

Caso clínico

Arteritis de Takayasu

Viviana Hernández-de Mezerville, Carlos Bravo-Rojas,
Eduardo Fiedler-Velásquez, Charles Gourzong-Taylor

Resumen

Se reporta un caso de arteritis de Takayasu en una paciente con disminución de pulsos arteriales en miembro superior derecho e hipertensión arterial de larga data. La AT es una vasculitis crónica de etiología desconocida, principalmente de arterias de gran calibre como la aorta y sus ramas. Es más frecuente en mujeres de edad reproductiva, pero puede presentarse a cualquier edad. Se manifiesta con una clínica variada secundaria a síntomas isquémicos por lesiones estenóticas o formación de trombos. Estas lesiones pueden llevar a hipertensión secundaria, retinopatía, cardiopatía, enfermedad cerebrovascular o muerte prematura. El diagnóstico debe sospecharse ante una mujer joven con disminución o ausencia de pulsos arteriales, desigualdad de la presión arterial o soplos carotídeos, y se confirma con la arteriografía. Dentro de las opciones terapéuticas se encuentran los esteroides, los agentes inmunosupresores y la resolución de las complicaciones de la enfermedad.

Descriptor: Takayasu, aortoarteritis, vasculitis

Recibido: 28 de noviembre de 2007

Aceptado: 6 de marzo de 2007

La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria y estenosante de las arterias de mediano y gran calibre, que muestra predilección por el cayado aórtico y sus ramas y que se da más frecuentemente en mujeres en edad reproductiva¹⁻⁵ y en asiáticos.⁵ El primer caso descrito fue en 1830, por Rokushu Yamamoto, en Japón, y la primera presentación científica fue hecha por Mikito Takayasu, en 1905.² El cambio histológico más temprano parece ser una inflamación granulomatosa de la adventicia de las arterias afectadas, seguida de una progresión gradual a panarteritis con infiltrado mononuclear inflamatorio.^{1,2} Hay proliferación y fibrosis de la íntima con cicatrización y vascularización de la media, y ruptura con degeneración de la lámina elástica.^{1,2} También se han implicado dentro de la fisiopatología las metaloproteinasas de la matriz que se encargan de degradar la elastina arterial.²

Debe de sospecharse en mujeres jóvenes con disminución o ausencia de pulsos arteriales, desigualdad de la presión arterial, hipertensión arterial o soplos carotídeos.¹ La mayoría de los pacientes presentan manifestaciones isquémicas.² El diagnóstico se realiza por medio de la arteriografía de los vasos involucrados^{1,2,6} o por angiorresonancia.^{5,6} En estadios tempranos, cuando la estenosis luminal no ha ocurrido, los métodos radiológicos con corte transversal como el tomografía axial computorizada helicoidal y la angiorresonancia son los más adecuados para la detección de los cambios sutiles en la pared vascular.⁶ La enfermedad tiende a progresar, a pesar ello el tratamiento se basa en la administración de glucocorticoides y agentes inmunosupresores,^{2,4} pero la mortalidad es secundaria a insuficiencia cardiaca congestiva, infarto del miocardio, enfermedad cerebrovascular, rotura de un aneurisma o insuficiencia renal.^{1,4,7} Por esta razón es esencial determinar el grado de la enfermedad para escoger un abordaje terapéutico adecuado.² A continuación se reporta un caso de arteritis de Takayasu en una mujer con antecedente de hipertensión arterial y cardiopatía isquémica y valvular diagnosticadas en su juventud.

Caso

Paciente femenina de 60 años, ama de casa, tabaquista importante y etilista ocasional, sin antecedente de uso de drogas ilícitas. A los 20 años fue diagnosticada con hipertensión arterial

Servicio de Medicina Interna
del Hospital Rafael Ángel
Calderón Guardia, Caja
Costarricense de Seguro Social
Abreviaturas: VDRL, venereal
disease research laboratory
Correspondencia: Viviana
Hernández de Mezerville
e-mail: vivihdm@hotmail.com
Carlos Bravo Rojas
e-mail: cabraro@hotmail.com

ISSN 0001-6002/2007/49/3/167-169
Acta Médica Costarricense, ©2007
Colegio de Médicos y Cirujanos

y recibía tratamiento con atenolol, isordil y amlodipina. Era portadora, además, de estenosis aórtica asociada a insuficiencia mitral diagnosticada a los 30 años de edad y seguía control en la consulta de Cardiología. Un año antes de su ingreso había sufrido un infarto agudo del miocardio sin elevación del segmento ST asociado a fibrilación atrial aguda. En esa oportunidad se catalogó su condición como secundaria a un síndrome de hipercoagulabilidad, por lo que se anticoaguló con warfarina y se continuó control en Consulta Externa. Consultó al Servicio de Emergencias Médicas por cuadro de 2 meses de dolor torácico de características anginosas. Se diagnosticó con electrocardiografía y enzimas cardíacas un infarto agudo del miocardio con elevación del segmento ST y se manejó intrahospitalariamente como tal. A la semana de su estancia hospitalaria se egresó con cita en Medicina Interna.

En la evaluación en la Consulta Externa se notó la presencia de pulsos periféricos débiles en miembro superior derecho y en arteria carótida ipsilateral, asociados a disminución del volumen del mismo miembro en comparación con el izquierdo y circulación colateral ipsilateral, por lo que se ingresó de nuevo para estudios. Se reinterrogó y la paciente agregó a su padecimiento que desde los 20 años presentaba episodios de dolor en miembro superior derecho con esfuerzos moderados y que en algunas ocasiones había consultado al Servicio de Emergencias por cuadros sincopales. Se le efectuaron estudios de laboratorio para colagenopatías y síndrome antifosfolípido (factor antinúcleo, anticardiolipinas, anticoagulante lúpico, anticuerpos anticitoplasma) que resultaron negativos; una ecocardiografía mostró miocardiopatía hipertrófica no obstructiva leve con insuficiencia mitral leve y fracción de eyección del 55%; un ultrasonido de abdomen no mostró alteraciones; una biopsia de arteria temporal fue reportada normal y un doppler de cuello evidenció trombosis de las arterias carótida común, subclavia y vertebral derechas. Por

los hallazgos previos se le hizo una angiografía que mostró ectasia de la aorta ascendente y falta de opacificación del tronco braquiocefálico, de la arteria subclavia derecha y de la carótida común derecha; había estenosis de la arteria carótida común izquierda a un centímetro de su origen y dilatación de la arteria subclavia izquierda, de la que salía abundante circulación colateral hacia el lado derecho (Figura 1). También se le hizo una resonancia magnética que apoyó el diagnóstico de arteritis de Takayasu (Figura 2).

La paciente no presentó más complicaciones y se egresó con tratamiento de sus patologías de base y con cita en Consulta Externa para su control.

Discusión

Ante la presencia de una paciente con un cuadro crónico de asimetría de pulsos se deben estudiar aquellas entidades que pueden provocar obstrucción u oclusión del lumen arterial. Dentro de las causas se encuentran las infecciosas (sífilis terciaria y endocarditis infecciosa), las medicamentosas (efectos de ergotamina, cocaína y fenilpropanolamina) y las vasculares (ateroesclerosis, vasculitis, estados trombofílicos, etc.). En la paciente se descartó sífilis por la negatividad del VDRL, y el diagnóstico de endocarditis bacteriana por la ausencia de hallazgos clínicos y ecocardiográficos compatibles. Tampoco consumía drogas ilícitas ni medicamentos que indujeran espasmo vascular. Sí presentaba factores de riesgo para aterosclerosis (tabaquismo significativo e hipertensión de larga evolución), pero los hallazgos radiológicos eran localizados y muy severos. Los estudios realizados por síndrome trombofílico (anticoagulante lúpico, tiempo de caolín y anticardiolipinas) se encontraban en los rangos normales.

Las vasculitis pueden manifestarse además como eventos trombóticos y oclusivos asociados con hipertensión

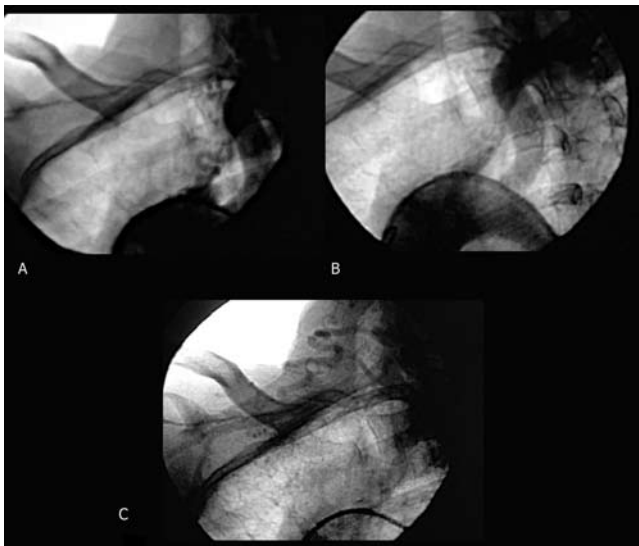


Figura 1.

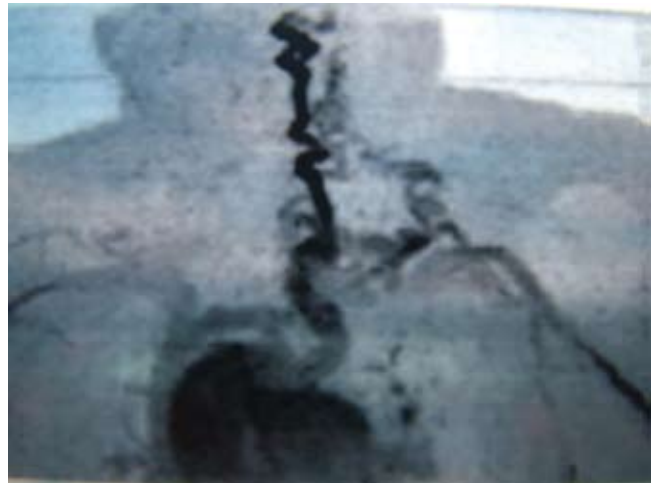


Figura 2: Angioresonancia que muestra circulación colateral que nace imagen de amputación de la arteria carótida común izquierda por encima de su origen del arco aórtico.

arterial. En estos casos, la historia y los hallazgos clínicos pueden orientar a una etiología específica. Las vías respiratorias y el riñón se encontraban libres de lesiones y el estudio de los anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos ANCA fue negativo, por lo que se descartó enfermedad de Churg-Strauss y granulomatosis de Wegener. Tampoco refirió episodios de cefalea o fiebre de origen oscuro que sugiriera arteritis de la arteria temporal, y una biopsia de esta se encontró normal. Los hallazgos de hipertensión arterial, enfermedad cardiovascular prematura y asimetría de pulsos en una mujer son sugestivos de enfermedad de Takayasu. El diagnóstico definitivo de arteritis de Takayasu se corroboró con los criterios clínicos y radiológicos propuestos por el Colegio Americano de Reumatología (Cuadro 1) para esta vasculitis. Otra opción diagnóstica no disponible en el país descrita recientemente es la detección de la metaloproteína de la matriz-2 por Akifumi y colaboradores.²

La arteritis de Takayasu es una enfermedad progresiva, por lo que es necesario vigilar su actividad. Para esto se han utilizado como marcadores inflamatorios la velocidad de eritrosedimentación, la proteína C reactiva y desde hace poco las metaloproteinasas de la matriz 3 y 9². La mortalidad varía de un 3 a un 35% a los 5 años⁹ y el pronóstico se ha relacionado con las complicaciones de la enfermedad arterial oclusiva, el curso y la elevación de la velocidad de eritrosedimentación.⁷ Otros predictores de muerte prematura que han sido propuestos: hipertensión arterial severa, discapacidad funcional severa y evidencia de compromiso cardíaco.⁴

El tratamiento de elección de la AT continúa siendo la administración de esteroides orales en dosis de 1 mg por día¹ e incluso en algunos pacientes se logra disminuir la dosis hasta suspenderlo sin recaídas. En pacientes que no responden a la terapia anterior o recaen, se pueden utilizar agentes citotóxicos como el metotrexate, la azatioprina o la

ciclofosfamida.^{1,10} Recientemente se ha estudiado la adición de minociclina a la terapia con prednisona en una dosis de 100 mg cada día vía oral 2 veces por día, por 3 meses, con buenos resultados.¹¹ El uso de inmunoglobulina intravenosa no se recomienda de rutina, pero puede jugar un papel importante en ciertas vasculitis severas cuando otras medidas terapéuticas han fallado o están contraindicadas.¹⁰

Abstract

We report the case of a woman with Takayasu's Arteritis (AT) who had decreased arterial pulses in the right arm along with arterial hypertension. AT is a chronic vasculitis of unknown etiology involving mainly the aorta and its branches. It is most prevalent in women of reproductive age but it can occur at any age. The clinical presentation is variable and the symptoms are ischemic secondary to stenotic lesions or thrombus formation in the arterial tree. These lesions can lead to secondary hypertension, retinopathy, cerebrovascular disease, cardiopathy and premature death. The diagnosis of AT should be suspected in young women with diminished or absent peripheral pulses, discrepancies in blood pressure, and arterial bruits. It is confirmed with by angiogram. Therapeutic options include glucocorticoids, immunosupprant agents and treatment of its complications.

Referencias

- Braunwald E, Kasper D, Fauci A, Longo D, Hauser S, Jameson L. Harrison Principios de Medicina Interna. 16 Edición, 2006. Página: 2211
- Matsuyama A, Sakai N, Ishigami M, Hircaka H, Kashine S, Hirata A, Nakamura T, Yamashita S, Matzuzawa T. Matrix metalloproteinases as novel disease markers in Takayasu arteritis. *Circulation*. 2003; 108:1469-1473
- Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet*. 2000; 356: 1023-1025
- Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan K. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's Disease). *Circulation*. 1989; 80: 429-437
- Savage C, Harper L, Cockwell P, Adu D, Howie AJ. ABC of arterial and vascular disease: vasculitis. *British Med. Journal*. 2000; 520: 1325-1328
- Babyn P, Doria A. Radiologic investigation of rheumatic disease. *Pediatric Clin North Am*. 2005; 52: 373-411
- Ishikawa K, Maetani S. Long-Term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. *Circulation*. 1994; 90: 1855-1860
- Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1129
- Hoffman, S. Treatment of resistant Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clinics N Am* 1995; 21:73
- Savage C, Harper L, Adu D. Primary Systemic Vasculitis. *Lancet*. 1997; 349: 553-58
- Matsuyama A, Sakai N, Ishigami M, Hiraoka H, Yamashita S. Minocycline for the Treatment of Takayasu Arteritis. *Ann Intern Med*. 2005; 143: 394-395

Cuadro 1. Criterios diagnósticos de enfermedad de Takayasu

- | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ol style="list-style-type: none"> Edad de inicio de síntomas < 40 años Claudicación de extremidades, especialmente en las extremidades superiores Disminución del pulso braquial en 1 o ambas arterias Diferencia de la presión arterial sistólica de > 10 mm Hg entre los brazos Soplos sobre arteria subclavia o aorta abdominal 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) |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

* 3 o más criterios diagnostican ET con una sensibilidad de 90,5% y especificidad de 97,8%