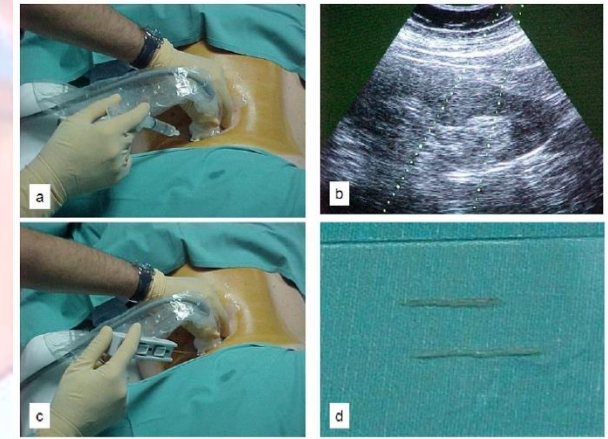


Figura 9 **Causas de síndrome nefrótico biopsiado** (Registro de Glomerulonefritis de la SEN, datos 1994-2019).

Biopsia Renal

Francisco Rivera Hernández^a

^a Servicio de Nefrología, Hospital General Universitario de Ciudad Real



- **Síndrome nefrótico idiopático**
- Alteraciones urinarias asintomáticas: hematuria, microhematuria o ambas
- Insuficiencia renal aguda de origen no filiado
- Insuficiencia renal crónica
- Síndrome nefrítico
- Hematuria macroscópica recidivante

Tabla 1 **Indicaciones de la biopsia renal**



Biopsia Renal

Francisco Rivera Hernández^a

^a Servicio de Nefrología, Hospital General Universitario de Ciudad Real

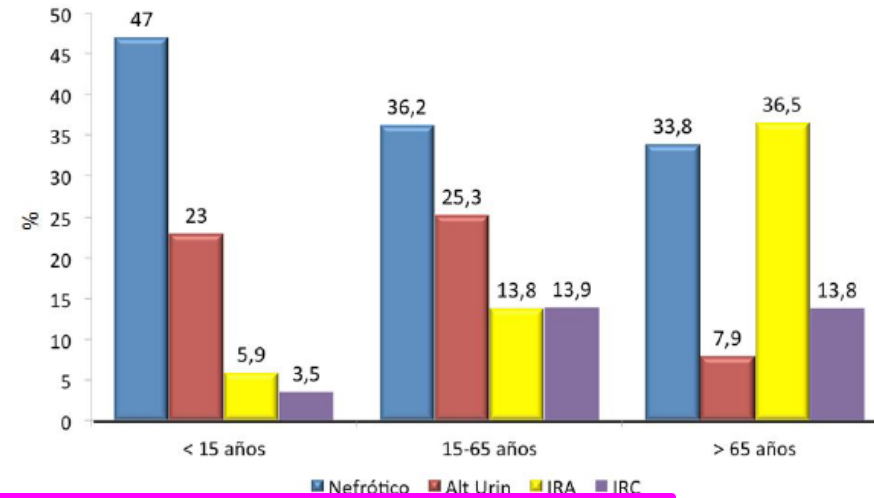
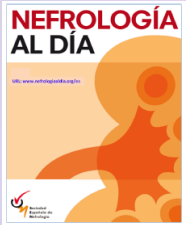


Figura 2 Distribución de los síndromes según grupos de edad. En todas las edades predomina el síndrome nefrótico seguido de alteraciones urinarias en niños y adultos y fracaso renal agudo en mayores de 65 años. Datos del Registro de Glomerulonefritis de la Sociedad Española de Nefrología.

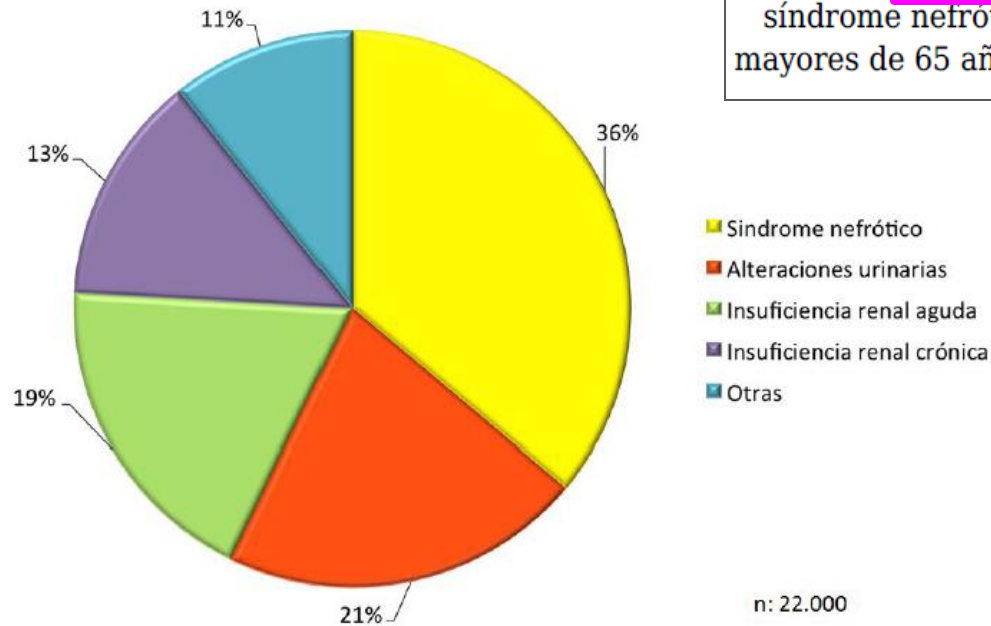
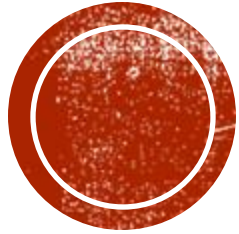
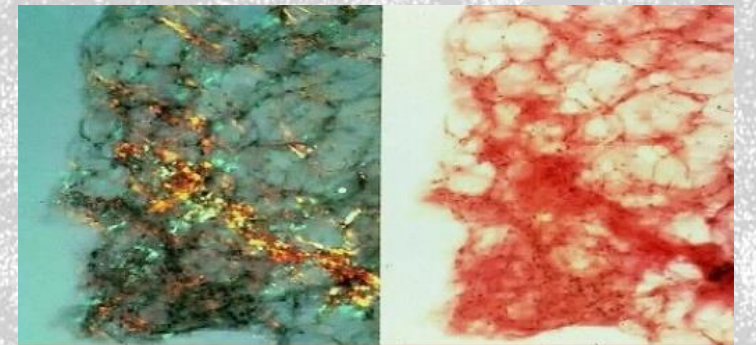
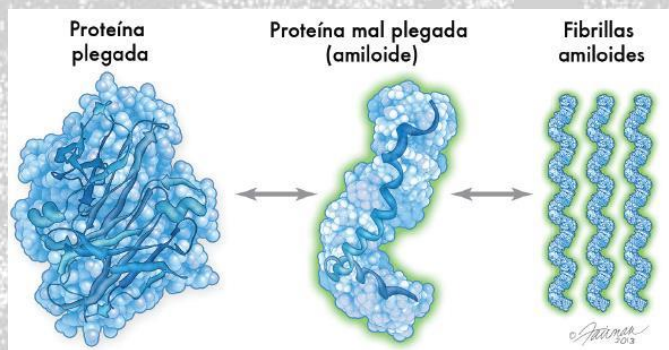


Figura 1. Indicación de biopsia renal según síndromes clínicos. Datos del Registro de Glomerulonefritis de la Sociedad Española de Nefrología.

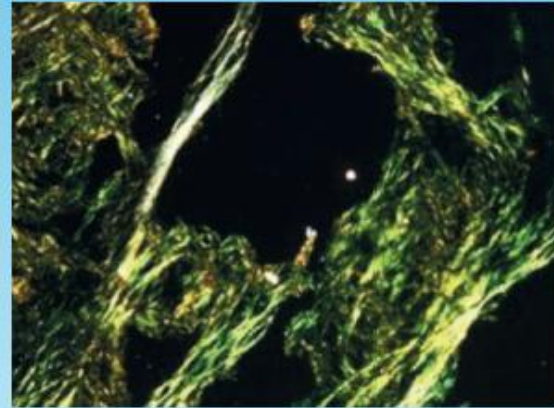
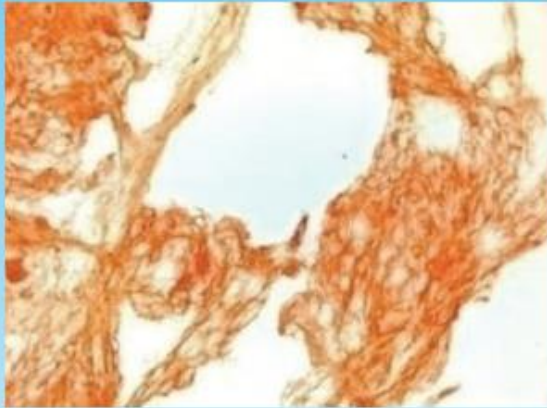




AMILOIDOSIS DE CADENAS LIGERAS (AL)



Amiloidosis DE CADENAS LIGERAS



CORTESÍA *G.P. Merlini*



Grupo de Estudio de Gammopatías
Monoclonales de Castilla y León



Sociedad Castellano-Leonesa de
Hematología y Hemoterapia



Autor

ABELARDO BÁREZ GARCÍA
Complejo Asistencial de Ávila



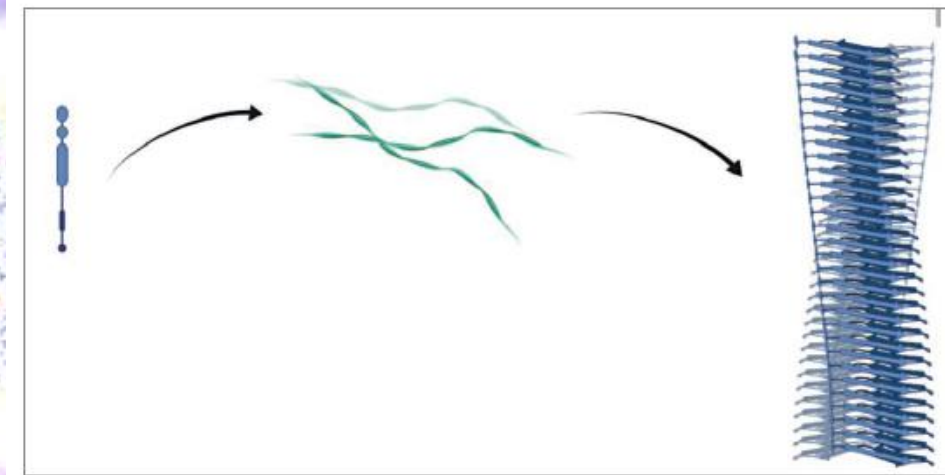
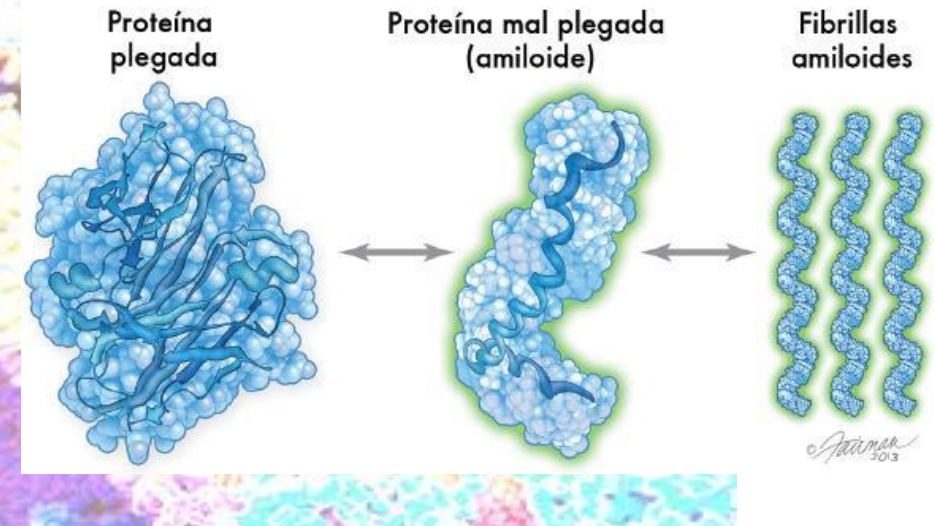
Comité de Revisión

- 1 CARLOS AGUILAR FRANCO
Complejo Asistencial de Soria
- 2 FERNANDO ESCALANTE BARRIGÓN
Complejo Asistencial Universitario de León
- 3 ALFONSO GARCÍA DE COCA
Hospital Clínico Universitario de Valladolid
- 4 RAMÓN GARCÍA SANZ
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
- 5 VERÓNICA GONZÁLEZ DE LA CALLE
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
- 6 MARÍA VICTORIA MATEOS MANTECA
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
- 7 NOEMÍ PUIG MORÓN
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
- 8 ROCÍO EIROS BACHILLER
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



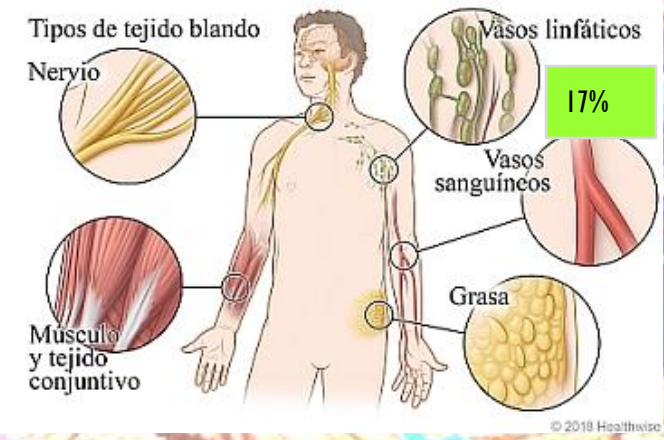
INTRODUCCIÓN

- Está causada por el **plegamiento incorrecto** y **depósito extracelular** de **proteínas circulantes** conocidas como fibrillas amiloides ⇨ disfunción de órganos donde se depositan.
- Amiloidosis sistémica más frecuente ⇨ **Amiloidosis de cadenas ligeras o AL (74%)**.
 - ✓ Causada por fragmentos de **cadenas ligeras monoclonales** producidas por un **clon de células B** que adpta un **plegamiento anómalo**.
 - ✓ **80%** casos ⇨ cadena ligera es lambda.

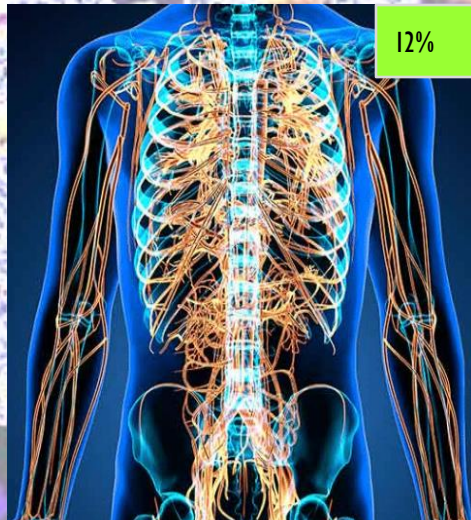


INTRODUCCIÓN

- MANIFESTACIONES CLÍNICAS determinadas por órganos afectados.



Principal causa de morbi-mortalidad.



SOSPECHA DIAGNÓSTICA

Órgano	Signos y síntomas clínicos de sospecha de amiloidosis	Hallazgos típicos en pruebas de laboratorio e imagen	Definición consenso ISA* de afectación orgánica
Corazón	Disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna, ingurgitación yugular, edema periférico, arritmia	ECG: voltaje bajo en las derivaciones de las extremidades, progresión deficiente de la onda R en las derivaciones torácicas (patrón de pseudoinfarto), alteraciones del ritmo	NT - proBNP \geq 332 ng/L en ausencia de insuficiencia renal o fibrilación auricular
		ECO: ventrículos izquierdo y derecho de paredes gruesas, fracción de eyección conservada, dilatación auricular izquierda y derecha, patrón restrictivo en estudios Doppler	Espesor de la pared del ventrículo izquierdo \geq 12 mm
		RM: realce tardío subendocárdico difuso de gadolinio, ventrículos izquierdo y derecho de pared gruesa, fracción de eyección conservada, dilatación auricular izquierda y derecha	
		Biomarcadores cardíacos elevados	
Riñón	Edema periférico	Síndrome nefrótico	Proteinuria de 24 h $>$ 500 mg/día, predominantemente albúmina
Nervio	Neuropatía periférica simétrica, neuropatía autónoma (disfunción eréctil, hipotensión ortostática, disfunción miccional, saciedad temprana, hábito intestinal irregular)	EMG: a menudo no es útil	



SOSPECHA DIAGNÓSTICA

Tejidos blandos	<p>Macroglosia, ronquera, apnea obstructiva del sueño, disartria, agrandamiento de las glándulas salivales, sequedad de boca, artropatía, claudicación mandibular, hematoma periorbitario y de otro tipo, síndrome del túnel carpiano</p>		
Tracto GI	<p>Hábito intestinal irregular, saciedad precoz, pérdida de peso, gastroparesia, disfagia, hemorragia gastrointestinal</p>	<p>Hipoalbuminemia, anemia</p>	
Hígado	<p>Hepatomegalia, saciedad precoz, pérdida de peso involuntaria significativa, trastornos hemorrágicos</p>	<p>Elevación de FA, prolongación de TP y TTPa debido a factor X descendido. TC: hepatomegalia</p>	<p>Hepatomegalia >15 cm en ausencia de insuficiencia cardíaca, ALP >1,5 del valor normal</p>
Bazo	<p>Distensión abdominal, saciedad precoz, raras veces estasis esplénico espontáneo</p>	<p>Frotis de sangre periférica: cuerpos de Howell Jolly</p>	
Pulmón	<p>Disnea, tos seca</p>	<p>TC: patrón intersticial</p>	<p>Patrón radiológico intersticial en ausencia de edema pulmonar</p>




SOSPECHA DIAGNÓSTICA



RECOMENDACIONES

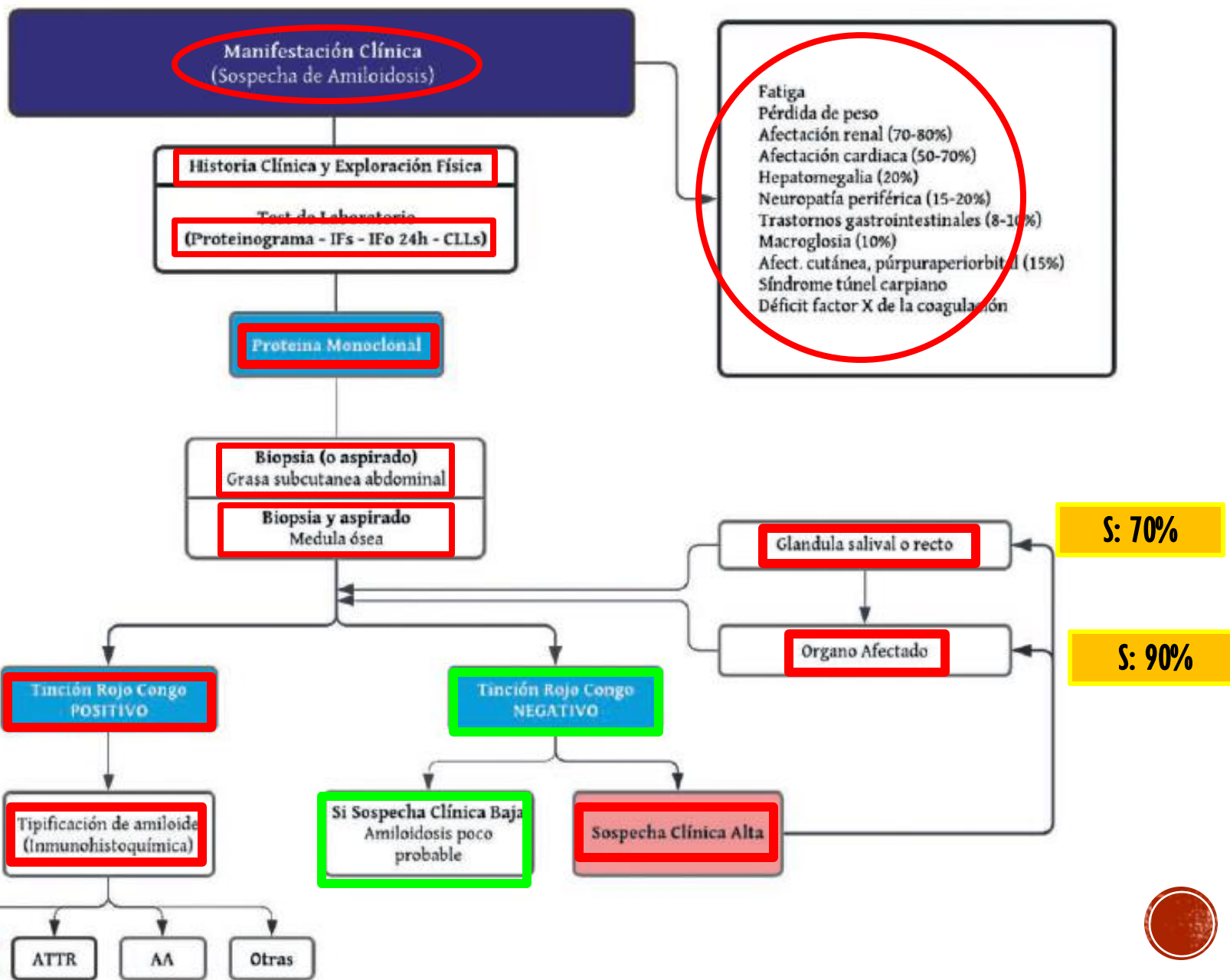
- ✓ Hacer cribado de biomarcadores en pacientes con gammapatía monoclonal de significado incierto.
- ✓ Si síntomas o signos de sospecha de afectación orgánica por amiloidosis, buscar componente monoclonal.
- ✓ “Red flags” de amiloidosis: Proteína monoclonal + proBNP elevado, hipotensión arterial y/o proteinuria.

- 
- ✓ NT-proBNP: ≥ 332 ng/L y si no disponible BNP: >73 pg/mL \Leftrightarrow S 100%.
 - ✓ Albuminuria: > 0.5 g/24 horas.
 - ✓ \uparrow FA.



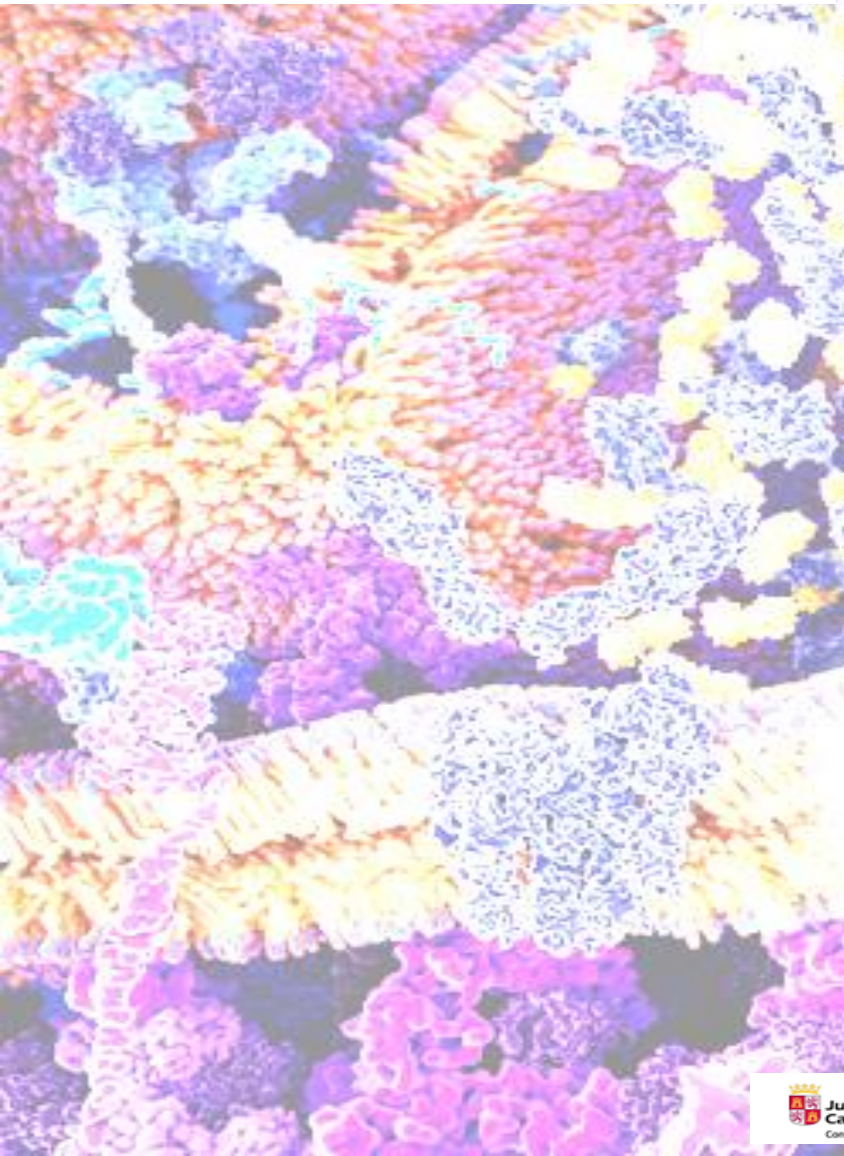
DIAGNÓSTICO

1.4 Algoritmo de diagnóstico³



PRONÓSTICO

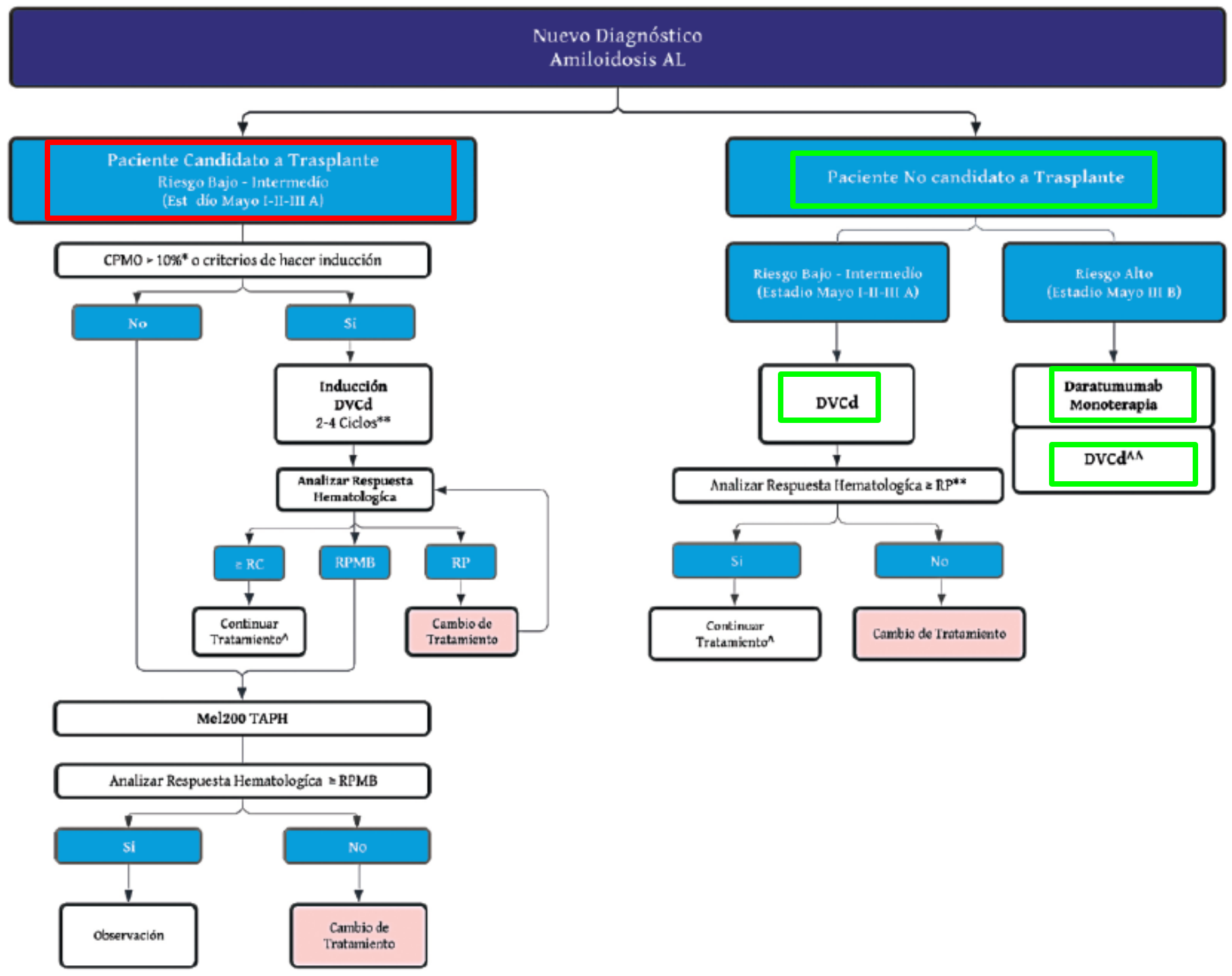
Resumen sistemas de estadificación¹



	Marcadores y umbrales	Estadios	Resultados*
Cardiaco (basado en NT - proBNP)	<ul style="list-style-type: none"> • NT - proBNP >332 ng/L • cTn T >0,035 ng/ml (o cTn I >0,01 ng/mL) 	I. Ningún marcador II. Un marcador I IIa. Ambos y NT proBNP <8.500 ng/L IIIb. Ambos y NT proBNP ≥ 8.500 ng/L	I. Mediana supervivencia no alcanzada, 57% a 10 años. II. Med. sup. 67 m. I IIa. Med. sup. 15 m. IIIb. Med. sup. 4 m.
Cardiaco (basado en BNP)	<ul style="list-style-type: none"> • BNP >81 ng/L • cTn I >0,1 ng/mL 	I. Ningún marcador II. Un marcador I IIa. Ambos y BNP <7.000 ng/L IIIb. Ambos y BNP ≥ 700 ng/L	I. Mediana supervivencia no alcanzada, 57% a 10 años. II. Med. sup. 53 m. I IIa. Med. sup. 13 m. IIIb. Med. sup. 4 m.
Clínica Mayo Revisado (2012)	<ul style="list-style-type: none"> • Troponina T <0,025 µg/L • NT - proBNP >1.800ng/L • dFLC >180 mg/L 	I. 0 marcadores II. 1 marcador III. 2 marcadores IV. 3 marcadores	I. Mediana supervivencia no alcanzada, 57% a 10 años. II. Med. sup. 69 m. III. Med. sup. 16 m. VI. Med. sup. 6 m.
Renal	<ul style="list-style-type: none"> • eGFR <50 mL/min • Proteinuria >5 g/24h 		Diálisis a 2 años: I. Riesgo 1% II. Riesgo 12% III. Riesgo 48%

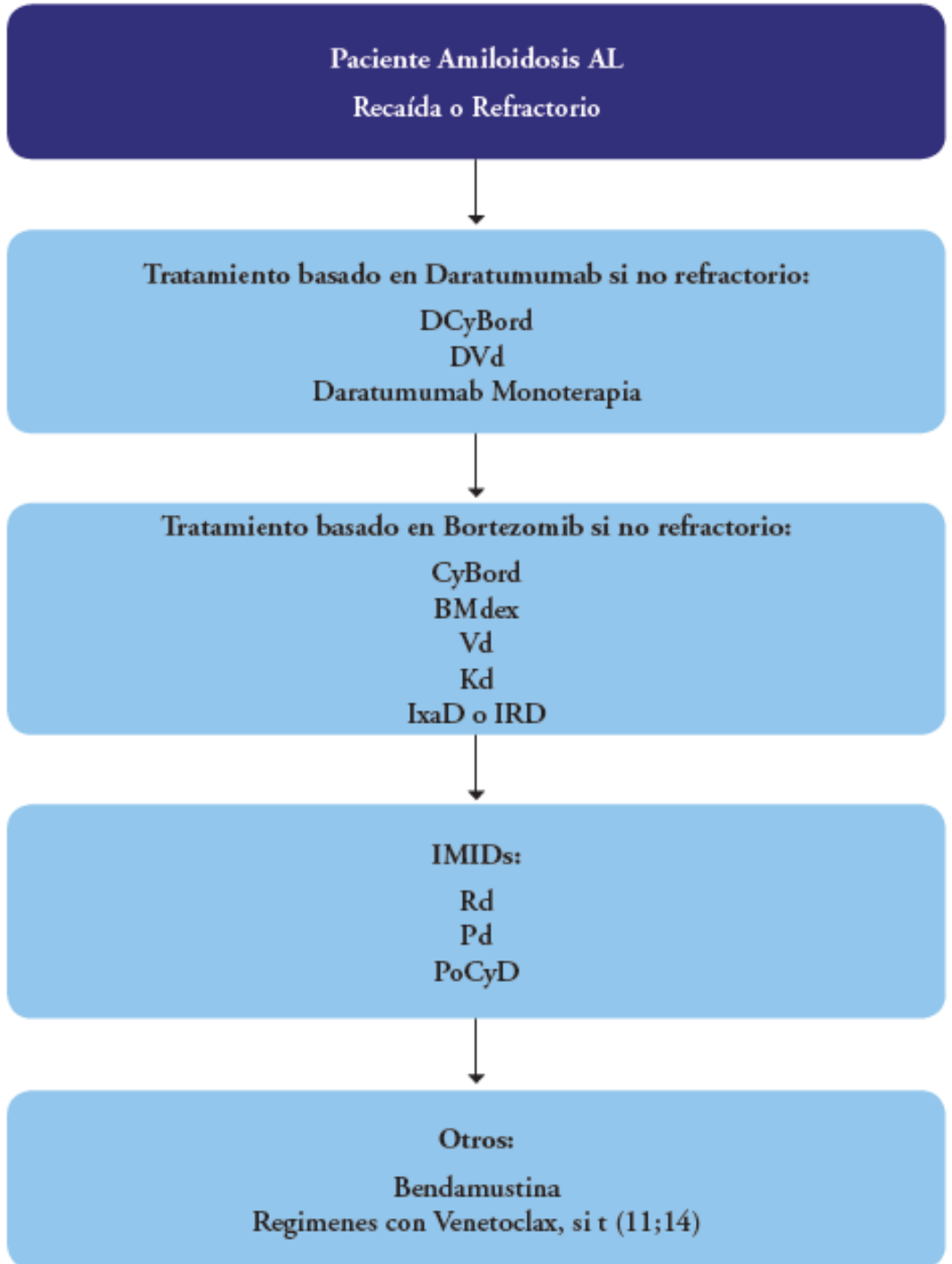
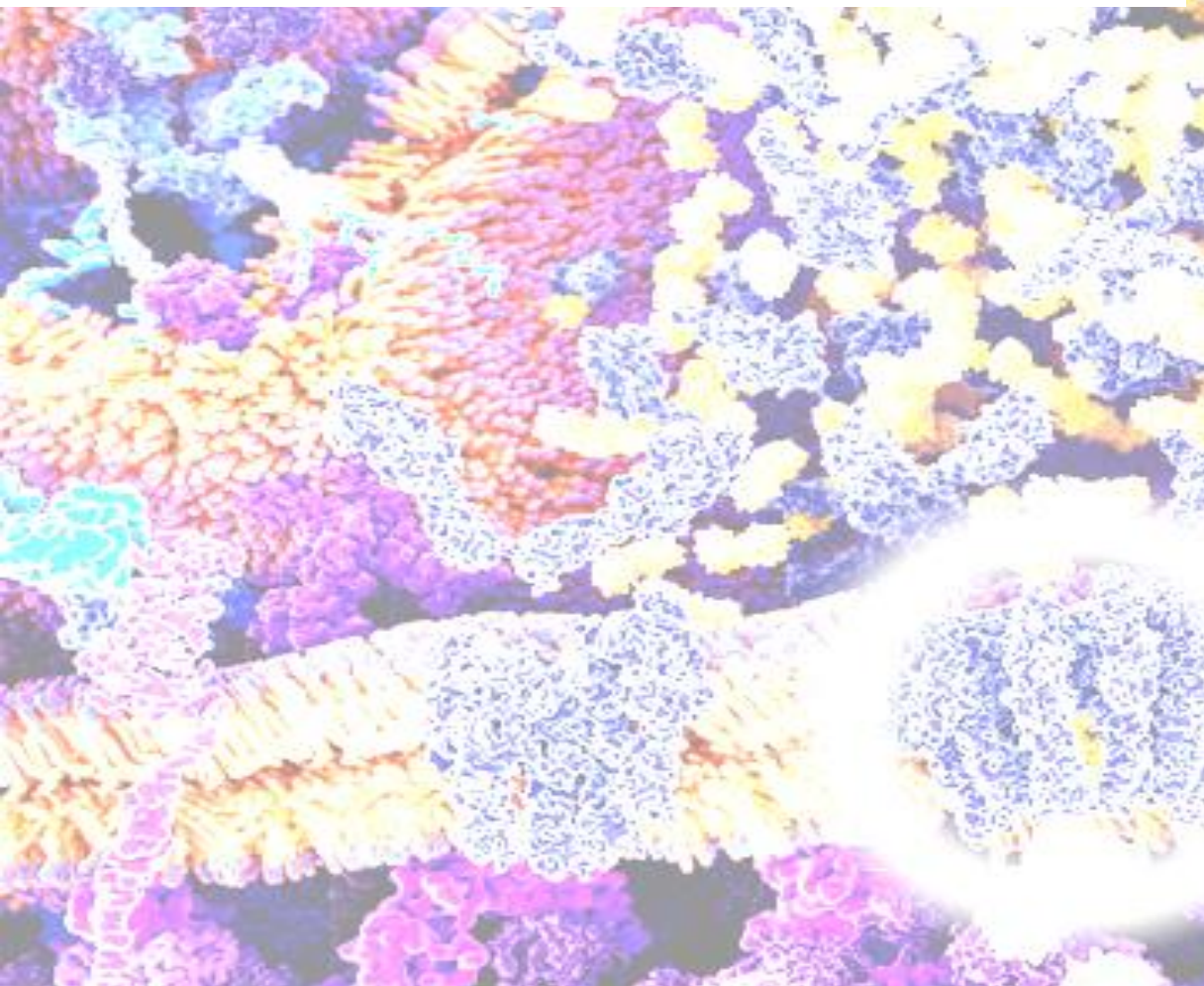
TRATAMIENTO

2.1.4 Algoritmo general del tratamiento de primera línea



TRATAMIENTO

2.2.3 Esquema del tratamiento de pacientes refractarios o en recaída



RESPUESTA AL TRATAMIENTO

HEMATOLÓGICA

Respuesta Completa (RC):

- ✓ Inmunofijación sérica y urinaria negativas.
- ✓ Ratio cadenas ligeras libres normal.

Respuesta Parcial Muy Buena (RPMB):

- ✓ Diferencia cadenas ligeras libres afectada - no afectada < 4 mg/dL

Respuesta Parcial (RP):

- ✓ Disminución de la diferencia cadenas ligeras libres > 50%.

No Respuesta, enfermedad estable (EE):

- ✓ No conseguir al menos respuesta parcial y no progresión.

Progresión:

- ✓ Desde RC, cualquier proteína monoclonal detectable o una ratio anormal de cadenas ligeras libres (la cadena ligera debe duplicarse).
- ✓ Desde RP o EE, 50% de aumento en la proteína M sérica > 0.5 g/dL o 50% de aumento en proteína M urinaria > 200 mg/día; debe haber un pico visible.
- ✓ Aumento de la cadena ligera libre del 50% a > 10 mg/dL (100 mg/L).

Estos criterios de respuesta no aplican en los pacientes con una diferencia de CLLs en el momento del diagnóstico < 5mg/dL (20% de los pacientes), grupo en el que dos estudios han demostrado mejor SG si la diferencia de CLLs post-tratamiento fue < 1mg/dL.

CARDIACA (ISA 2012)

Respuesta NT-proBNP:

- ✓ Descenso > 30% y > 300 ng/L si el basal \geq 650 ng/L.

Progresión NT-proBNP:

- ✓ Incremento >30% y > 300 ng/L.

Progresión Troponina:

- ✓ Incremento \geq 33%.

Respuesta clase NYHA:

- ✓ Disminución \geq 2 clases NYHA si basal 3 ó 4.

Progresión Fracción de Eyección:

- ✓ Descenso \geq 10%.

CARDIACA³⁶ (Muchar E. ASH 2021 #2720)

- carCR: nadir NT-proBNP \leq 250 pg/mL o BNP \leq 80 pg/mL.
- carVGPR: reducción NT-proBNP/BNP >60%.
- carPR: reducción NT-proBNP/BNP 31-60%.
- carNR: reducción NT-proBNP/BNP <30%.



RESPUESTA AL TRATAMIENTO

RENAL (ISA 2012)

Respuesta:

- ✓ Disminución del 50% (al menos 0,5 g/día) de la proteinuria de 24 horas (la proteína urinaria debe ser > 0,5 g/día pretratamiento).
- ✓ El aclaramiento de creatinina y la creatinina no debe empeorar en un 25% sobre los basales.

Progresión:

- ✓ Aumento del 50% (al menos 1 g / día) de la proteinuria a más de 1 g/ día o 25% de empeoramiento de la creatinina sérica o del aclaramiento de creatinina.

RENAL (Muchar E. ASH 2021 #2721)

- renCR: proteinuria < 200 mg/24 h.
- renVGPR: reducción proteinuria/24 h > 60%.
- renPR: reducción proteinuria/24 h 31 - 60%.
- renNR: reducción proteinuria/24 h ≤ 30%.

HEPÁTICA

Respuesta:

- ✓ 50% de disminución en el valor anormal de la fosfatasa alcalina.
- ✓ Disminución radiológica del tamaño del hígado al menos 2 cm.

Progresión:

- ✓ Aumento del 50% de la fosfatasa alcalina por encima del valor más bajo.

NERVIO

Respuesta:

- ✓ Mejora en la velocidad de conducción nerviosa del electromiograma (raro).

Progresión:

- ✓ Neuropatía progresiva por electromiografía o velocidad de conducción nerviosa.



TRATAMIENTO DE SOPORTE

- **Insuficiencia Cardíaca:**
 - ✓ Restricción sal y diuréticos: sobrecarga de volumen.
 - ✓ Evitar B-bloqueantes, IECA-ARA II y precaución Calcio-antagonistas.
- **FA:**
 - ✓ Amiodarona de elección
 - ✓ Digoxina con precaución.
- **Hipotensión ortostática:**
 - ✓ Midodrina y medias de compresión.
- Evaluación **estado nutricional.**
- **Profilaxis** reactivación **VHZ** en paciente en tratamiento con **DARATUMUMAB** o **BORTEZOMIB.**
- **Profilaxis AB** con **COTRIMOXAZOL** o **LEVOFLOXACINO** en pac. con dosis elevadas de **ESTEROIDES** o **DARATUMUMAB.**
- **Profilaxis antitrombótica** con **HBPM** en los **primeros meses** de tratamiento.



MEDICINA INTERNA



Cuidamos de ti





HALLOWEEN ZOTES DEL PÁRAMO

Que no te lo cuenten...vívelo!!!

