

Dr Javier Balaguer Germán

Dra Rosario García Díez

# Caso clínico

## 14/08/19



# 1. Presentación del caso



# 1. Presentación del caso

## 1.2 Antecedentes personales

- NAMC
- IAVD
- Fibromialgia
- IqX: Apendiectomía
- **Tratamiento habitual:**
  - Pantoprazol
  - Escitalopram
  - Lormetazepam.

# 1. Presentación del caso

## 1.3 Enfermedad actual

- **Cuadro de 6 meses de evolución:**
- - Síndrome constitucional:
  - Astenia y artralgias generalizadas,
    - sobre todo en hombros y caderas,
  - Pérdida de 10 kg de peso
  - Pérdida de apetito
- Alteración del hábito intestinal,
  - Alternando episodios de diarrea y estreñimiento.

# 1. Presentación del caso

## 1.3 Enfermedad actual

- **En los últimos 15 días:**
  - Fiebre vespertina
  - Postración
  - Dificultad para deambular de forma normal por dolores generalizados.
- Cefalea hemicraneal izquierda
- Dolor en articulación temporomandibular con la masticación de varios días de evolución .
  - Sensación de disminución de agudeza visual , que no define claramente.

# 1. Presentación del caso

## 1.4 Exploración física

- TA 110/70 T 38.6° .Sat 97% basal. Consciente orientada, normohidratada, normocolorada.
  - **CyC:** Arterias temporales no dolorosas a la palpación, no se aprecia tortuosidad.
  - **AC:** rítmica sin soplos .
  - **AP:** normal.
  - **Abdomen:** no masas ni visceromegalias.
  - **EEII:** normales.
  - **Exploración neurológica:** normal.

# 1. Presentación del caso

## 1.5 Pruebas de laboratorio

### ▪ HEMOGRAMA:

- Leucocitos 9.200 con formula normal.
- Hb 10.4
- VCM 77
- Plaq 516.000 .
- VSG 116

### ▪ Coagulación:

- Normal.

### ➤ Sistemático y sedimento de orina:

- Normal.

### ➤ Hemocultivo:

- Normal.

### BIOQUIMICA:

- Glucemia, funcion renal , PFH, lones , CA,P, BbT, PT : normales .
- PCR 115.
- Fe 14 ,
- Ferritina 450
- Transferrina 133,
- Vit B12 Ac Fólico normales.
- TSH y T4 normales

# 1. Presentación del caso

## 1.5 Pruebas de laboratorio

- Rx Tórax :Sin alteraciones significativas
- Rx pelvis y columna: signos degenerativos artrosicos.
- ECG: Ritmo sinusal ,sin alteraciones de la repolitización
- Interconsulta a Neurooftalmología :Edema Nervio óptico bilateral

## Resumen



5 meses de evolución

- Síndrome constitucional
- Alteración del tránsito intestinal

!!!VSG:116!!!

- Fiebre
- Cefalea
- Alteración de la visión

# Diagnóstico diferencial Fiebre y elevación de RFA

Infecciones

Conectivopatías

Neoplasias

Miscelánea

## Diagnóstico diferencial Arteritis de células gigantes.

- Epidemiología.
  - La incidencia de ACG por cada 100.000 habitantes mayores de 50 años, ha sido estimada en España en **10 casos** nuevos por año,
  - Además, se ha descrito en muchas zonas geográficas un incremento progresivo de la incidencia de ACG en las últimas décadas.

## Diagnóstico diferencial Arteritis de células gigantes.

- Epidemiología.
  - Picos de incidencia cada 5 a 7 años, sobre todo en los meses de invierno y otoño, así como un predominio en zonas urbanas.
  - Detección de en muestras provenientes de biopsia de arteria temporal.
    - ADN del Parvovirus B 19,
    - Anticuerpos IgM contra el virus parainfluenza tipo I, Mycoplasma pneumoniae y Chlamydia pneumoniae,
  - Hace pensar en una posible etiología infecciosa de la enfermedad.

# Diagnóstico diferencial Arteritis de células gigantes.

- Presentación clínica

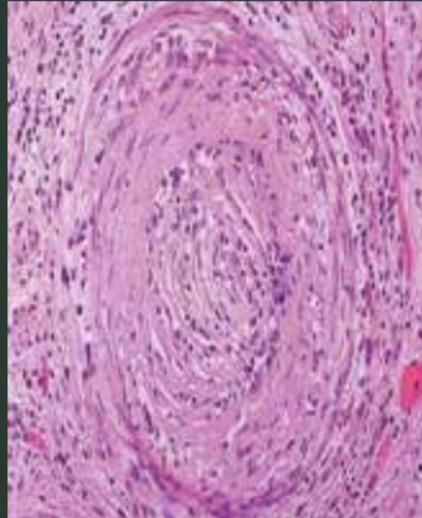


Tabla 1: **Manifestaciones atípicas de la arteritis de células gigantes (ACG)**

- Fiebre de origen desconocido.
- Síntomas respiratorios (especialmente tos).
- Manifestaciones ORL.  
*Glositis, glosodinia e infarto lingual, dolor faríngeo, sordera, necrosis del cuero cabelludo.*
- Enfermedad de otras arterias grandes y medianas.  
*Aneurisma Aórtico, disección aórtica, claudicación de miembros superiores e inferiores, isquemia mesentérica, hipertensión vascularrenal, infarto renal, fenómeno de Raynaud.*
- Manifestaciones neurológicas.  
*Neuropatía periférica, accidentes isquémicos transitorios (TIA) o ictus, demencia, delirium, psicosis, alucinaciones visuales, depresión.*
- Manifestaciones cardíacas.  
*Infarto de miocardio, pericarditis, taponamiento pericárdico.*
- Lesiones pseudotumorales vasculíticas.  
*Masa mamaria, ovárica o uterina, bocio multinodular.*
- Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH).
- Anemia hemolítica microangiopática.

## Diagnóstico diferencial Arteritis de células gigantes.

- Anatomía patológica



## Diagnóstico diferencial Arteritis de células gigantes.

Tabla 3: **Criterios para la clasificación de la arteritis de células gigantes (ACR, 1990)**

**Edad mayor de 50 años:** Los signos y síntomas comienzan a los 50 años o más.

**Cefalea brusca:** Cefalea de nueva aparición o distinta a la existente.

**Anomalías arteria temporal:** Hipersensibilidad a la palpación, disminución del pulso sin relación con arteriosclerosis de las arterias cervicales.

**VSG Aumentada:** VSG > 50 mm/h según método Westergren.

**Biopsia arterial temporal anormal:** Vasculitis con mononucleares o granulomas de células gigantes multinucleadas.

*Nota: Se dice que un paciente con vasculitis tiene arteritis de células gigantes, si cumple al menos tres de estos cinco criterios. La presencia de tres o más criterios tiene una sensibilidad del 93,5% y una especificidad del 91,2%*

## Diagnóstico diferencial Arteritis de células gigantes.

### Tratamiento:

- En casi todos los casos es adecuada una dosis inicial de 40-60 mg diarios de prednisona o equivalente.
- Si el paciente no responde pronto, se debe aumentar la dosis hasta 1 mg /kg/día.
- **!!!Más importante que la dosis de esteroides, es iniciar de forma temprana el tratamiento!!!**
- En los pacientes con pérdida visual de un ojo se puede optar por administrar megadosis intravenosas de corticoides o por iniciar el tratamiento con 60-80 mg de prednisona,

## Diagnóstico diferencial Polimialgia reumática

- Epidemiología:
  - La edad de comienzo de ambas enfermedades es de aproximadamente 70-75 años, con un rango que va desde los 50 hasta más de 90 años.
    - Excepcionalmente, se han descrito casos de PMR en pacientes más jóvenes.
  - Las mujeres se afectan más frecuentemente que los varones

## Diagnóstico diferencial Polimialgia reumática

- **Manifestaciones clínicas**
- Las manifestaciones sistémicas como:
  - Malestar general
  - Cansancio
  - Anorexia
  - Febrícula
  - Pérdida de peso
  - Síndrome depresivo
- Es raro encontrar fiebre alta a no ser que coexista una ACG en el mismo paciente.

## Diagnóstico diferencial Polimialgia reumática

- **Manifestaciones clínicas**
- Las artralgiás se centran en:
  - Las regiones proximales de los miembros (cintura escapular y pelviana)
  - Cuello
  - Musculatura axial
  - Inserciones tendinosas.
- La rigidez matutina, mayor de una hora de duración, y la incapacidad funcional intensa, recuerdan las de la artritis reumatoide.
- El dolor nocturno es común y el movimiento durante el sueño despierta al paciente.

## Diagnóstico diferencial Polimialgia reumática

- Existen numerosos indicios de la relación entre la PMR y la ACG; ambas deben ser consideradas manifestaciones patológicas de un proceso común.
- La relación con la edad, etnia, región geográfica, alelos de la clase II y producción de citocinas inflamatorias son las mismas en ambos procesos.
- Entre el 30-50% de los pacientes con ACG desarrollan PMR y entre el 10-15% de los pacientes que sólo parecen tener PMR presentan resultados positivos en la biopsia de arteria temporal.

## Diagnóstico diferencial Polimialgia reumática

Tabla 2: **Criterios diagnósticos para la polimialgia reumática (PMR)**

### **Criterios de Chuang y colaboradores (1982)**

- Edad igual o superior a 50 años.
- Molestias dolorosas y rigidez bilateral durante 1 mes o más, con afectación de dos de las áreas siguientes: cuello o torso, hombros o regiones proximales de los brazos y caderas o superficies proximales de los muslos.
- Velocidad de sedimentación globular (VSG) superior a 40 mm/h.
- Exclusión de todos los demás diagnósticos, excepto artritis de células gigantes (ACG).

### **Criterios de Healey (1984)**

- Dolor persistente durante al menos 1 mes y afectación de dos de las áreas siguientes: cuello, hombros y cintura pélvica.
- Rigidez matutina con duración superior a una hora.
- Respuesta rápida a la prednisona (20 mg/ día o menos).
- Ausencia de otras enfermedades capaces de causar síntomas musculoesqueléticos.
- Edad superior a 50 años.
- VSG superior a 40 mm/h.

*Nota:* Con cada conjunto de criterios, deben existir todas las anomalías citadas para establecer el diagnóstico de PMR.

## Diagnóstico diferencial Polimialgia reumática

**Tabla 2.** Diagnóstico diferencial de la PMR

**Infecciones:**

- Síndromes postvirocos.
- Tuberculosis.
- Brucelosis.

**Neoplasias:**

- Meloma múltiple.
- Cáncer de mama.
- Cáncer gastrointestinal.

**Enfermedades musculoesqueléticas:**

- Artritis reumatoide de comienzo en el anciano.
- Lupus eritematoso sistémico de comienzo en el anciano.
- Polmiositis.
- Síndrome fibromiálgico.
- Osteoartritis.
- Osteomalacia y osteoporosis.

**Patología endocrina:**

- Hipotiroidismo.

## Diagnóstico diferencial Arteritis de Takayasu

- Los hallazgos histopatológicos y radiográficos en GCA y arteritis de Takayasu pueden ser indistinguibles.
- Estos dos trastornos se diferencian principalmente por las diferencias en la edad de los pacientes afectados: la ACG casi nunca ocurre en individuos menores de 50 años, mientras que la arteritis de Takayasu generalmente comienza antes de los 40 años (y con frecuencia a edades mucho más jóvenes).
- Además, las expresiones clínicas de las dos enfermedades difieren. Como ejemplos, la hipertensión renovascular debido a la estenosis de la arteria renal no ocurre en la ACG, y la pérdida de la vista debido a la neuropatía óptica isquémica anterior es inusual en la arteritis de Takayasu

## Diagnóstico diferencial Arteritis de Takayasu

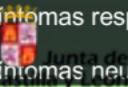
### ▪ Síntomas y signos:

- Síndrome constitucional
- Artralgias
- Carotidinia
- Pulso periférico ausente o débil
- Miembro claudicación
- Existencia de soplos
- Presión sanguínea discreta entre brazos
- Hipertensión
- Angina
- Síntomas gastrointestinales
- Lesiones de la piel
- Síntomas respiratorios
- Síntomas neurológicos

- Fiebre

- Claudicación mandibular

- Alteración visual



Junta de Andalucía



## Diagnóstico diferencial Arteritis de pequeño y mediano vaso

- Pueden imitar la ACG a través de su tendencia compartida a causar síntomas sistémicos.
- Generalmente hay poca dificultad para diferenciar la ACG de la poliangeítis microscópica, la granulomatosis con poliangeítis (Wegener) y la poliarteritis nodosa debido a las diferentes distribuciones vasculares de estas enfermedades, su histopatología generalmente distintiva y sus patrones de afectación de los órganos.
  - Sin embargo, en casos ocasionales, estas formas de vasculitis necrotizante involucran la arteria temporal.

## Diagnóstico diferencial Arteritis de pequeño y mediano vaso



- Artralgias

- Síndrome constitucional

- Elevación de RFA

- Alteraciones cutáneas

- Neuropatías periféricas

- Afectación región ORL

- Afectación pulmonar

- Fracaso renal

# Diagnóstico diferencial Aortitis idiopática

- La aortitis de causa desconocida
- Puede afectar la aorta ascendente con una histopatología similar a la de las arterias GCA y Takayasu, pero sin los estigmas clínicos característicos de estas enfermedades.
- El descubrimiento de la aortitis es casi siempre inesperado, y generalmente llama la atención en la inspección histopatológica de un aneurisma resecado quirúrgicamente.
- La aortitis también puede ocurrir como una complicación de :
  - Infecciones
  - Sarcoidosis
  - Síndrome de Cogan
  - Otras enfermedades reumáticas sistémicas
  - También se ha informado de aortitis linfoplasmacítica característica de la enfermedad de inmunoglobulina G4 (IgG4)

## Diagnóstico diferencial Aortitis idiopática

- La evaluación de casos de aortitis inesperada requiere una búsqueda diligente de la enfermedad asociada, especialmente la arteritis por ACG y Takayasu, y una imagen cuidadosa de todo el árbol arterial. Si no revela nada, se puede considerar la posibilidad de aortitis idiopática.
- Estudios de imágenes de seguimiento vigilantes son esenciales, ya que pueden producirse nuevos aneurismas o sitios de compromiso.

# Diagnóstico diferencial Neuropatía óptica

- La neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NAAION) se presenta pérdida de visión brusca, indolora con edema de papila, defecto pupilar aferente y alteraciones campimétricas ipsilaterales.
- Los FRCV y el uso de ciertos medicamentos como el sildenafil son factores de riesgo.
- Los criterios diagnósticos de esta entidad son los siguientes:
  - 1. Edema disco sectorial o difuso que predomina más en un sector que otros.
  - 2. Ausencia de pérdida de visión ni subjetiva ni objetiva asociada.
  - 3. Ausencia de otras causas de origen ocular, hematológico, orbitario o neurológico asociadas
- Otras características clínicas de ACG y marcadores de inflamación de laboratorio, como una VSG elevada y / o PCR, generalmente están ausentes en NAAION.
- En casos dudosos, la ausencia de realce de la cabeza óptica en imágenes de resonancia magnética (IRM) de alto campo (3T) ("signo de punto brillante central") puede argumentar en contra de un diagnóstico de AION arterítico.

# Diagnóstico diferencial Infección

- Cuadro de 6 meses de evolución
- Claudicación mandibular
- Hemocultivos -

- La aparición de fiebre siempre obliga a considerar la infección.
- La endocarditis y otras enfermedades infecciosas como la TBC, Brucelosis o viriasis pueden ir acompañadas de:
  - Mialgias
  - Artralgias
  - Dolor de cabeza
  - Síndrome constitucional
  - Alteraciones de la visión
  - Elevaciones de la VSG y la PCR
- Los hemocultivos deben considerarse en todos estos casos.

# Pruebas solicitadas

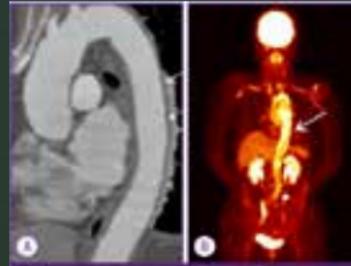
- Ecografía-Doppler



- Biopsia



- RM vs PET



- Serologías

- IF-G
- Brucelosis

## Presunción diagnóstica

Temporal arteritis



ARTIWAGEN

Gracias

M A D R I D