

LA SAM EN EL MIRCIM

La Sociedad Argentina de Medicina participó del Quinto Curso del McMaster Review Course in Internal Medicine (MIRCIM), realizado en Cracovia (Polonia) del 9 al 11 de mayo de 2019.

El MIRCIM es un curso intensivo, concebido y desarrollado por el Departamento de Medicina de la Universidad de McMaster (Canadá) –lugar de nacimiento de la medicina basada en la evidencia (EBM) y del aprendizaje basado en problemas (PBL)– junto al Instituto Polaco de Medicina Basada en la Evidencia.

Se organiza en colaboración con la Federación Europea de Medicina Interna y el Colegio Médico de la Universidad Jagellónica (fundada en 1364), y en asociación con casi 30 sociedades nacionales de medicina interna de todo el mundo, incluida la SAM, que convocó en Cracovia, en su quinta edición la concurrencia de profesionales de más de 40 países. Consiste en un curso de tres días con conferencias concisas y plenas de información impartidas por un destacado grupo de oradores expertos de renombre mundial en sus campos, ceñidos a los estándares modernos en medicina.

Best Case Report Contest

Por segundo año consecutivo, cinco instituciones médicas argentinas participaron enviando médicos residentes con sus reportes de casos del Best Case Report Contest, un concurso para internistas de hasta 35 años de edad que representa a las sociedades nacionales de medicina interna socias oficiales del Curso de Revisión Internacional de Medicina Interna de McMaster (MIRCIM).

En este segundo año de participación, se sumaron los hospitales San Bernardo de Salta, Del Centenario de Rosario, Melchor Posse de San Isidro, Italiano de Buenos Aires y Hospital Fundación Favaloro.

Entre las instituciones de nuestro país el premio obtenido fue en presentación de pósters: **Compromiso renal en un paciente con diagnóstico de linfoma no Hodgkin: una patología conocida y una presentación atípica**, con autoría del Hospital Italiano de Buenos Aires.

Los otros cuatro trabajos presentados fueron:

- Desafío clínico: enfermedad celíaca y ascitis, una asociación y etiología inusual (Hospital Provincial del Centenario, Rosario).



Siete médicos jóvenes y ocho médicos adultos de la SAM participaron, por segundo año consecutivo, del MIRCIM y del Best Case Report Contest.

- Chagoma y encefalitis chagásica en un paciente con lupus eritematoso sistémico (Hospital San Bernardo, Salta).
- Pérdida de peso y fiebre que enmascaran autoinmunidad en el sistema nervioso central (Hospital Central de San Isidro, Buenos Aires).
- Derrame pericárdico como primera manifestación de arteritis de células gigantes (Fundación Favaloro).



En las páginas siguientes se transcriben los resúmenes en español e inglés del artículo premiado y de tres de los cuatro trabajos no premiados.

COMPROMISO RENAL EN UN PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE LINFOMA NO HODGKIN: UNA PATOLOGÍA CONOCIDA Y UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA

RENAL INVOLVEMENT IN A PATIENT WITH NON-HODGKIN LYMPHOMA: A WELL-KNOWN PATHOLOGY AND AN ATYPICAL PRESENTATION

Servicio de Medicina Interna del Hospital Italiano de Buenos Aires.

María A. Marco, Luis A. Cámara, Javier A. Pollán

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

María Agustina Marco. Correo electrónico: maria.marco@hospitalitaliano.org.ar

RESUMEN

Introducción. En los pacientes con linfoma, la insuficiencia renal aguda es una afección habitual que puede presentar un amplio espectro de causas. A pesar de que la prevalencia de compromiso del intersticio renal por linfomas es alta, la presencia de injuria renal aguda asociada a este compromiso es atípica. **Caso clínico.** Un hombre de 75 años con antecedentes de leucemia linfocítica crónica e enfermedad renal crónica leve se presentó en nuestro hospital refiriendo astenia, hiporexia, emesis frecuentes y pérdida de peso. El laboratorio de ingreso reveló leucocitosis, trombocitosis, injuria renal aguda con niveles de creatinina alrededor de 2,3 mg/dl y elevados valores de uricemia y lactatodeshidrogenasa en sangre. En el examen físico se palpaba una masa en el hemiabdomen derecho. Una ecografía inicial y la posterior tomografía mostraron un riñón derecho agrandado y deformado y una pelviectasia izquierda no significativa. Durante los primeros días de hospitalización, el paciente recibió hidratación parenteral y alopurinol con una leve mejoría en la función renal. No obstante, 48 h más tarde se observó un nuevo e importante ascenso de la creatinina, que continuó elevándose diariamente. Esta falla renal aguda progresiva y no oligúrica presentaba parámetros urinarios que descartaban la etiología prerrenal, y el sedimento urinario no era patológico. La uricemia inicialmente elevada había sido normalizada con rapidez luego del ingreso y el laboratorio no mostraba otros parámetros que sugirieran síndrome tumoral. Se realizó una nueva ecografía con Doppler, pero no se observaron alteraciones en el tracto urinario o los vasos renales. Mientras la creatinina continuaba elevándose, se realizó mediante biopsia percutánea del riñón derecho el diagnóstico de invasión del intersticio renal por células compatibles con linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes. En el contexto del aumento continuo de la creatinina (que alcanzó valores máximos de 4,5 mg/dl) y con la sospecha de que el compromiso renal intersticial era responsable de esa alteración, se decidió iniciar una pre-fase de quimioterapia con vincristina-ciclofosfamida. El mismo día que fue iniciado el esquema quimioterápico, se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET, en inglés) para estadificación que reveló un aumento de la captación en la masa renal derecha y también en el seno renal izquierdo. Una nueva ecografía reveló una dilatación pélvica-liceal izquierda de 25 mm y se colocó un catéter doble J en el uréter izquierdo. Luego de la intervención se observó un descenso abrupto de la creatinina en los días siguientes. Posteriormente se inició esquema R-CHOP y el paciente fue dado de alta con su función renal normalizada. **Comentarios.** El compromiso renal por linfoma es frecuente. Sin embargo, se vuelve clínicamente significativo en escasas ocasiones. Los linfomas renales secundarios pueden presentar diferentes patrones, en el caso de la infiltración intersticial suele ser silente o asociarse a síntomas poco específicos, lo que dificulta el diagnóstico de esta entidad. La infiltración renal asimétrica y la invasión del seno, como se observó en este caso clínico, es una presentación atípica, y su consecuente falla renal es aún más infrecuente. A pesar de que la biopsia renal es el método de referencia, los estudios por imágenes como la tomografía o el PET pueden resultar de utilidad para diagnosticar compromiso renal por linfoma. El PET, que es un estudio más sensible y detallado, permite no sólo evaluar la extensión y la forma de diseminación de la enfermedad, sino ayudar a entender los mecanismos subyacentes a la afección renal, como en este caso, donde se convirtió en una herramienta fundamental ante el difícil diagnóstico.

PALABRAS CLAVE. Falla renal aguda, linfoma, uropatía obstructiva, PET-TC.

ABSTRACT

Introduction. The acute kidney failure is a common affection in patients with lymphoma and it may originate in a broad spectrum of causes. Although prevalence of interstitial kidney involvement by lymphomas is high, the presence of acute kidney failure is rare. **Case report.** A 75-year-old man with a history of chronic lymphocytic lymphoma and mild chronic renal failure came to our hospital referring asthenia, hyporexia, frequent vomiting, and weight loss. Laboratory tests showed leukocytosis, thrombocytosis and acute renal failure with a creatinine level of 2.3 mg/dl. Uric acid and lactate-dehydrogenase levels were importantly elevated. Physical examination showed a palpable mass in the right hemiabdomen. Ultrasound and CT-scan showed right kidney severe deformation and a mild left pelviectasis. During the first days of hospitalization, he received parenteral fluids and allopurinol with a slight improvement in renal function, but 48 h later a new and more important increase of creatinine levels was observed. This progressive non-oliguric acute renal failure presented urine parameters that were not compatible with a prerenal etiology, and the urine sediment was not pathologic. Uric acid levels were rapidly normalized after admission, and laboratory tests did not show any other parameter suggesting tumor lysis syndrome. A new ultrasound and doppler was performed and no changes in the urinary tract or renal vessels were reported. As serum creatinine levels were increasing, non-Hodgkin's lymphoma of diffuse large B cells was diagnosed by percutaneous biopsy of the right kidney. As creatinine levels reached a maximum value of 4.5 mg/dl, pre-phase chemotherapy with a vincristine-cyclophosphamide scheme was initiated based on the suspicion that kidney interstitial involvement was causing the progressive renal failure.

The same day pre-phase chemotherapy started, a PET-scan for staging was performed. The PET-scan revealed high fluoro-deoxyglucose (FDG) uptake in the right mass involving the kidney and in the left renal sinus. A new ultrasound showed a left pelvicalyceal dilatation of 25 mm, and a double J catheter was placed in the left ureter. After the intervention, creatinine descended abruptly in the next days. He initiated a complete R-CHOP scheme of chemotherapy and was discharged with normalized renal function. **Comments.** Renal involvement secondary to lymphomas is frequent. However, it becomes clinically significant in few occasions. Secondary kidney lymphomas may appear in different patterns, and interstitial infiltration may have a silent evolution or may be related to nonspecific symptoms, making its diagnosis more difficult. Asymmetric kidney infiltration and sinus invasion as exposed in this clinical case is an atypical presentation, and its consequent obstructive renal failure is even less common. Although kidney biopsy is the gold standard, imaging studies as computed tomography or PET-scan can help physicians to diagnose renal involvement by lymphoma. PET-CT, which is a more sensitive and detailed imaging test, may not only be useful to assess the extension and pattern of the disease, but also to help physicians to understand the physiopathological mechanisms underlying kidney failure. In this case, it turned out to be a key weapon for this challenging diagnosis.

KEY WORDS. Acute renal failure, lymphoma, urinary tract obstruction, PET-CT.

DESAFÍO CLÍNICO: ENFERMEDAD CELÍACA Y ASCITIS. UNA ASOCIACIÓN Y UNA ETIOLOGÍA INUSUALES

CLINICAL CHALLENGE: CELIAC DISEASE AND ASCITES. UNUSUAL ASSOCIATION AND ETIOLOGY

Servicio de Medicina Interna del Hospital Provincial del Centenario. Rosario, Santa Fe, Argentina.

Francisco Consiglio, Roberto Parodi, Alcides Greca

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Francisco Consiglio. Correo electrónico: francisjcojconsiglio@gmail.com

RESUMEN

Introducción. La enfermedad celíaca es una patología común; sin embargo, el hallazgo de ascitis representa un desafío diagnóstico. El razonamiento clínico siguiendo pistas diagnósticas puede llevarnos hacia la etiología. **Caso clínico.** Un varón de 28 años ingresó con una historia de tres meses de enfermedad celíaca, un mes de diarrea y edema bímaleolar. Siete días antes comenzó con dolor y distensión abdominal. En el examen físico se observó presión arterial normal y ruidos cardíacos libres, sin soplos. El examen respiratorio y el neurológico eran normales. El abdomen estaba doloroso y distendido, con signos de ascitis. Había edema bímaleolar con signo de Godet (++) . El laboratorio arrojó trombocitosis. Los eritrocitos y el recuento de leucocitos eran normales. No se detectó una proteinuria significativa en la muestra de 24 h. La radiografía de tórax y el ecocardiograma resultaron normales. Líquido abdominal: recuento de glóbulos blancos: 1800/mm³ (70% de granulocitos). El gradiente seroascítico de albúmina fue de 0,6 g/dl (<1,1 g/dl). Se diagnosticó peritonitis bacteriana espontánea (PBE) y se indicó tratamiento con antibióticos. Se inició dieta libre de gluten, y el paciente requirió tratamiento con diuréticos. Ante la presencia de hipoalbuminemia, colestasis, tiempo prolongado de protrombina y el diagnóstico de PBE, se sospechó hepatopatía. Las serologías para VIH, virus de hepatitis B y C fueron negativas. Los niveles de ferritina y tirotrofina eran normales. Los anticuerpos antinucleares, antimitocondriales, antimúsculo liso y anticitoplasma de neutrófilos fueron negativos. Los cultivos de líquido ascítico no detectaron ningún agente bacteriano, micobacterias u hongos. Se realizó tomografía computarizada de abdomen y se detectó hipertrofia del lóbulo hepático caudado. Se sospechó síndrome de Budd-Chiari y se confirmó el diagnóstico por ecodoppler. Se investigó trombofilia. El examen de médula ósea, los anticuerpos anticardiolipina, la citometría de sangre periférica, las mutaciones JAK 2 y G20210A, la homocisteína, la actividad antitrombina III y los niveles de proteínas C y S eran normales. Se demostró finalmente una mutación heterocigota del factor V de Leiden. Se inició tratamiento con anticoagulantes orales. Por falta de mejoría del síndrome ascítico edematoso se realizó una derivación porto-cava, con resolución posterior del cuadro clínico.

Comentarios. En este caso fueron tres las pistas fundamentales para el diagnóstico: ascitis en un paciente con enfermedad celíaca, la presencia de hepatopatía y de trombofilia. Si bien la mutación del factor V de Leiden es una causa común del síndrome de Budd-Chiari, una revisión reciente de la literatura encontró sólo 28 casos de enfermedad celíaca y síndrome de Budd-Chiari comunicados hasta el presente. La mayoría de ellos eran oriundos del norte de África y menos del 50% presentaban trombofilia subyacente. En nuestro paciente, sobre la base de la mutación del factor V de Leiden, la enfermedad celíaca probablemente desempeñó un papel en el desarrollo de la trombosis de las venas suprahepáticas. El razonamiento clínico siguiendo pistas diagnósticas en este caso permitió el desarrollo de un algoritmo útil, la demostración de una asociación y etiología inusuales, la aplicación de un tratamiento adecuado y una evolución clínica favorable.

PALABRAS CLAVE. Enfermedad celíaca, síndrome de Budd-Chiari, mutación del factor V de Leiden.

ABSTRACT

Introduction. Celiac disease is a common condition; however, the finding of ascites represents a diagnostic challenge. Clinical reasoning following diagnostic clues can lead to etiology. **Case report.** A 28-year-old male patient was admitted because of a 3-month history of celiac disease, 1 month of diarrhea, and pedal edema. Seven days before admission, he experienced abdominal distension and pain. On physical examination, normal blood pressure and heart sounds without murmurs were detected. Vesicular breath sounds and neurological examination were normal. Abdomen was painful and distended, with signs of ascites. Lower limb edema with positive Godet sign was present. Laboratory tests showed thrombocytosis. Erythrocyte and leukocyte count were normal. No significant 24-hour proteinuria was detected, and chest x-ray and echocardiogram were normal. Abdominal fluid disclosed: White cell count: 1,800/mm³ (70% granulocytes). Serum to ascites albumin gradient was 0.6 g/dL (<1,1 g/dL). Spontaneous bacterial peritonitis (SBP) diagnosis was performed and antibiotic treatment was indicated. A free gluten diet was started. Diuretic treatment was needed because the edema did not resolve. On the basis of hypoalbuminemia, cholestasis, prolonged prothrombin time and SBP, hepatopathy was suspected. Serologic investigation of HIV, C and B viruses disclosed negative results. Ferritin and thyrotrophin levels were normal. Antinuclear, antimitochondrial, anti-smooth muscle, anti-neutrophil cytoplasmic antibodies were negative. Ascites cultures did not detect any bacterial, mycobacterial or fungal agent. A CT scan showed neither tumor nor adenopathy, but a caudate hepatic lobe hypertrophy was detected. Budd-Chiari syndrome was suspected and a Doppler ultrasound study confirmed the diagnosis. A thrombophilic condition was investigated. New laboratory studies showed bone marrow examination, anticardiolipin antibodies, peripheral blood cytometry, JAK 2 and G20210A mutation, homocysteine, antithrombin III activity and C and S proteins levels, all within the normal range. Heterozygous Factor V Leiden mutation was demonstrated and oral anticoagulant treatment was started. As ascites and edema did not improve, a porto-caval shunt was performed by interventional radiology, with subsequent resolution of the clinical picture. **Comments.** Three clues in this case were fundamental for diagnosis: ascites in a patient with celiac disease, the presence of hepatopathy, and thrombophilia. Factor V Leiden mutation is a common cause of Budd-Chiari syndrome. A recent literature review found only 28 cases of celiac disease and Budd-Chiari syndrome reported up to now. Most of them were of North African origin and less than 50% presented underlying thrombophilia. In our patient, on the basis of Leiden V mutation, celiac disease probably played a role in triggering thrombosis of suprahepatic veins.

Clinical reasoning following diagnostic clues guided in this case a useful work-up which allowed the demonstration of an unusual association and etiology, adequate treatment, and a favorable outcome.

KEY WORDS. Celiac disease, Budd-Chiari syndrome, factor V Leiden mutation.

CHAGOMA Y ENCEFALITIS CHAGÁSICA EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

CHAGOMA AND CHAGAS' ENCEPHALITIS IN A PATIENT WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Clínica Médica, Hospital San Bernardo,
Salta, Argentina.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Natalia Buttazzoni. Correo electrónico:
natibuttazzoni@gmail.com

Pablo Guerrero, Pablo Puig, Alfredo Palavecino, Natalia Buttazzoni, Agostina Fonseca, Juan J. Loutayf Ranea, Daniela Alonso López, Gabriela Ramos, Gabriela Orzuza, Enrique Vergara

RESUMEN

Introducción. La enfermedad de Chagas es una parasitosis endémica de América Latina provocada por el protozoo flagelado *Trypanosoma cruzi*. Los síndromes clásicos asociados son bien conocidos. La reactivación de la enfermedad durante la fase crónica puede ocurrir en situaciones de inmunosupresión, con cuadros clínicos graves, como son la afectación del sistema nervioso central o miocarditis, entre otras. En la literatura no se describen reactivaciones chagásicas con diagnóstico concomitante de enfermedad autoinmune sin tratamiento previo con inmunodepresores. **Caso clínico.** Un paciente masculino, de 63 años y etnia wichi, oriundo de Pichanal, Salta, con antecedentes de hipotiroidismo e hipertensión arterial (HTA), es derivado por debilidad muscular ascendente de miembros inferiores y astenia, con serología positiva para zika en un contexto de síndrome febril prolongado. En el momento del ingreso el paciente estaba lúcido, con debilidad muscular de predominio proximal, arreflexia patelar bilateral, hipoestesia e hipopalestesia en miembros inferiores. La tomografía computarizada (TAC) de cerebro era normal. Se realizó punción lumbar (PL), con características normales. La electromiografía (EMG) arrojó: Polineuropatía sensitivo-motora simétrica, mielínica con compromiso axonal secundario en MMII; no se objetivó denervación; ondas F ausentes; potenciales de unidad motora (PUM) normales. Se supuso que se trataba del síndrome de Guillain-Barré asociado a zika. El paciente realizó tratamiento con inmunoglobulina durante cinco días, con mejoría de la fuerza muscular pero con deterioro posterior del sensorio. Se repitió la TAC de cerebro y se observó lesión hipodensa en protuberancia. Se solicitó resonancia magnética (RMN), que mostró: imagen hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y FLAIR, con realce en anillo luego del contraste, de 6 mm, localizada en protuberancia derecha, e imágenes aisladas hiperintensas en T2 y FLAIR de la sustancia blanca periventricular. Al mismo tiempo se recibieron cultivos de líquido cefalorraquídeo (LCR) negativos (proteína C reactiva [PCR] en LCR y suero negativos para zika, y PCR en LCR negativo para tuberculosis). Se interrogó a familiares, quienes comunicaron poliartralgias de grandes articulaciones de tres meses de evolución y alopecia difusa. Se asoció encefalopatía con polineuropatía como secundaria a enfermedad autoinmune o infecciosa (Sjögrens vs. lupus eritematoso sistémico [LES]). Resultado de laboratorio: factor reumatoide (FR), 1898; anticuerpos antinucleares (FAN), negativo; ANA-ADN, negativo; C3 y C4 disminuido; anticuerpos anti-Ro y anti-Sm, positivo; anticuerpos anti-La, negativo; anticardiolipinas IgM/IgG, positivo/negativo; anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y crioglobulinas, negativo; anticuerpos antiperoxidasa, positivo 1/50. Serología: Chagas HAI/ELISA, positivo; toxoplasmosis IgG, reactivo (IgM, negativo); VIH, VDRL, virus de la hepatitis B (VHB), de la hepatitis C (VHC), de la hepatitis A (VHA), mononucleosis, el Hidatest, virus linfotrópico humano de células T (HTLV, por su sigla en inglés) 1 y 2, negativo. Los estudios micológicos fueron negativos. Por diagnóstico presuntivo de LES se inició tratamiento con pulsos y mantenimiento de corticoides. En la RMN de control se observó aumento del número y tamaño de las lesiones con compromiso del cuerpo calloso. Se realizó biopsia cerebral y se halló inflamación linfohistiocitaria multifocal con presencia de microorganismos compatibles con amastigotes; la PCR de tejido encefálico fue reactiva para *Trypanosoma cruzi*. El paciente recibió tratamiento con nifurtimox durante 30 días y con benznidazol durante 20 días. Por falta de mejoría neurológica se repitió la RMN y se observaron nuevas lesiones cerebrales abscedadas. El paciente tenía múltiples intercurrentes infecciosas, que provocaron

su óbito. **Comentarios.** Sin bien el chagas cerebral se presenta fundamentalmente en la confección con VIH y en trasplantados, existen otras situaciones que condicionan inmunosupresión, como enfermedades autoinmunes en las que debemos considerarlo, sobre todo en zonas endémicas. Es necesario la revisión de esta presentación oportunista a fin de generar protocolos de diagnóstico, tratamiento y seguimiento y así mejorar el pronóstico de estos pacientes.

PALABRAS CLAVE. Chagas, reactivación, meningoencefalitis, chagoma, lupus eritematoso sistémico.

ABSTRACT

Introduction. Chagas' disease (also referred to as American trypanosomiasis) is a parasitic infection endemic in Latin America, and is caused by the flagellate protozoan parasite *Trypanosoma cruzi*. The typical associated syndromes of Chagas' disease are well known. The reactivation of the infection during the chronic phase may occur in immunosuppression states with severe clinical features, including central nervous system compromise and myocarditis. Chagas' disease reactivation with concomitant diagnosis of autoimmune disease without previous immunosuppressive drug therapy is not described in the literature. **Case report.** A 63-year-old male Wichi patient from Pichanal (Salta, Argentina) with a history of thyroid insufficiency and hypertension was referred to our unit with increasing muscular weakness in the lower extremities and fatigue, with suspicion of zika virus infection because of prolonged febrile syndrome. On admission, the patient was lucid and presented with muscular weakness predominantly affecting the proximal lower extremities, loss of bilateral patellar reflexes, hypesthesia and hypopallesthesia in the lower extremities. The CT-scan of the brain was unremarkable. Spinal tap was performed and revealed normal features. EMG: Symmetrical sensory and motor polyneuropathies, myelin with secondary axonal compromise in lower limbs, undetected denervation, absent F-waves. Zika-related Guillain-Barré syndrome was suspected. Therapy was completed with immunoglobulin for 5 days. Improved muscular strength and subsequent impaired sensorium were found. A CT-scan of the brain (hypodense lesion in the pons) was repeated. MRI was ordered: hypointensity on T1-weighted images and hyperintensity on FLAIR and T2-weighted images, with ring enhancing lesions after giving 6-mm contrast agent localized in the right pons, and isolated hyperintense FLAIR and T2-weighted images of periventricular white matter. Negative CSF cultures were concomitantly received (PCR in CSF and negative serology for zika, and PCR in negative CSF for TB). Relatives were interviewed, who reported a 3-month history of large joint polyarthralgia and diffuse hair loss. The association of encephalopathy and polyneuropathy was suspected to follow an autoimmune disease or infection (Sjögrens syndrome vs. SLE). Laboratory findings: RF, 1898; ANF, negative; ANA-DNA, negative; decreased C3 and C4; anti-Ro and anti-Sm antibodies, positive; anti-La antibodies, negative; anticardiolipins of IgM/IgG, positive/negative; ANCA and cryoglobulins, negative; antiperoxidase antibodies, positive 1/50. Serology: Chagas IHA/ELISA, positive; toxoplasma IgG, positive (IgM, negative); HIV, VDRL, BHV, CHV, AHV, mononucleosis, Hidatest, HTLV-1 and -2, negative. Negative fungal assays. Presumptive diagnosis of SLE led to pulse therapy and steroid maintenance treatment. On MRI follow-up, an increased size and number of lesions with a compromised corpus callosum was noted. Brain biopsy was performed: multifocal lymphohistiocytic inflammation with organisms consistent with amastigotes; PCR encephalic tissue positive for *Trypanosoma cruzi*. Nifurtimox therapy for 30 days and benznidazole therapy for 20 days was started. As no neurological improvement was obtained, MRI was repeated, revealing new abscessed brain lesions. The patient presented multiple infectious intercurrents, which led to his death. **Comments.** Although brain Chagas' disease occurs mainly in the HIV co-infection and in transplanted patients, other conditions lead to immunosuppression, such as autoimmune diseases, and these deserve special attention particularly in disease-endemic areas. Managing this opportunistic presentation is paramount in order to develop diagnostic protocols as well as therapy and follow-up with a view to improving the prognosis of these patients.

KEY WORDS. Chagas, reactivation, meningoencephalitis, chagoma, systemic lupus erythematosus.

PÉRDIDA DE PESO Y FIEBRE QUE ENMASCARAN AUTOINMUNIDAD EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

WEIGHT LOSS AND FEVER CONCEALING CENTRAL NERVOUS SYSTEM AUTOIMMUNITY

Servicio de Medicina Interna del Hospital
Central de San Isidro.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Jimena Carrizo. Correo electrónico:
jimenacarrizo@live.com.ar.

Jimena Carrizo, Clarisa Taffarel, Ramiro Larrea

RESUMEN

Introducción. La enfermedad de Behcet es una patología inflamatoria crónica recurrente y multisistémica descrita en 1937 por Hulusi Behcet. Se caracteriza por aftas orales y genitales recurrentes, compromiso ocular, gastrointestinal y neurológico, enfermedad vascular y/o artritis. La prevalencia varía de 1 en 15.000 a 1 en 500.000 en América del Norte y países del norte de Europa. Afecta principalmente a adultos jóvenes de 20 a 40 años de edad, y es rara en niños. La enfermedad parece ser más grave en pacientes jóvenes, varones de Asia Central o Extremo Oriente y el compromiso del sistema nervioso es infrecuente: se observa en menos del 5% de los casos. **Caso clínico.** Un paciente masculino de 52 años, con antecedentes de tabaquismo y consumo de cocaína, bajo seguimiento por el Servicio de Psiquiatría por trastorno depresivo asociado a alucinaciones auditivas, de seis meses de evolución. Consultó por síndrome febril prolongado de 40 días de evolución, asociado a pérdida de peso y presencia de lesiones aftosas en mucosa yugal y lesión hipopigmentada en el escroto. Se realizaron exámenes complementarios de imágenes, laboratorio, serologías y cultivos, que informaron: glóbulos blancos (GB), 13.000/mcl; hemoglobina, 10,9 g/dl; hematocrito, 33,6%; plaquetas, 295.000/mcl; lactato deshidrogenasa (LDH), 700 u/l; Na, 137,1 mmol/l; velocidad de sedimentación glomerular (VSG), 43 seg. Las pruebas de VIH, de virus de la hepatitis B (VHB), de la hepatitis C (VHC) y la VDRL no fueron reactivas. Los cultivos no desarrollaron gérmenes y la tomografía computarizada (TC) de cerebro, tórax, abdomen y pelvis no arrojó hallazgos patológicos. Se decidió adoptar una conducta expectante. A las 48 h de su ingreso, el paciente evolucionó con síndrome alterno caracterizado por diplopía, VI par derecho, VII par periférico izquierdo, disimetría de hemicuerpo izquierdo, temblor y movimientos distónicos de miembro superior izquierdo y ataxia. Se realizó TC de encéfalo sin evidencia de nuevas lesiones, cultivos sin aislamiento de germen y punción lumbar de líquido cefalorraquídeo (LCR) con: GB, 220 con predominio de polimorfonucleares (PMN) (60%); glucemia, 38, sin otros datos positivos. Se inició antibioticoterapia con ceftriaxona, ampicilina, aciclovir, tuberculostáticos y dexametasona, que fueron suspendidos tras descartarse causa infecciosa con cultivos bacterianos y virológicos negativos. Se realizó resonancia magnética (RMN) de cerebro, que mostró un área de 13 × 21 × 17 en el sector posterior parasagital derecho de la protuberancia hiperintenso en T2 y FLAIR e hipointenso en T1, con tenue realce tras la administración de gadolinio, y múltiples imágenes focales hiperintensas en T2 y FLAIR en corona radiata y centros semioviales, una de ellas en el extremo medial del globo pálido izquierdo. Con los nuevos resultados se decidió iniciar tratamiento con corticoides en altas dosis, sin evidencia de progresión de compromiso neurológico.

El paciente evolucionó con fiebre y artralgia asimétrica, con posterior deterioro del cuadro neurológico, que presentó hemiplejía izquierda, disartria y disfagia; por lo que se realizó punción articular de rodilla y punción lumbar, con líquido de características inflamatorias sin aislamiento microbiológico en cultivos. Se efectuó un fondo de ojo sin signos de vasculitis y prueba de patergia positiva.

Por la presencia de criterios clínicos, imagenológicos y de laboratorio compatibles con la enfermedad de Behcet con compromiso neurológico progresivo, se decidió iniciar tratamiento con ciclofosfamida, con mejoría de los síntomas neurológicos y evidencia de regresión de las lesiones cerebrales en el tronco encefálico y los ganglios de la base por RMN, a los 15 y 30 días de iniciado el tratamiento.

Continuó con rehabilitación motora con secuelas neurológicas mínimas y seguimiento ambulatorio con buena evolución clínica, sin nuevas exacerbaciones de la enfermedad. **Comentarios.** La afección neurológica en la enfermedad de Behcet es infrecuente y suele estar precedida por otras formas de la enfermedad, que se asocian a una mayor morbimortalidad. El sector más frecuentemente afectado corresponde al sistema nervioso central (SNC): en el 20-60% de los casos se describe compromiso del parénquima cerebral, con lesiones inflamatorias en el tronco y ganglios de la base, que se asocian a síntomas piramidales o trastornos conductuales, así como a trastornos del movimiento y epilepsia por afectación cortical. En el 10-20% de los pacientes puede presentarse afectación de las estructuras vasculares, principalmente trombosis de los senos venosos y, con menor frecuencia, compromiso de arterias de pequeño y gran calibre, con síntomas focales, crisis epilépticas o síndrome de hipertensión endocraneana. En cuanto al diagnóstico, la RMN es el método de referencia y permite realizar el diagnóstico diferencial con otras afecciones neurológicas. El estudio del LCR suele arrojar hiper celularidad con elevación de proteínas y glucosa normal. Se considera que la presencia de criterios clínicos, con una sensibilidad del 91% y especificidad del 96%, asociados a datos de laboratorio y hallazgos en neuroimágenes son suficientes para realizar el diagnóstico de la enfermedad con compromiso del SNC. Como conclusión, la enfermedad de Behcet es una patología de difícil diagnóstico, que no presenta manifestaciones patognomónicas, por lo que suele retrasarse su diagnóstico y tratamiento. Si bien la afectación neurológica es infrecuente, suele estar asociada a peor pronóstico; por lo que la detección temprana y un abordaje interdisciplinario están en estrecha relación con la morbimortalidad, y disminuyen las complicaciones clínicas asociadas.

PALABRAS CLAVE. Enfermedad de Behcet, autoinmunidad, depresión, fiebre.

ABSTRACT

Introduction. Behcet's disease was described in 1937 by Hulusi Behcet, and is characterized by recurring canker and genital sores, eye, gastrointestinal, neurological involvement, vascular disease and/or arthritis. Its prevalence varies from 1 in 15,000 to 1 in 500,000 people in North America and northern Europe. It mainly affects young adults between 20 and 40 years of age, being rare in children. Such disease seems more serious in young male patients from Central Asia or the Far East, and the effect on the nervous system is infrequent—less than 5% in all cases. **Clinical case.** A 52-year-old male patient, with a history of smoking, marijuana and cocaine abuse, under psychiatric observation due to a six-month period of depressive disorder associated to auditory hallucinations came to consultation due to persistent febrile syndrome and weight loss. The physical exam showed canker sores in oral mucosa and hypopigmented injuries in the scrotum. Image testing was carried out, as well as lab, serology and cultures with the following results: white blood cells (WBC), 13,000/ul; hemoglobin, 10.9 g/dl; hematocrit, 33.6%; platelets, 295,000/ul; lactate dehydrogenase (LDH), 700 u/l; Na, 137.1 mmol/l; glomerular filtration rate (GFR), 43 sec. Non-reactive HIV, BHV, CHV and VDRL, a negative autoimmune profile and germ free cultures. Brain, thorax, abdomen and pelvic CT-scan showed no pathological findings. Antibiotic therapy was started with ceftriaxone, ampicillin, acyclovir, tuberculostatic drugs and dexamethasone, all interrupted after ruling out infectious cause. Brain MRI revealed a 13 × 21 × 17 mm area in the right parasagittal posterior section of the protuberance, hyperintense in T2 and FLAIR hypointense in T1, with mild enhancement after administering gadolinium, and multiple focal hyperintense images in T2 and FLAIR with corona radiata and semi-oval centers, one of which was located in the medial end of the left globus pallidus. With these new findings, treatment with high doses of corticosteroids was started, with no progression of neurological symptoms. After a new event of fever, arthralgia, and worse neurological status with left hemiplegia, dysarthria and dysphagia, knee and lumbar puncture was performed, with evidence of inflammatory liquid without microbiological isolation in cultures. Dilated eye exam showed no signs of vasculitis and pathergy test results were positive. The presence of clinical, imaging and lab criteria compatible with Behcet's disease with neurological involvement led to treatment with cyclophosphamide, resulting in improvement in neurological symptoms and evidence of regression of brain injuries in brain stem and basal ganglia, as was shown by MRIs performed 15 and 30 days after treatment. The patient remained under motor rehabilitation, and outpatient follow-up indicated good clinical evolution. **Comment.** The neurological affection of Behcet's disease is infrequent and usually preceded by other forms of the disease, associated to a higher morbidity and mortality. The most frequently affected area corresponds

to the central nervous system (CNS)—20 to 60% of cases show compromise of the brain parenchyma, with inflammatory injuries in the brain stem and basal ganglia associated with pyramidal symptoms or behavioral disorders, as well as movement disorders and epilepsy due to cortical involvement. MRI is a gold standard treatment and allows differential diagnosis from other neurological conditions. Cerebrospinal fluid study tends to present hypercellularity with high level of proteins and normal glucose levels. In conclusion, the complexity of Behcet's disease is given by the fact that it does not present pathognomonic manifestations, which tends to delay diagnosis and treatment. Although neurological involvement is infrequent, the disease tends to be associated with worsening prognosis, which means early diagnosis is key to improvement in morbidity and mortality.

KEY WORDS. Behcet's disease, autoimmunity, depression, fever.