

Caso Clínico

PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE LA ENFERMEDAD DE TAKAYASU. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Marcos Aurelio Vázquez¹, Carmen Montiel², Jhonatan Losanto¹, José Ferreira Nizza³, Margarita Duarte¹, Liz Torres², Alejandra Amarilla²

¹Servicio de Reumatología Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

²Primera Cátedra de Clínica Médica. Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

³Servicio de Hematología, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

RESUMEN

Fecha de envío

05/10/2016

Fecha de aprobación

10/11/2016

Palabras claves

Takayasu, arterias renales, vasos ilíacos, angioplastia

La enfermedad de Takayasu, es una enfermedad crónica, idiopática, inflamatoria que afecta principalmente a grandes vasos. Predomina en mujeres jóvenes cuyos síntomas pueden aparecer entre los 15 y 30 años. Se caracteriza por un infiltrado linfomonocitario y presencia de granulomas que progresan llegando hasta la reducción de la luz, desencadenando fenómenos trombóticos. En orden de frecuencia se pueden afectar las arterias subclavias (85 %), aorta torácica descendente (58 %), abdominal (20 %), vertebral (17 %), ilíaca (16 %), pulmonar (15 %) y coronarias, en menos del 10 %. Presentamos dos casos de localización poco usual y presentación atípica a nivel de vasos femorales, renales además de compromiso vascular en una gestante previamente hipertensa.

UNUSUAL PRESENTATIONS OF TAKAYASU'S DISEASE. REPROT OF TWO CASES

ABSTRACT

Keywords

Takayasu, renal arteries, femoral vessels, angioplasty

Autor para correspondencia

Correo electrónico: proyectosss2000@yahoo.com.ar
(M. Aurelio Vázquez)

Takayasu's disease is a chronic idiopathic inflammatory disease that mainly affects large vessels. It is predominantly seen in young women whose symptoms may appear between 15 and 30 years of age. It is characterized by a lymphomonocytic infiltrate and presence of granulomas that progress to lumen reduction, giving rise to thrombotic phenomena. In order of frequency, subclavian (85 %), descending thoracic aorta (58 %), abdominal (20 %), vertebral (17 %), iliac (16 %), and pulmonary (15 %) vessels are mainly affected. Coronary artery involvement represents less than 10 % of cases. We present two cases with unusual location, an atypical presentation involving femoral and renal arteries, and vascular involvement in a previously hypertensive pregnant woman.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Takayasu, es una vasculitis que compromete grandes vasos, de etiología desconocida y que afecta a mujeres jóvenes entre 15-30 años predominantemente. A nivel histopatológico se aprecia un infiltrado linfomonocitario y células gigantes con granulomas localizados en la adventicia en un principio, con progresión posterior hacia la luz arterial, con fibrosis de la capa media y de la íntima, esto conlleva a la re-

ducción luminal del vaso y se traduce clínicamente en fenómenos trombóticos e isquémicos de los órganos y miembros comprometidos tal como se describe en la literatura^{1,2}.

En la tabla 1 se pueden observar los criterios utilizados para el diagnóstico de la Enfermedad de Takayasu, según la Academia Americana de Reumatología (ACR)^{3,4}.

Tabla 1 Criterios 1990 de la American College of Rheumatology para la Clasificación de la Arteritis de Takayasu.

Criterios	Definición
Edad de comienzo de la enfermedad en años	Desarrollo de síntomas o hallazgos relacionados con la arteritis de Takayasu a <40 años de edad.
Claudicación de las extremidades	Desarrollo y empeoramiento de la fatiga y el discomfort en músculos de una o más extremidades mientras están en actividad, especialmente las extremidades superiores.
Pulso de la arteria braquial disminuido	Disminución del pulso de una o ambas arterias braquiales
Diferencia de TA >10mmHg	Diferencia de >10mmHg en la presión arterial sistólica entre brazos
Soplo sobre las arterias subclavias o aorta	Soplo audible en la auscultación sobre una o ambas arterias subclavias o aorta abdominal
Arteriograma alterado	Estrechamiento arteriográfico u oclusión completa de la aorta, ramas primarias, o arterias grandes proximales en extremidades superiores o inferiores, no atribuidas a arterioesclerosis, displasia fibromuscular, o causas similares: cambios usualmente focales o segmentarios

Un paciente tiene arteritis de Takayasu si al menos 3 de los 6 criterios están presentes. La presencia de 3 o más criterios presentan una sensibilidad del 90.5 % y una especificidad del 97.8 %. TA = tensión arterial (sistólica).

Entre los métodos diagnósticos la arteriografía aporta más datos sobre el compromiso de la aorta y sus ramas, aunque hoy en día se destacan la resonancia nuclear magnética, la angiorrsonancia magnética, la ecografía Doppler, la tomografía computarizada y la tomografía de emisión de positrones⁵.

Los corticoides son el tratamiento de primera línea como tratamiento coayudante se pueden usar inmunosupresores como la azatioprina, metotrexato o el mifofenolato mofetil. Otras opciones terapéuticas de reperfusión son la angioplastia percutánea y el abordaje quirúrgico^{6,7}.

Los siguientes casos que presentamos a continuación destacan por su etiología desconocida, la ubicación inusual de las lesiones vasculares, la mejoría clínica por métodos de reperfusión por angioplastia e inmunosupresión.

CASO CLINICO 1

Mujer 39 años, con antecedentes previos de embarazo complicado con eclampsia. No presenta abortos previos. La paciente es ingresada en el centro de salud de su comunidad por lesiones en pie derecho de 7 meses de evolución que inicia en forma de ampollas dolorosas en tercio inferior de la pierna y dorso de pie derecho, con aumento progresivo de tamaño y ulceración posterior. Durante el ingreso presenta necrosis del primer dedo del pies derecho (Figura 1), por lo que se procede a la epidermonecrosectomía con toma de biopsia. Ingres a cargo del Servicio de reumatología para estudio de dicha patología.

Al realizar el interrogatorio funcional la paciente niega fiebre, pérdida de peso, artralgias u otro síntoma



Figura 1 A.- Lesiones al ingreso al Servicio: úlceras en tercio inferior y dorso pie derecho más amputación del primer metatarsiano. B.- Lesiones en control ambulatorio, donde se observa mejoría de las lesiones ulcerosas en dorso y tercio inferior miembro inferior.

acompañante. Niega hábitos tóxicos. Al examen físico se constató una presión arterial media en miembro superior derecho de 140/90 mmHg y en miembro superior izquierdo de 135/90 mmHg, en miembro inferior derecho de 130/90 mmHg y en miembro inferior izquierdo de 135/80 mmHg. Frecuencia cardíaca de 117 latidos/minuto y frecuencia respiratoria de 20 por minuto. Peso de 81,6 kg. No se palpan pulsos radiales, ni pedios ni tibial posterior ni poplíteo ni femoral, humeral apenas perceptible. No soplos. Ausencia del primer dedo del pie derecho. Se observaron 3 úlceras en sacabocados en dorso del mismo ambas de 4 cm y otra de 1 cm de diámetro, en tercio inferior de la pierna ipsilateral. Resto del examen sin particularidades. La biopsia previa al ingreso mostró una vasculitis leucocitoclástica y

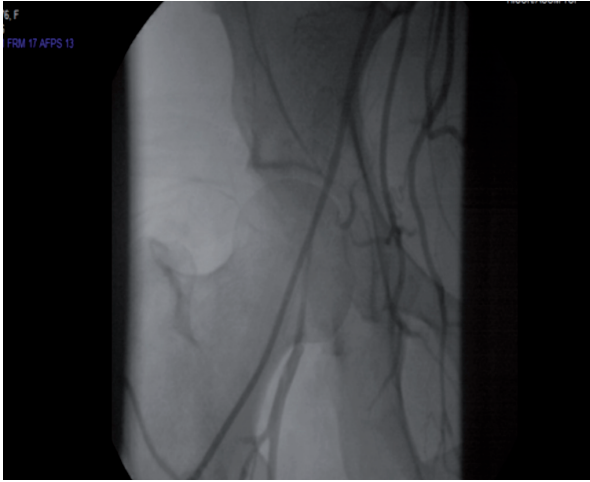


Figura 2 Arteriografía miembro inferior derecho: Se observa afinamiento de la femoral común derecha.



Figura 3 A.- Lesiones al ingreso al Servicio: úlceras en tercio inferior y dorso pie derecho más amputación del primer metatarsiano. B.- Lesiones en control ambulatorio, donde se observa mejoría de las lesiones ulcerosas en dorso y tercio inferior miembro inferior.

el cultivo fue negativo para BAAR. La ecocardiografía resultó normal. Se realizó una arteriografía de la arteria femoral superficial izquierda donde se constató trombosis en tercio inferior. La arteriografía del miembro inferior derecho (Figura 2) mostró un afinamiento de la femoral común derecha. En la Aortografía se observó ausencia de lesiones en el cayado aórtico, aorta descendente y abdominal. El Ecodoppler arterial mostró oclusión de ambas femorales superficiales, además de presentar oclusión de ambos miembros superiores por debajo del codo. Durante la estancia en sala recibió anticoagulación, cobertura antibiótica con piperacilina tazobactam dirigido a las lesiones. Se inició prednisona a 50 mg/día y azatioprina 50mg/día. Con mejoría de

las lesiones. Actualmente se encuentra con 100 mg de azatioprina y 10 mg/día de prednisona. Durante su evolución tras tratamiento mostró mejoría de las lesiones ulcerosas en dorso y tercio inferior del miembro inferior derecho (Figura 3).

CASO CLINICO 2

Mujer de 41 años primípara gestante de 20,6 semanas, conocida hipertensa tratada con enalapril 20mg/día, que había acudido al Servicio de Ginecología por cuadro de 4 días de evolución de molestias abdominales sin otros síntomas acompañantes. No pérdida fetal previa y embarazo con parto normal previo. En dicha consulta le constatan malformación congénita mas muerte fetal y cifras tensionales elevadas de difícil manejo, por lo que quedó internada para legrado. Durante su estancia en sala se procedió a la expulsión del producto gestacional (el cual tenía un peso de 135gr) a través del legrado instrumental, guiado bajo ecografía.

Al examen físico se constató una presión arterial media en el miembro superior derecho de 240/110mmHg, no perceptible en el miembro superior izquierdo. En el miembro inferior izquierdo se constató una presión arterial de 100/60 mmHg y en miembro inferior derecho se obtuvo una presión de 190/90mmHg. La frecuencia cardíaca fue de 95 latidos por minuto y la frecuencia respiratoria de 18 respiraciones por minuto. No se palpa pulso radial izquierdo, tampoco pedio ni tibial posterior derecho. El resto del examen sin particularidades.

En la Ecodoppler de arterias renales se observó signos de estenosis a nivel de las arterias renales. En la Ecodoppler arterial no se visualizó la subclavia izquierda y se observó a la arteria axilar ocluida al igual que la arteria braquial, por otra parte las iliacas externas y las femorales se encontraban con flujo disminuido. En la Ecocardiografía transtorácica se visualizó a la aorta ascendente, la descendente y el cayado de diámetros dilatados. La paciente presentaba además oclusión de la vena central de la retina del ojo derecho, desprendimiento de retina antiguo y oclusión arterial antigua en el ojo izquierdo. En la tomografía de cráneo con contraste se observaron estructuras vasculares conservadas y sin alteraciones del calibre, surcos y cisuras conservadas, con leve dilatación del tercer y cuarto ventrículo y la fosa posterior sin alteraciones.

Se realizó cateterismo cardíaco donde se constató una estenosis del 60 % en la aorta a nivel infrarrenal (Figura 4). A nivel del nacimiento de las arterias renales (Figura 5) se observó en el lado derecho una oclusión proximal del 95 % y en el lado izquierdo una oclu-

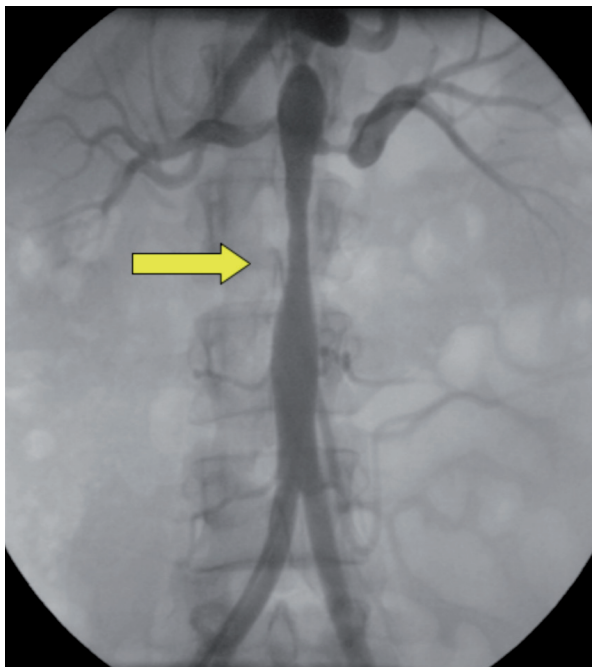


Figura 4 Cateterismo: oclusión aorta infrarenal. Foto gentileza Primera Cátedra Clínica Médica.

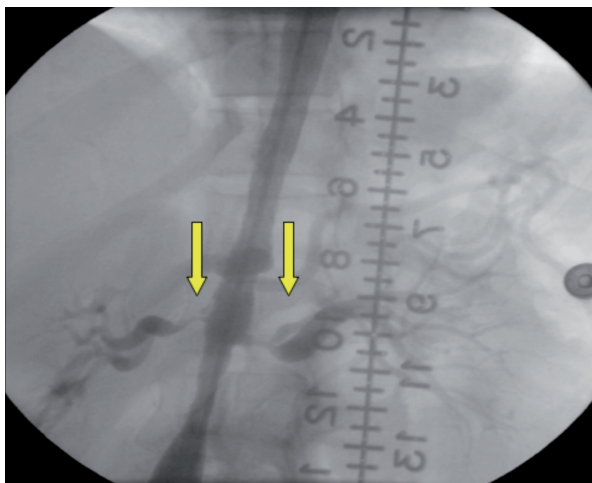


Figura 5 Cateterismo: oclusión arterias renales bilateral. Foto gentileza Primera Cátedra Clínica Médica.

sión del 95 % con buen lecho distal. Por esta razón se procedió a la colocación de tres stents autoexpansibles en dichos niveles. Con posterior normalización de cifras tensionales y mejoría clínica.

DISCUSIÓN

Ambos casos, se presentan por la inusual localización de las lesiones de la vasculitis (a nivel de los vasos femorales y renales), dado que la afectación más frecuente es en los vasos supraaórticos. Por otro lado, la etiología de la enfermedad es poco conocida. En el caso del compromiso renal se destaca su asociación a

la hipertensión y en el caso del compromiso en miembros se aprecian las complicaciones trombóticas en función a la localización vascular^{8,9,10}.

A ello se agregan sus formas peculiares de presentación, tal es el caso del compromiso fetal en una gestante, como se relata en el segundo caso, aunque como se describe en la literatura, el embarazo no compromete la progresión de la enfermedad. Las complicaciones como la preeclampsia, el aborto, la muerte fetal y la restricción del crecimiento intrauterino comprenden entre un 60 % y 90 % de los casos con esta patología¹¹. Además que más del 60 % de las pacientes son mujeres grávidas que presentan la enfermedad tienen como complicación más importante la hipertensión arterial¹².

El compromiso ocular descrito históricamente por Uyama y Asayama comprenden fenómenos como la dilatación de pequeños vasos, los microaneurismas capilares y anastomosis arteriovenosas, todas ellas resultantes de la hipoperfusión secundaria a la oclusión arterial, situación descrita en el segundo caso donde se observó oclusión venosa central de la retina en el ojo derecho además de oclusión arterial antigua a nivel del ojo izquierdo¹³.

Múltiples son los diagnósticos diferenciales a la hora de evaluar a pacientes jóvenes con déficit de pulso, entre los que se citan a las infecciones agudas como los aneurismas micóticos, las infecciones crónicas como la sífilis, la tuberculosis, HIV, causas congénitas como la coartación aórtica, enfermedades hereditarias como el síndrome de Marfan, la neurofibromatosis, el síndrome de Ehlers-Danlos, la displasia fibromuscular y las secuelas post radiación¹⁴.

En relación a los métodos diagnósticos, la angiografía ha sido considerada históricamente como el método diagnóstico de elección, aunque se proponen en la actualidad por las opciones no invasivas para el seguimiento de la enfermedad otros métodos, como son la angioresonancia magnética, la angiotomografía computarizada y la tomografía por emisión de positrones¹⁵.

En lo referente a la terapéutica los corticoides están indicados para el tratamiento de la actividad de la enfermedad, así como en las recaídas, a los que se añaden inmunosupresores como el metotrexato, la azatioprina, el micofenolato mofetil, la ciclofosfamida y en los casos de refractariedad se optan por la terapia biológica con anti-TNF o anti-IL6, tal y como se menciona en el primer caso donde la combinación de prednisona más azatioprina mostró mejoría de las lesiones. No obs-

tante los procedimientos de revascularización como la angioplastia o el bypass entrarían como otras opciones terapéuticas como se comenta en el último caso donde la mejoría de las cifras tensionales es notoria⁷.

Tras lo mencionado podemos hacer hincapié en la importancia de tener presente dicha patología en el ejercicio diario, al momento de evaluar la ausencia de pulsos en pacientes jóvenes, por todo lo que implica el compromiso trombotico y sus consecuencias clínicas dependiendo del territorio vascular comprometido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pascual, E. V., Ivorra, J. A. R., Chalmeta, I., Gallego, J. M. S., & Sancho, J. J. A. Arteritis de Takayasu. Revista de la SVR: Sociedad Valenciana de Reumatología. 2006;2(4),25-27.
2. Harty MP, Kramer S, Fellows KE. Current concepts on imaging of thoracic vascular abnormalities. *Curr Opin Pediatr*. Jun 2000;12(3): 194-202.
3. Arend WP, Michel BA, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129-34.
4. Schmidt WA, Nerenheim A, Seipelt E, Poehls C, Gromnica-Ihle E. Diagnosis of early Takayasu arteritis with sonography. *Oxford J Rheumatol*. 2002; 41(5):194-202.
5. Kissin EY, Merkel PA. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16(1): 31-37.
6. Daina, E., Schieppati A., Remuzzi, G.. Mycophenolate Mofetil for the treatment of Takayasu Arteritis: report of three cases. *Ann Intern Med*. 1999;130(5):422-426.
7. Mahlmann A, Pfluecke C, Simonis G, Weiss N, Kappert U. Combined immunosuppressive therapy including a TNF-alpha blocker induces remission in a difficult treat patient with Takayasu arteritis and coronary involvement. *Vasa*. 2012; 41(6): 451-457.
8. Terao, C. History of Takayasu arteritis and Dr. Mikito Takayasu. *International journal of rheumatic diseases*. 2014;17(8),931-935.
9. Boubakar K, Kaaroud H, Goucha R, Kheder A. Lesión renal en la arteritis de Takayasu Artículo francés *Nephrol Ther*. 2014;10(6): 451-6.
10. Sharma, S., Saxena, A., Talwar, K. K., Kaul, U., Mehta, S. N., & Rajani, M. Renal artery stenosis caused by nonspecific arteritis (Takayasu disease): results of treatment with percutaneous transluminal angioplasty. *AJR. American journal of roentgenology* 1992, 158(2), 417-422.
11. Matsumura A, Moriwaki R, Numano F - Pregnancy in Takayasu arteritis from the view of internal medicine. *Heart Vessels*, 1992;7(Suppl): 120-124.
12. Sharma BK, Sagar S, Singh AP, Suri S. Takayasu arteritis in India. *Heart Vessels Suppl*. 1992;7:37-43
13. Ishikawa, K., Maetani, S. Long-term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors. *Circulation* 1994;90(4),1855-1860.
14. Gulati A, Bagga A. Large vessel vasculitis. *Pediatr Nephrol* 2010; 25:1037-1048.
15. Conference on Comparative Studies of Takayasu Arteritis among Asian Countries. Tokyo, Japan. 1991. *Heart Vessels Suppl*. 1992; 7:1-178.