Varón de15 años con lumbalgia

Anahy María Brandy García
MIR-3 Reumatología
Hospital Universitario Central de Asturias
Sábado 13 de mayo de 2017

Antecedentes personales

- NAMC.
- Calendario vacunal completo.
- No hábitos tóxicos.
- Acné conglobata severo.
- Iqx: fractura de húmero.

Enfermedad actual

- Lumbalgia inflamatoria no irradiada de 2 meses de evolución.
- Empeoramiento del acné en los últimos meses.
- A su llegada a urgencias presenta pico febril de 38ºC por lo que ingresa en el Sº de Medicina Interna - Sección de infecciosas.

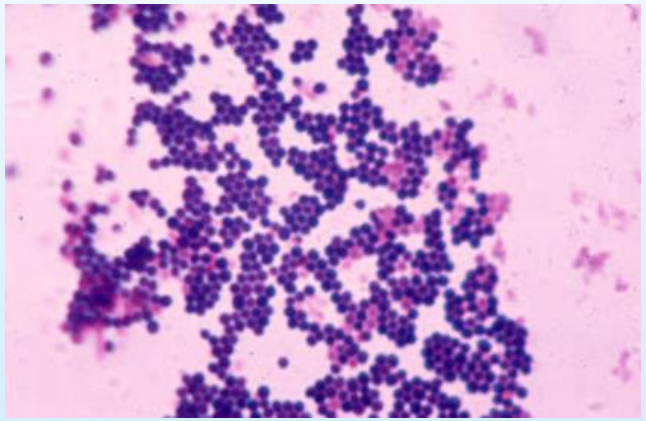
Exploración física



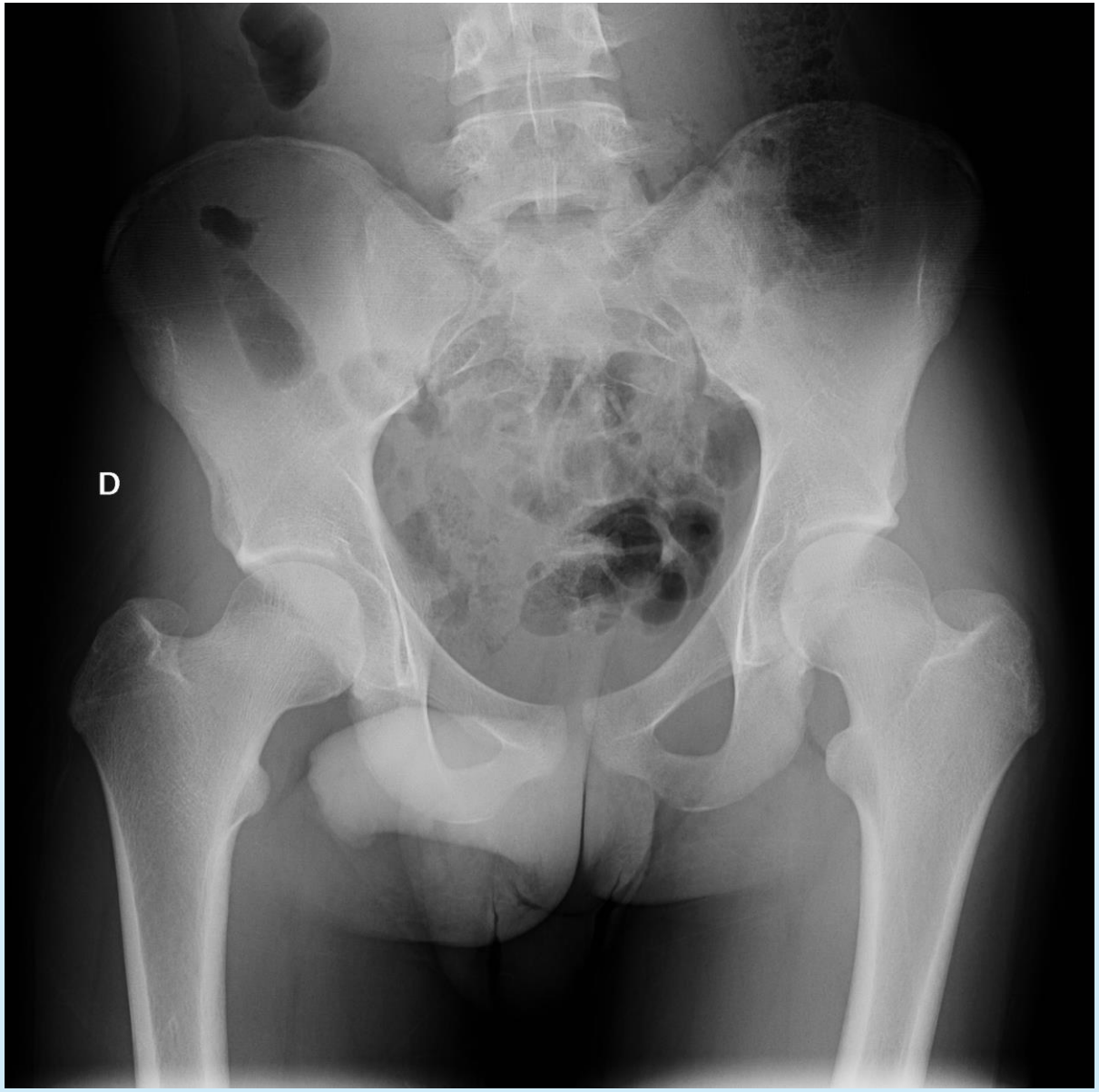
- **Sistémica:**
- CC: pápulas y pústulas en cara, escote y espalda.
- No adenopatías.
- AC: RsCsRs sin soplos.
- AP: mvc sin ruidos sobreañadidos.
- **Reumatológica:**
- Descamación en palmas.
- SI normales. No dolor a la puño percusión vertebral.
- No datos de sinovitis periférica.

Pruebas complementarias

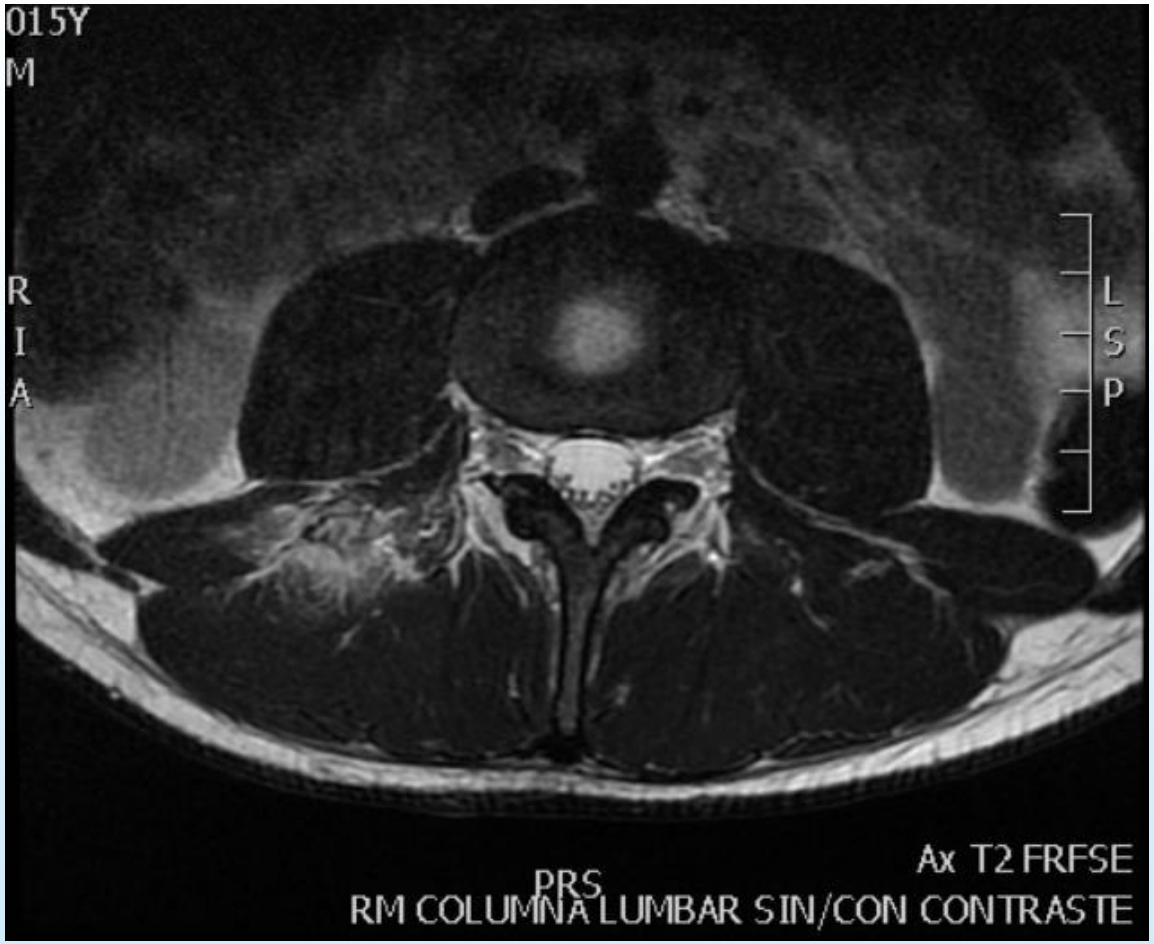
- Hemograma: Leucocitos 12860 (no desviación). Otras series normales.
- Bioquímica: normal.
- **VSG 41, PCR 3.0**
- HLAB27 negativo.
- ***Hemocultivo : Streptococcus hominis positivo.***
- Serologías negativas.






D


09:55:37
28/10/2016
P
1
6
1
Sag T2 FRFSE
IL
RM COLUMNA LUMBAR SIN/CON CONTRASTE

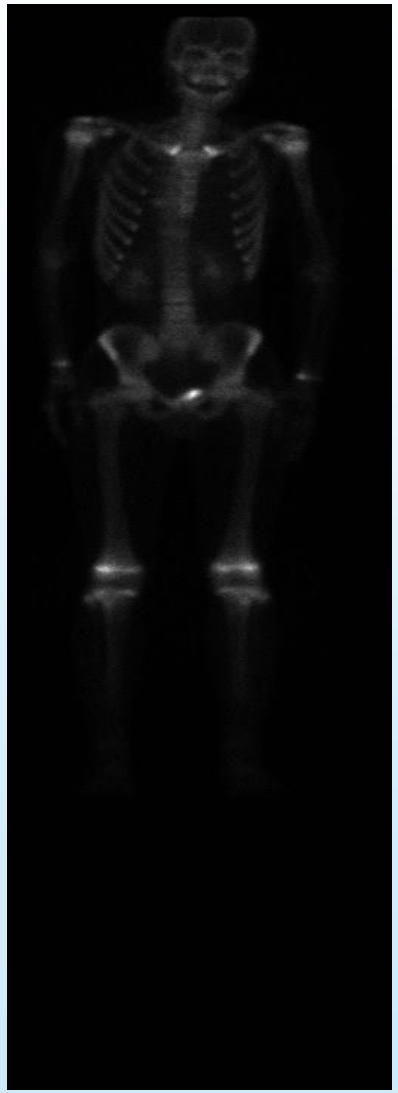

015Y
M
R
I
A
L
S
P
Ax T2 FRFSE
PRS
RM COLUMNA LUMBAR SIN/CON CONTRASTE

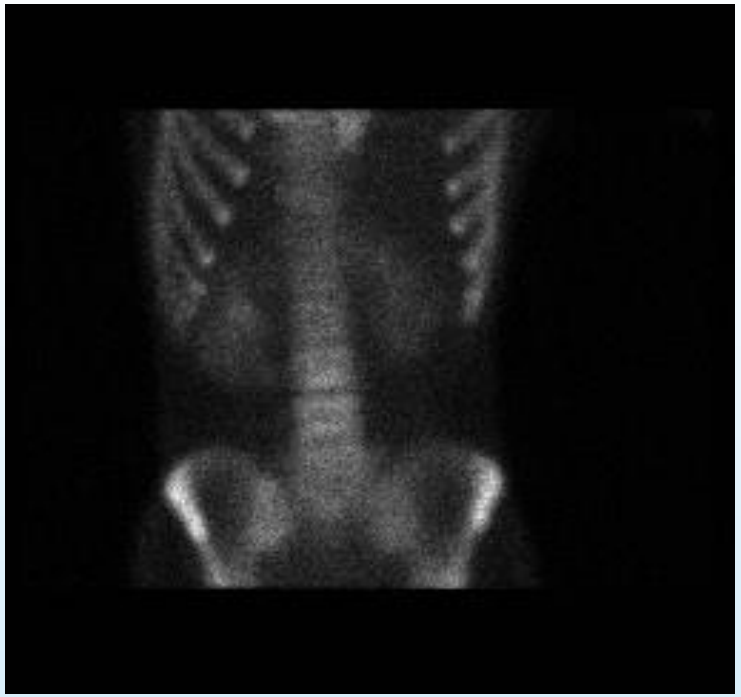
Ante la imagen de RMN…

- Sospecha de osteomielitis inducida por Streptococ e inicio de tto:

- Cefotaxima
- Cloxacilina
- Septrim forte
- Rifampicina
- Vancomicina
- Ceftriaxona
- Piperacilina-Tazobactam

No mejora en 1 mes…





+ VALORACIÓN REUMATOLOGÍA

Interconsulta Reumatología

- Lumbalgia inflamatoria + acné conglobata con mal control + RMN/ GO

↓

✓ Inicio de tto con Naproxeno cada 12 horas

↓

✓ **SAPHO**

SAPHO

- Sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis.
- Trastornos dermatológicos:
  - el acné conglobata, la pustulosis palmoplantar o la psoriasis.
- El diagnóstico se realiza tanto por la clínica como por la imagen específica gammagráfica.
- La afectación vertebral es la segunda en frecuencia (52%):
  - Espondilodiscitis inespecífica, lesiones líticas o edemas en el borde vertebral.

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
Acné	Osteomielitis séptica
Pustulosis palmoplantar	Artritis en pared torácica
Hiperostosis con o sin afectación dérmica	Pustulosis palmoplantar derivada por cuadro infeccioso
Osteomielitis crónica en esqueleto axial o periférico con o sin afectación dérmica	Queratodermia palmoplantar
	Hiperostosis difusa idiopática
	Manifestaciones osteoarticulares derivadas de retinoides

C.L. Benhamou,A.M. Chamot,M.F. Kahn
Synovitis-acne pustulosis hyperostosis-osteomyelitis syndrome (SAPHO).
A new syndrome among the spondyloarthropaties?
Clin Exp Rheumatol., 6 (1988), pp. 109-112

4 Días después del alta…

- Acude al Sº de Urgencias: por reacción cutánea extensa con importante edema facial, acompañado de eritema en la región en tronco.

- Ingreso en Dermatología con la sospecha de reacción alérgica.

- Inicio de tratamiento con:

- Cefuroxima 250 mg/12 horas.
- Prednisona 20 mg al día
- Tto sintomático con: dexclorfeniramina, metoclopramida, paracetamol (no más de 3 grs día) y nolotil.

Se complica…

- Fiebre > 38ºC y empeoramiento del estado general.

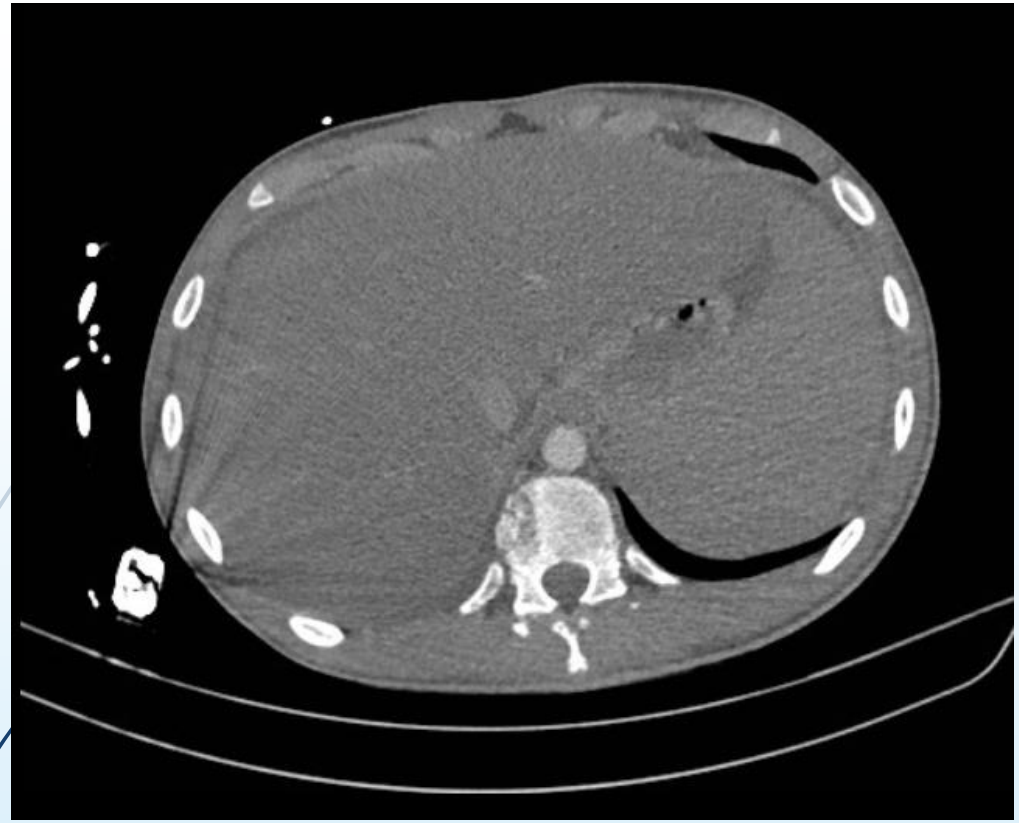
- **EF:**
- **Encefalopatia grado I, ictericia conjuntival**, no flapping.
- Marcada descamación en tronco y EESS.
- AC: **RsCsRs soplo sistólico III/IV panfocal**.
- AP: mvc sin ruidos sobreañadidos.
- **Abdomen: doloroso a la palpación generalizada,** no signos de irritación peritoneal. **Hepatomegalia dolorosa.**
- **EEII: edemas en MMII con fóvea.**

Se complica…

- **PC:**
- Hemograma: Hb 12.4 g/dl, **Leucocitos 31810** (N 59,1%, L 23,4%). **Eosinofilos 3% (950).** Plaquetas normales.
- Bioquímica: **Cr 1.27 mg/dl**, urea 55 mg/dl, Na 135, **K 6,1**.
- **LDH 1324 U/L, FA 408U/L, AST 2186 U/L, ALT 3348 U/L, GGT 227 U/L, BiT 15,8 mg/dl, Bid 11,3 mg/dl**
- **PCR 9.4 mg/dl.**
- **Coagulación: TP 11%, INR 6.44**
- ETT: normal

FALLO HEPÁTICO AGUDO

UCI





Hepatitis fulminante + Rash cutáneo + Eosinofilia

Síndrome DRESS/ Linfoma

PAAF urgente que descarta linfoma

DRESS

Código cero trasplante hepático

DRESS. Introducción

- Toxicodermia (2-8 semanas post-exposición) que incluye:
  - afectación cutánea.
  - alteraciones hematológicas (eosinofilia y linfocitosis atípica)
  - adenopatías .
  - afectación orgánica (hígado, riñón y pulmón).

- Prevalencia desconocida, se estima 0,9/100,000. Más frecuente en la edad adulto.
- Anti convulsionantes 1-5/10,000. Lamotrigina 1/300 o 1/100 casos en niños.

DRESS. Etiología

FRECUENTES
Alopurinol
Carbamacepina
Lamotrigina
Fenitoina
Sulfasalacina
Vancomicina
Dapsona
Sulfametoxazol
Minociclina

POCO FRECUENTES
AB. B-lactámicos
Olanzapina
Telaprevir
Ranelato de Estroncio

DRESS. Diagnóstico.



- ✓ Historia de exposición a fármacos.
- ✓ Lesiones cutáneas.
- ✓ Alteraciones hematológicas.
- ✓ Síntomas sistémicos:
  - Fiebre
  - Adenopatías
  - Alteración de PFH
  - Afectación renal
  - Patrón pulmonar intersticial y/o derrame pleural
  - Miocarditis.

DRESS. Diagnóstico diferencial

1. **Lupus cutáneo agudo.**
2. **Síndrome Sézary.**
3. **HES** (síndromes hipereosinofílicos).
4. **Steven-Johnson**





Conclusiones

- ✓ Nuestro paciente ha presentado una buena respuesta al trasplante.
- ✓ En la actualidad realiza tratamiento con Cell-CepT y Advagraf.

- ✓ Con este caso lo que se pretende es recordar:
  - Un cuadro clínico a veces infra diagnosticado como es el SAPHO.
  - Hacernos reflexionar sobre los posibles efectos adversos en los tratamientos que pautamos.

GRACIAS POR SU ATENCIÓN

