

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Paciente con factor de riesgo cardiovascular poco frecuente

Alba Ramírez Bueno

Residente Medicina Interna

H. Clínico Virgen de la Victoria

(Málaga)

Antecedentes Personales

Mujer, 45 años

- No alergias medicamentosas conocidas
- No hábitos tóxicos
- Hemorragia digestiva alta secundaria a ulcus gástrico en 1994 (26 años)
- Litiasis renal

Antecedentes Familiares

- Hermana, hipertensión arterial de años de evolución. Fallecida con 38 años por infarto agudo de miocardio
- Abuela materna fallecida con 48 años por infarto agudo de miocardio

Historia de la Enfermedad

32 años

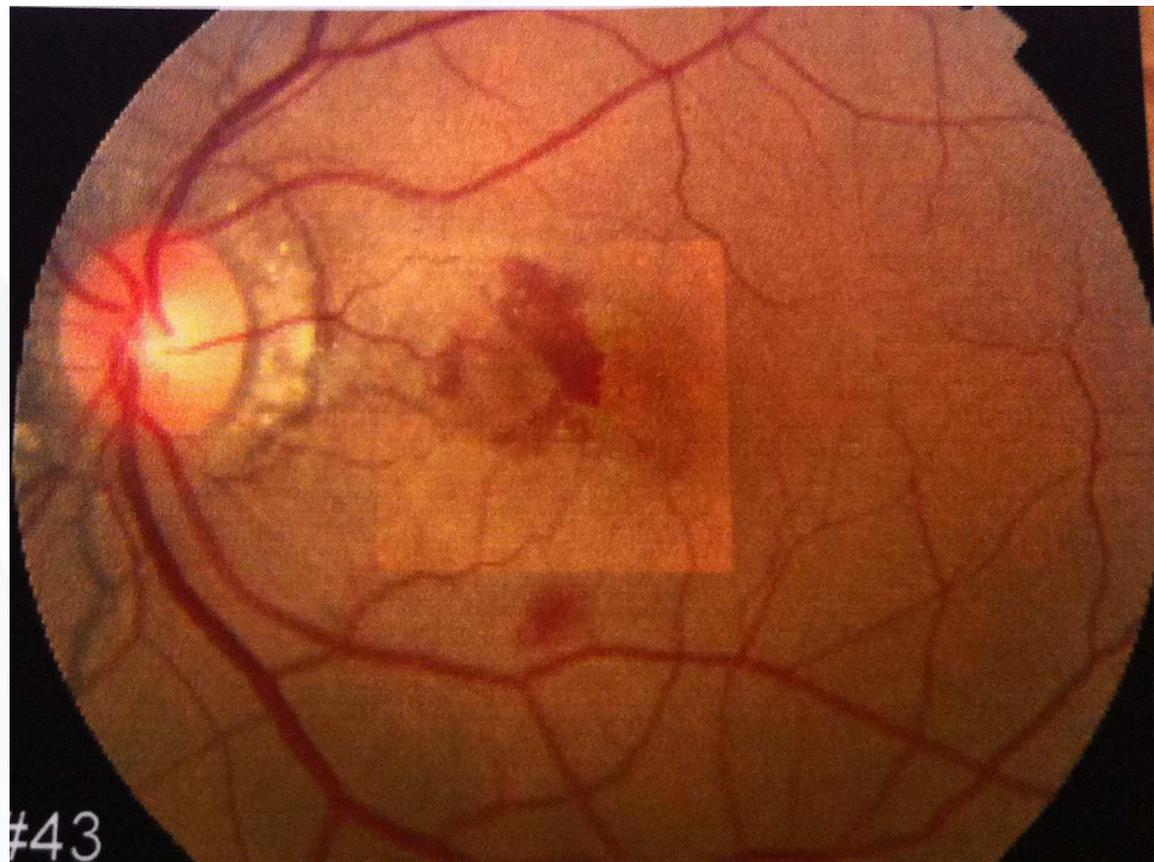
Pérdida de visión central, de unos meses de evolución, que ha ido empeorado progresivamente.

Fondo de ojo:

- Papila normal
- Ojo izquierdo: hemorragia subretiniana nasal

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



#43

Historia de la Enfermedad

35 años

Dolor en miembros inferiores, especialmente el izquierdo, que aumenta durante la marcha y mejora en reposo, obligándole a detenerse ocasionalmente.

Exploración Física

Frialdad en miembros inferiores.

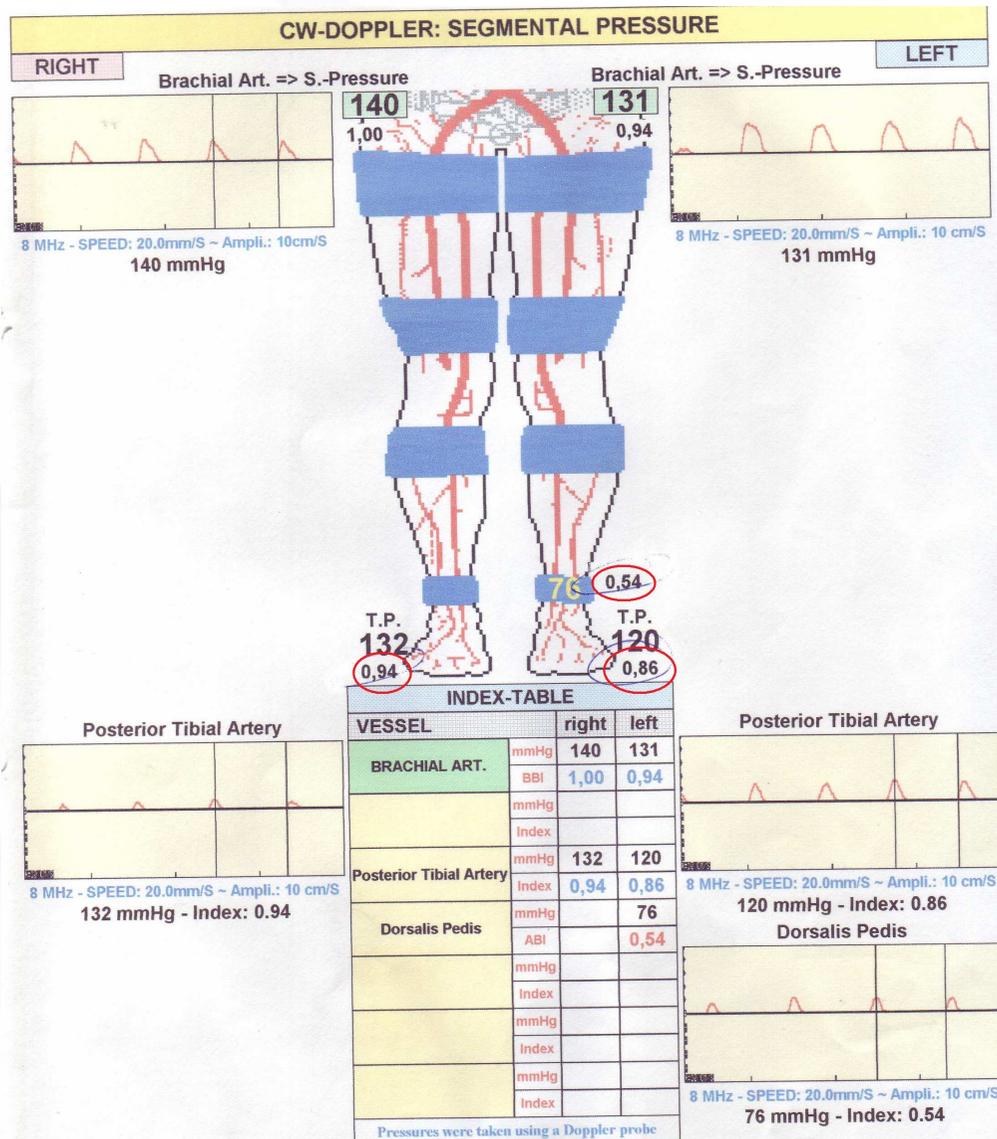
Índice tobillo – brazo:

- Miembro inferior derecho: ITB 0.9 (pedio)
- Miembro inferior izquierdo: ITB 0,86 (pedio),
ITB 0,54 (tibial posterior)

Se inicia tratamiento con Pentoxifilina 600 mg cada 12 horas

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Pruebas Complementarias

Doppler arterial miembros inferiores:

Arteriopatía difusa con afectación principal de arterias femorales superficiales, con varias estenosis bilaterales, de trayecto corto y alteración moderada de los flujos

Historia de la Enfermedad

42 años

Episodio de parestesias en brazo izquierdo de unos 30 minutos de duración. Dificultad para hablar.

Pruebas Complementarias

ECG:

Ritmo sinusal a 80 lpm, sin alteraciones en la repolarización

Ecocardiograma:

Válvulas de morfología, apertura y flujos dentro de los límites normales. Ventrículo izquierdo de dimensiones y contractilidad conservada. Aurícula izquierda y cavidades derechas de dimensiones normales. No derrame pericárdico.

Pruebas Complementarias

Angio - RMN:

- Estenosis a nivel de carótida cavernosa izquierda.
- Lesión de alta señal en tálamo derecho, compatible con lesión isquémica a este nivel.

Pruebas Complementarias

Doppler TSA:

- Sistema carotideo derecho sin placas de ateroma y con flujos de características normales.
- A nivel izquierdo se aprecia una pequeña placa de ateroma calcificada y poco elevada en la bifurcación, que no provoca estenosis hemodinámicamente significativa.

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



En resumen ...

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



¿Opiniones?

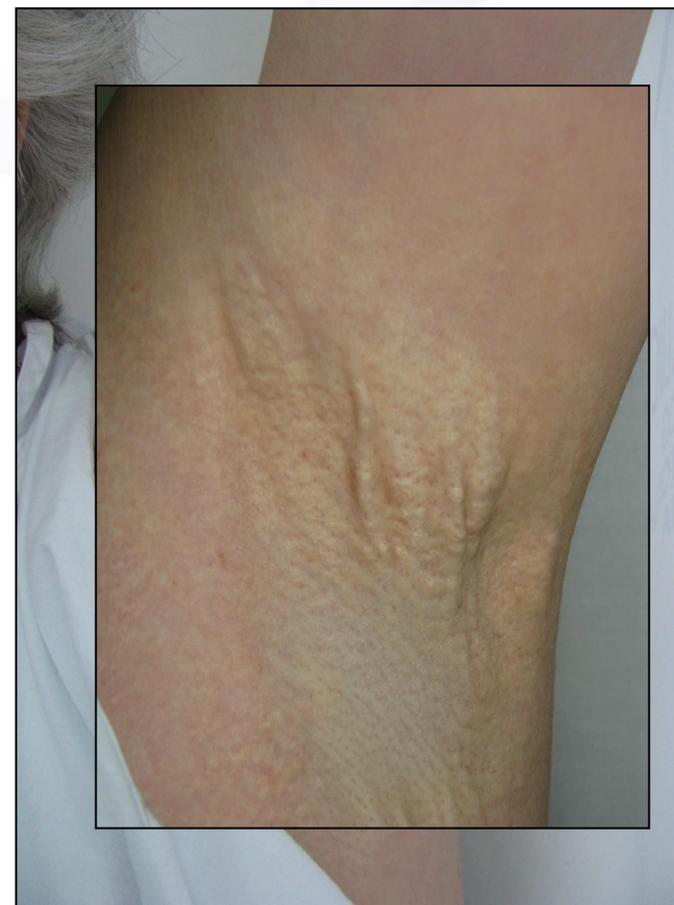


V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Y si además ...



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Juicio Clínico

V Escuela de Verano
de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Pseudoxantoma Elástico

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

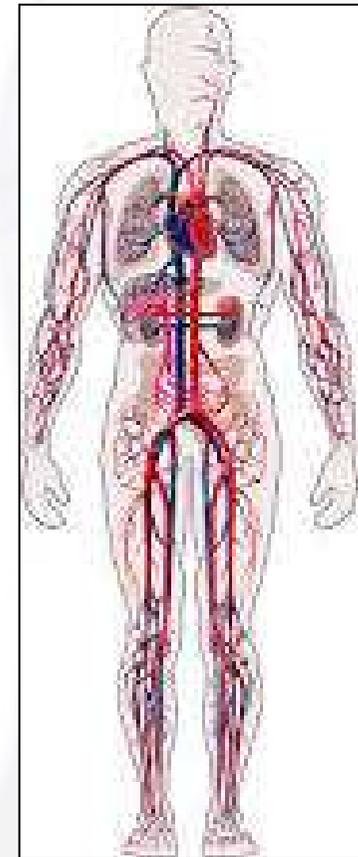
19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Enfermedad metabólica multisistémica

Enfermedad minoritaria

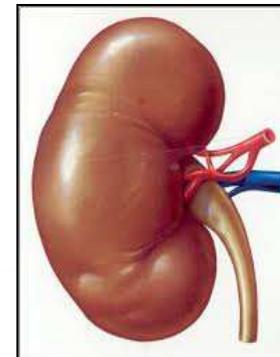
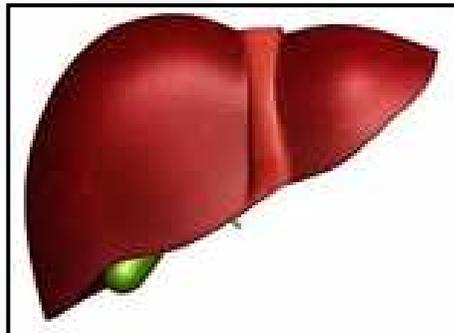
Prevalencia: 1 / 25000 - 100000. Mujeres



Etiología

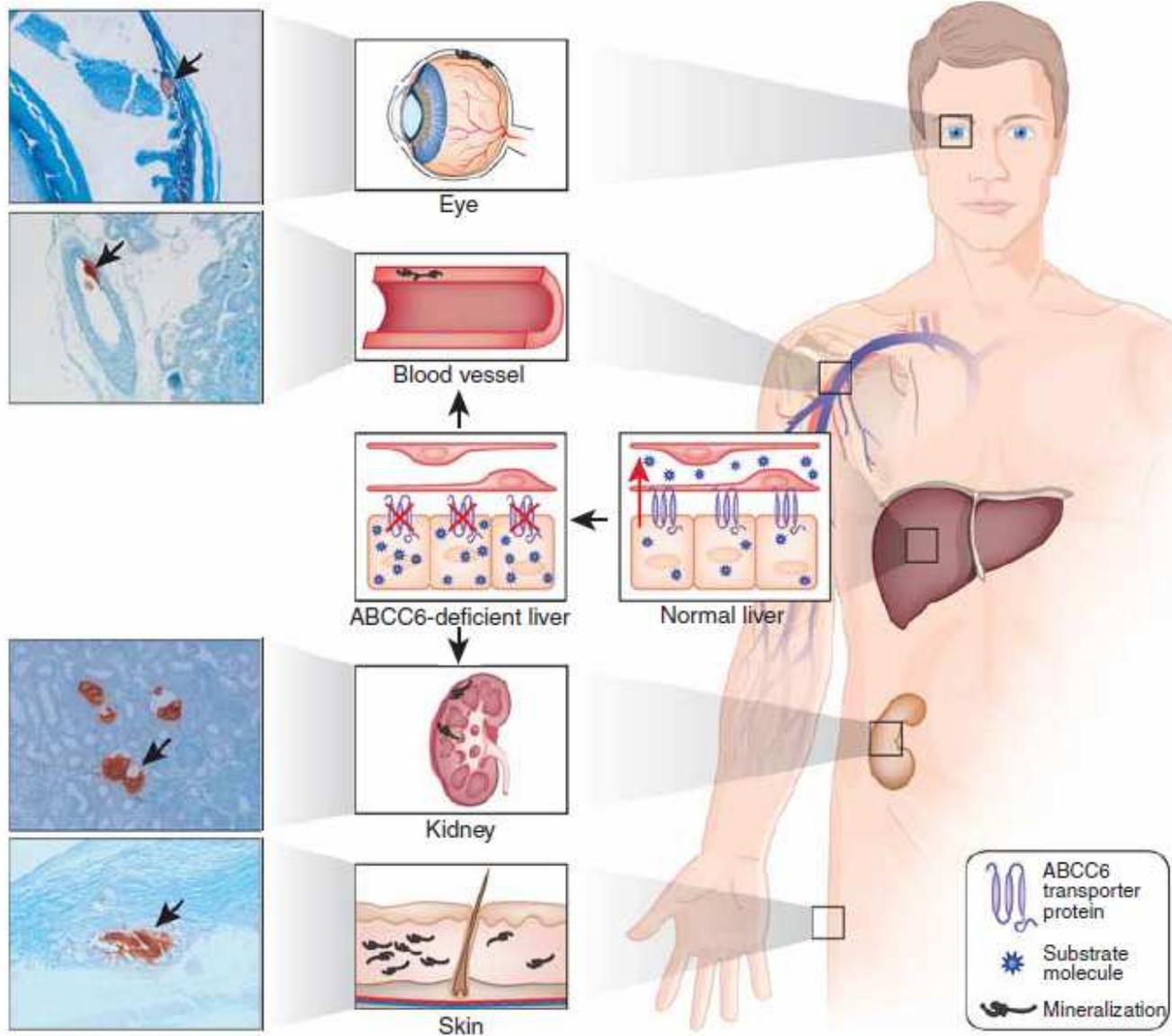
Enfermedad genética: autosómica recesiva

Mutación en el gen ABCC6



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



Mineralización de las fibras elásticas de la capa media



Calcificación de la capa media, con engrosamiento de la pared



Disminución de la luz arterial

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



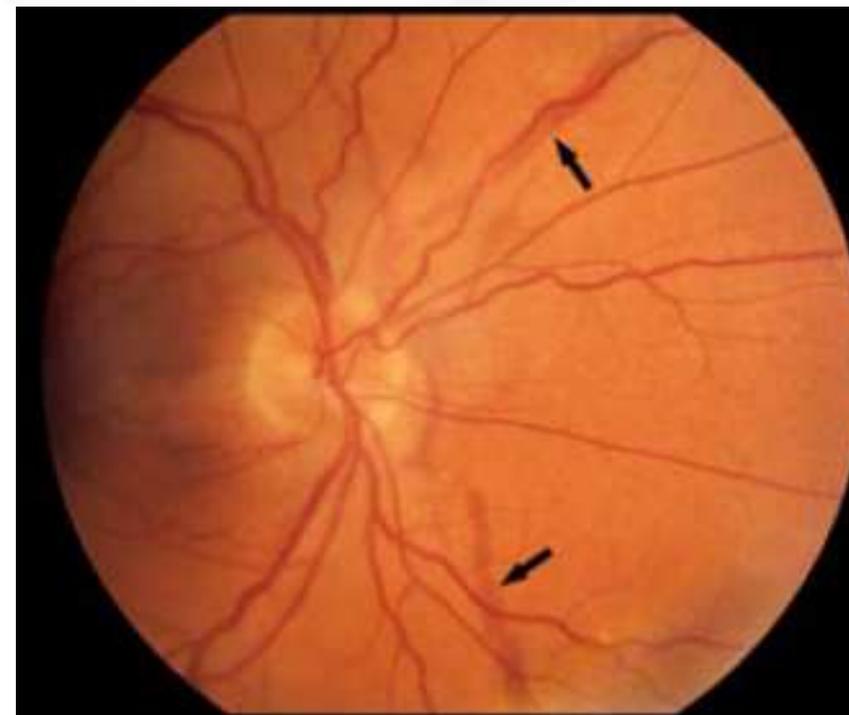
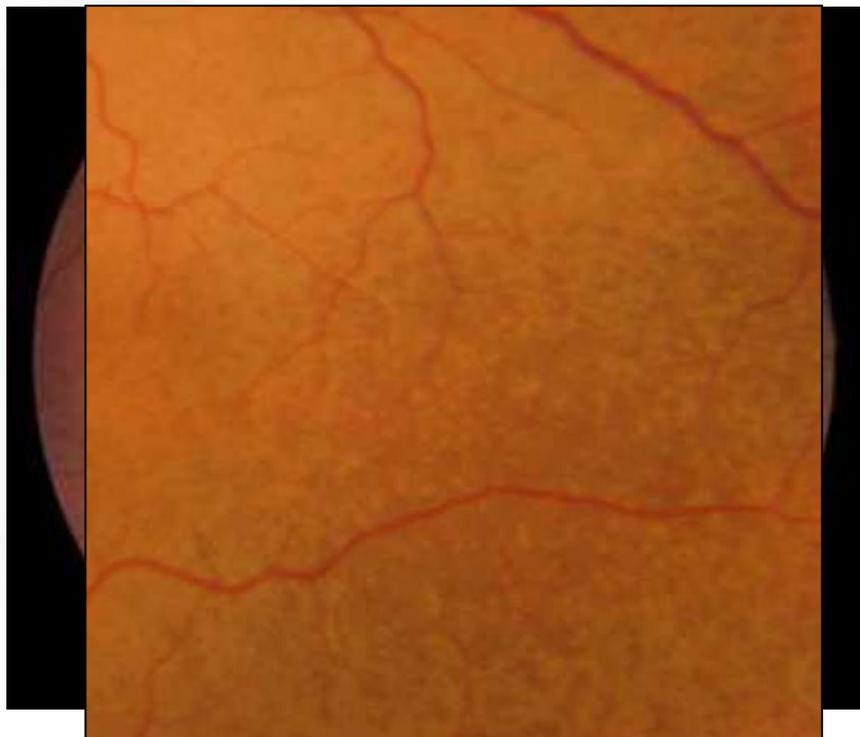
Manifestaciones Clínicas

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



- **Pérdida de visión central**



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela

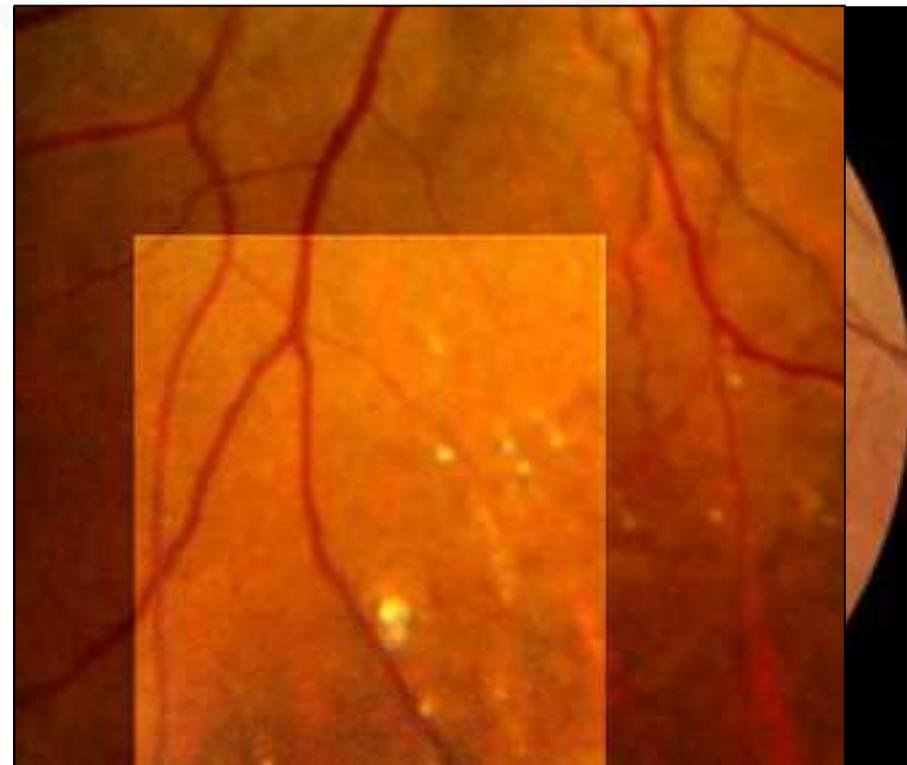
SEMI
LA VISIÓN GLOBAL DE LA PERSONA ENFERMA

FEMI
PERCONTINUADA DE MEDICINA INTERNA

Grupo de Formación
SEMI

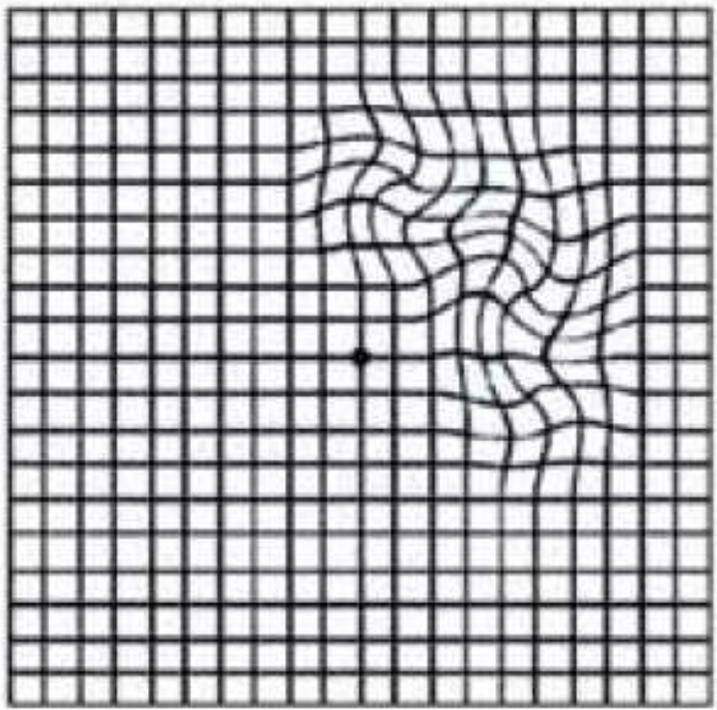


- **Pérdida de visión central**



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



A



B

V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela

SEMI
LA VISIÓN GLOBAL DE LA PERSONA ENFERMA

FEMI
PERCONTINUO DE MEDICINA INTERNA

Grupo de Formación
SEMI

- Lesiones cutáneas



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela

SEMI
LA VISIÓN GLOBAL DE LA PERSONA ENFERMA

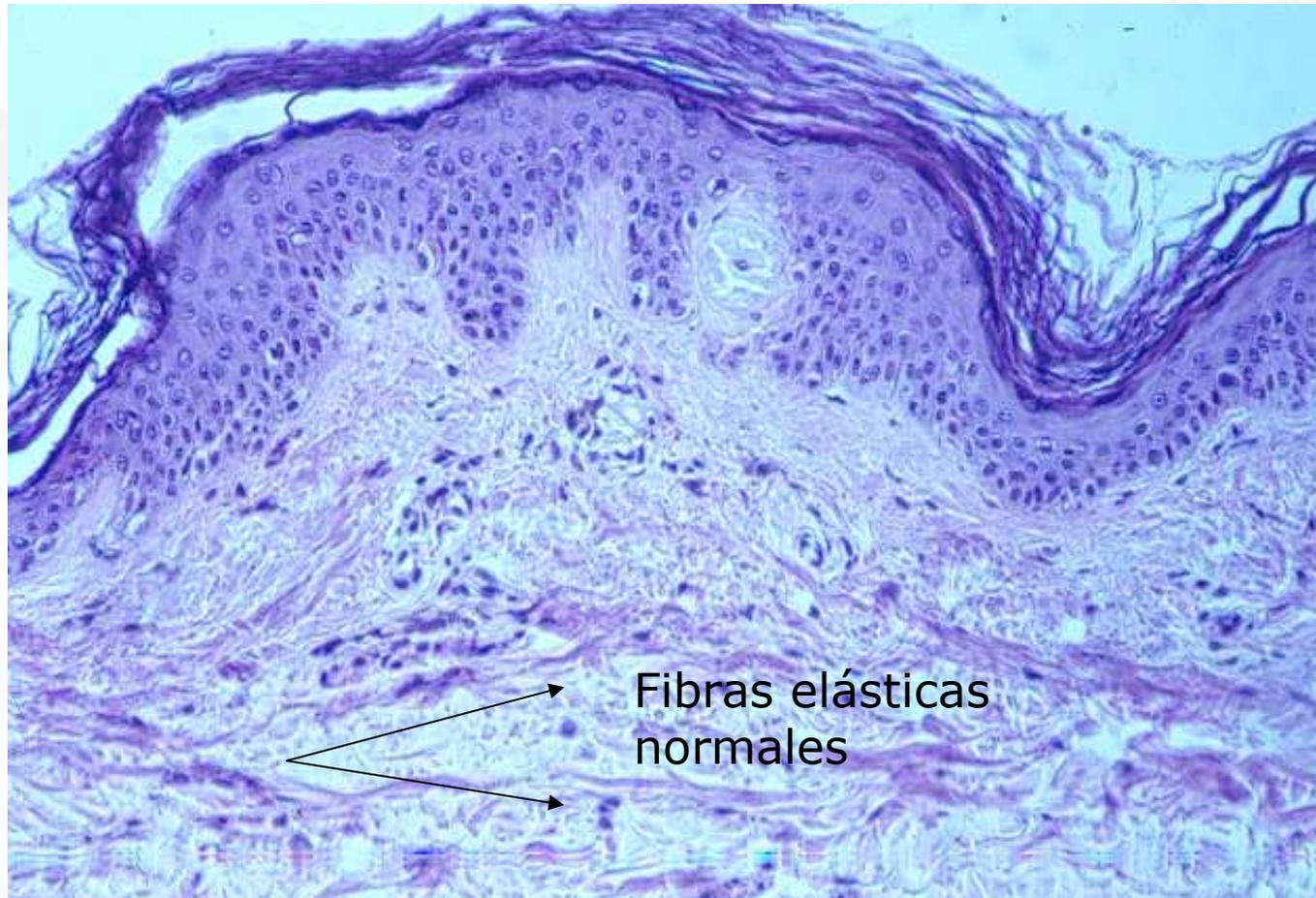
FEMI
PERCONTINUIDADE DE MEDICINA INTERNA

Grupo de Formación
SEMI

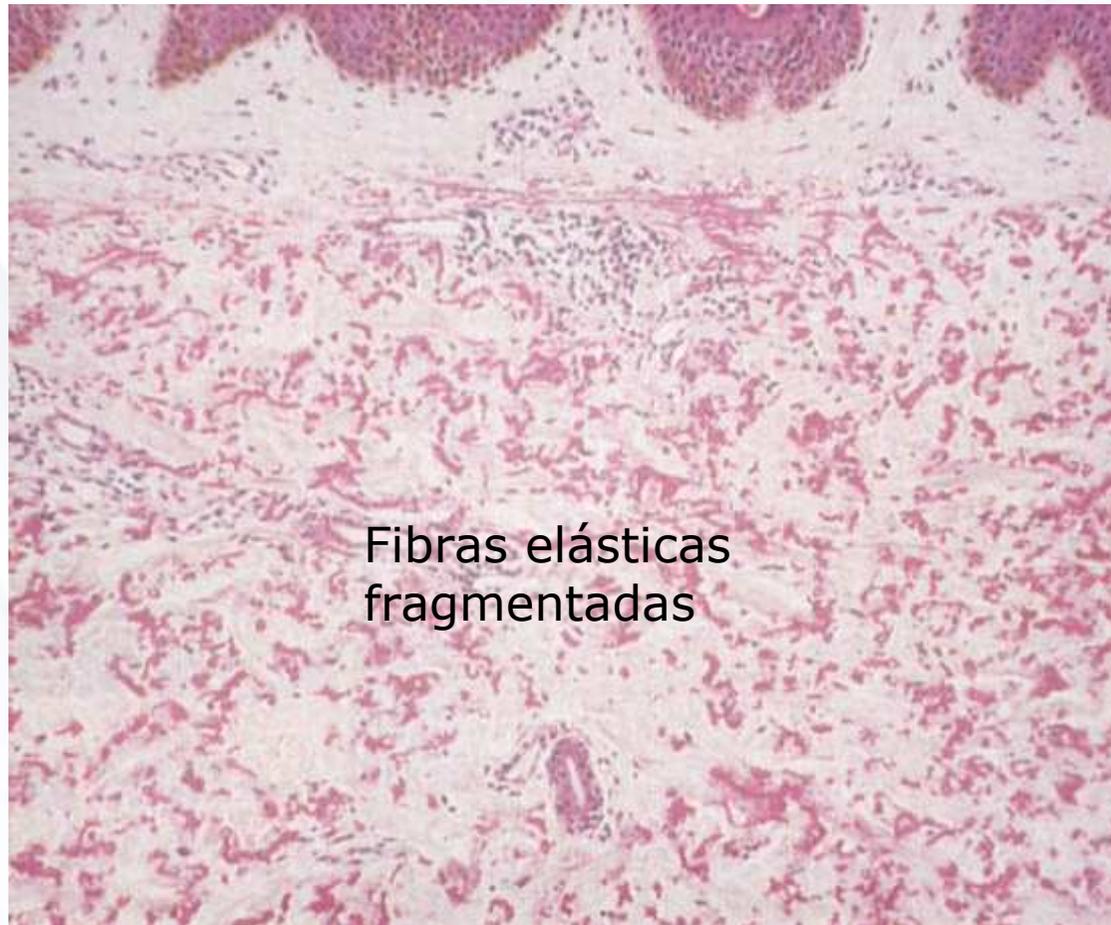
- **Lesiones cutáneas**



- Lesiones cutáneas

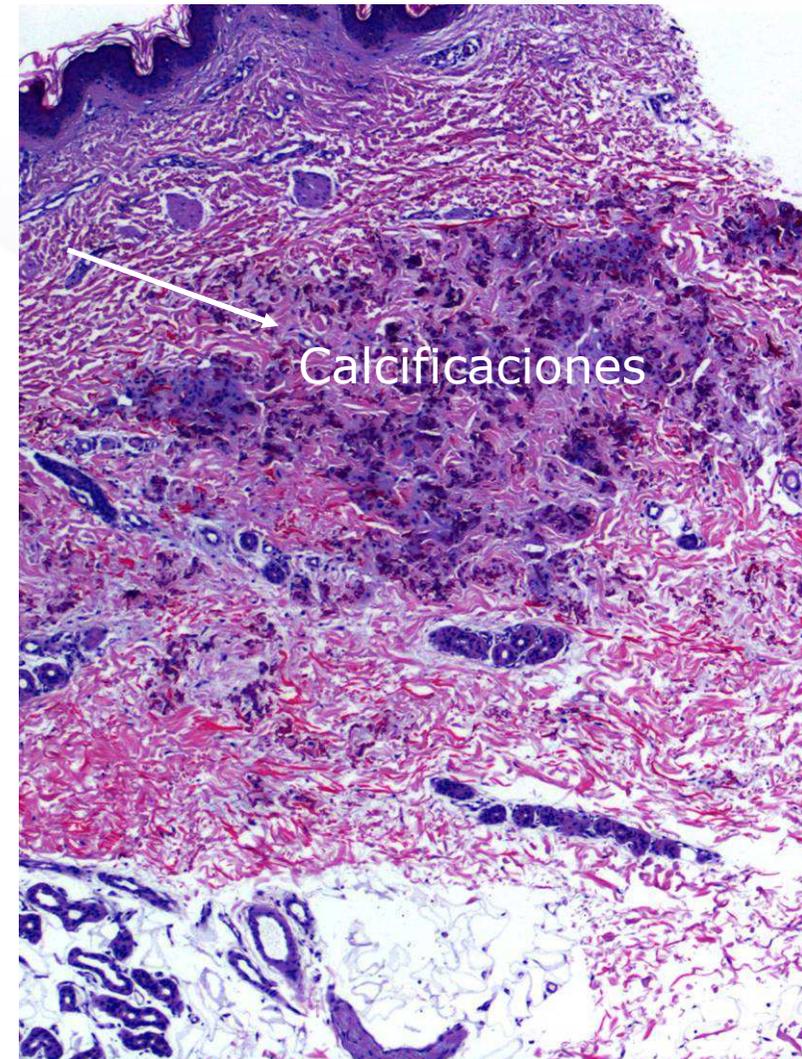
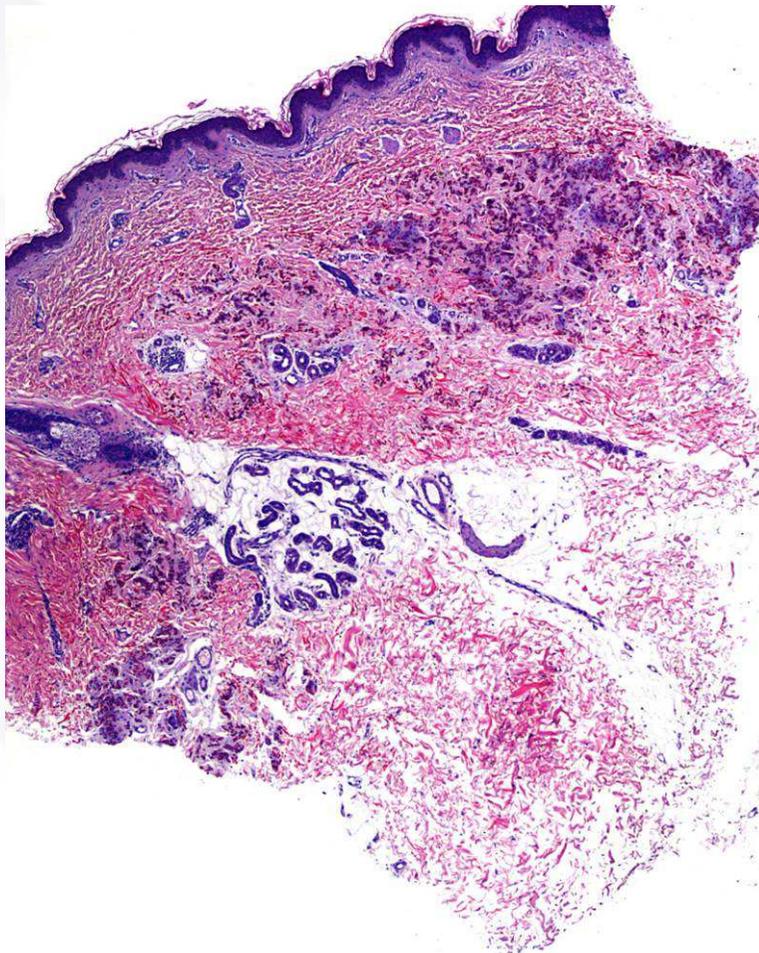


- **Lesiones cutáneas**



Fibras elásticas
fragmentadas

- Lesiones cutáneas



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



- **Eventos cardiovasculares**





- **Hipertensión arterial**
 - Estenosis de la arteria renal
 - Calcinosiis de la pared
 - Rigidez de la pared vascular
- **Aneurisma y disecciones vasculares**



• Accidente Cerebrovascular

- 15% de los pacientes diagnosticados de PXE
- Ictus isquémico: obstrucción de pequeño vaso
- Insuficiencia hemodinámica transitoria por malformaciones vasculares



V Escuela de Verano de Residentes de Medicina Interna

19 - 22 de Junio 2013 - Santiago de Compostela



- **Enfermedad cardiaca**
 - Enfermedad isquémica
 - Enfermedad valvular
 - Miocardiopatía restrictiva

- **Fenómenos hemorrágicos**

- Hemorragia oftalmológica. Estrías angioides
- Hemorragia gastrointestinal. Malformaciones arteriales
- Teoría metabólica



- **Enfermedad Arterial Periférica**

- Afectación severa y temprana
- Circulación colateral
- Índice Tobillo - Brazo

Índice Tobillo – Brazo

Valores:

0,9-1,4	Normal
0,7-0,9	Enfermedad arterial obstructiva periférica leve
0,5-0,7	Enfermedad arterial obstructiva periférica moderada
<0,5	Enfermedad arterial obstructiva periférica grave
>1,4	Calcificación arterial, indica alto riesgo cardiovascular

Índice Tobillo – Brazo y Pseudoxantoma Elástico

- Alta prevalencia de enfermedad arterial periférica
- Independencia del Índice Tobillo-Brazo.

23% claudicación intermitente



45% enfermedad arterial periférica

Índice Tobillo – Brazo y Pseudoxantoma Elástico

Calcificación de la túnica
media arterial



ITB > 1,4



Índice Tobillo – Brazo y Pseudoxantoma Elástico

- Fragmentación de las fibras elásticas, mineralización y acumulación de proteoglicanos en la capa mediana de las arterias
- Engrosamiento de la capa media
- Disminución de la luz de la arteria



Tratamiento

- Vitamina K
- Suplementos de fosfato o magnesio
- Tratamiento de las lesiones isquémicas
- Reducir factores de riesgo cardiovascular

Contraindicados

- AINEs
- AAS
- Anticoagulantes



Antiagregantes



Anticoagulantes

Para llevar a casa...

- **Enfermedad genética. Autosómico recesiva**
- **Factor de riesgo cardiovascular**
- **Afectación de piel, ojos y vasos sanguíneos**
- **Tratamiento limitado**
- **Controversia de antiagregación**

Agradecimientos:

Juan Luis Carrillo Linares

Pedro Valdivielso Felices

María Inmaculada García – Fernández

Purificación Sánchez

Juan Francisco Espada Muñoz

Francisco Navarro Romero

Muchas gracias

