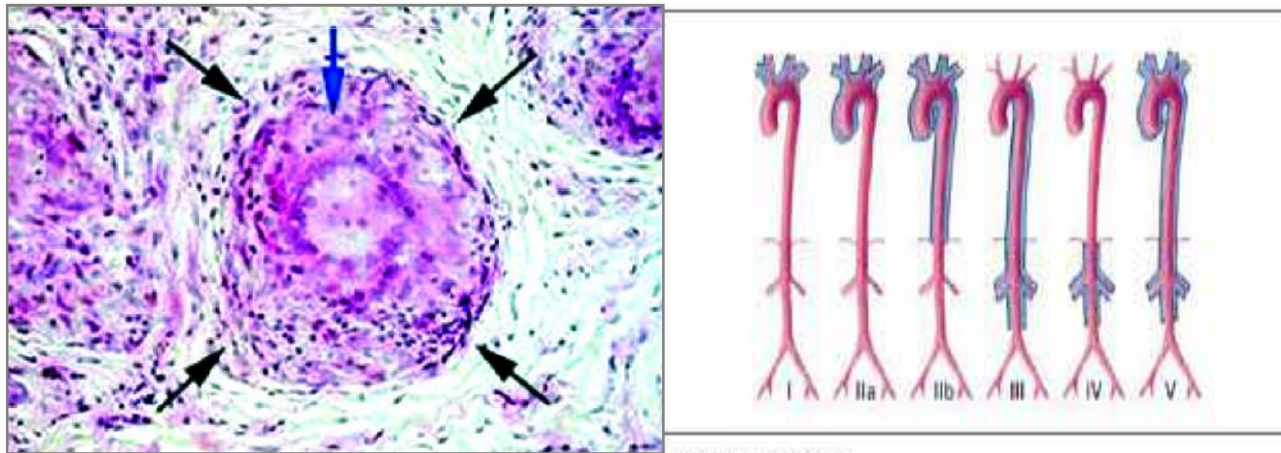


**VASCULITIS DE GRANDES VASOS:
AORTITIS TORÁCICA / VASCULITIS SARCOIDEA.**



Cristina Maldonado Úbeda - Bárbara Hernández Sierra - Alejandra Aceituno Caño.

Servicio de Medicina Interna - Hospital Torrecárdenas (Almería)

Antecedentes Personales:



Mujer de 41 años.

Natural de Almería. Vida previa: activa. Laboral: secretaria.

- No alergias medicamentosas.
- FRV: Hipercolesterolemia.
- Hipotiroidismo primario.
- Litiasis renoureteral izquierda.
- No intervenciones quirúrgicas.
- No hábitos tóxicos.
- Tratamiento habitual: eutirox 50mg, simvastatina 10mg.

Anamnesis:



Inicio de los síntomas:

Junio 2007 (hace 7 años)

Curso: Progresivo

Evolución: 2-3 meses

Ingreso en Medicina Interna:

Estudio de Síndrome Constitucional

1. Astenia.
2. Hiporexia.
3. Pérdida ponderal: 5-6 Kg.
4. Tos seca.
5. Sudoración nocturna.
6. Febrícula vespertina.

Exploración Física:



Constantes:

TA: 100/60.

T° : 36.5°C.

FC: 80 lpm.

FR: 16rpm.

Sat O2: 97%.

Moderada sensación de enfermedad. Eupneica.

Bien hidratada y perfundida. Palidez cutáneo-mucosa.

No aftas, ni semiología inflamatoria osteoarticular.

No alteraciones cutáneas, ni adenopatías palpables.

AC: tonos **ritmicos sin soplos**, roce ni ritmo de galope.

AR: MVC con **roncus y sibilancias** en campos superiores.

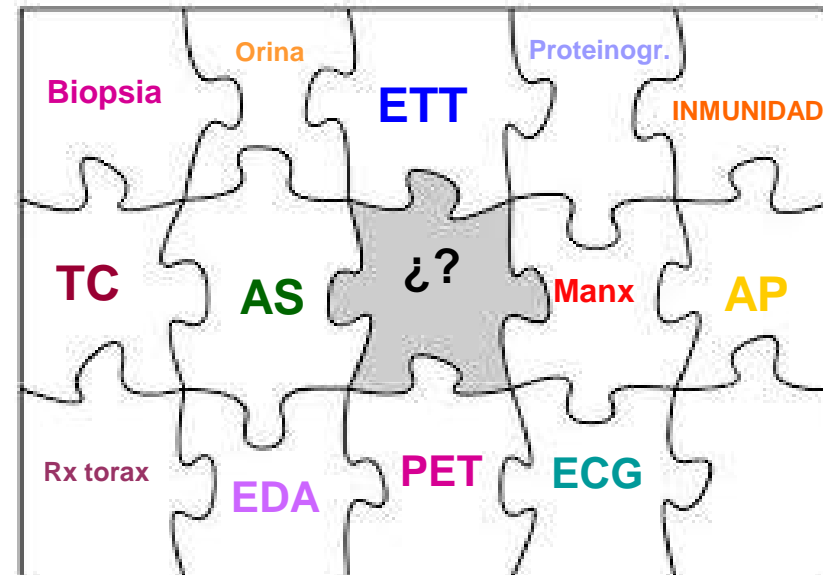
Abdomen: Anodino.

MMII: No edemas ni signos de TVP.

Pruebas complementarias iniciales



1. Analítica sangre.
2. Analisis de orina
3. Gasometría arterial.
4. Rx tórax PA.
5. ECG
6. Hemocultivos.
7. Mantoux.
8. Autoinmunidad.
9. Serología infecciosas.
10. TAC cervical.
11. TAC toraco-abdominal.
12. Fibrobroncoscopia.
13. Eco-EDA.



¿Diagnóstico?

Pruebas complementarias básicas de inicio:



Hb 11.6; VCM 78

Leucocitosis

VSG 93 mm

ECA normal

- **Hemograma:** Hb 11.6g/dl, VCM 78fL, Leucocitos 14.400 (fórmula normal), plaquetas 310.000.
- **Bioquímica y coagulación:** función renal, calcio e iones normales.
- **Perfil hepatobiliar, lipídico, tiroideo, proteico, coagulación:** normal.

- **RFA:** VSG 93 mm. PCR 15 mg/l; FR:16. **ECA:** 0.04 U/L (normal).
- **Inmunoglobulinas y complemento:** sin alteraciones.
- **Autoinmunidad:** ANA (-), ENA (-); AL, ACA, AntiB2GP(-).

- **Serologías infecciosas y Mantoux:** negativo.
- **Análisis de orina:** normal, sin proteinuria.
- **Gasometría arterial:** pH7.43, PaO2 83, PaCO2 35, SatO2 97 %



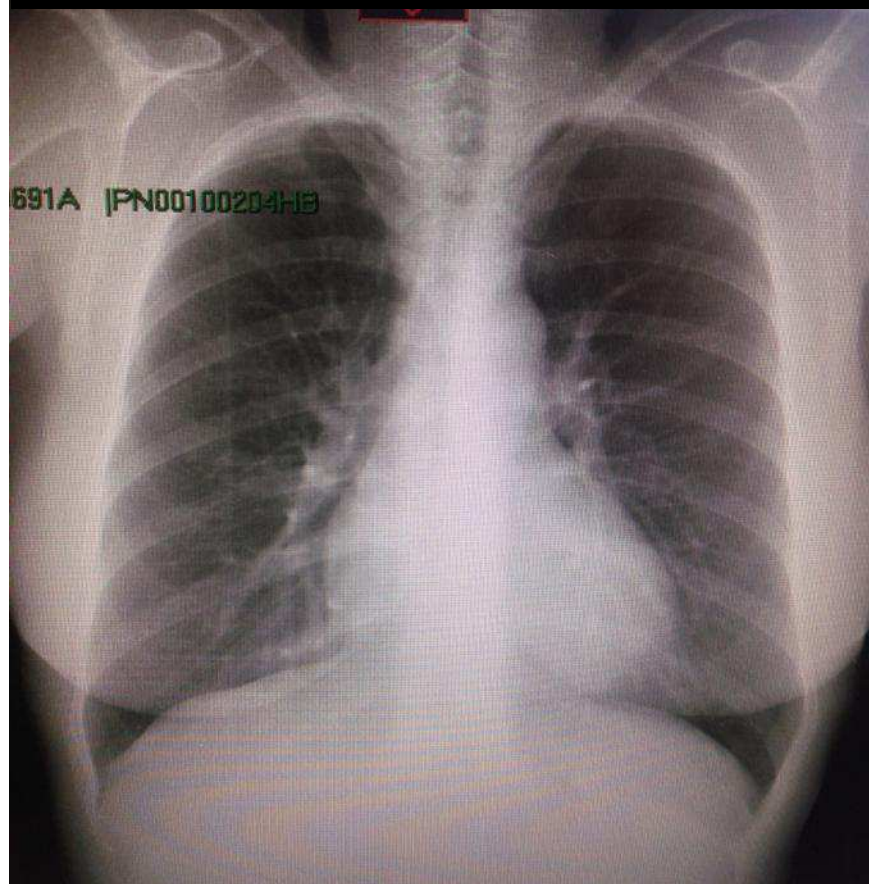
Electrocardiograma: taquicardia sinusal a 120 lpm, sin alteraciones de la repolarización ni del segmento ST.

Ecocardiograma transtorácico: sin hallazgos patológicos

Rx tórax simple:



Rx PA tórax



Resto de pruebas complementarias:

TAC CERVICOTORÁCICO (13/06/08):

- Adenopatías hiliares bilaterales y marcado engrosamiento por tejido linfoide peribroncovascular hilar bilateral.
- Pequeña imagen densa tubular (nódulo) en lóbulo superior derecho y pequeñas condensaciones seudotubulares nodulares en LID.

FIBROBRONCOSCOPIA (17/06/08):

- Lesiones sobreelevadas a nivel de la mucosa, en empedrado, de aspecto blanquecino y fondo hiperémico intenso.
- Microbiología: cultivo de rutina y mycobacterias negativo.
- BAL: alveolitis linfocitaria con cociente CD4/CD8 3.5.
- Anatomía Patológica: sin displasia. Estroma fibrótico.
- Tinción Rojo Congo: negativa.

Resto de pruebas complementarias:

ECOENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA (23/06/08):

PAAF de conglomerado adenopático mediastínico.

Anatomía Patológica: proliferación linfoide.

FIBROBRONCOSCOPIA (17/06/08):

- Lesiones sobreelevadas a nivel de la mucosa, **en empedrado**, de aspecto blanquecino y fondo hiperémico intenso.
- Microbiología: cultivo de rutina y mycobacterias negativo.
- BAL: alveolitis linfocitaria con cociente CD4/CD8 3.5.
- Anatomía Patológica: sin displasia. Estroma fibrótico.
- Tinción Rojo Congo: negativa.

Actitud:



Medicina Interna:
H. Torrecárdenas.



Medicina Interna:
Granada (H. Cecilio/ H. Nieves).

Estudio



Realización de pruebas complementarias dirigidas:

- Medicina Nuclear: PET.
- Cirugía torácica: Biopsia adenopatía mediastínica.

Granada: hospital de referencia (PET y Cx torácica)

- **Derivación a Cirugía torácica del Hospital Virgen de las Nieves (Granada):**
Biopsia de adenopatía mediastínica.

Biopsia DESESTIMADA por alto riesgo quirúrgico: cercana a grandes vasos

- **Primera PET (Julio 2008):** focos hipermetabólicos en ambos campos pulmonares y mediastínicos, simétricos, sugerente de proceso inflamatorio granulomatoso más que linfoproliferativo.
- Seguimiento ambulatorio (H. San Cecilio) con diagnóstico de presunción **(enfermedad granulomatosa):** Granulomatosis con Poliangeítis Limitada (Wegener) vs Sarcoidosis.

Evolución:

Julio 2008

- Fiebre y afectación del estado general.
- Inicia tratamiento esteroideo: **PD 1mg/kg/d vo.**

Bajada progresiva de 10mg / mes. Peso de 50Kg.

- Evolución favorable: asintomática.

Nov 2008

TAC Torácico de control (Nov 2008):

- Tractos fibrosos pleuropulmonares en vértices. Nódulos subpleurales.
- **No se observan adenopatías hiliares ni mediastínicas.**
- PD en descenso: decide la suspensión de éstos cuando mantenía bajas dosis (10 mg/d).

Reaparece: **fiebre, tos, disnea.**

Realización de nuevas pruebas complementarias

Continúa en esta fase en H. Clínico: nuevas pruebas y seguimiento en Consultas Externas.

TAC tórax

- Engrosamiento de mucosa traqueal
- Nódulo 10mm en LID (no abordable quirúrgicamente)

TAC senos

- Rinitis atrófica sin otras alteraciones.

Broncoscop

- Lesiones milimétricas en **empedrado** en toda la extensión de la tráquea con **carina engrosada**, que se extienden a bronquios principales con mayor afectación de la pars membranácea formando "imagen en rosario".

ANA,ANCA(-)

- Biopsia: **Granulomas No Caseificantes**.
- BAL: Subpoblaciones linfocitarias, cociente CD4/CD8 normal

PET

- **Reaparece refuerzo en la captación en hilios y mediastino**

Resumen evolutivo 2008:

- Es dada de alta en H. Clínico Granada con diagnóstico de **Enfermedad Granulomatosa no especificada**.

“La afectación de la tráquea y aparición de un nódulo pulmonar en ausencia de otros datos de sarcoidosis, sugieren como primera posibilidad diagnóstica Granulomatosis con Poliangeítis limitada, si bien en la biopsia identificó un granuloma no caseificante y no signos de vasculitis”.

Evolución:

2008 - 2012

- Estable y asintomática en los últimos cuatro años (2008-2012).
- Diagnosticada de Enfermedad Granulomatosa (no especificada)
- Tto de mantenimiento con Metrotrexate (buena tolerancia).

Marzo 2012

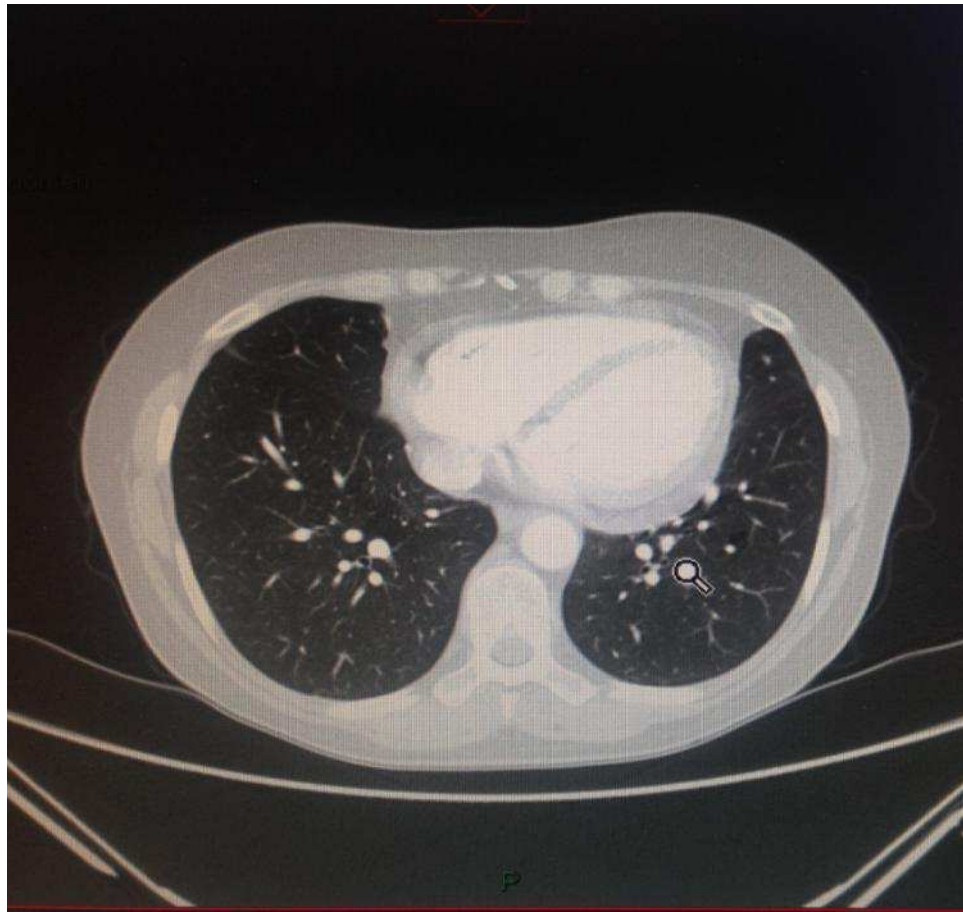
Nueva sintomatología:

- Astenia, anorexia, pérdida de peso (2Kg).
- Disnea de medianos esfuerzos.
- Dolor centrotorácico intermitente y persistente (nuevo).



ANGIOTAC TÓRAX

AngioTAC con contraste iv:

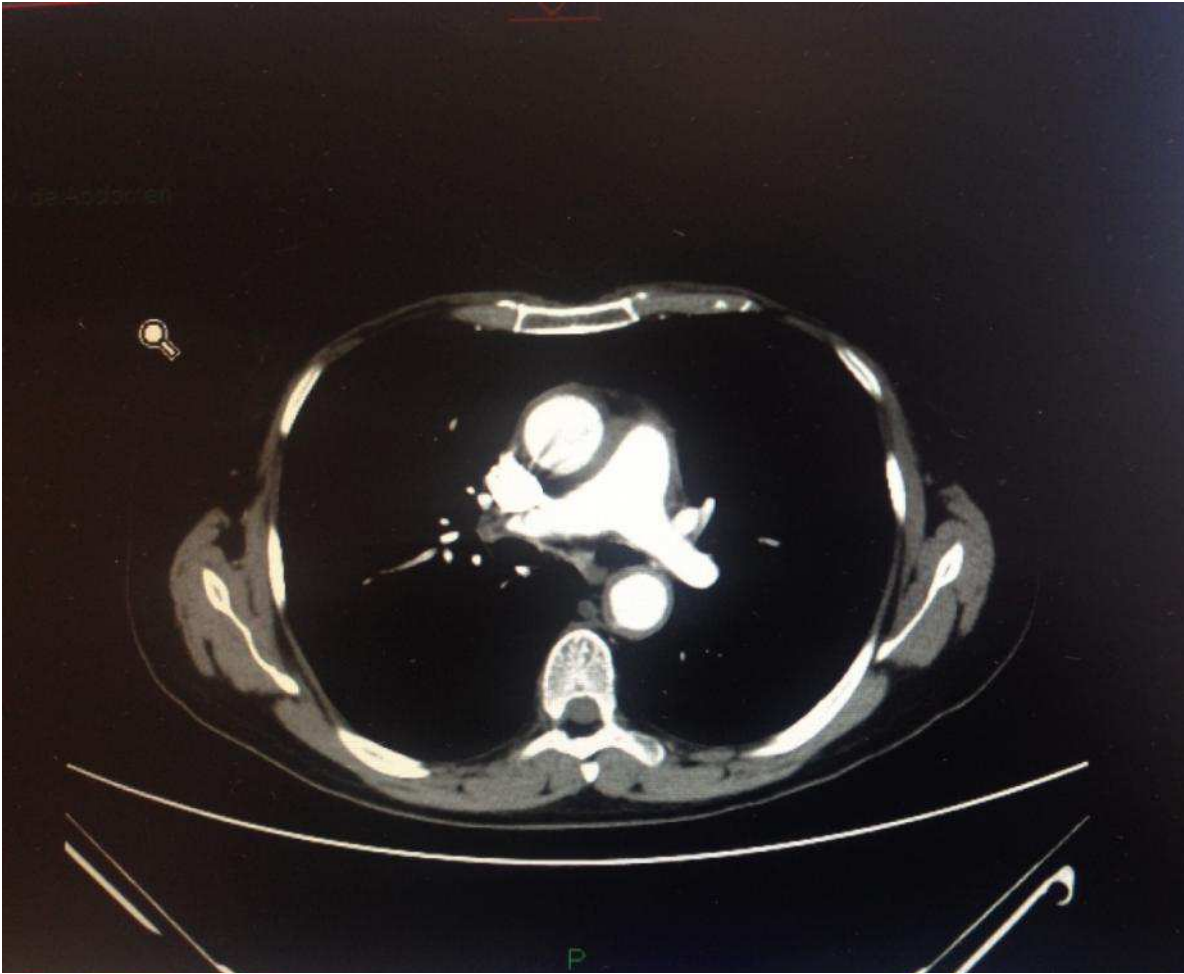
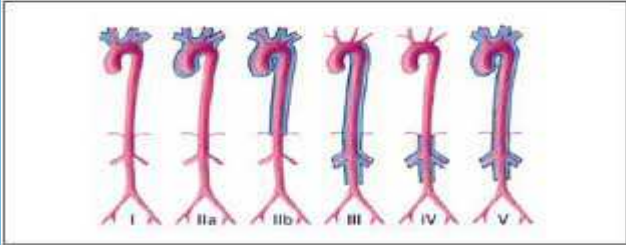


Derrame
pericárdico

Peq. Adenopatias
Mediastínicas
Prevasculares

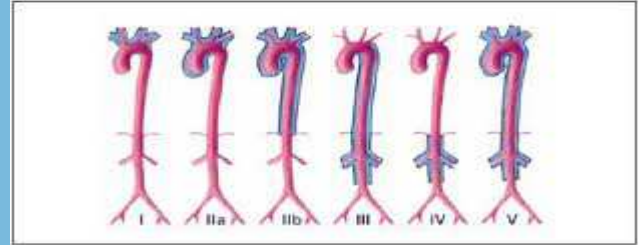
Parenq. Pulmonar:
No nódulos

Hallazgos de AngioTAC



IIb

Hallazgos de AngioTAC



1. No se identifica infiltrados, nodulos ni derrame pleural.
2. Derrame pericárdico (1cm) en apex ventricular.
3. Adenopatías mediastínicas de prevasculares.
4. **Engrosamiento concentrico de paredes arteriales de grandes vasos:**
 - Aorta ascendente y cayado aórtico.
 - Mitad de aorta descendente.
 - Primeras porciones de troncos braquiocefálicos.
5. **Máximo grosor (5mm) en Aorta ascendente y cayado sin producir estenosis significativas.**

IIb

JUICIO CLINICO RADIOLÓGICO:

Cambios respecto a imágenes previas en grandes vasos compatibles:

ARTERITIS DE TAKAYASU.

1º Criterio Diagnóstico: Ishikawa 1988.

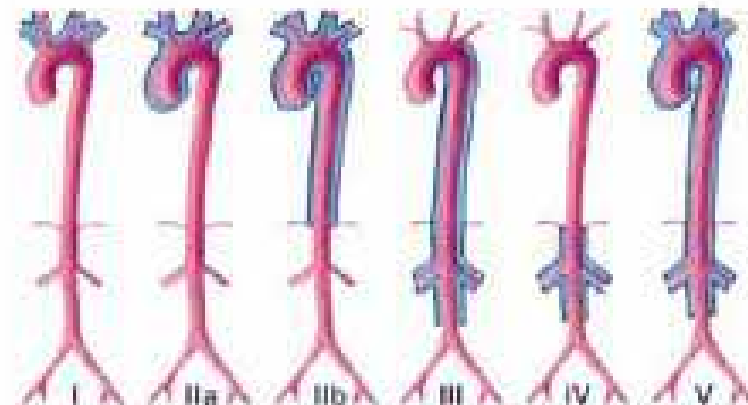
Chapel Hill Consensus Conference (CHCC 2012)



Cuadro 1. Criterios diagnósticos de enfermedad de takayasu ACR

1. Edad de inicio de síntomas < 40 años
2. Claudicación de extremidades, especialmente en las extremidades superiores
3. Disminución del pulso braquial en 1 o ambas arterias
4. Diferencia de la presión arterial sistólica de ≥ 10 mm Hg entre los brazos
5. Soplos sobre arteria subclavia o aorta abdominal
6. Arteriografía anormal (estenosis u oclusión de la aorta entera, sus ramas primarias o arterias grandes proximales de las extremidades, no secundario a aterosclerosis o displasia fibromuscular)

- **Gold Stándar:**
Arteriografía + biopsia endovascular.
- PET: (diagnóstico precoz)
Captación F-18-Desoxiglucosa.
- Tto: Corticoides +/- Citotóxicos
(Ciclofosfamida o MTX)



The role of 18F-FDG PET in characterising disease activity in Takayasu arteritis

European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging: May 2004, Volume 31.

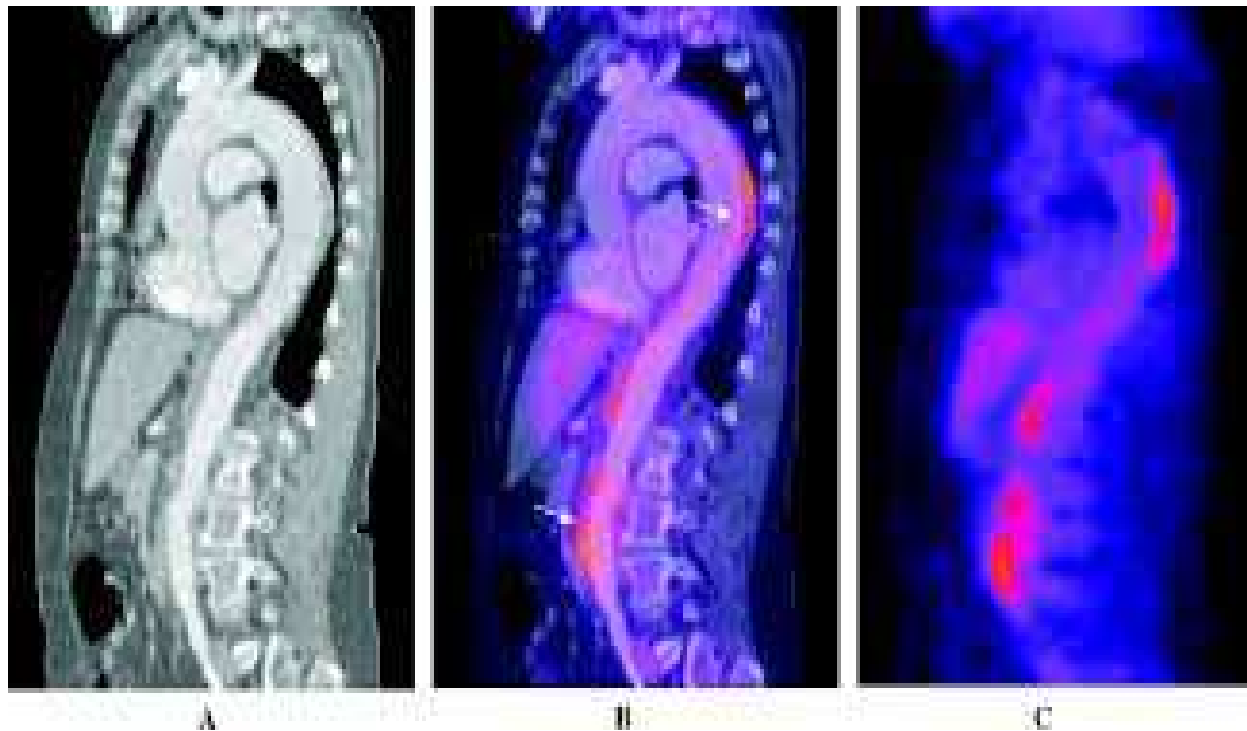
- **Diagnóstico difícil**: criterios clínicos + pruebas de imagen.
- El empleo del **PET-18 FDG** ha supuesto un avance en el diagnóstico y seguimiento de esta enfermedad.

S 92%	E 100%
VPN 85%	VPP 100%

We conclude that 18-FDG PET can be used to:

- Diagnose early disease: **DIAGNOSTICO PRECOZ.**
- Detect active disease (even within chronic changes): **ACTIVIDAD.**
- Monitor the effectiveness of treatment: **RESPUESTA AL TTO**

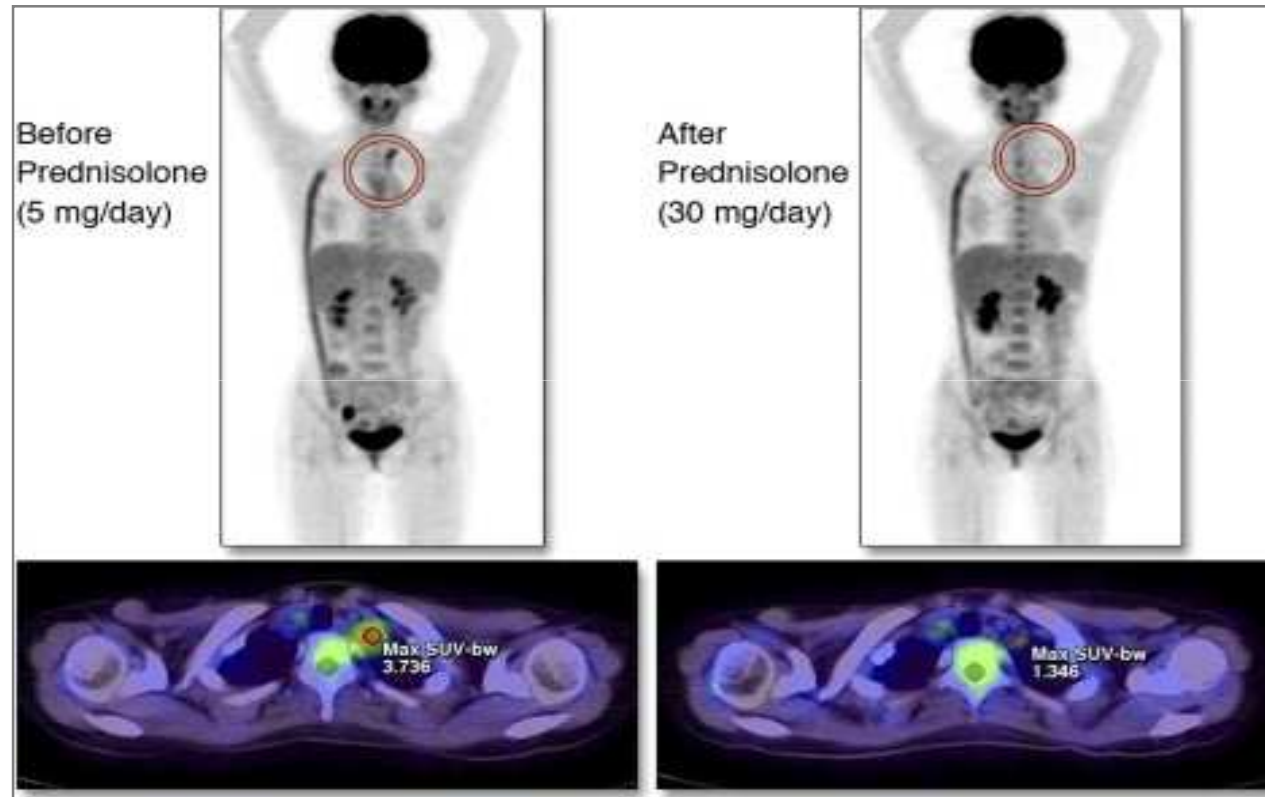
Tomografía por Emisión de Positrones.



USOS DEL 18 FDG-PET

Diagnóstico: localiza y delimita áreas inflamadas del vaso.

Tomografía por Emisión de Positrones.



Monitoriza
respuesta
tratamiento:

Desaparece
Inflamacion
del vaso.

USOS DEL 18 FDG-PET

Diagnóstico: localiza y delimita áreas inflamadas del vaso.

Evolución H. Torrecárdenas:

Ante la clínica manifiesta y los hallazgos en pruebas de imagen, diagnóstico:

Aortitis- Arteritis de Takayasu / Vasculitis Sarcoidea

Inicia tratamiento con Ciclofosfamida iv + Metilprednisolona iv (3 bolos de 500mg iv), seguido de Prednisona oral (40mg en pauta descendente): resultando ineficaz.

Se cambia la línea terapéutica a: Infliximab 5 mg/kg iv a la semana 0-2-6 y después cada 8 semanas, continuado de MTX 10mg/sem + PD en pauta descenciente vo.

Evolución:

- Se programa una nueva prueba de imagen tras dicha línea de tto.
- **PET** : desaparecen las captaciones inflamatorias descritas.

Actualmente:

- Asintomática y estable.
- Ha recuperado su actividad laboral normal.
- **PET de control (Marzo 2014)**: continúan sin aparecer lesiones inflamatorias en el territorio de la Aorta ni a otros niveles.
- Tratamiento de mantenimiento (a día de hoy):

Metotrexate 2.5mg/72horas + Prednisona 5mg/24h vo.

Conclusiones:



- Las enfermedades autoinmunes sistémicas suponen un **reto diagnóstico** en la práctica clínica.
- *“No existen enfermedades, sino enfermos con enfermedades”*
- Existen casos de **SOLAPAMIENTO**, donde los factores TIEMPO y EVOLUCIÓN de la enfermedad son **claves**.
- El **apoyo** interdisciplinar y de **compañeros** especialistas, en ocasiones es fundamental para llegar a la “ luz ” del diagnóstico definitivo.

Pilares Básicos en Enfermedades Sistémicas:

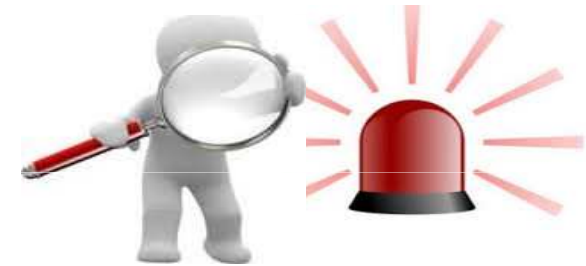
¡Mente Abierta!



¡Factor tiempo!



¡Alerta!



Diagnóstico

¡Apoyo + debate!



Conclusiones:

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO:

- Nos enfrentamos a otro cuadro de VASCULITIS con afectación de grandes vasos y síntomas de SOLAPAMIENTO.

DIAGNÓSTICO ACTUAL MÁS ACERTADO:

- **Aortitis Torácica like Takayasu / Vasculitis Sarcoidea.**

CRÍTICAS:

- No ha sido posible la realización de una biopsia para confirmación histopatológica.

Bibliografía:



- Diagnostic and classification criteria of Takayasu arteritis. Journal of Autoimmunity. Oct 2013.
- The role of 18F-FDG PET in characterising disease activity in Takayasu arteritis. European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging: May 2004, Volume 31.
- Gigant cell arteritis and Takayasu aortitis. Morphologic, pathogenetic and etiologic factors. International Journal of Cardiology. Vol 75. 2000.
- Diagnóstico de Arteritis de Takayasu mediante técnicas no invasivas. Radiología. Vol 51. 2009.
- Respiratory tract involvement in granulomatosis with polyangiitis. Talmadge E. King. Uptodate.

¡Gracias!

Casos Clínicos Residentes: Vasculitis

Dra. Bárbara Hernández Sierra (MIR R4 Med. Interna)



7-8 Noviembre-2014 Hospital Costa del Sol (Marbella)

VII Curso de Actualización en Enfermedades Autoinmunes de la AADEA.