



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

Síndrome constitucional y fiebre prolongada en relación con enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico de presentación atípica



Constitutional Syndrome and Fever in a Patient with Atypical Presentation of Calcium Pyrophosphate Deposition Disease

Fernando Lozano Morillo*, Isabel de la Cámara Fernández y Elena Rabadán Rubio

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de marzo de 2018

Aceptado el 25 de junio de 2018

On-line el 26 de julio de 2018

Introducción

La enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico es una artropatía frecuente que se caracteriza por el depósito articular o periarticular de microcristales de pirofosfato cálcico dihidratado^{1,2}. Su presentación clínica es muy variable, abarcando desde formas asintomáticas a cuadros articulares con distintos patrones de afectación, que pueden simular otras enfermedades como la artritis reumatoide o la artritis séptica³. Por este motivo, es una entidad que debe tenerse en cuenta con frecuencia en muchos diagnósticos diferenciales en Reumatología.

Caso clínico

Mujer de 77 años que ingresa para estudio de cuadro de 2 semanas de evolución de fiebre de 38 °C de predominio vespertino sin clara focalidad clínica, asociada a escalofríos y sudoración, astenia y anorexia. La exploración física en urgencias no mostró hallazgos relevantes. Como único antecedente de interés la paciente refería cuadro de tumefacción, dolor e impotencia funcional del tobillo izquierdo sin traumatismo unas 3 semanas antes por el que había consultado en otro hospital, siendo diagnosticada de probable esguince y recibiendo tratamiento con AINE, reposo y frío local con mejoría.

Durante el ingreso se realizó un estudio analítico amplio, incluyendo marcadores tumorales y autoinmunidad, que mostró únicamente una anemia microcítica hipocroma con Hb 9,9 g/dL (que posteriormente fue descendiendo hasta 7,8 g/dL) sin otras alteraciones en el hemograma y una PCR elevada de 5,7 mg/dL. Un extenso estudio microbiológico con varios hemocultivos, urocultivo, serologías múltiples (VIH, virus hepatotropos, CMV, VEB, parvovirus B19, lúes, *Mycoplasma*, *Brucella*, *Borrelia*, *Leishmania*), Mantoux e IGRA descartó razonablemente la presencia de infección. Se solicitaron asimismo una radiografía de tórax, un ecocardiograma, gastroscopia y colonoscopia, una ecografía ginecológica y una biopsia de médula ósea que fueron normales. Finalmente se realizó un PET-TC que como únicos hallazgos de interés demostró un incremento marcado del metabolismo en las articulaciones esternoclavicular izquierda, sacroiliaca derecha, costovertebral derecha de T1 y atloaxoidea (fig. 1), sugestivos de enfermedad poliarticular inflamatoria.

En ese momento se interconsulta al Servicio de Reumatología que como parte del estudio solicita radiografías simples de manos y rodillas que mostraron condrocalcinosis en los fibrocartílagos triangulares del carpo y meniscos femorotibiales. Se procede asimismo a un estudio ecográfico, encontrando imágenes hiperecoicas sugestivas de depósito de cristales de pirofosfato cálcico en el espesor del cartílago femoral bilateral y un derrame sinovial en cantidad leve-moderada en la rodilla derecha y leve en la articulación tibioastragalina izquierda. La artrocentesis de la rodilla derecha permitió obtener un líquido sinovial de características inflamatorias con presencia de cristales de pirofosfato cálcico al examen al microscopio óptico.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: flozanomorillo@hotmail.com (F. Lozano Morillo).

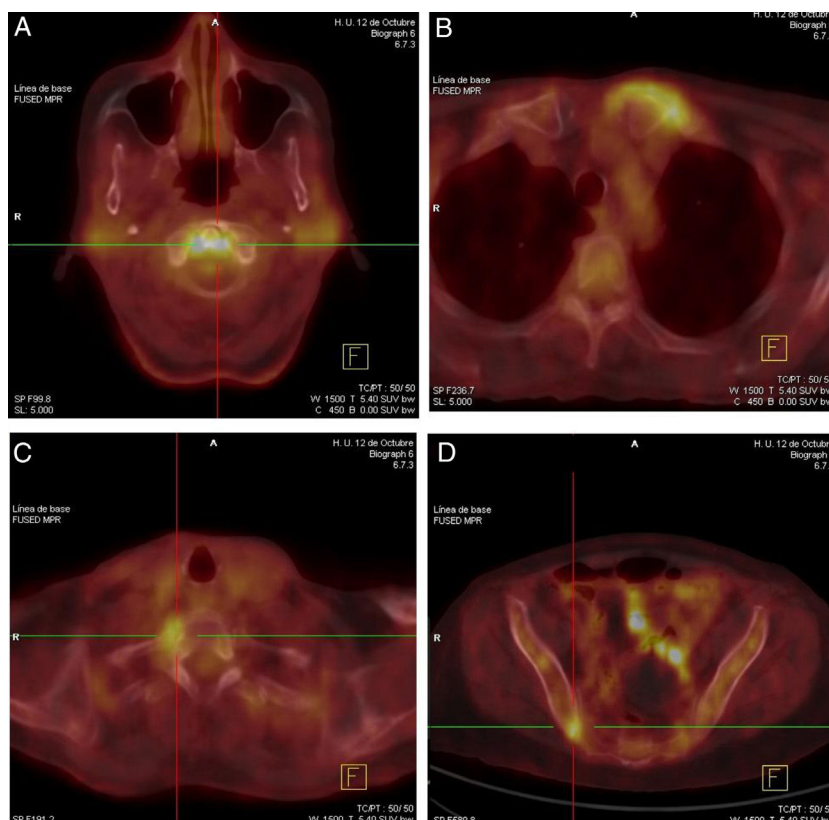


Figura 1. Hipercaptación del radiofármaco (18F-FDG) en PET-TC a nivel de las articulaciones atloaxoidea (A), esternoclavicular izquierda (B), costovertebral derecha de T1 (C) y sacroiliaca derecha (D).

Excluidas razonablemente las etiologías infecciosa y tumoral y considerándose la enfermedad microcristalina como la causa más probable del cuadro, se decidió iniciar tratamiento con colchicina a dosis de 1 mg/día, desapareciendo la fiebre por primera vez tras casi 3 semanas de ingreso y normalizándose la PCR, por lo que la paciente fue dada de alta. En revisiones sucesivas en consulta durante varios meses la paciente se ha mantenido apirética en todo momento, con mejoría de la anemia y sin presentar ninguna otra nueva sintomatología.

Discusión

La enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico puede presentarse clínicamente de forma muy variable. En el caso que exponemos, la paciente presentaba un cuadro constitucional y síndrome febril sin foco clínico acompañado de datos inflamatorios en la analítica (PCR elevada y anemia de trastorno crónico), encontrándose asintomática desde el punto de vista articular excepto por el antecedente de probable monoartritis aguda de tobillo izquierdo que había presentado previamente. La afectación articular en el PET-TC a nivel atloaxoideo, esternoclavicular, costovertebral y sacroiliaco (todas ellas descritas en la enfermedad por depósito de pirofosfato, con frecuencia también subclínicas como en este caso^{4,5}) permitió orientar el diagnóstico, objetivándose el depósito de microcristales mediante la radiografía y la ecografía^{6,7} y fundamentalmente mediante análisis del líquido sinovial, lo cual orientó el tratamiento que permitió resolver el cuadro de la paciente.

Aunque existen varias series de casos descritas en la literatura con fiebre, síndrome constitucional y elevación marcada de reactivantes de fase aguda como forma de presentación principal de la

enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico^{8–10}, con manifestaciones articulares inicialmente ausentes o paucisintomáticas que pasan desapercibidas, no hemos encontrado ningún estudio en el que se evalúe qué porcentaje de pacientes se presentan con esta forma atípica. Es importante conocer y evocar esta entidad para evitar exploraciones invasivas y costosas así como tratamientos innecesarios.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Rosenthal AK, Ryan LM. Calcium pyrophosphate deposition disease. *New Engl J Med.* 2016;374:2575–84.
- Richette P, Bardin T. Chondrocalcinosis. *Presse Med.* 2011;40:856–64.
- Ivory D. The forgotten crystal arthritis: Calcium pyrophosphate deposition. *Mo Med.* 2012;109:64–8.
- Chang EY, Lim WY, Wolfson T, Gamst AC, Chung CB, Bae WC, et al. Frequency of atlantoaxial calcium pyrophosphate dihydrate deposition at CT. *Radiology.* 2013;269:519–24.
- Shirazian H, Chang EY, Wolfson T, Gamst AC, Chung CB, Resnick DL, et al. Prevalence of sternoclavicular joint calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition on computed tomography. *Clin Imaging.* 2014;38:380–3.
- Mihsanek J, Rosenthal AK. Imaging of calcium pyrophosphate deposition disease. *Curr Rheumatol Rep.* 2015;17:20.
- Filippou G, Adinolfi A, Iagnocco A, Filippucci E, Cimmino MA, Bertoldi I, et al. Ultrasound in the diagnosis of calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. A systematic literature review and a meta-analysis. *Osteoarthr Cartil.* 2016;26:973–81.
- Berger RG, Levitin PM. Febrile presentation of calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. *J Rheumatol.* 1988;15:642–3.
- Bong D, Bennett R. Pseudogout mimicking systemic disease. *JAMA.* 1981;246:1438–40.
- Rahman MU, Schumacher HR. Initially unrecognized calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease as a cause of fever. *Am J Med.* 1990;89:115–6.