

Laura Ibarra Veganzones (MIR Medicina Interna), Andrea Carolina Ayala Vasquez (MIR Reumatología, Noemí Franco Domingo (FEA Reumatología), María Gutiérrez Sánchez de la Fuente (FEA Neurología), Antonio Martínez Salio (FEA Neurología)

MÁS ALLÁ DEL DOLOR ABDOMINAL



PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 35 años, natural de Colombia, con los siguientes antecedentes personales:

- Lupus Eritematoso Sistémico (LES):
 afectación cutánea, articular, hematológica,
 serosa y renal (proteinuria no nefrótica).
- →En tratamiento con azatioprina y prednisona a dosis bajas (maculopatía por HCQ).
- Trombosis Venosa Profunda hace un año, en contexto de probable Síndrome
 Antifosfolípido (SAF)
- → En tratamiento con apixaban (mal control acenocumarol)





Revised classification criteria for antiphospholipid syndrome

Antiphospholipid syndrome is present if at least 1 of the clinical criteria and 1 of the laboratory criteria that follow are met*

Clinical criteria

Vascular thrombosis ¶

One or more clinical episodes^Δ of arterial, venous, or small vessel thrombosis , in any tissue or organ. Thrombosis must be confirmed by objective validated criteria (ie, unequivocal findings of appropriate imaging studies or histopathology). For histopathologic confirmation, thrombosis should be present without significant evidence of inflammation in the vessel wall.

- Pregnancy morbidity
 - a. One or more unexplained deaths of a morphologically normal fetus at or beyond the 10th week of gestation, with normal fetal morphology documented by ultrasound or by direct examination of the fetus; or
 - One or more premature births of a morphologically normal neonate before the 34th week of gestation because of: (i) eclampsia or severe preeclampsia defined according to standard definitions, or (ii) recognized features of placental insufficiency⁵; or
 - c. Three or more unexplained consecutive spontaneous abortions before the 10th week of gestation, with maternal anatomic or hormonal abnormalities and paternal and maternal chromosomal causes excluded.

In studies of populations of patients who have more than 1 type of pregnancy morbidity, investigators are strongly encouraged to stratify groups of subjects according to a, b, or c above.

Laboratory criteria¥

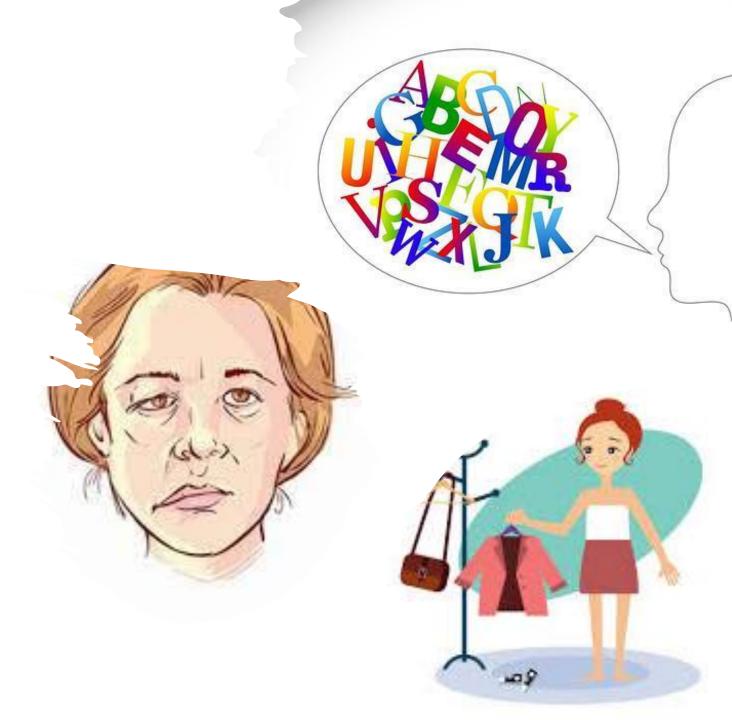
- LA present in plasma, on 2 or more occasions at least 12 weeks apart, detected according to the guidelines of the International Society on Thrombosis and Haemostasis (Scientific Subcommittee on LAs/phospholipid-dependent antibodies).
- 2. aCL of IgG and/or IgM isotype in serum or plasma, present in medium or high titer (ie, >40 GPL or MPL, or >the 99th percentile), on 2 or more occasions, at least 12 weeks apart, measured by a standardized ELISA.
- Anti-beta2 glycoprotein I antibody of IgG and/or IgM isotype in serum or plasma (in titer >the 99th percentile), present on 2 or more occasions, at least 12 weeks apart, measured by a standardized ELISA, according to recommended procedures.



Historia actual

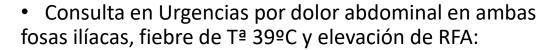
 Acude por cuadro de instauración brusca de 48 horas de evolución consistente en

DESVIACIÓN DE LA COMISURA BUCAL, DIFICULTAD PARA VESTIRSE Y ALTERACIÓN DE LA ARTICULACIÓN DEL LENGUAJE





Una semana antes de la clínica...

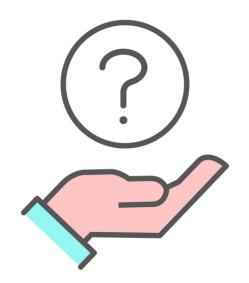


- Analítica de sangre: PCR 13 mg/dl, LDH 353 U/l.
- Sistemático y sedimento de orina poco expresivo.
- Ecografía abdominal y transvaginal: normal
- Hemocultivos, urocultivo, cultivo de flujo vaginal → NEGATVOS
- → diagnóstico de dudosa ITU febril vs Enfermedad Pélvica Inflamatoria → recibe ceftriaxona dosis única → remisión del cuadro en 12h → ALTA





MUJER DE 35 AÑOS CON LES Y POSIBLE SAF QUE PRESENTA CUADRO DE INSTAURACIÓN BRUSCA DE FOCALIDAD NEUROLÓGICA Y EPISODIO DE DOLOR ABDOMINAL FEBRIL INESPECÍFICO RECIENTE.







PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TC cerebral sin contraste:

"Pérdida de la diferenciación corticosubcortical en la región temporoccipital derecha. Hipodensidad temporal derecha. ASPECTS de 8/10."



✓ Analítica urgente



AngioTC y TC perfusión:

"Posible oclusión de rama M2 de arteria cerebral media (ACM) derecha con buena colateralidad distal y perfusión con missmatch favorable. "



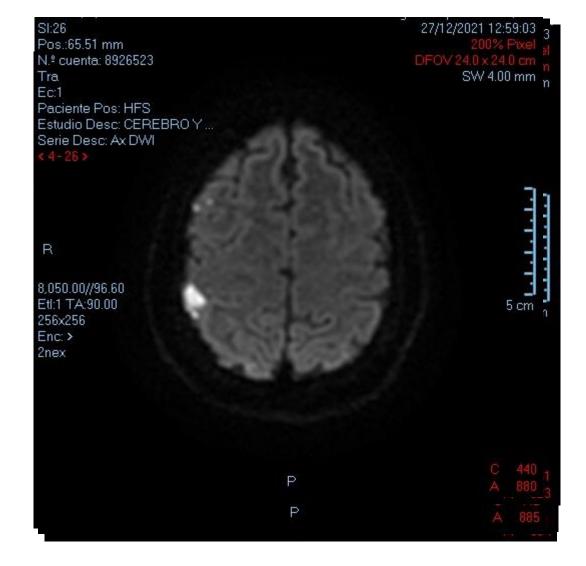


PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

AngioRM cerebral

"Múltiples lesiones isquémicas agudas en territorio superficial de ACM derecha + infarto reciente puntiforme en tálamo derecho y sustancia blanca frontal anterior izquierda".

Oclusión segmento M2 de ACM derecha.





Actitud inicial

Juicio clínico inicial

Ictus isquémico agudo (multifocal, cortical) en territorio de ACM derecha de etiología a estudio.



Actitud terapéutica inicial

Hipodensidad cerebral establecida (infarto)

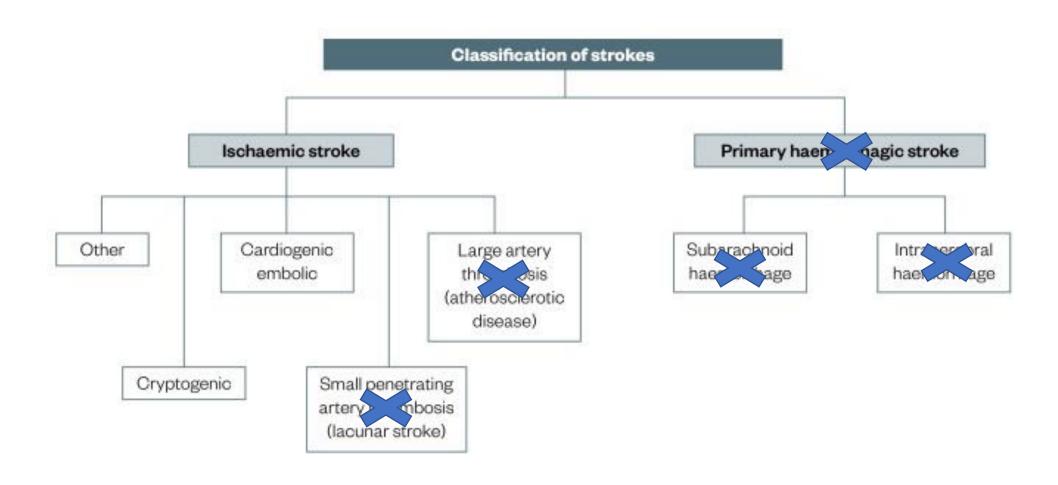


Negativa de la paciente a intervencionismo



MANEJO EXPECTANTE







Arritmia embolígena → Holter

Ictus cardioembólico

Endocarditis infecciosa → Hemocultivos + imagen cardíaca

Endocarditis no infecciosa (Libman-Sacks) → Imagen cardíaca

Otros (tumor auricular, embolia paradójica por comunicación arterio-venosa)-> imagen cardíaca +/- contraste...



Síndrome antifosfolípido → Autoinmunidad

Ictus isquémico de causas poco frecuentes (estado procoagulante)

Neoplasia subyacente → TAC BODY

Hipercoagubilidad genética → estudio genético

Otros (vasculitis de pequeño vaso, enfermedad Moya-Moya) → neuroimagen



✓ Analítica de sangre

- Hemograma y frotis: linfopenia de 100/mcl y leve anemia normocítica normocrómica.
- Frotis sin datos de hemólisis.
- Bioquímica: Sin elevación de reactantes de fase aguda ni hemólisis (LDH 264 UI/I)
- Perfil hepático, función renal e ionograma sin alteraciones.
- Coagulación: fibrinógeno 658 mg/dl, TTPa 47 sec e
 INR 1.83.

Autoinmunidad:

Anticoagulante lúpico positivo → Se confirma SAF

✓ Marcadores de actividad lúpica:

- C3 77.5 mg/dl (83-171) , C4 12.3 mg/dl (14-38)
- Coombs directo +
- AntiDNA +
- Sedimento de orina no activo
- Sin proteinuria 24h ni deterioro de función renal



Hemocultivos iniciales y de control tras antibioterapia empírica (ceftriaxona + daptomicina) -> NEGATIVOS

Estudio de endocarditis infecciosa por bacterias de crecimiento lento o endocarditis infecciosa con negatividad de cultivos -> NEGATIVO

SE SUSPENDE ANTIBIOTERAPIA EMPÍRICA -> BUENA EVOLUCIÓN CLÍNICA

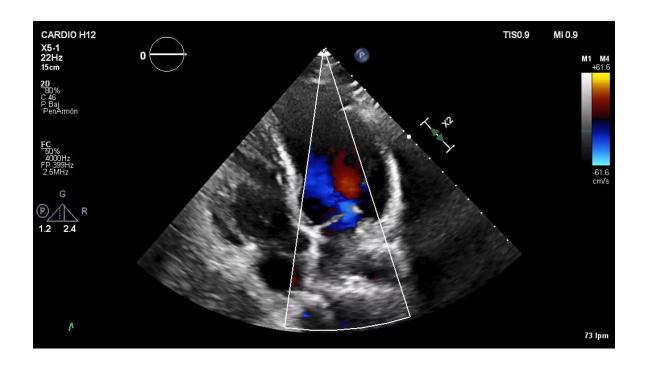


Electrocardiograma Holter 24horas:

✓ Ritmo sinusal. Sin evidencia de arritmias embolígenas.

Ecocardiograma transtorácico (ETT):

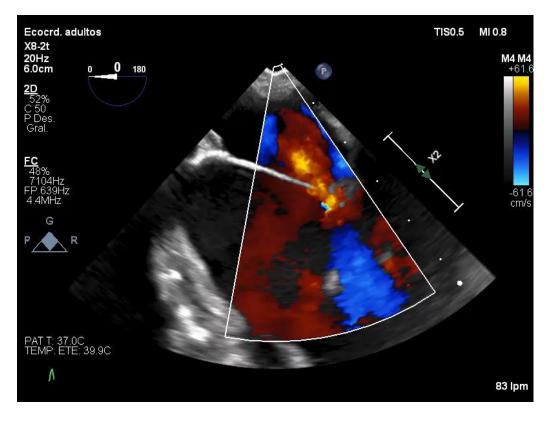
Válvula mitral con velo posterior engrosado. Insuficiencia grado ligeromoderado.





Ecocardiograma TransEsofágico (ETE)







Ecocardiograma TransEsofágico (ETE)

 Masa de 5 x 8 mm que engloba el velo posterior mitral y que dados los antecedentes es compatible con endocarditis de Libman-Sacks como primera posibilidad. Insuficiencia mitral ligera-moderada.



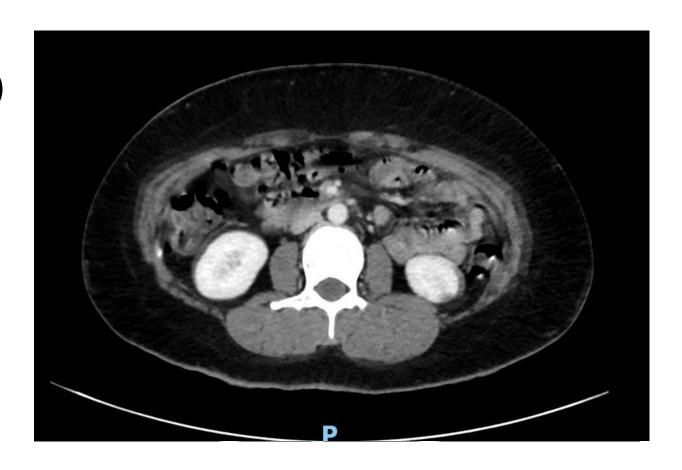


TAC "BODY" (toraco-abdomino-pélvico)

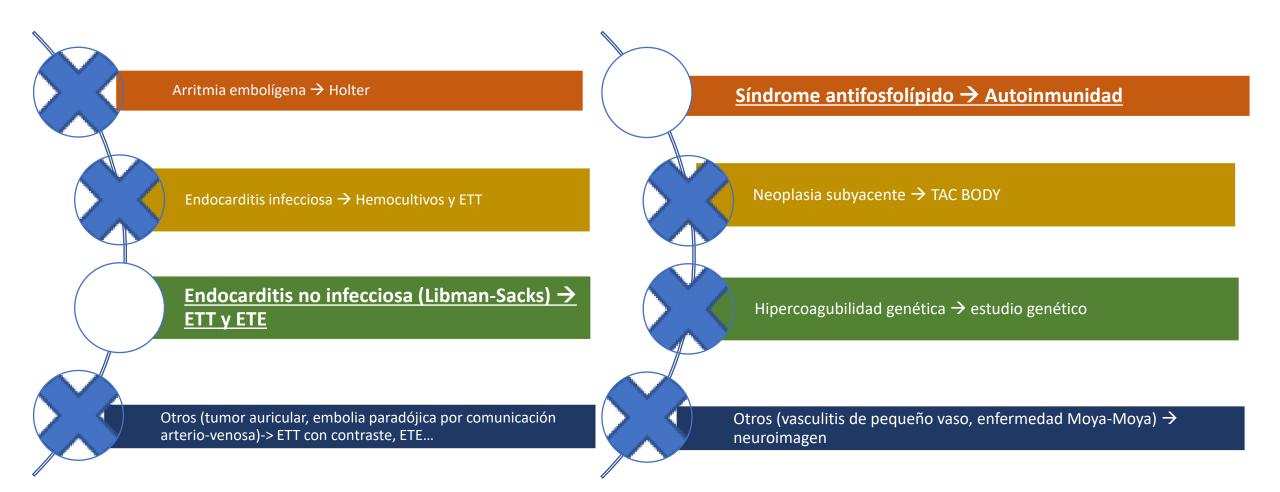
"Imagen sugestiva de infarto renal en polo inferior de riñón izquierdo."









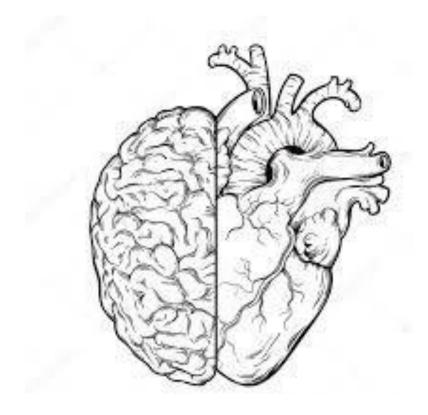




Juicio Clínico

Ictus isquémico e infarto renal agudos de origen cardioembólico en contexto de endocarditis de Libman-Sacks mitral, en paciente con LES y SAF establecidos.

¡Y ANTICOAGULADA CON APIXABAN!





Tratamiento y evolución

Tratamiento

- → Se inicia anticoagulación con acenocumarol con INR objetivo 2-3 (previa terapia puente con HBPM). SUSPENDIDO APIXABAN.
- → Se añade AAS 100mg al tratamiento
- → Se realiza cambio de inmunosupresor → azatioprina por micofenolato de mofetil

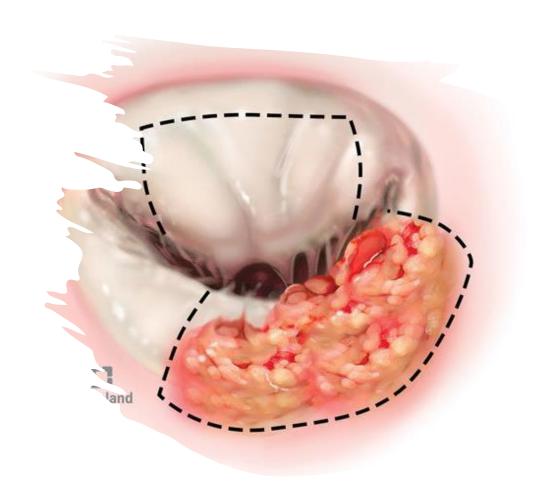
Evolución

Evolución favorable con práctica resolución de la focalidad neurológica.

Pendiente de seguimiento en consulta, ETT y ecografía renal de control.

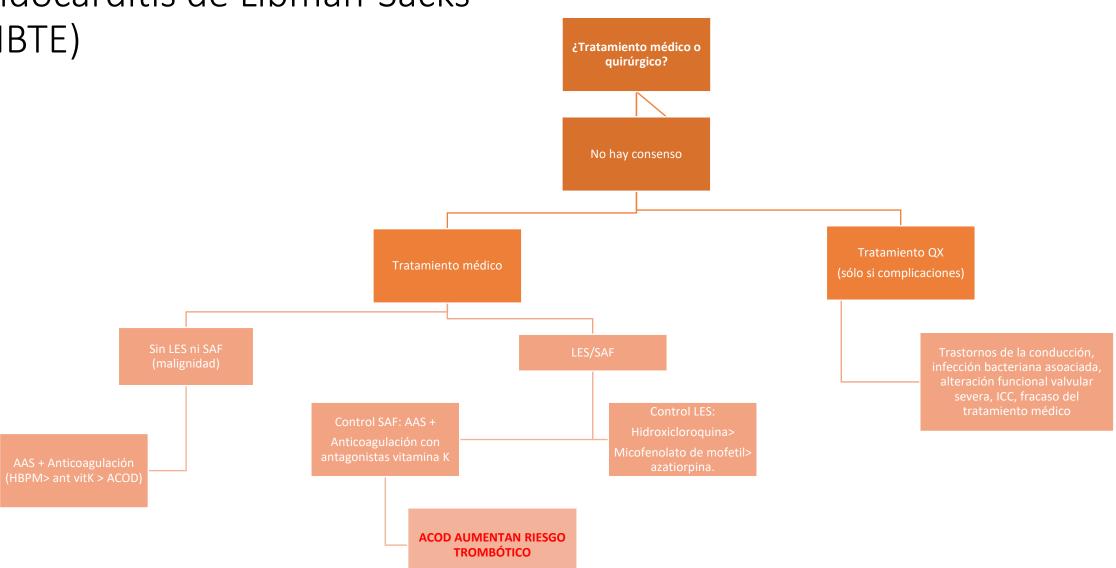
Endocarditis de Libman-Sacks (NBTE)

- <u>Definición:</u> Formación de verrugas inflamatorias estériles sobre válvulas cardíacas → +++ válvula mitral. Tendencia embolígena ALTA.
- <u>Fisiopatología:</u> Acúmulo de material fibrinoide y células inflamatorias a consecuencia de daño endotelial por actividad inflamatoria crónica + estado de hipercoagubilidad → LES (6-11%), LES+SAF (30-35%), enfermedad neoplásica.
- Clínica: Asintomático → trombótica. Soplo <50%.
 Menor disfunción valvular que El.
- <u>Diagnóstico</u> → ETE > ETT. Hemocultivos negativos. Buscar neoplasia, LES y SAF.
- Diagnóstico de certeza → AP
- No se relaciona con actividad lúpica necesariamente





Endocarditis de Libman-Sacks (NBTE)



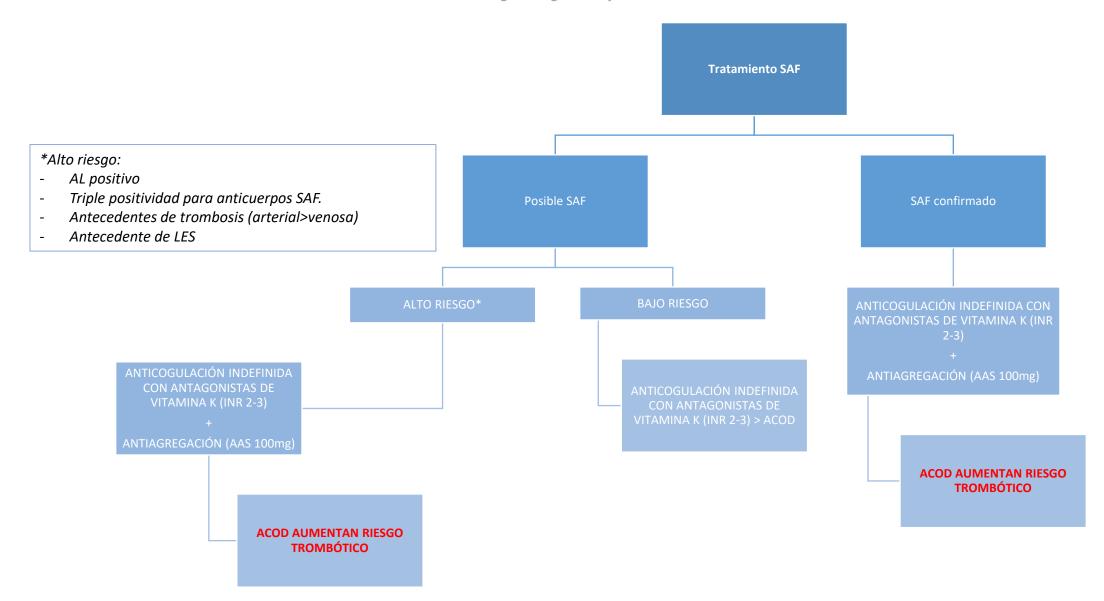


Pronóstico

El correcto tratamiento médico no ha demostrado disminuir significativamente el número de vegetaciones o su tamaño, pero SÍ reduce el riesgo de nuevas trombosis.



Tratamiento Síndrome Antifosfolípido





Discusión

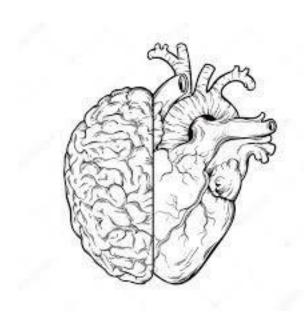
¿Podría haberse evitado?







3 mensajes para llevar a casa



Si antecedente de LES... ¡debemos pensar en sus complicaciones ante clínica tan habitual como un dolor abdominal inespecífico!

Posible vasculitis, paniculitis, infarto renal...

El único tratamiento anticoagulante que ha demostrado reducir la incidencia de eventos tromboembólicos en pacientes con LES/SAF son los antagonistas de la vitamina K.

Los anticoagulantes directos pueden aumentar el riesgo.

Ante un ictus isquémico cortical multifocal/multiterritorio debemos pensar en origen cardioembólico del mismo y descartar:

 arritmias embolígenas, verrugas endocárdicas, shunts venosoarteriales asociados a un estado procoagulante (malignidad, autoinmunidad, trombofilia...)



MUCHAS GRACIAS POR SU ATENCIÓN ©

