CASO CLÍNICO

MUJER DE 28 AÑOS CON DESORIENTACIÓN

Hospital de Cabueñes

Avilés

23/03/2013

CASO CLÍNICO

Mujer de 28 años que presenta cuadro agudo de desorientación cuando estaba sola en el metro.

AP: Trabaja en una empresa de casino

Dudosa alergia a pirazolonas

AIT a los 18 años estudiado en Suiza sin hallazgos patológicos

CASO CLÍNICO

Llevada por el SAMUR a urgencias presentaba a la exploración neurológica estado estuporosa, anisocoria con midriasis pupilar izquierda reactiva, afasia motora, heminegligencia derecha y claudicación de la mano derecha.

En la exploración general dificultad para la palpación de pulsos carotídeos y en miembros superiores con buenos pulsos femorales y pedios

CASO CLÍNICO

Desde hacía una año refería mareos ocasionales, con cefalea, amaurosis fugax y pérdida de fuerza a los que no dio importancia y no acudió al médico para valoración

CASO CLÍNICO

- ANALÍTICA

VSG 30

Hemograma, bioquímica, proteinograma y coagulación: normal

ANA, anticuerpos antimúsculo liso, antimitocodriales y antiLKM: negativos

p-ANCA y c-ANCA: negativos

Serología hepatitis y sífilis: negativos

CASO CLÍNICO

-TAC CRANEAL URGENTE

Hipodensidad en corteza insular anterior izquierda, cabeza del núcleo caudado, segmento anterior del núcleo lenticular y corteza del opérculo frontal izquierdo

Compatible con infarto precoz en territorio periférico y ramas lentículo-estriadas de la arteria cerebral media izquierda



Lesiones isquémicas incipientes en territorio de la arteria cerebral media en TAC

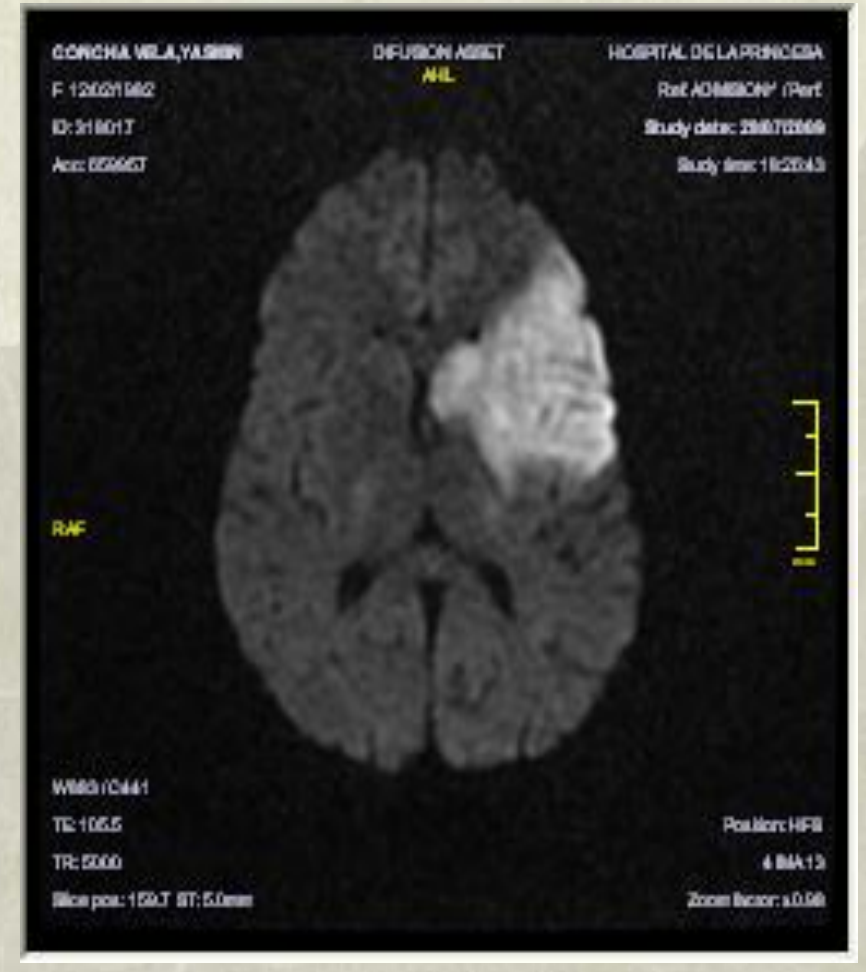
CASO CLÍNICO

- **RM CRÁNEO URGENTE**

Infarto agudo en opérculo frontal, ínsula anterior y cabeza del núcleo caudado izquierdo

- **ANGIO-RM CEREBRAL**

Obstrucción de carótida supraclinoidea y segmento proximal de ACM izquierda



Estudio de difusión con afectación de la rama anterior de arteria cerebral media izquierda en RM

CASO CLÍNICO

- ANGIO-RM TRONCOS SUPRAAORTICOS

Estenosis proximal de las ramas del tronco braquiocéfalico derecho y segmento proximal de arteria vertebral derecha, carótida izquierda y arteria subclavia izquierda.
Engrosamiento mural simétrico en carótida intracavernosa izquierda

CASO CLÍNICO

- ARTERIOGRAFÍA SELECTIVA

En aorta torácica afectación de todos los troncos superiores aórticos:

estenosis larga de tronco braquiocefálico derecho

arteria vertebral izquierda y la subclavia distal se identifican a través de colaterales

colaterales cervicales y mediastínicas recanalizan la arteria vertebral derecha en su trayecto vertebral

CASO CLÍNICO

Se colocan stent en la arteria carótida común izquierda y en la subclavia izquierda

Se fibrinoliza con rTPA, antiagregación con inyesprin y bolos heparina

Se trata con dosis de carga de clopidogrel 600 mg y AAS 300 mg/24 h y luego clopidogrel 75/ 24 h

Se pauta tratamiento con bolos de 500 mg al día de 6-metilprednisolona durante 3 días y luego 60 mg/24 h.

Al tercer día se inicia tratamiento con metotrexate im 20/mg/semana y lederfolín 1 comprimido/ semana

CASO CLÍNICO

EVOLUCIÓN

- En mayo de 2012 episodio de dos horas de duración de mareo sin giro de objetos y sensación de dificultad de control de movimientos en miembros superiores

- Diagnosticada de estenosis intrastent de la subclavia izquierda

- Se colocan dos stent a dicho nivel

- Se sube dosis de infliximab a 5 mg/Kg

CASO CLÍNICO

TRATAMIENTO ACTUAL

Adiro 100 mg/ 24h

Metoject 25 mg/semana

Acfol 1 comprimido a la semana

Infliximab 300 mg/iv/8 semanas (inicio en noviembre de 2011 a dosis de 3 mg/Kg y a dosis e 5 mg/k desde mayo 2012)

CASO CLÍNICO

EVOLUCIÓN

-Realiza tratamiento con logopeda con recuperación del habla

-Cuadro depresivo

-No secuelas motoras

DIAGNÓSTICO

ARTERITIS DE TAKAYASU CON INFARTO DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA IZQUIERDA

JUAN CARREÑO DE MIRANDA (Avilés1614- Madrid1685)





Descrita por Mikito Takayasu en 1908 durante la 12ª Reunión Anual de la Sociedad Japonesa de Oftalmología en una paciente de 21 años con anormalidades en la retina y ausencia de pulsos en miembros superiores



La primera descripción se atribuye a Morgani en 1761 cuando evidenció la concurrencia de estenosis aortica torácica, cardiomiopatía y pulso radial ausente

El epónimo fue introducido en 1952 por Caccamise y Whitman

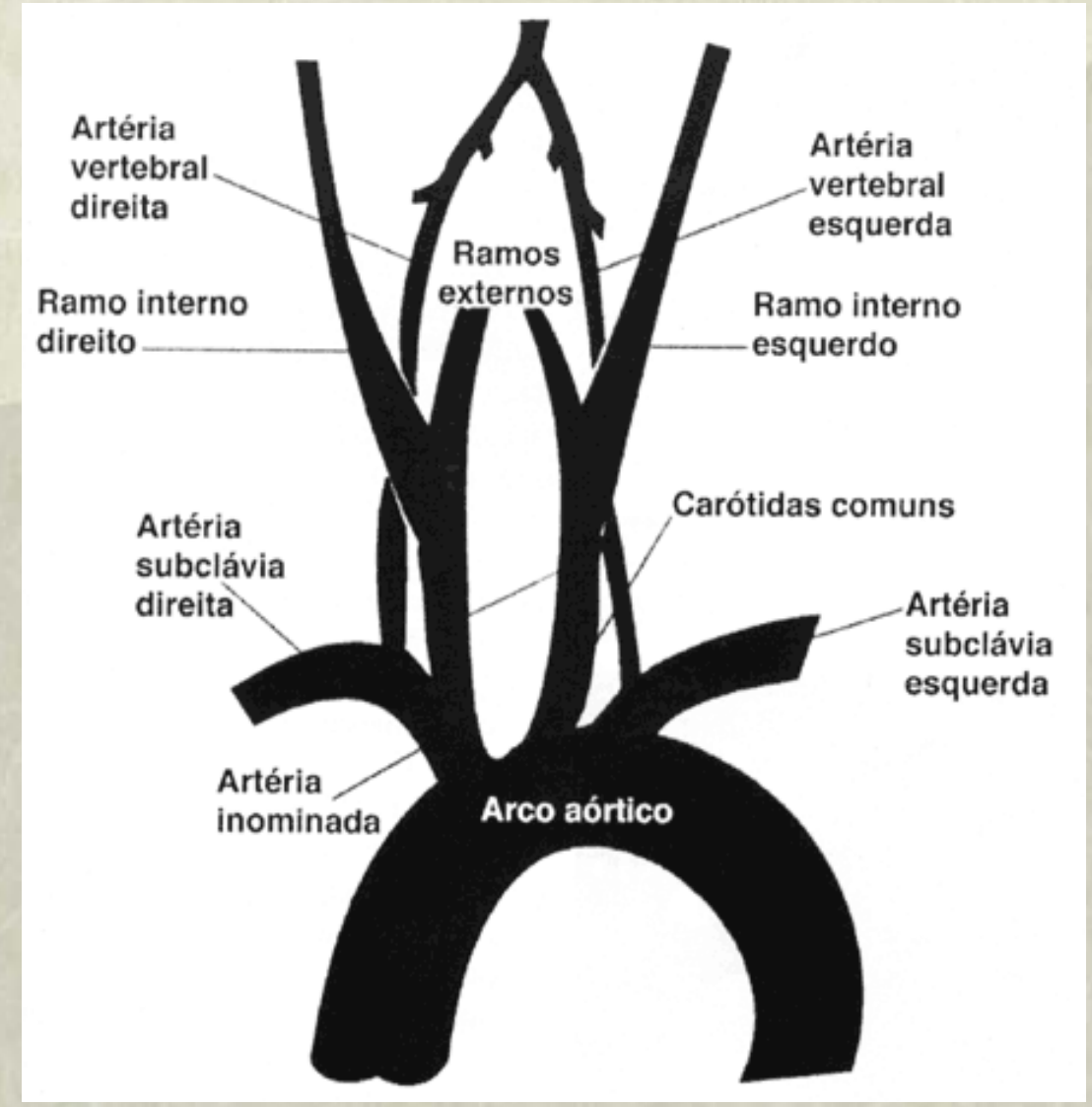
ARTERITIS DE TAKAYASU

- Otros nombres: enfermedad sin pulsos, síndrome del arco aórtico, tromboangiopatía oclusiva y aortitis inespecífica

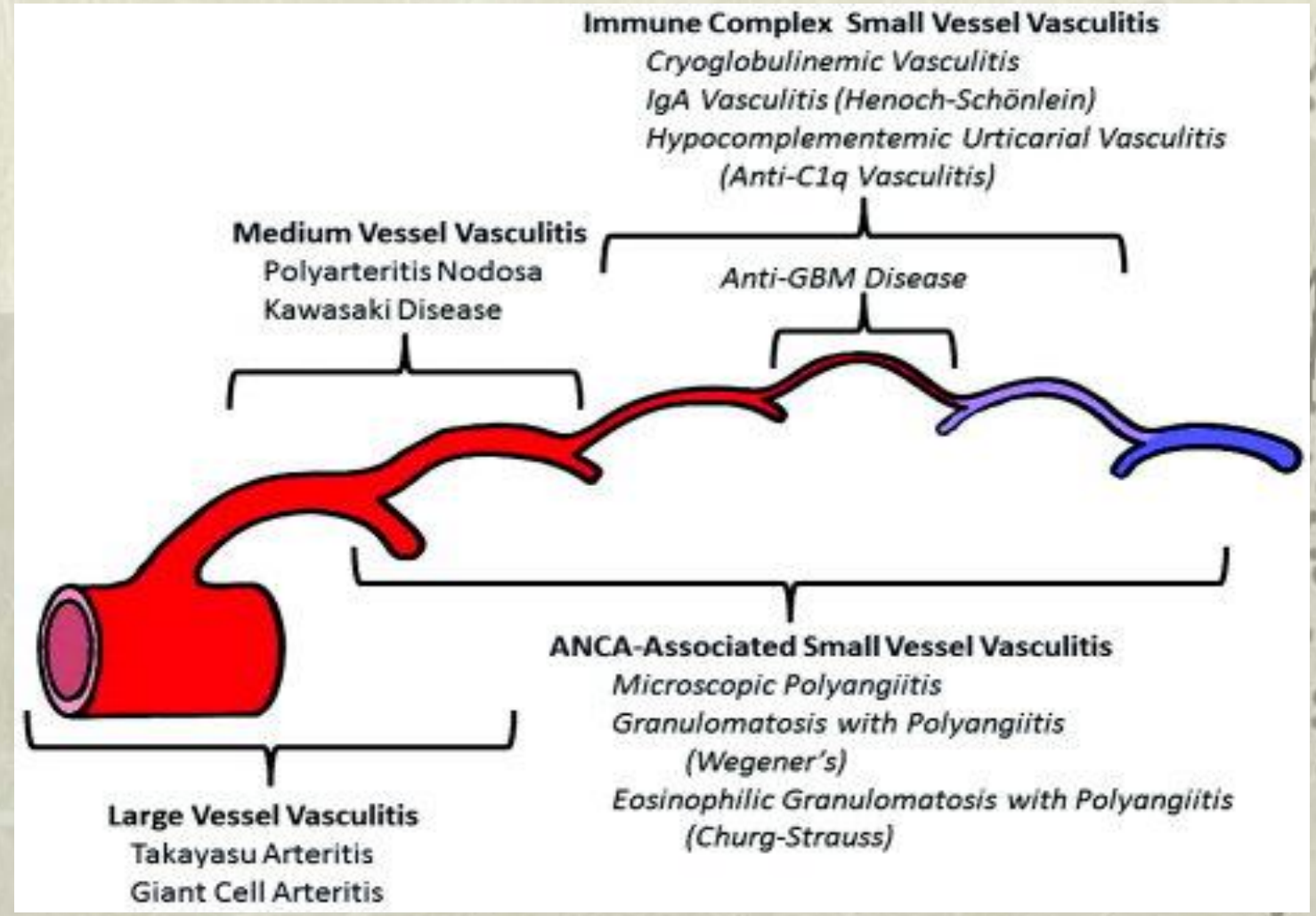
- Es una vasculitis granulomatosa que afecta de forma predominante al cayado aórtico y a sus ramas principales

- Es una vasculitis sistémica primaria

- Es una panarteritis con infiltrados inflamatorios mononucleares y ocasionalmente presencia de células gigantes

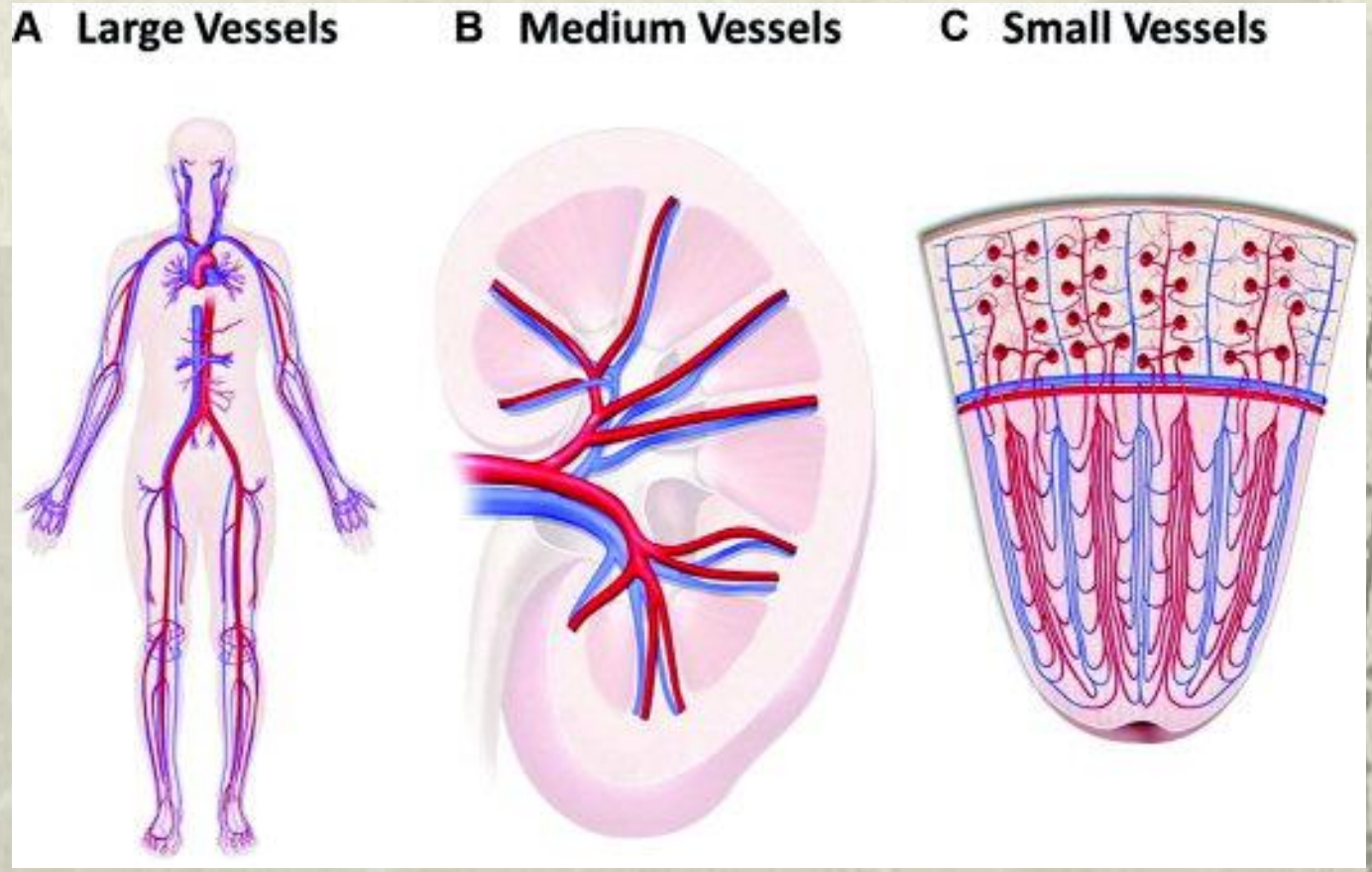

Artéria vertebral direita
Artéria vertebral esquerda
Ramos externos
Ramo interno direito
Ramo interno esquerdo
Carótidas comuns
Artéria subclávia direita
Artéria subclávia esquerda
Artéria inominada
Arco aórtico

2012 Revisado Conferencia International de Consenso de Chapel Hill de Nomenclatura de Vasculitis



Jennette et al. Arthritis and Rheum 2013; 65:1-11

2012 Revisado Conferencia International de Consenso de Chapel Hill de Nomenclatura de Vasculitis



Jennette et al. Arthritis and Rheum 2013; 65:1-11

- La causa de la arteritis de Takayasu es desconocida (infecciosa, hormonal)

- Es un proceso poco frecuente y afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes (relación 9/1)

- La edad media de presentación oscila entre los 15 y 30 años

-La incidencia anual es de 0,4-2 por millón de habitantes al año en Europa y de 150 casos por millon de habitantes en Japón

- Más frecuente en países asiáticos, sobre todo en Japón (manifestación mas característica a nivel del arco aórtico)

-En México, India o Tailandia se comporta como una enfermedad más extensa de la aorta torácica o abdominal

- Agregación genética en relación con:
  HLA-Bw52 (mal pronóstico con insuficiencia aórtica y cardiaca en Japón)
  HLA-Dw12
  HLA-DQw1

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

TRES FASES

1. PRODRÓMICA

-Se caracteriza por síntomas generales inespecíficos, que puede observarse meses antes que la afectación vascular sea evidentes.

- Son astenia, fiebre, artralgias anorexia y pérdida de peso

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

2. INFLAMATORIA

Predominan las manifestaciones vasculares.

Síntomas locales de dolor y sensibilidad de los vasos

Arterias afectadas:

subclavia (80%) **aorta descendente (60%)**

arteria renal (55%) **carótida (40%)**

aorta ascendente (30%)

aorta abdominal y arteria vertebral (20%)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

3. FIBRÓTICA

Síntomas resultantes de la isquemia tisular

Predominio de los soplos con claudicación intermitente de las extremidades

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- ERITEMA NODOSO (10%)

En la fase aguda

Más frecuente en occidentales

-PIODERMA GANGRENOSO

En la fase fibrótica

Más frecuente en asiáticos

-FENÓMENO DE RAYNAUD (10%)

Con independencia del territorio vascular afectado

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

-CARDÍACAS (10%)

Insuficiencia aórtica

Cardiomegalia

Insuficiencia cardíaca secundaria a HTA y HTP

Cardiopatía isquémica

-HIPERTENSIÓN ARTERIAL (75%)

Secundaria a estenosis de una o ambas arterias renales

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

-PULMONARES

Afectación demostrada con angiografía pulmonar selectiva en un 70%

Menos de un 25% tienen manifestaciones clínicas de HTP

-NEUROLÓGICAS

Cefalea

Mareo o vértigo

Isquemia cerebral transitoria

Sincope

Accidente cerebrovascular agudo

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- ALTERACIONES VISUALES (30%)

Diplopia

Visión borrosa

Retinopatía

Amaurosis

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

ANALÍTICA

VSG/PCR

Anemia normocítica normocrómica

Trombocitosis

Hipergammaglobulinemia

Imnunocomplejos

Anticuerpos antiendotelio

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

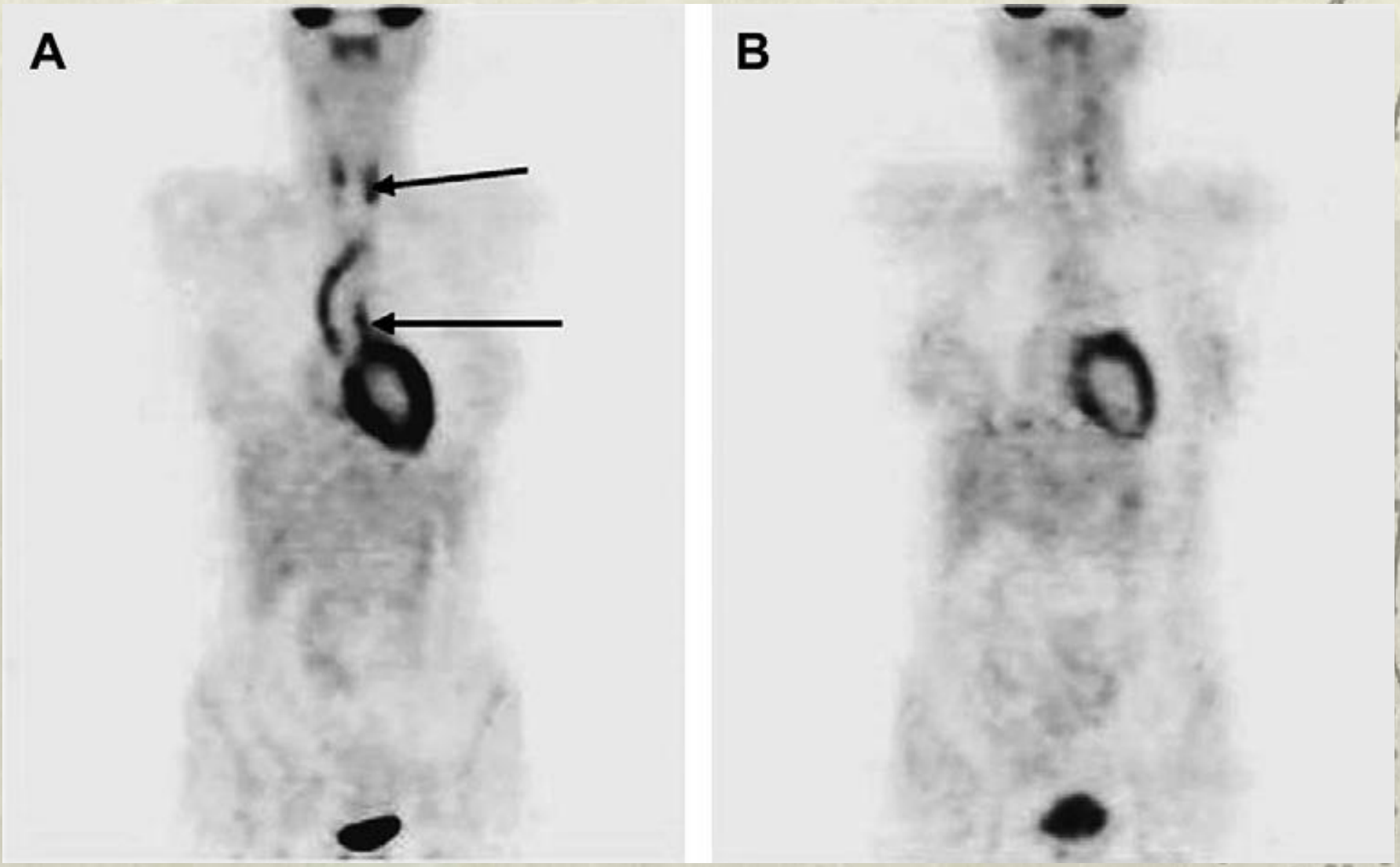
- **ANGIOGRAFÍA DIGITAL** (estenosis segmentarias, dilataciones postestenoticas, irregularidad de la superficie interna de la pared arterial)

-ECOGRAFÍA

-RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR

-TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTERIZADA

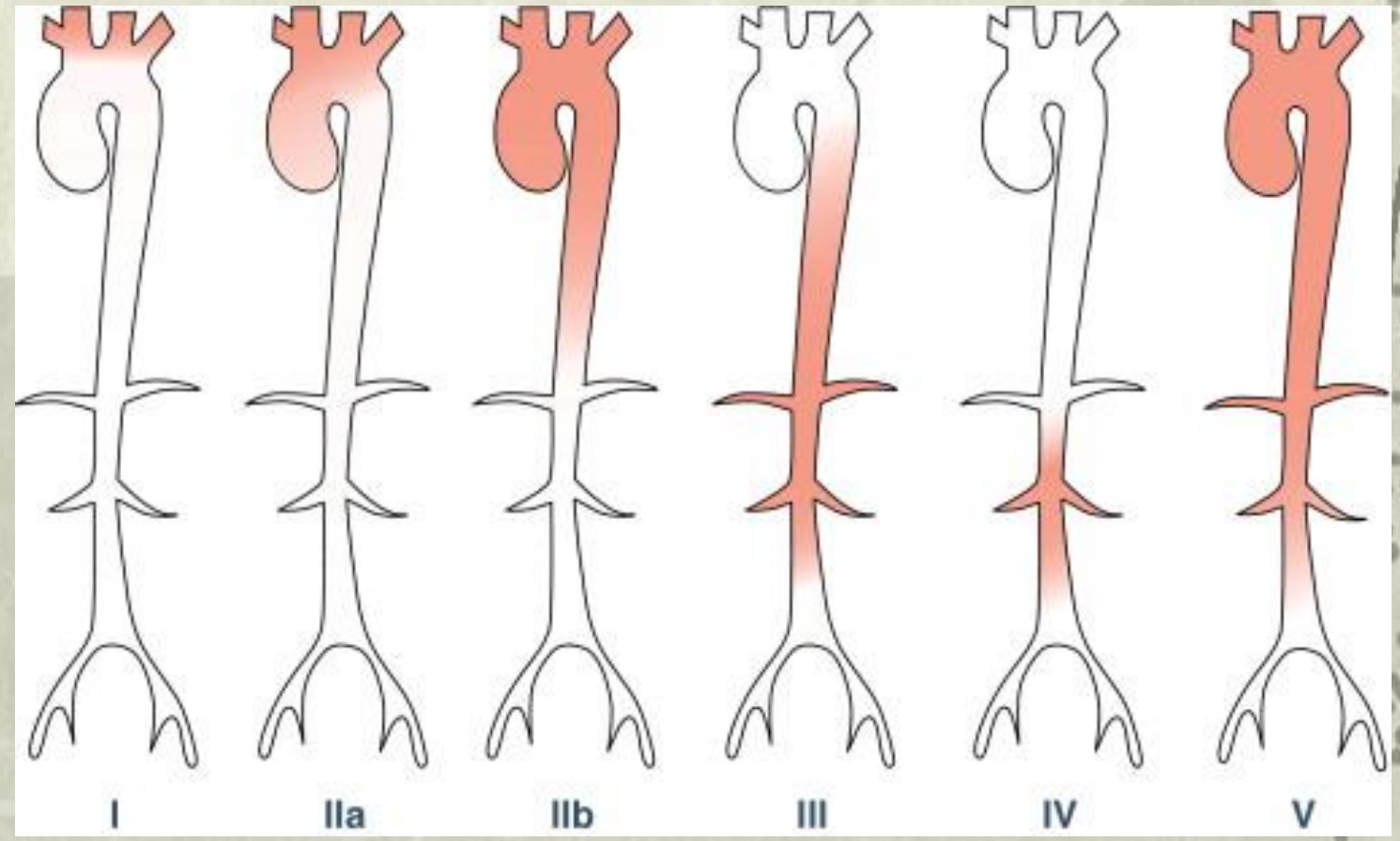
-TOMOGRAFÍA DE EMISIÓN DE POSITRONES



Remisión después de tratamiento


normal
abnormal

CLASIFICACIÓN DE HATA



Hata et al. Int J Cardiolo 1996; 54 (suppl): S155-S163

CRITERIOS DE ACTIVIDAD DEL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DE LA ARTERITIS DE TAKAYASU

Aparición o empeoramiento de 2 o más de los siguientes:

- **afectación sistémica (fiebre, musculoesquelética)**
- **elevación de la VSG**
- **isquemia o inflamación vascular (claudicación, soplo, dolor en territorio vascular, disminución o abolición de pulsos, asimetría de tensión arterial en miembros superiores o inferiores o en ambos)**
- **imágenes arteriográficas típicas**

Kerr GS et al .Ann Intern Med 1994; 120: 919-929

DIAGNÓSTICO

Debemos de sospechar en una mujer joven que desarrolla:

-una disminución o ausencia de pulsos periféricos

- una asimetría con diferencia de la presión arterial cuando se comparan los valores observados al tomar la presión arterial en un brazo y en el contralateral

Se confirmará el diagnóstico con la presencia de anomalías en la arteriografía

CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DEL ACR 1990 (cumplir al menos 3)

1. **Edad menor de 40 años**
2. **Claudicación intermitente de las extremidades**
3. **Disminución del pulso en una o ambas arterial humerales**
4. **Diferencia en la tensión arterial sistólica entre ambos brazos mayor de 10 mm de Hg**
5. **Soplo audible a la auscultación sobre una o las dos arterias subclavias o la aorta abdominal**
6. **Arteriografía anormal (estrechamiento u oclusión de toda la aorta, sus ramas proximales o grandes arterias en la zona proximal de extremidades superiores e inferiores, no debida a arterioesclerosis, displasia fibromuscular)**

Sensibilidad 90.5% Especificidad 97.8%

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Procesos infecciosos (TB, sífilis, aneurismas micóticos)

- Enfermedades congénitas (Marfan, Ehlers-Danlos)

- Displasia fibromuscular

- Sarcoidosis

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Ergotismo

- Síndrome de Cogan

- Enfermedad de Kawasaki

- Arteritis de células gigantes

PRONÓSTICO

- El curso de la enfermedad es variable

- Puede alcanzarse la remisión

-La muerte es debido a:

insuficiencia cardiaca congestiva

infarto agudo de miocardio

accidente cerebro vascular

rotura de aneurisma

TRATAMIENTO

No existe un tratamiento “curativo” específico

El objetivo es disminuir el daño tisular debido a la isquemia y controlar los factores de riesgo que favorezcan el daño arterial y el fracaso renal

TRATAMIENTO

- CORTICOIDES

Dosis inicial de prednisona de 1 mg/kg/día con reducción de la dosis

-INMUNOSUPRESORES

Metotrexato a dosis de 15-25 mg semanales

Azatioprina a dosis de 2mg/kg/día

Leflunomida

Micofenolato mofetil

Ciclofosfamida

- AGENTES ANTI-TNF

TRATAMIENTO

- Control de la tensión arterial

IECA

- Insuficiencia cardíaca

Vasodilatadores

-Control de factores de riesgo ateromatoso (obesidad, hiperlipemia, tabaquismo)

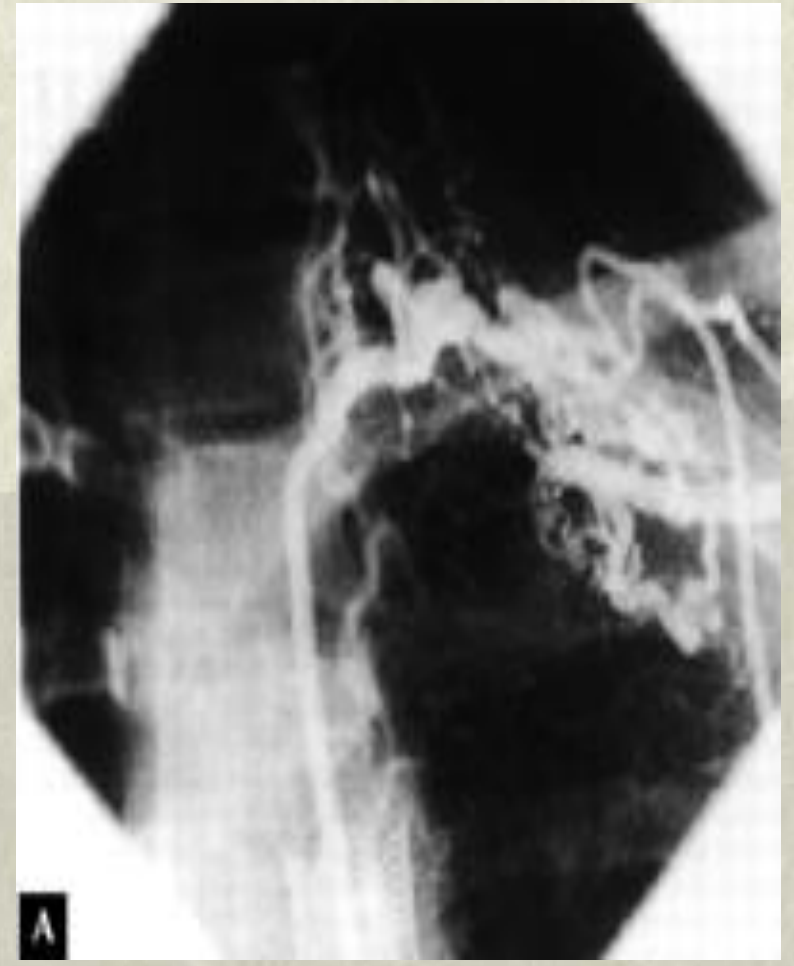
TRATAMIENTO

- Angioplastia transluminal percutánea

- Cirugía de by-pass

- Cirugía de los aneurismas







Arteria subclavia izquierda en arteriografía con estenosis del 95% y presencia de ramas colaterales

Post angioplastia con colocación de stent

GRACIAS