



# **CASO CLÍNICO SOCIETAT CATALANA DE REUMATOLOGIA**

**Margarida Vasques Rocha**

**01 de Febrero de 2013**

**Hospital Universitari Mútua de Terrassa**

# ÍNDICE

- Caso clínico
- Diagnóstico diferencial
- Orientación diagnóstica



# CASO CLÍNICO

♂ 11a sospecha de mastoiditis aguda complicada con trombosis de senos venosos.

## ○ ANTECEDENTES PERSONALES:

1. Originario de Marruecos
2. Talla baja
3. Hipermetropía
4. Episodios febriles de repetición con amigdalitis y aftas orales recurrentes, dolor abdominal y vómitos



# CASO CLÍNICO

- ANTECEDENTES FAMILIARES:

- Padres de origen Marroquí
- Madre con aftas orales recurrentes
- Consanguinidad de la familia entre parientes de 3<sup>er</sup> grado

- ENFERMEDAD ACTUAL:

**Hospital Comarcal de referencia**

Junio 2011



# CASO CLÍNICO

Nuevo episodio amigdalitis aguda



Cefalea bitemporal pulsátil + náuseas + vómitos



**TAC craneal normal**

Persistencia cefalea intensa y vómitos



**Fondo ojo: edema papila bilateral**

**Punción lumbar, LCR > 42 mm Hg**

**HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL**



# CASO CLÍNICO

Hipertensión intracraneal



*Pseudotumor cerebri*

Ingreso para estudio  
ACETAZOLAMIDA

**RMN cerebral:** ocupación seno transverso y sigmoide derechos con signos de otitis y mastoiditis derecha



Cefotaxima ev



TRASLADO



# CASO CLÍNICO

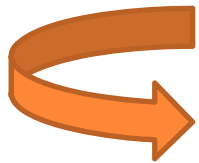
**Hospital Vall d'Hebrón (22/07/2011)**

- UCI pediátrica: HBPM + ATB (Meropenem + Vancomicina)
- A las 24h: MASTOIDECTOMÍA derecha (celdas con mucosa inflamatoria sin material purulento)
- HC seriados + PCR virus



# CASO CLÍNICO

- **RMN control:** progresión trombosis venosa intracraneal afectando a los SVLS, transverso y sigmoideo derechos, así como seno transverso izquierdo y vena yugular interna derecha



heparina sódica

- Persistencia síntomas HTIC: DRENAJE DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL





# CASO CLÍNICO

- A pesar de DVP: persiste cefalea



RMN:  
progresión

- Estudio trombofilia: negativo
- RFA ↑ + progresión trombosis a pesar tto = metilprednisolona 2 mg/Kg/día



estabilidad clínica y resolución sintomatología  
**ALTA** (07/10/2011)



# CASO CLÍNICO

- PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

1. **Analítica general:**

Anemia (Hb 8,8) ferropénica

Trombocitosis + PCR ↑ (6,93)

Alteración biología hepática (AST 29, ALT 93, FA 638, GGT 449)

2. **BQ LCR:** normal



# CASO CLÍNICO

## 3. Coagulación:

	09/08/2011	26/08/2011
<b>T. De Quick (78-110%)</b>	78%	74%
<b>TTPA</b>	65,9 seg*	23 seg
<b>Fibrinógeno (3-3,17 g/L)</b>	4,3 g/L*	4,9 g/L*
<b>Antitrombina III (75-125%)</b>	106%	

## 4. Estudio trombofilia: negativo



# CASO CLÍNICO

## 5. Estudio microbiológico:

- LCR: cultivos y PCR panbacterianas negativos
- Hemocultivos: negativos
- Exudado faringoamigdalares: cultivo y PCR negativo

## 6. Serologías víricas en sangre: negativas



# CASO CLÍNICO

## 7. Estudio de autoinmunidad:

- Autoanticuerpos: ANA, ANCA, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, anti-RNP, anti-DNA negativos
- Complemento: normal
- HLA\* B51: negativo



# CASO CLÍNICO

- PRUEBAS DE IMAGEN:
- 1) **TAC de mastoides, peñasco y CAIs con contraste (22/07/2011)**

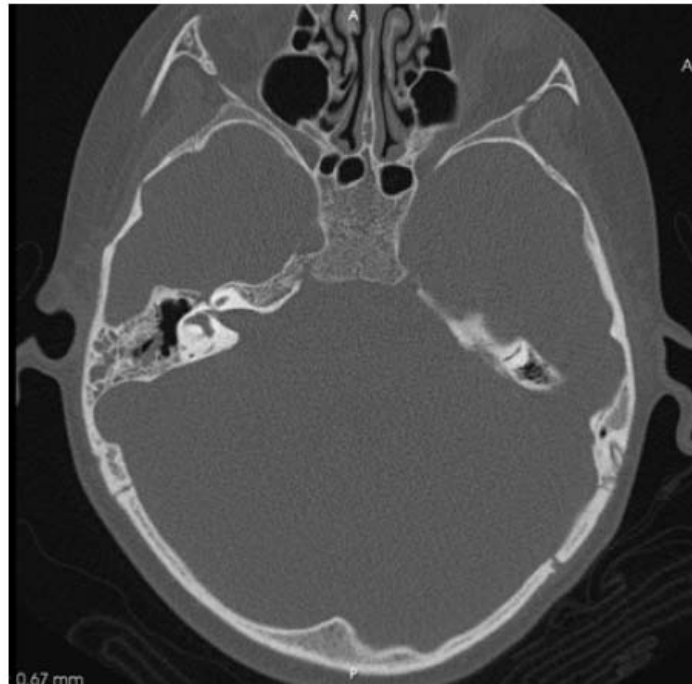
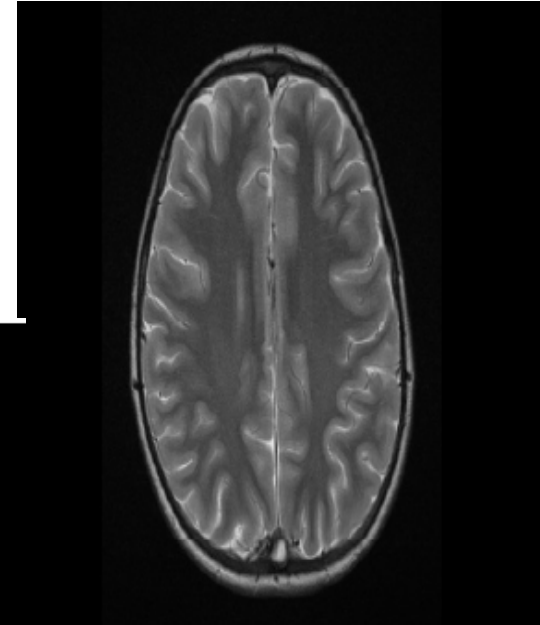
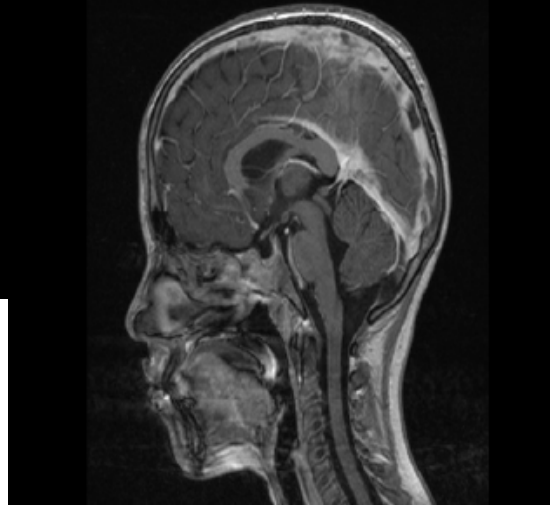
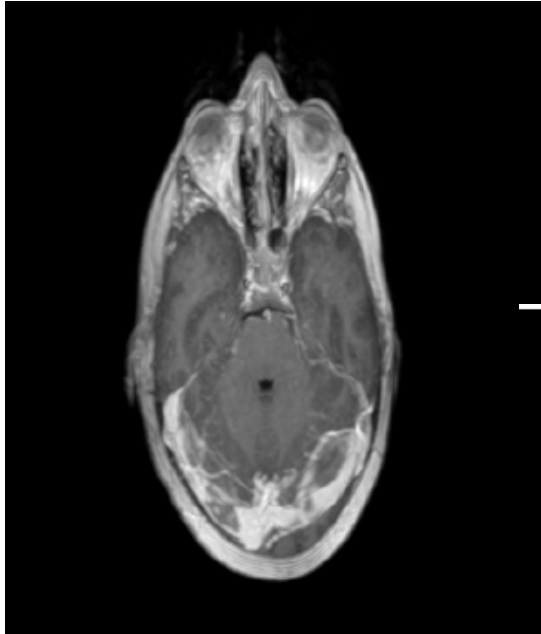


Imagen 1. TAC de mastoides realizada el día 22.07.11.



# CASO CLÍNICO

2) **RMN cerebral (x3):** progresión de la trombosis



# CASO CLÍNICO

Noviembre 2011

- Reingresa Servicio Neurología Pediátrica por episodio de amigdalitis y GEA.
- Durante el ingreso: AFTAS ORALES DOLOROSAS en lengua, mucosa yugal, labio y en pilares amigdalinos que dificultan ingesta

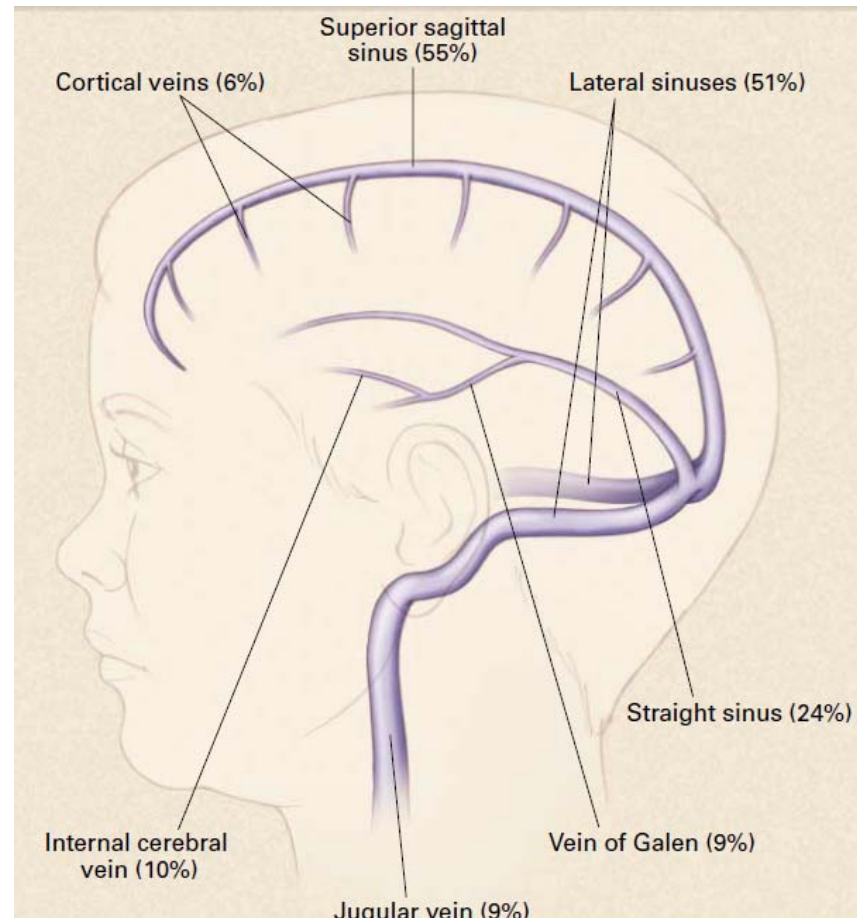
INTERCONSULTA  
REUMATOLOGÍA  
PEDIÁTRICA





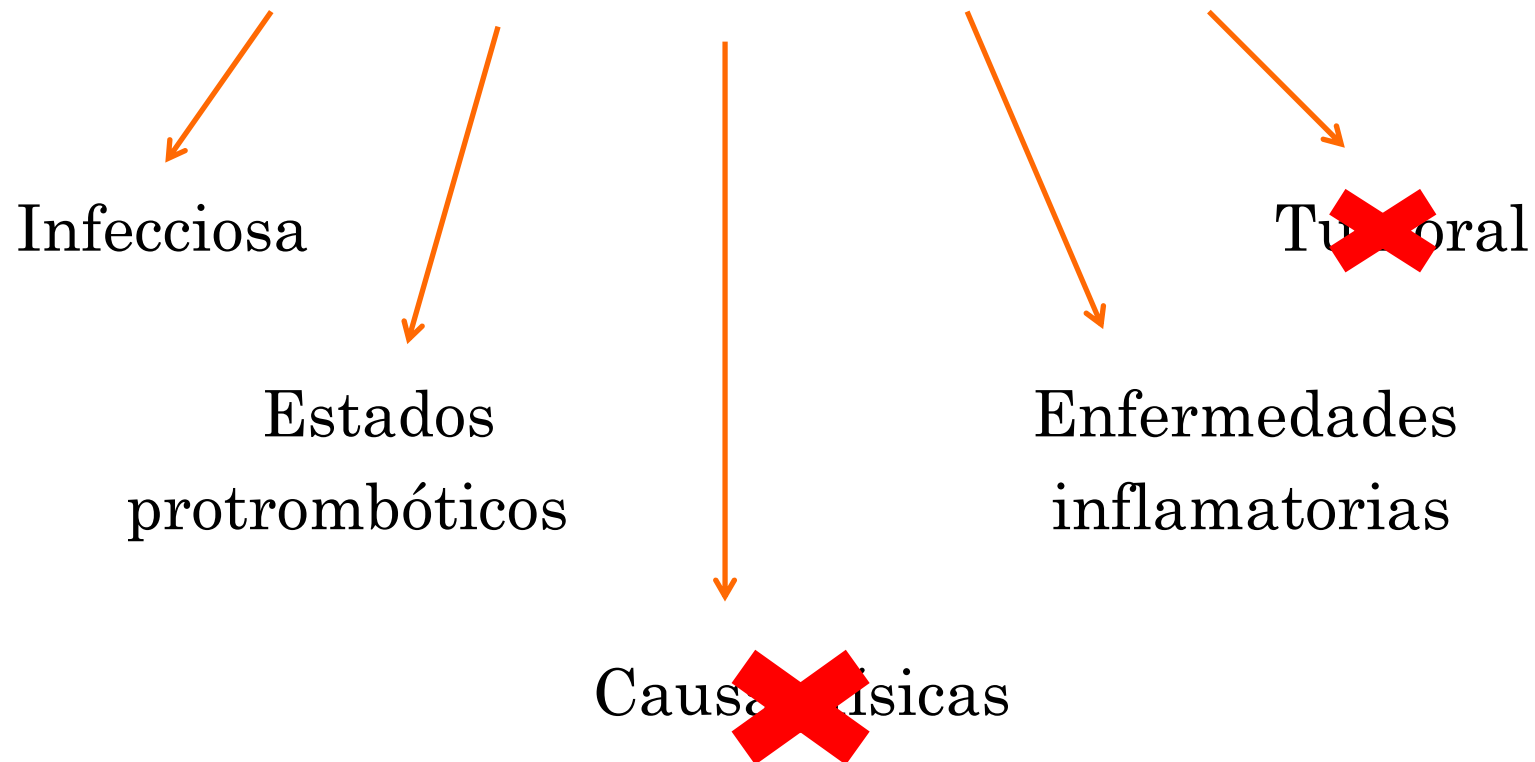
# DX DIFERENCIAL

- **Signo guía:** trombosis senovenosa cerebral



# DX DIFERENCIAL

## TROMBOSIS VENOSA INTRACRANEAL



# DX DIFERENCIAL

- Infecciosa
- Estados protrombóticos
- Enfermedades inflamatorias



# INFECCIOSA

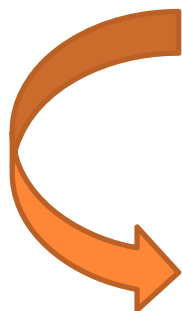
- Enfermedad poco común en la actualidad
- Otitis > Mastoiditis > Trombosis

- Síndromes

trombosis seno cavernoso

trombosis seno lateral

trombosis seno superior sagital



cefalea intensa



# INFECCIOSA

- Exclusivamente asociado a infección de células mastoideas
- Inicio de los síntomas varias semanas antes de hospitalización
- LCR normal 2/3 casos
- Patógenos: *Proteus spp*, *S. aureus*, *E. coli* y anaeróbios (*Bacteroides fragilis* y streptococci anaeróbios)



# INFECCIOSA

- En contra:
1. No respuesta ATB
  2. No evidencia material purulento
  3. Cultivos negativos



# DX DIFERENCIAL

- Infecciosas
- Trastornos protrombóticos
- Enfermedades inflamatorias



# TRASTORNOS PROTROMBÓTICOS

GENÉTICOS	ADQUIRIDOS
Déficit proteína C y S	SAF
Déficit antitrombina III	Síndrome nefrótico
Mutación Factor V Leiden	
Mutación G20210A	
Homocistinemia	





# TRASTORNOS PROTROMBÓTICOS

- SAF:

A favor: 1. situación clínica de sospecha

En contra: 1. ACL (-) 2 determinaciones  
2. Anticardiolipina (-)



# TRASTORNOS PROTROMBÓTICOS

- SÍNDROME NEFRÓTICO:

A favor:        1. Hipoalbuminemia  
                     2. Hipertrigliceridemia

En contra:      1. No datos proteinuria  
                     2. No datos edemas  
                     3. No hipoproteinemia  
                     4. No hipercolesterolemia



# DX DIFERENCIAL

- Infecciosas
- Trastornos protrombóticos
- Enfermedades inflamatorias



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

1. LES
2. Granulomatosis Wegener
3. Sarcoidosis
4. EII
5. Behçet



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- LES:

A favor: 1. Úlceras orales

En contra: 1. Estudio de autoinmunidad negativo  
2. No otra clínica sugestiva



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- WEGENER:

En contra:    1. ANCA (-)  
                  2. No clínica sugestiva



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- SARCOIDOSIS:

En contra: 1. No clínica sugestiva

ECA????



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- EII:

- Riesgo elevado eventos trombóticos
- Atribuible a estado de hipercoagulabilidad
- Trombosis venosa cerebral: raro

Laila B, Saadia A, Hanane E et al. Cerebral Thrombosis Complicating Crohn's Disease: Two cases. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, Vol. 20, No. 6, 2011

Emmanuel C, Isabelle C, Christian D et al. Cerebral venous thrombosis in inflammatory bowel diseases: eight cases and literature review. *International Journal of Stroke*, Vol. 6, December 2011, 487-492





# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- EII:

A favor:

1. Aftas orales
2. Talla baja
3. Episodios previos dolor abdominal

En contra:

1. No episodios diarrea
2. No datos lesiones perianales



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- BEHÇET:

- Enfermedad venosa: inflamación endotelial
- Afectación NRL frecuente en Behçet pediátrico
- Trombosis venosa cerebral: + frecuente niños

Metreau-Vastel J, Mikaeloff Y, Tardieu M et al. Neurological involvement in paediatric Behçet's disease. *Neuropediatrics*. 2010 Oct; 41 (5): 228-34

Uluduz D, Kurtuncu M, Yapici Z et al. Clinical characteristics of pediatric-onset neuro-Behçet disease. *Neurology*. 2011 Nov 22; 77 (21): 1900-5



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- BEHÇET:

A favor:

1. Origen Marroquí
2. Aftas orales
3. Afectación gastrointestinal
4. Episodios previos

En contra:

1. HLA B51 (-)



# ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

TABLA 1  
**Criterios del Grupo Internacional para el estudio de la enfermedad de Behçet<sup>1</sup>**

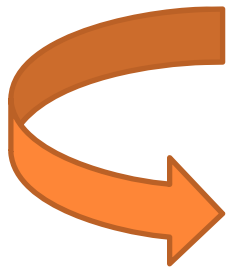
Criterio	Definición	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)
Úlceras orales recurrentes	Aftas menores, aftas mayores o úlceras herpetiformes observadas por el médico o el paciente, con un mínimo de tres episodios durante un periodo de 12 meses	100	—
Más de dos de los siguientes			
Úlceras genitales recurrentes	Úlceras o cicatrizaciones aftosas observadas por el médico o el paciente	71	95
Lesiones oculares	Uveítis anterior o posterior, o presencia de células en vítreo al examen con lámpara de hendidura o bien vasculitis retiniana diagnosticada por un oftalmólogo	60	93
Lesiones cutáneas	Eritema nodoso observado por el médico o el paciente	44	95
	Foliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes	70	76
	Foliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes y eritema nodoso observados por el médico en pacientes postadolescentes no tratados con corticosteroides	81	75
Análisis de patergia positivo	Hipersensibilidad cutánea caracterizada por la aparición de una pústula estéril, 24 a 48 horas después de la punción cutánea con aguja, observada por un médico	58	90

Koné-Paut I, Darce-Bello M, Shahram F et al. Registries in rheumatological and musculoskeletal conditions. Pediatric Behçet's disease: an international cohort study of 110 patients. One year follow-up data. Rheumatology (Oxford). 2011 Jan; 50 (1):184-8



# ORIENTACIÓN DX

Edad presentación y sexo + afectación GI +  
aftas orales dolorosas + trombosis venosa  
cerebral



**ENFERMEDAD DE BEHÇET**





**GRACIAS POR VUESTRA ATENCIÓN!**