

CASO CLÍNICO

20.12.2023

Alicia Romero Calvo. MIR R4 Medicina Interna
Dra. Beatriz Vicente Montes. Licenciada Especialista
en Medicina Interna.

CASO CLÍNICO

- Motivo de consulta: varón de 40 años que ingresa para estudio de síndrome general.
- Antecedentes personales:
 - *Alergia a AINEs.*
 - *No hábitos tóxicos.*
 - *Factores de riesgo cardiovascular: dislipemia. No HTA ni DM.*
 - *Infección por VIH.*
 - *No intervenciones quirúrgicas.*
- Tratamiento habitual: rosuvastatina 10 mg, triumeq 600mg/50mg/300mg (abacavir/dolutegravir/lamivudina).

CASO CLÍNICO

- Enfermedad actual: paciente varón de 40 años, VIH +, que ingresa por síndrome general de un mes de evolución. El paciente refiere **astenia intensa**, que ha ido progresando hasta impedirle actualmente afeitarse e incluso salir de la cama. **Pérdida de 9kg de peso en el último mes**. Presenta **prurito y sudoración nocturna**, sin fiebre termometrada. Asocia en los últimos días **dolor centrotorácico punzante**. **Aparición de manchas negruzcas en mucosa oral**, no dolorosas ni pruriginosas. No tos ni expectoración. No otra clínica asociada.
- En seguimiento en C. Ext. M. Interna, asegura tomarse bien el tratamiento (Triumeq). Últimos CD4 de nov. 2020, 879.

CASO CLÍNICO

- Exploración física: caquético. Consciente, orientado, colaborador. Regular estado general.
 - *Cabeza y cuello: manchas negras en mucosa oral, planas, no ulceradas. Adenopatías cervicales de pequeño tamaño, no dolorosas a la palpación.*
 - *Auscultación cardíaca: rítmico, sin soplos.*
 - *Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, con alguna sibilancia espiratoria.*
 - *Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos conservados. Zonas de hiperpigmentación en abdomen, sobre todo en flanco derecho.*
 - *Extremidades inferiores: sin edemas, lesiones de rascado en miembros, sobre todo en flexuras.*

CASO CLÍNICO

- Pruebas complementarias:
 - *Analítica sanguínea (abril/2021)*
 - Hemograma: 9.600 leucocitos/mm³ con fórmula normal, Hb 15.7 g/dl plaquetas 276.000/mm³
 - Coagulación: INR 1.19. Coagulación: TP 76%. TTPA 39.8; Ratio 1.28. Fibrinógeno 621.
 - Bioquímica: glucosa 109 mg/dl, urea 70 mg/dl, Cr 1.08 mg/dl, FGe 85 ml/min, sodio 131 mmol/l, potasio 4.7 mmol/l, cloro 97 mmol/l. PFH normales. LDH 238 UI/L. PCR 7 mg/dl, col 133 mg/dl, fólico y B12 normales.
 - Proteinograma pendiente.
 - CD4 574 33%, Carga viral < 20 copias/ml.
 - *PCR SARS COV2: negativo*
 - *Radiografía de tórax: índice cardiorácico normal. Hiperinsuflación pulmonar. No derrames ni condensaciones.*
 - *Serologías (2014): HBS Ag Negativo Anti HBs 314.35 Positivo Anti HBc Positivo, Hepatitis C negativo, Anti CMV IgG positivo. Lues negativo, Toxoplasmosis IgG e IgM negativo.*

CASO CLÍNICO

- Pruebas complementarias:

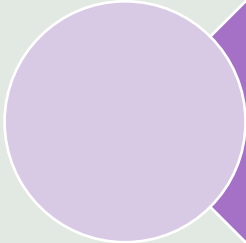
- TAC toracoabdominal.

- Cuello: No se identifican masas faringolaríngicas. Ganglios de eje corto milimétrico submaxilares bilaterales, submentonarios, en cadenas yugulares internas y espinales accesorias. **Adenopatías supraclaviculares bilaterales**, de mayor tamaño en el lado dcho (1 cm de eje corto). Yugulares y carótidas permeables.-
 - Tórax: No se identifican adenopatías axilares. **Conglomerado adenopático mediastínico, hiliares e interlobares bilaterales**, siendo difícil de valorar sus ejes mayores. Las de mayor tamaño presentan unos ejes cortos: subcarinal de 2,5 cm, en ventana aorto pulmonar de 1,6 (3,5 cm de eje mayor), hilar derecha de 1,9 cm e interlobar izquierda de 1,5 cm. No se identifican derrames torácicos. Engrosamientos pleuro-parenquimatosos en vértices pulmonares, de aspecto cicatricial. Pequeños nódulos peribroncovasculares en ambos campos pulmonares, el mayor de 1 cm en segmento posterior del LSD (posibles adenopatías). Ligero engrosamiento de ambas cisuras mayores con nódulos subpleurales en LID, adyacentes a la cisura mayor, el mayor de 1,2 cm. Nodulillo milimétrico periférico en subsegmento posterior del LSI sugestivo de lesión cicatricial vs. Ganglio intraparenquimatoso. Mínimas áreas de tenue aumento densidad en vidrio deslustrado de distribución en banda en LSD.-
 - Abdomen: Hígado de tamaño , morfología y atenuación normales, sin LOES. Vía biliar no dilatada. Eje esplenoportal permeable. Bazo de tamaño normal, homogéneo.

RESUMEN

- Varón de 41 años
- Infección por VIH con buen control inmunológico y virológico.
- Síndrome general con pérdida de peso, sudoración nocturna y prurito.
- Conglomerado adenopático mediastínico, hiliar e interlobar con adenopatías supraclaviculares.
- Lesiones hiperpigmentadas en piel y mucosas.
- Hiponatremia leve.

ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS



Neoplásicas



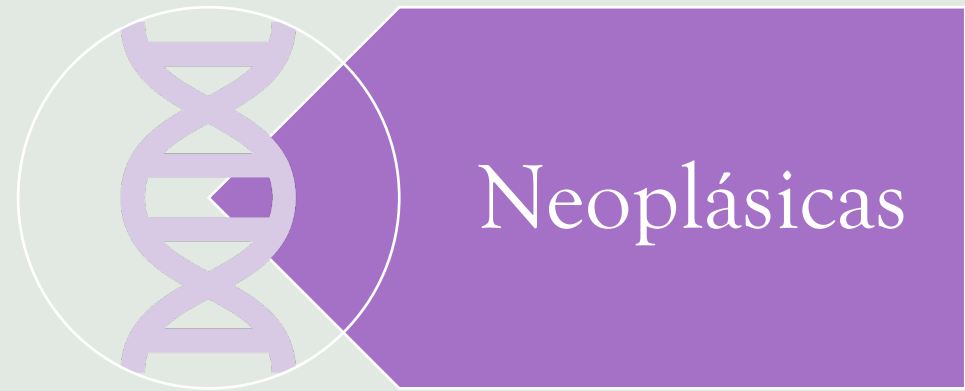
Inflamatorias



Infecciosas

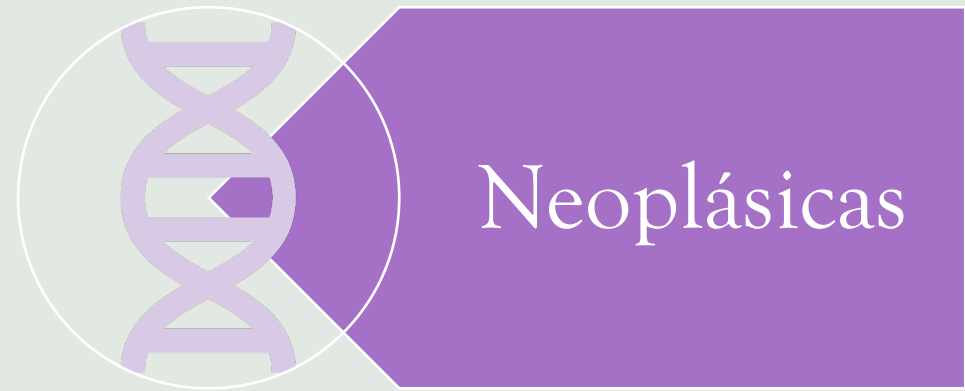
ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Síndrome general
- Ausencia de clínica infecciosa
- Infección por VIH
 - *Más frecuente afectación extraganglionar*
 - *Síntomas B*



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

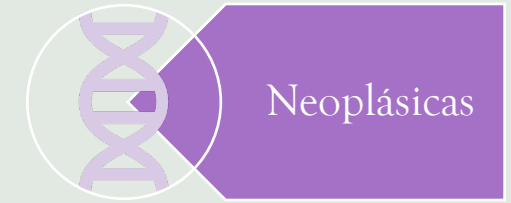
- Linfomas B
- Linfomas T
- Cáncer de pulmón



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- **Linfoma B**

- *Linfoma de Hodgkin (LH)*
- *Linfoma B difuso de célula grande (LBDCG)*
- *Linfoma B primario del mediastino*
- *Leucemia/linfoma linfoblástico*
- *Linfoma del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT)*



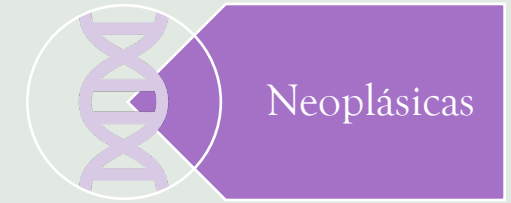
ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- **Linfoma de Hodgkin (LH)**

- *Varones jóvenes*
- *Más común en pacientes con VIH*
- *Relación con VEB+*
- *Clínica:*

- Adenopatías no dolorosas en cuello y supraclaviculares (60-80%)
- Afectación mediastínica frecuente (70%) → LH variante esclerosis nodular.

Síntomas B
Prurito



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- **Linfoma B difuso de células grandes (LBDCG)**

- *Más frecuente en varones*

- *Relación con VEB*

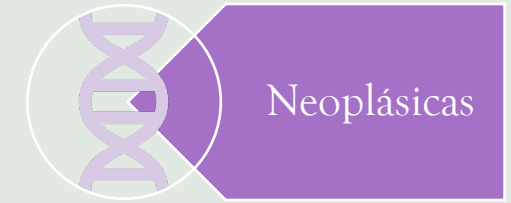
- *Clínica:*

- Adenopatías (menos común mediastínicas) → Linfoma B primario del mediastino

- Frecuentes manifestaciones extraganglionares:

- *Afectación cutánea en forma de placa o nódulo*

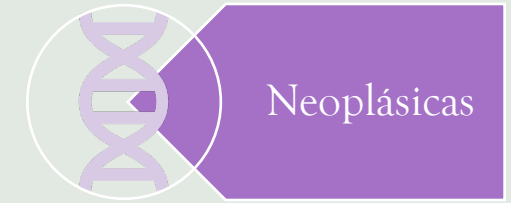
Síntomas B
Prurito



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

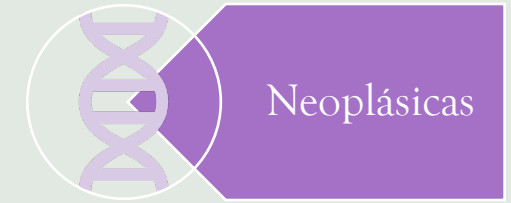
- Linfomas B

¿Lesiones cutáneas?



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

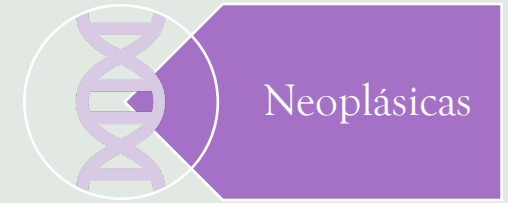
- Linfomas B ¿Lesiones cutáneas?



- **Amiloidosis primaria (AL).** Producción de inmunoglobulinas monoclonales en un 5% de los papcientes con LNH.
 - Debilidad, astenia.
 - Afectación renal (50%)
 - Manifestaciones cutáneomucosas (21-40%) secundarias al depósito de amiloide en la pared de los vasos.
 - Púrpura, petequias o equimosis
 - Ojos de mapache
 - Macroglosia, pápulas, placas e indentaciones en los márgenes linguales.
 - Abdomen

ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

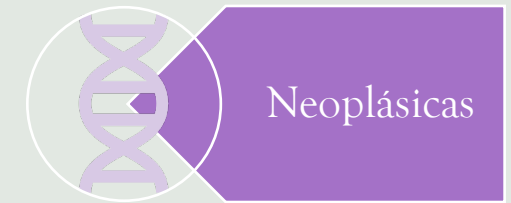
- Linfomas T
 - Formas primarias cutáneas
 - Micosis fungoide: edad adulta.
 - Fase en placas
 - Fase infiltrativa
 - Fase tumoral: afectación extraganglionar.
 - Formas cutáneas invasivas



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

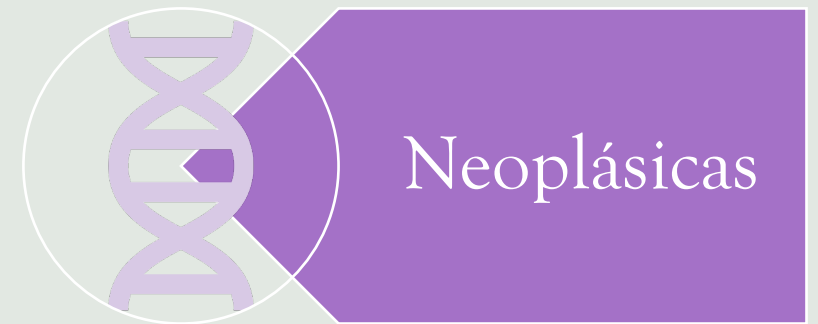
- **Neoplasia pulmonar**

- Varones
- Ganglios hiliares y mediastínicos agrandados
- No hay lesión endobronquial
- Lesiones hiperpigmentadas → producción ectópica de ACTH (microcítico)
- Hiponatremia → SIADH (microcítico)



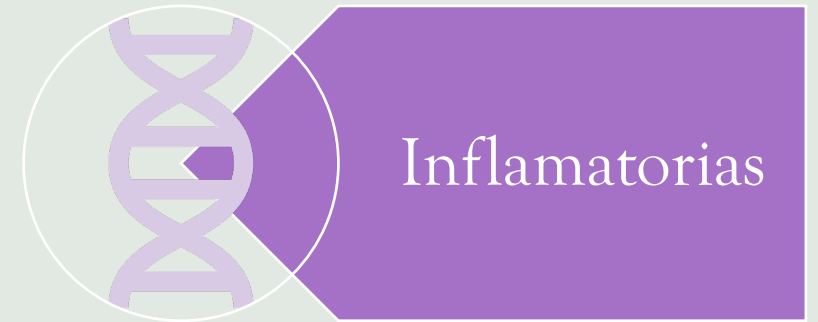
ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Proteinograma, inmunoglobulinas, beta2-microglobulina
- Análisis histológico (ganglio completo mejor que biopsia)
- Serología VEB
- Confirmar hiponatremia
 - *Cortisol basal, ACTH*
 - *Hormonas tiroideas*
 - *Iones en orina*



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

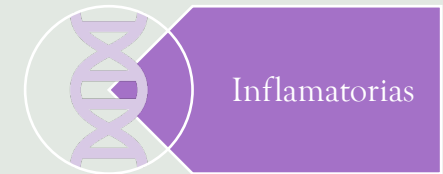
- Sarcoidosis



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Sarcoidosis

- Adultos jóvenes
- Acumulación de linfocitos T, macrófagos activados y granulomas no necrotizantes.
- Formas clínicas:
 - Afectación pulmonar: adenopatías hiliares bilaterales

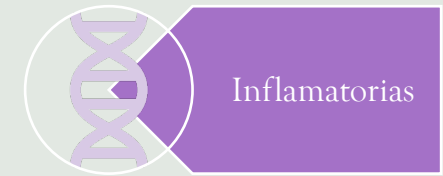


Estadio	Al inicio	Con resolución
Estadio 0: radiografía de tórax normal	< 10%	
Estadio I: adenopatía hiliar bilateral y/o paratraqueal derecha sin infiltrados pulmonares	50%	65%; < 10% progresan a afección parenquimatosa pulmonar
Estadio II: adenopatía hiliar bilateral con infiltrados pulmonares	30%	20%-50%
Estadio III: infiltrados pulmonares sin adenopatía hiliar ^b	10%-15%	< 20%

ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

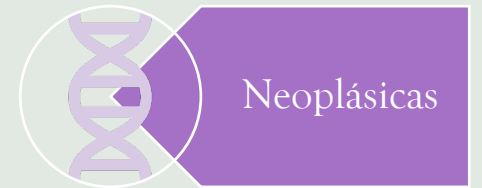
- **Sarcoidosis**

- Adultos jóvenes
- Acumulación de linfocitos T, macrófagos activados y granulomas no necrotizantes.
- Formas clínicas:
 - Afectación pulmonar: adenopatías hiliares bilaterales
 - Afectación cutánea
 - Lesiones cutáneas granulomatosas
 - Placas violáceas
 - Afectación hipotalámica → SIADH



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Proteinograma, inmunoglobulinas, beta2-microglobulina
- Análisis histológico (ganglio completo mejor que biopsia)
- Serología VEB
- Confirmar hiponatremia
 - *Cortisol basal, ACTH*
 - *Hormonas tiroideas*
 - *Iones en orina*
- ECA, 1,25 OH vitamina D, calciuria en orina de 24h



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Adenopatías virales
- Adenopatías bacterianas
 - TBC



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Adenopatías virales
 - Secundarias a infecciones de vías respiratorias superiores.
- Adenopatías bacterianas
 - Supurativas: *S. aureus* y *S. pyogenes*.
 - **Tuberculosis pulmonar**



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- **Tuberculosis pulmonar**
 - Síndrome general: astenia, pérdida de peso, sudoración nocturna
 - Primoinfección:
 - Complejo primario: infiltrado asociado a adenopatías
 - Adenopatías hiliares o paratraqueales → pacientes VIH positivos.
 - Infiltrado parenquimatoso
 - Derrame pleural
 - Patrón miliar
 - Reactivación ganglionar. forma más frecuente de TB extratorácica.



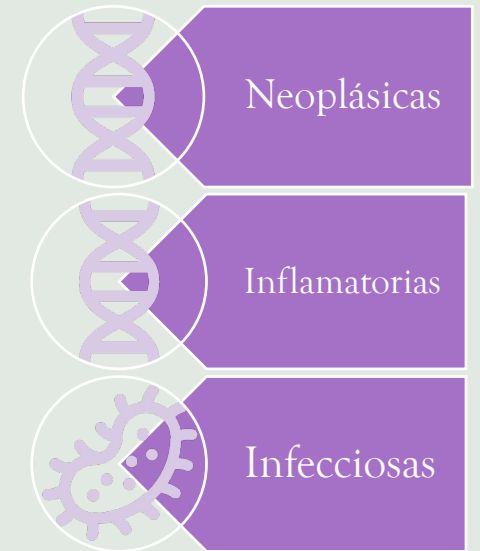
ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- **Tuberculosis pulmonar**
 - ¿Adrenalitis tuberculosa?
 - Insuficiencia suprarrenal primaria
 - Hiperproducción de ACTH → lesiones cutáneas e hiperpigmentación.
 - Hiponatremia



ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS

- Proteinograma, inmunoglobulinas, beta2-microglobulina
- Análisis histológico (ganglio completo mejor que biopsia)
- Serología VEB
- Confirmar hiponatremia
 - *Cortisol basal, ACTH*
 - *Hormonas tiroideas*
 - *Iones en orina*
- ECA, 1,25 OH vitamina D, calciuria en orina de 24h
- IFN-TBC, baciloscopia y PCR en esputo



DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE

- Síndrome linfoproliferativo con AL asociada
- Infección tuberculosa con insuficiencia suprarrenal asociada

Caso clínico

20/12/23

Dra Vicente Montes

Dra Romero Calvo



➤ **Serologías 2014:**

- HBS Ag Negativo ANTI HBs 314.35 Positivo ANTI HBc Positivo
- HEPATITIS C Screening Negativo
- ANTI CITOMEGALOVIRUS IgG Positivo 21000.00 (Título) ANTI CITOMEGALOVIRUS IgM Negativo
- LUES TOTAL Negativo
- TOXOPLASMOSIS IgG Negativo TOXOPLASMOSIS IgM Negativo

➤ **Serologías 4/2021:**

- HBS Ag Negativo ANTI HBs 377.95 Positivo ANTI HBc Positivo
- HEPATITIS C . Negativo
- ANTI CITOMEGALOVIRUS IgG Positivo 248 ANTI CITOMEGALOVIRUS IgM Negativo
- LUES TOTAL Negativo
- TOXOPLASMOSIS IgG Negativo TOXOPLASMOSIS IgM Negativo
- VHS IgG +, IgM Negativo

➤ **Analítica 12/04/2021:**

- Marcadores tumorales normales
- INF-TB Negativo.
- ANA, AntiDNA Negativo
- Hormonas tiroideas y Ac tiroideos normales
- Urea 56, creatinina 1,06 FG 87, **Na 141/ 134, k 5.2/4.7**, LDH 238. Fólico, B12 normales. PCR normal.

➤ **Rx tórax:** ICT normal. Hiperinsuflación pulmonar. No derrames ni condensaciones.

➤ **PCR SARS CoV-2.** negativo

➤ **Hemocultivos:** Negativos

➤ **Proteinograma:** Hipergammaglobulinemia

➤ **Poblaciones linfocitarias:**

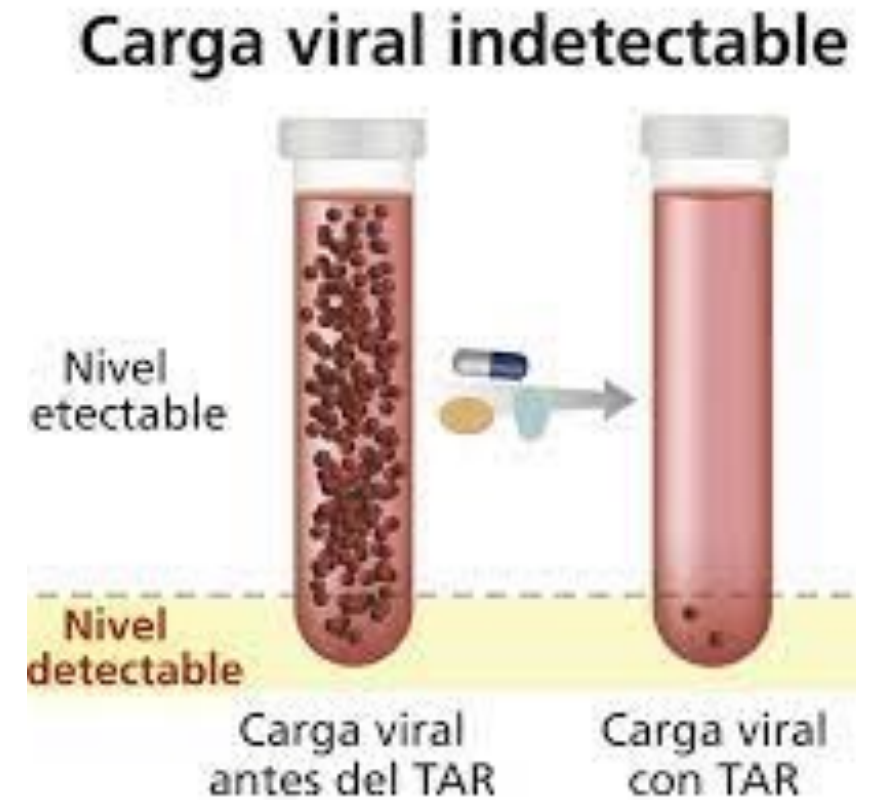
Linfocitos CD3: 1387, 79%

Linfocitos CD4 574, 33%

LinfocitosCD8 775, 44%

➤ CARGA VIRAL VIH < 20

➤ CARGA VIRAL DE CMV: Indetectable



➤ **TAC TÓRACO-ABDOMINAL.**

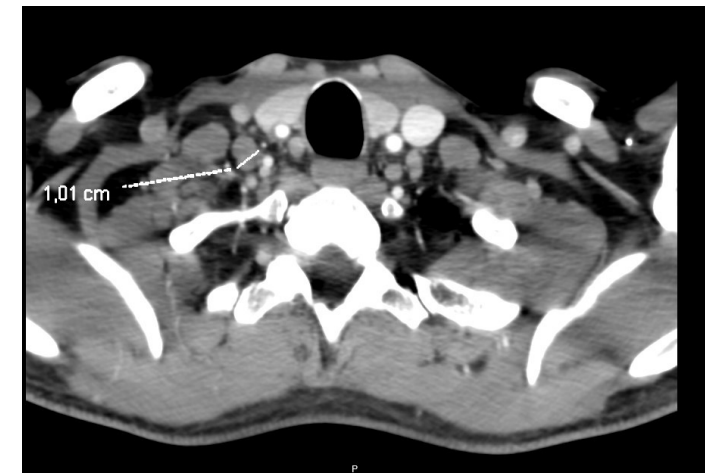
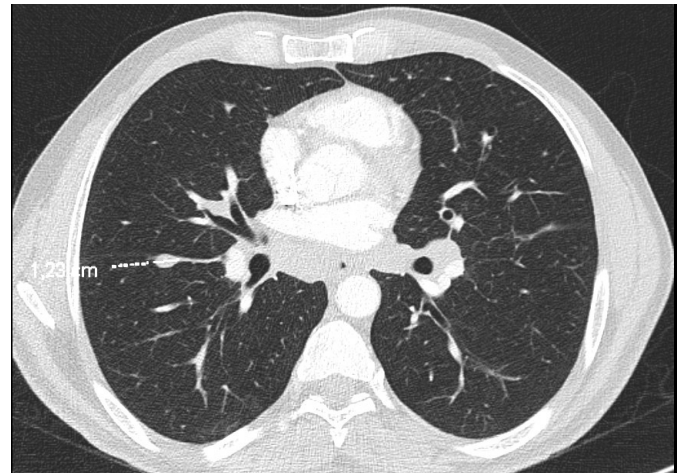
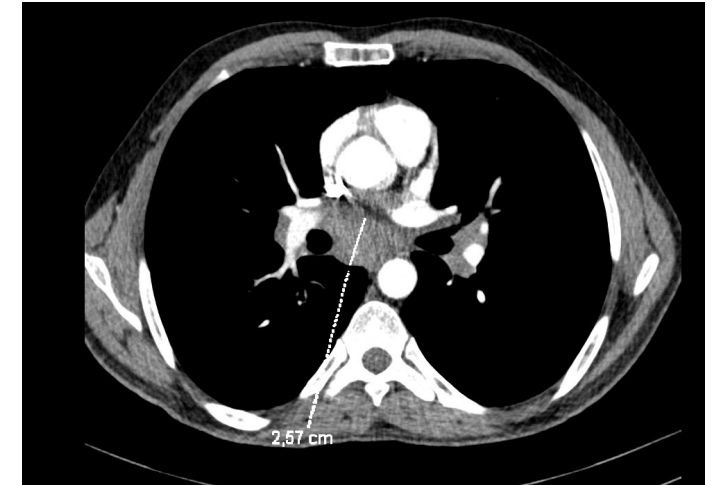
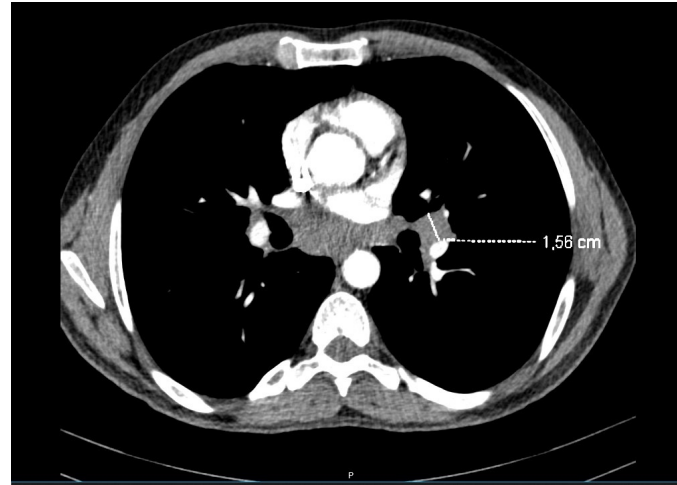
- Cuello: No se identifican masas faringolaríngeas. Ganglios de eje corto milimétrico submaxilares bilaterales, submentonianos, en cadenas yugulares internas y espinales accesorias. Adenopatías supraclaviculares bilaterales, de mayor tamaño en el lado dcho (1 cm de eje corto). Yugulares y carótidas permeables.- Torax: No se identifican adenopatías axilares. Conglomerado adenopático mediastínico, hiliares e interlobares bilaterales, siendo difícil de valorar sus ejes mayores. Las de mayor tamaño presentan unos ejes cortos: subcarinal de 2,5 cm, en ventana aortopulmonar de 1,6 (3,5 cm de eje mayor), hilar derecha de 1,9 cm e interlobar izquierda de 1,5 cm. No se identifican derrames torácicos.
- Engrosamientos pleuro-parenquimatosos en vértices pulmonares, de aspecto cicatricial. Pequeños nódulos peribroncovasculares en ambos campos pulmonares, el mayor de 1 cm en segmento posterior del LSD (posibles adenopatías). Ligero engrosamiento de ambas cisuras mayores con nódulos subpleurales en LID, adyacentes a la cisura mayor, el mayor de 1,2 cm. Nodulillo milimétrico periférico en subsegmento posterior del LSI sugestivo de lesión cicatricial vs. Ganglio intraparenquimatoso. Mínimas áreas de ténue aumento densidad en vidrio deslustrado de distribución en banda en LSD.- Abdomen: Hígado de tamaño , morfología y atenuación normales, sin LOES. Vía biliar no dilatada. Eje esplenoportal permeable. Bazo de tamaño normal, homogéneo. Páncreas, suprarrenales y riñones, sin hallazgos significativos. Doble sistema excretor renal izqdo. No se identifican adenopatías abdominopélvicas relevantes ni líquido libre. Vejiga a media repleción, sin hallazgos significativos.
- **CONCLUSION: Conglomerado adenopático mediastínico y pequeñas adenopatías infraclaviculares. Nódulos pulmonares peribroncovasculares y subpleurales adyacentes a cisura mayor dcha.**

➤ **ILIOCOLONOSCOPIA:**

- Normal.

TAC

- **CONCLUSION: Conglomerado adenopático mediastínico y pequeñas adenopatías infraclaviculares.**
- **Nódulo pulmonares peribroncovasculares y subpleurales adyacentes a cisura mayor dcha.**



➤ **BRONCOSCOPIA**

- VAS sin alteraciones. Cuerdas vocales de morfología y motilidad normales. Tráquea y carina principal normales. Ambos árboles bronquiales permeables hasta límites accesibles al broncoscopio, sin alteraciones de la mucosa bronquial. Se realiza **PAAF de adenopatía 7**.

• **MUESTRAS:**

- BAS Microbiología, BAS (Citología)
- Punción transbronquial adenopatía 7 (Citología)
- Punción transbronquial adenopatía 7 (Microbiología)
- Punción transbronquial adenopatía 7 (Citometría de flujo)

➤ **Broncoaspirado:**

- GRAM : Se observan PMN
- Cultivo: Flora habitual
- Cultivo de **micobacterias** negativo a las 6 semanas
- Tinción de Auramina negativa
- Cultivo de **hongos**: Negativo a los 10 días.

➤ **Citología del broncoaspirado:**

- **Negativa para malignidad**. Metaplasia escamosa y cambios inflamatorios inespecíficos.



BIOPSIA TRANSBRONQUIAL

- **Descripción Macroscópica :**

Procedente de PAAF transbronquial de Adenopatía 7 ,se remiten 6 extensiones en alcohol y material en Thin -Prep para bloque celular

- **Descripción Microscópica :**

El estudio de las mismas ,presentan celularidad bronquial ciliada y abundante representación de ganglio linfático ,constituido por una población linfocítica polimorfa, con células plasmáticas y linfocitos de pequeño tamaño ,sin nucleolo ,con núcleo redondo, aspecto plasmocitoide,escaso citoplasma , intercalado con aisladas células epiteliales .No hay necrosis ,ni incremento en el número de mitosis ,ni celularidad linfocítica de aspecto activado El bloque celular es escaso pero se realizan técnicas inmunohistoquímicas ,que se enviarán en informe complementario

Diagnóstico :

- PAAF transbronquial adenopatía 7 : **Adecuada representación ganglionar con población linfoplasmocítica de aspecto maduro sin datos de lesión linfoproliferativa de alto grado** . Relacionar con estudio de citometría de flujo.

- **Nota Adicional :**

I. Inmunohistoquímica:

Estudio IHQ en bloque celular : Población linfocítica mixta linfocitos B : CD79A+ /CD20 + / BCL6 -/ CD138+ Escasas células /KAPPA+++ /LAMBDA +Linfocitos T : CD3 +/- CD5+ constituyen la población predominante.

Cortisol basal 1.31, Cortisol basal 1.28, ACTH 1835 /> 2000

Diagnóstico principal

- SÍNDROME GENERAL EN PACIENTE VIH +.
- INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA.

Tratamiento

- - **Hidroaltesona 20**: 1/2 en desayuno y 1/4 en comida y cena hasta nueva orden
- - Fludrocortisona 0,1 mg/ día
- Pte de resultados en consulta
- Solicitará cita en Endocrinología a través de su MAP.





Evolución y comentarios:

- Paciente con sdme general e INSUFICIENCIA SUPRARRENAL en paciente VIH, bien controlado hasta ahora. En **TAC sospecha de linfoma** aunque no parece muy probable desde el punto de vista analítico.
- Durante su ingreso se inicia **tto corticoideo** , experimentando notable mejoría del cuadro y se realiza broncoscopia para toma de muestras (cultivo de micobacterias y biopsia endobronquial), y realizando TAC de control a los 3 mesees.

➤ **TAC control 28/6/21** Se compara con TC previo del 09/04/21.

- Torax: No se identifican adenopatías axilares. **Disminución de tamaño de las adenopatías mediastínicas.** Continúan identificándose **ganglios/adenopatías de eje corto inferior al cm. prevasculares, paratraqueales derechas superiores e inferiores, en ventana aortopulmonar, subcarinales e hiliares bilaterales.** Por ejemplo la mayor localizada en la ventana aortopulmonar mide 2,4 cm en su eje largo frente a 3,5 cm en TC previo. No se identifican derrames torácicos.

Engrosamientos pleuro-parenquimatosos en vértices pulmonares, de aspecto cicatricial. **Disminución de tamaño de los nódulos peribroncovasculares y subpleurales,** por ejemplo el descrito adyacente a la cisura mayor dcha de 12 mm en el previo mide actualmente 7 mm. No identifico nódulos pulmonares de nueva aparición.

- Abdomen: Hígado de tamaño , morfología y atenuación normales, sin LOES. Vía biliar no dilatada. Eje esplenoportal permeable. Bazo de tamaño normal, homogéneo. Páncreas, suprarrenales y riñones, sin hallazgos significativos. Doble sistema excretor renal izqdo. No se identifican adenopatías abdominopélvicas relevantes ni líquido libre. Vejiga a media repleción, sin hallazgos significativos.

CONCLUSION: Importante mejoría radiológica de las adenopatías mediastínicas y nódulos pulmonares. Resto, sin cambios



Insuficiencia suprarrenal primaria

Contexto: VIH

CLÍNICA

- ❖ Suele presentarse de **forma insidiosa** y lenta con **fatigabilidad y debilidad progresiva**, **anorexia**, **náusea y vómitos**, mareos, pérdida de peso, **hiperpigmentación mucocutánea**, **hipotensión** y en ocasiones **hipoglucemia**, (depende del grado de afectación y tº de instauración)
- ❖ La **astenia**: manifestación más común, sobretodo en situaciones de estrés,´.
- ❖ **Síntomas gastrointestinales** : náusea, vómitos, diarrea y **dolor abdominal**
- ❖ **Cambios en la personalidad**: irritabilidad . Puede simular anorexia nerviosa.
- ❖ La hipotensión se acentúa con el ortostatismo.
 - ❖ En la 1ª es consecuencia del déficit de aldosterona y la hipovolemia,
 - ❖ En la 2ª es resultado de la disminución del nº de receptores vasculares para CA.
- ❖ **La hiperpigmentación** mucocutánea en la 1ª o enfermedad de Addison (concentraciones circulantes de ACTH plasmática): en sup. extensoras y pliegues, palmas y plantas, aréolas, cicatrices y en las **encías**, en ocasiones aparece como un **bronceado** fino tanto en zonas expuestas como no expuestas .. Puede coexistir con zonas de vitíligo .
- ❖ Síntomas de la insuficiencia de glucocorticoides relativamente inespecíficos y **se superponen con las manifestaciones del SIDA**
- ❖ El déficit de andrógenos :
 - ❖ Disminución del vello corporal tanto en varones como en mujeres, sobre zonas andrógeno dependientes, vello púbico y axilar, la disminución de la libido y amenorrea
 - ❖ En los niños se observa un retraso en la pubertad y el desarrollo.

CAUSAS DE INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA

Crónica

Adrenalitis autoinmune (enfermedad de Addison) aislada o síndrome poliglandular. Infección por VIH (afección directa o infección diseminada por CMV, TB, MAC, criptococosis, histoplasmosis, blastomycosis, toxoplasmosis, neumocystis jirovecchi)

Tuberculosis e infecciones diseminadas en VIH

Carcinoma metastásico (mama, pulmón)

Enfermedades de depósito (sarcoidosis, hemocromatosis, amiloidosis)

Congénita (hipoplasia adrenal, adrenoleucodistrofia, resistencia ACTH)

Adrenalectomía bilateral

Toxicidad por drogas (etomidato, ketoconazole, rifampicina)

Aguda

Hemorragia Adrenal

Meningococcemia o sepsis

Anticoagulantes (heparina y warfarina)

Síndrome Antifosfolípidos

Trauma

HALLAZGOS CLINICOS DE INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

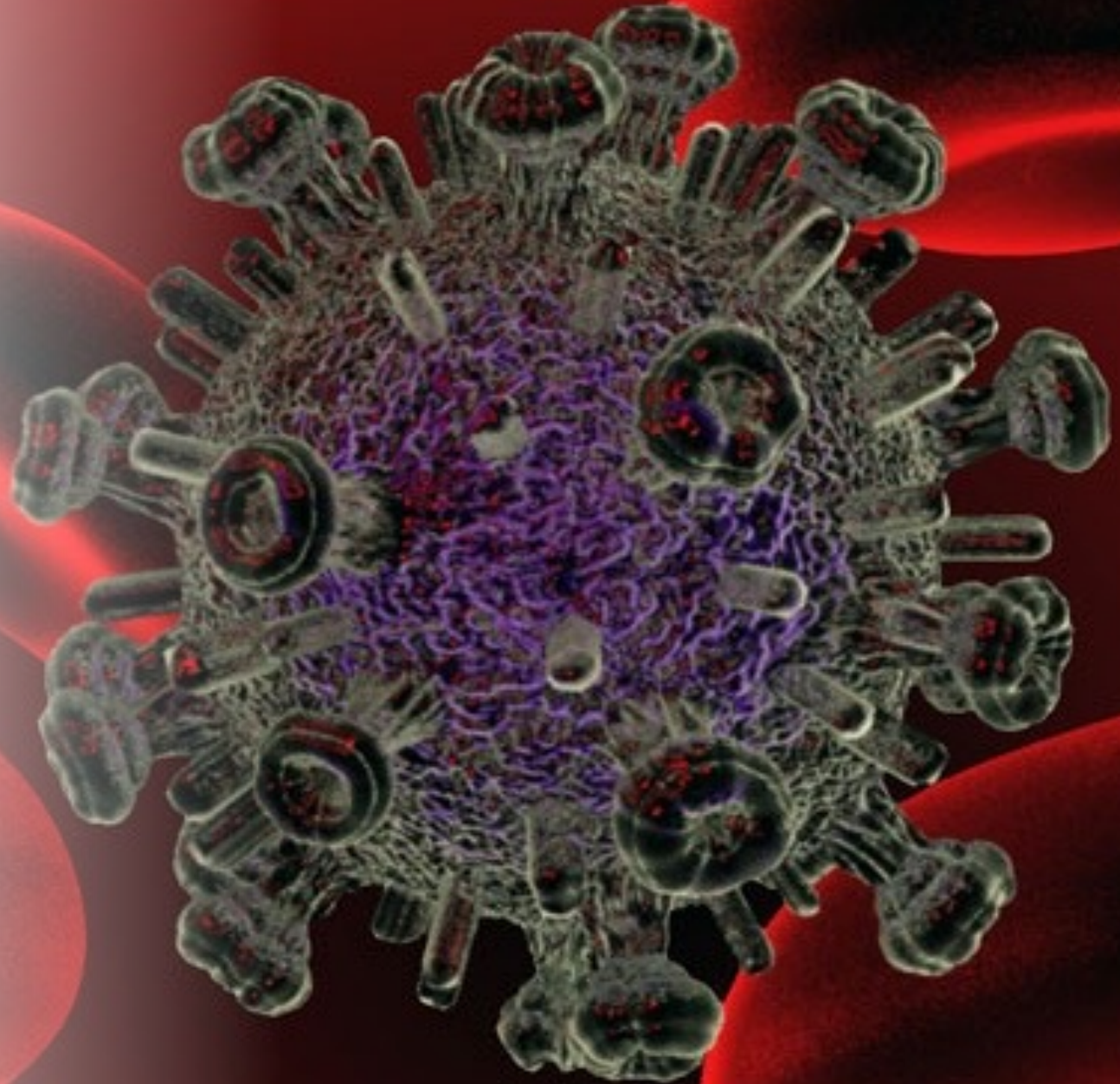
General	
Cansancio, fatiga	100%
Anorexia	100%
Síntomas gastrointestinales	92%
Pérdida de peso	100%
Hiponatremia	90%
Hipotensión $\leq 110/70$ mm Hg	88–94%
Fiebre (moderada)	Común
Depresión, apatía	20–40%
Mialgia, artralgias	6–13%
calcificaciones Auriculares	5%
Primaria	
Hiperpigmentación	94–97%
Alteraciones del sodio	16–22%
Síncope ortostático	12–16%
Vitíligo	10%
Hiperkalemia	65%
Hipercloremia y acidosis	65%
Hipoglicemia	Moderada ocasional
Secundaria	
Hiperkalemia	No presente
Hiperpigmentación	No presente
Hipoglicemia	Severa, común
Hipotensión ortostática	infrecuente
Amenorrea	Común
Pérdida vello púbico y axilar	Ocasional
Pérdida de libido	Ocasional
Crisis	
Hipotensión refractaria	100%

Insuficiencia suprarrenal y VIH

- ❖ VIH: más de **33 millones de personas** en todo el mundo y en África Subsahariana sigue siendo una epidemia (22 millones de personas infectadas y una tasa de infección del 5%)
 - ❖ La disfunción Endocrina es común en todos los pacientes con infección por VIH y aquellos que desarrollan SIDA la **disfunción suprarrenal, gonadal, tiroidea, ósea y metabólica** es frecuente.
 - ❖ El propio **VIH, las infecciones oportunistas, las citoquinas o antirretrovirales** pueden relacionarse con afección endocrina.
 - ❖ La insuficiencia suprarrenal, el hipotiroidismo.... son condiciones mórbidas que cobran suma importancia en los pacientes con infección por VIH/SIDA,.
-
- ❖ **Diagnóstico dificultoso** debido a las condiciones nutricionales de los pacientes y efectos 2º de los medicamentos.
 - ❖ Síntomas de la insuficiencia adrenal relativamente inespecíficos y se superponen con las manifestaciones del SIDA
 - ❖ El tto mejora la calidad de vida de los pacientes y disminuir a largo plazo la mortalidad.
-
- ❖ **Prevalencia mayor que en la población general** (> 5%), pero la I. suprarrenal clínicamente significativa es rara en VIH.
 - ❖ La disfx de la gl. suprarrenal puede ser sospechada si manifestaciones clínicas como fatiga e hiponatremia pero la enf. suprarrenal clínica es relativamente rara en los pacientes con SIDA en estadios avanzados, pudiendo sospecharla por alteraciones sutiles en la reserva adrenal.

En el VIH/SIDA la mayoría de las veces la hipofunción suprarrenal se debe a:

1. Destrucción de las suprarrenales secundaria a infección por **CMV** en pacientes con estadios avanzados del SIDA
2. Efecto de los **medicamentos** que los pacientes con SIDA consumen
3. Afectación **hipofisiaria o hipotalámica** por infecciones oportunistas
4. Resistencia al cortisol inducida por el propio VIH.



- ❖ La alteración de las pruebas de función suprarrenal se encuentran alteradas con mucha frecuencia en pacientes con SIDA hospitalizados, que son sometidos a estrés:
 - ❖ Estudio aleatorizado de 74 pacientes con SIDA, estudio la fx suprarrenal con la prueba de Cortrosyn, 17% respuesta inadecuada a la estimulación con ACTH (Membreño L. et-al. Función de la corteza suprarrenal en SIDA)
 - ❖ Pacientes con SIDA con síntomas de insuficiencia suprarrenal e HipoNa: 30% de respuesta alterada. (Grinspoon SK, VIH y el sistema endocrino, NEJM).

- ❖ En los **estadios avanzados del VIH/SIDA**, la insuficiencia suprarrenal, suele ser ocasionada por **destrucción del tejido de la corteza suprarrenal por infecciones oportunistas**:
 - ❖ **El CMV** es la causa más frecuente de adrenalitis y se presenta en el 40 al 90% de las necropsias de los pacientes con VIH y coinfección por CMV:
 - La destrucción de la corteza suprarrenal por CMV < 50% de la glándula. Poco probable infección clínicamente manifiesta. (Se requiere destrucción del 80 al 90 %).
 - La infección por CMV es **poco frecuente en pacientes con VIH con tto antirretroviral actual**.

 - ❖ Otros microorganismos y situaciones : **Mycobacterium tuberculosis, Mycobacterium avium-intracellulare**, histoplasmosis y la paracoccidioidomicosis. Rara en **Criptococo neoformans**, coccidioidomicosis y blastomicosis norteamericana. **Hemorragia**

- ❖ La **hipófisis y el hipotálamo** con menor frecuencia: destrucción 2ª a gérmenes oportunistas como **Criptoco, Toxoplasma o CMV**.

- ❖ La **necrosis idiopática adenohipofisial** , (10% de las autopsias), relacionada a un efecto directo del VIH.
- ❖ La **adrenalitis tuberculosa**: diseminación **hematógena** de microorganismos procedentes de otros focos tbc.
 - ❖ **Hipertrofia de la glándula** con formación de granulomas epiteloideos que se caseifican en fases iniciales, afectando tanto a la **corteza** como a la **médula**.
 - ❖ Estadios avanzados: **fibrosis** con reducción del tamaño de la glándula y Ca^{+} hasta en el 50% de los casos.
- ❖ Medicamentos :
 - ❖ **Ketoconazol** : inhibe la 11-beta hidroxilasa de la familia de CYP P450 que participa en la esteroidogénesis suprarrenal, (no derivados imidazolicos modernos como el itraconazol y fluconazol);
 - ❖ **Rifampicina**: inductores de la actividad microsomal hepática pudiendo afectar la producción endógena de colesterol y por tanto la esteroidogénesis suprarrenal.
 - ❖ **Acetato de megestrol**. una progestina sintética con actividad intrínseca similar a glucocorticoides, puede suprimir el eje hipotalámico-pituitario-suprarrenal cuando se administra de forma crónica para estimular el apetito. Puede provocar sdme de Cushing iatrogénico, DM y crisis de Addison si se retira bruscamente.
 - ❖ **Opiáceos** también puede estar asociado con la supresión del eje hipotalámico-pituitario-adrenocortical

ALTERACIONES DE LA FX SUPRARRENAL:

- ❖ Respuesta adaptativa a una enfermedad sistémica.
- ❖ **Los niveles elevados de cortisol basal** pueden ir acompañados de una menor capacidad de respuesta a la ACTH
- ❖ **Interpretación incorrecta de estimulación con ACTH** si se considera dgco un aumento "infranormal" en los niveles de cortisol sin tener en cuenta los niveles absolutos de cortisol.
- ❖ **Niveles elevados de cortisol sin niveles más altos de ACTH:** factores no pituitarios (p. ej., citocinas) promueven esteroidogénesis suprarrenal
- ❖ Enfermedad avanzada por VIH: **respuesta pituitaria-suprarrenal atenuada a la infusión de CRH** (hormona liberadora de corticotropina)
- ❖ **Niveles paradójicamente elevados de cortisol a pesar de los síntomas addisonianos:** resistencia periférica a los glucocorticoides

Evaluación y tratamiento de la insuficiencia suprarrenal:

- **Prueba estándar** : estimulación con ACTH (cortisol > a 18 a 20 mcg/dl excluye la insuficiencia suprarrenal).
 - La prueba de estimulación estándar(dosis suprafisiológica de ACTH): no es S en pacientes con disfx hipofisaria parcial o aguda.
 - La **hipoglucemia inducida por insulina o la prueba de metirapona** a veces son necesarias .Difíciles de realizar.
 - La **hipoalbuminemia** complica la evaluación.
 - En un estudio de 66 pacientes en estado crítico:
 - 36 pacientes con albúmina <2,5 g/dl y concentraciones infranormales de cortisol tras estimulación por ACTH : fx suprarrenal normal y concentraciones elevadas de cortisol libre . Si persiste sospecha consultar
-
- ☐ **ACTH elevada : I. suprarrenal 1ª**, debido a proceso infiltrativo de las gl. suprarrenales, (**tbc, histoplasmosis o adrenalitis por CMV**)
 - ☐ **ACTH bajo o normal : insuficiencia suprarrenal 2ª**: Sin exposición a agente exógeno supresor (corticoides..), se debe realizar **RMN cerebral /hipofisaria**.

El abordaje del tratamiento :

- **Glucocorticoides** a las dosis más bajas posibles (hidrocortisona de 15 a 20 mg/día)
- Dosis más altas de glucocorticoides durante períodos de estrés, como enfermedades agudas y/o cirugía.
- **Fludrocortisona: en** insuficiencia suprarrenal 1ª con deficiencia de mineralocorticoides (hipoNa, hiperK y acidosis metabólica).