
Arteritis de Takayasu: a propósito de un caso

Arteritis of Takayasu: a case report

Wilber Jesús Riverón Carralero; ^I **Onelis Góngora Gómez;** ^{II} **Diana Pérez Cedeño;** ^{III} **Maikel Robles Revé;** ^{IV} **Lidia Matilde González Osorio.** ^V

^I Estudiante de 6^{to} año de Medicina. Interno Vertical en Medicina Interna. Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Cuello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín, Cuba.

^{II} Estudiante de 5^{to} año de Medicina. Alumno ayudante de Anatomía Patológica. Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín, Cuba.

^{III} Estudiante de 4^{to} año de Medicina. Alumno ayudante de Medicina Interna. Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín, Cuba.

^{IV} Médico General Básico. Profesor Instructor. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Hospital Clínico-Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba.

^V Especialista de Primer Grado en Medicina Interna. Profesora Asistente. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Hospital Clínico-Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba.

Correspondencia. Correo electrónico: wriveron@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: la arteritis de Takayasu es una panarteritis segmentaria, necrotizante y obliterante, de grandes vasos y de causa desconocida con mayor prevalencia en mujeres jóvenes. Su diagnóstico es complicado; presenta una evolución insidiosa y baja prevalencia.

Objetivo: presentar un caso de una paciente con arteritis de Takayasu diagnosticada hace 12 años.

Caso clínico: se presenta el caso de una paciente femenina de 52 años de edad con arteritis de Takayasu, a la que hace 12 años se le realizó el diagnóstico de esta enfermedad en el servicio de Reumatología del Hospital Clínico Quirúrgico Arnaldo Milián Castro, de Villa Clara, se tuvieron en cuenta varios aspectos que correspondían con los criterios de diagnóstico de la arteritis Takayasu establecidos por el Colegio Americano de Reumatología. Se realizaron estudios imagenológicos como ultrasonido Doppler de carótidas que reveló la presencia de varias placas de ateroma con oclusión superior al 50 %. Se decidió tratamiento farmacológico. En la actualidad la paciente se encuentra ba-

jo seguimiento por angiología y reumatología con alivio de la sintomatología que motivó su ingreso.

Conclusiones: el caso que se presentó de arteritis de Takayasu pretende aportar información sobre esta vasculitis tan infrecuente en el medio, destacando la importancia del conocimiento de los criterios diagnósticos para realizar un correcto tratamiento.

DeCS: ARTERITIS DE TAKAYASU/diagnóstico por imagen; ARTERITIS DE TAKAYASU/tratamiento farmacológico; ARTERIAS CARÓTIDAS/diagnóstico por imagen; PLACA ATEROSCLERÓTICA/diagnóstico por imagen; VASCULITIS.

ABSTRACT

Background: Takayasu arteritis is a segmental, necrotizing and obliterating panarteritis of large vessels and an unknown cause with higher prevalence in young women. Its diagnosis is complicated; it presents an insidious evolution and low prevalence.

Objective: to present a case of a patient with Takayasu arteritis diagnosed 12 years ago.

Clinical case: a case of a 52-year-old female patient with Takayasu arteritis is presented, who was diagnosed 12 years ago with this disease in the Rheumatology service of Arnaldo Milián Castro Clinical Surgical Hospital, in Villa Clara, taking into account several aspects that corresponded with the diagnostic criteria of Takayasu arteritis established by the American College of Rheumatology. Imaging studies such as Doppler ultrasound of carotid arteries revealed the presence of several atheroma plaques with occlusion greater than 50 %. Pharmacological treatment was decided. Currently, the patient is under follow-up due to angiology and rheumatology with improvement of the symptoms that motivated her admission.

Conclusions: the presented case of Takayasu arteritis aims to provide information about this vasculitis so rare in our environment, highlighting the importance of knowledge of the diagnostic criteria to perform a correct treatment.

DeCS: TAKAYASU ARTERITIS/ diagnostic imaging; TAKAYASU ARTERITIS/drug therapy; CAROTID ARTERIES/diagnostic imaging; PLAQUE, ATHEROSCLEROTIC/diagnostic imaging; VASCULITIS.

INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu (ATK) es una panarteritis segmentaria, necrotizante y obliterante, de grandes vasos, de causa desconocida con una mayor prevalencia en mujeres jóvenes (>80 % de los casos). También se conoce como enfermedad sin pulso o síndrome de Martorell. Afecta la aorta y sus principales

ramas, tales como el tronco braquiocefálico, carótidas, subclavias, vertebrales y renales, seguidas de las arterias coronarias y pulmonares.¹

La arteritis de Takayasu es un tipo de vasculitis de grandes vasos que afecta a la aorta, produciendo cambios oclusivos ectásicos, dilatación

o formación de aneurismas, en especial, en la circulación principal (aorta y sus ramas inmediatas), así como en la arteria pulmonar.²

Epidemiología

Descrita en sus inicios en Japón, es frecuente en Asia.³ La enfermedad es más común en mujeres y es predominante en países asiáticos e hispanicos (aunque tiene una distribución mundial) y se inicia en la segunda o tercera décadas de la vida.¹ La incidencia estimada es de 2,6 casos por millón de habitantes al año.⁴

Características clínicas

La arteritis de Takayasu es comúnmente dividida en dos fases o estadios clínicos. En la fase temprana, también conocida como sistémica o fase pre-sin pulso, las manifestaciones clínicas son vagas, sistémicas y constitucionales (fiebre, malestar, diaforesis nocturna, debilidad, dolor) hace que el diagnóstico sea difícil.¹

La fase tardía, también conocida como oclusiva o sin pulso, se caracteriza por manifestaciones relacionadas con estenosis arterial, oclusión o dilatación con hallazgos clínicos que dependen del territorio vascular afectado. Durante los estadios tardíos los síntomas constitucionales son menos evidentes.⁵

Hallazgos de laboratorio

No existen cambios característicos en los parámetros hematológicos o bioquímicos. La actividad de la enfermedad debería ser evaluada de acuerdo con los niveles de proteína C reactiva, sedimentación globular, cuenta de leucocitos y niveles de gammaglobulina; así como por la presencia o ausencia de anemia. Además de la evaluación de marcadores inflamatorios también se deben evaluar algunos marcadores para trombosis como fibrinógeno, factor de agregación plaquetaria,

<http://www.revprogaleno.sld.cu/>

tiempo de protrombina, tiempos de trombo-plastina parcial activada y antitrombina III.¹ La evaluación inmunológica quizás revele incremento de las inmunoglobulinas (IgG e IgA) y aumento de los componentes del complemento (C3 y C4).⁶

Clasificación

En 1997 Numano y sus colegas propusieron un método de clasificación en cinco tipos (I a V) basado en los hallazgos angiográficos.¹

Además de estos cinco tipos también se especifica si hay lesión en las arterias coronarias o pulmonares, lo que se indica con C (afectación de arterias coronarias) (+) y P (afectación de arterias pulmonares) (+), respectivamente.¹

Clasificación de Numano:

Tipo I: Ramas del arco aórtico.

Tipo IIa: Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas.

Tipo IIb: Lesiones de IIa + involucramiento de la aorta torácica descendente.

Tipo III: Aorta torácica descendente, abdominal y arterias renales.

Tipo IV: Aorta abdominal, arterias renales o ambas.

Tipo V: Lesiones del tipo IIb + IV (aorta ascendente, arco de la aorta y sus ramas, aorta descendente, abdominal o arterias renales).

Criterios del Colegio Americano de Reumatología

Los criterios de diagnóstico para AT establecidos por el Colegio Americano de Reumatología incluyen:^{3,7}

I. Edad superior a 40 años: desarrollo de síntomas y signos relacionados con AT comienza por lo general en menores de 40 años, aunque el diagnóstico por lo general se hace luego de los 40 años.

II. Claudicación de extremidades: desarrollo o

empeoramiento de fatiga y disconformidad en los músculos de una o más extremidades, en lo especial en extremidades superiores.

III. Disminución del pulso arterial braquial: disminución del pulso en una o ambas arterias braquiales.

IV. Diferencia de la presión sanguínea mayor a 10 mmHg (en la presión sistólica de ambos brazos).

V. Soplo sobre la subclavia: soplo audible a la auscultación sobre una o ambas arterias subclavias o sobre la aorta abdominal.

VI. Arteriografía anormal: estenosis u oclusión de la aorta, sus ramas principales o grandes arterias de las extremidades superiores e inferiores que no se deben a aterosclerosis, displasia fibromuscular o causas similares; cambios focales o segmentarios.

Para considerar que un paciente tiene AT al menos debe cumplir tres de los seis criterios.⁷ La presencia de tres o más criterios tiene un sensibilidad de 90,5 % y una especificidad de 97,8 %.⁸

Hallazgos por imagen

La imagen vascular es esencial para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con AT. Históricamente, los procedimientos han sido invasivos, pero aunque la angiografía convencional fue considerada el procedimiento de elección para el diagnóstico los métodos no invasivos son hoy la norma.⁸ En la práctica clínica actual la angiorresonancia magnética (angio-RM), la angiotomografía computada (angio-TC) y la tomografía por emisión de positrones con 18 F-fluorodesoxiglucosa (PET-TC 18 F-FDG) son usadas para el seguimiento de los pacientes.¹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años de edad, de raza blanca y de procedencia urbana con antecedentes de cardiopatía isquémica, para lo cual lleva tratamiento regular con nitrosorbide, tabletas 10 mg, 1 tab/8h y amlodipino, tabletas de 10 mg, 1 tab/día; de Lupus Eritematoso Sistémico, para el cual lleva tratamiento con azatioprina, tabletas de 50 mg, 1 tab/día, prednisona, tabletas de 5 mg, 1 tab/12h, carbamazepina, tabletas de 200 mg, 1 tab/8h y haloperidol, tabletas de 5 mg, 1 tab/8h; de síndrome Antifosfolipídico, para el cual lleva tratamiento con dipiridamol, tabletas de 25 mg, 1 tab/8h; de Artritis Reumatoidea, para la cual lleva tratamiento con dimenhidrato, tabletas de 50 mg, 1 tab/8h, tramadol, tabletas de 50 mg, 1 tab/8h y amitriptilina, tabletas de 25 mg, 1 tab/8h; de Diabetes Mellitus tipo 2, para la cual usa biosensores tres veces al día. Ingresó en el Hospital Clínico Quirúrgico Arnaldo Milián Castro de Villa Clara el 23 de mayo de 2006 a la edad de 40 años con antecedentes de padecer hace 16 años de otitis media por lo que fue operada. Hacía 2 años de su ingreso en el Hospital General Universitario Vladimir I. Lenin de Holguín con cuadro doloroso epigástrico que se irradió al cuello, brazo izquierdo y región del pecho donde se le diagnosticó un Infarto Agudo de Miocardio. Hacía un año había ingresado por dolor opresivo precordial con irradiación a brazo izquierdo acompañado de sudoración de 30 minutos de duración que se aliviaba con nitroglicerina sublingual acompañado de disnea a los grandes y pequeños esfuerzos que mejoraba con el reposo, además de vómitos abundantes con restos de alimentos.

Al examen físico se encontró pulso radial débil en el brazo derecho.

Los exámenes complementarios realizados fueron: Hemoglobina: 123 g/L; Hematocrito: 0,39 L/L; Eritrosedimentación: 7 mm/H; Tiempo de coagulación: 8 minutos; Tiempo de sangramiento: un minuto; Conteo de plaquetas: $200 \times 10^9/L$; Glicemia: 4,4 mmol/L; Creatinina: 76 mmol/L; Ácido úrico: 180 mmol/L; Colesterol: 5,9 mmol/L; Triglicéridos: 1,69 mmol/L; TGP: 25,4 mmol/L; Conteo de Addis: proteínas: 0, Leucos: 2800, Hematíes: 0 y Cilindros: 0; Proteinuria de 24 horas: negativa; Urocultivo: negativo; Exudado uretral: Estafilococo

coagulosa negativo; Crioglobulina: negativa; Proteína C Reactiva: negativa; Factor Reumatoideo: positivo; Células LES: dudosa; Serología VDRL: no reactiva; EKG: ondas T negativas aplanadas en V3-V5. Ultrasonido reveló vesícula con múltiples imágenes de litiasis en su interior, abundante bilis de estasis. TAC de cráneo simple resultó ser normal así como Electroencefalograma. El ultrasonido Doppler mostró arteria subclavia izquierda ocluida, compensada por la arteria vertebral. Segundo Doppler reveló pequeña placa de ateroma en eje carotídeo homogénea con estenosis de 30 % al inicio (figura 1).

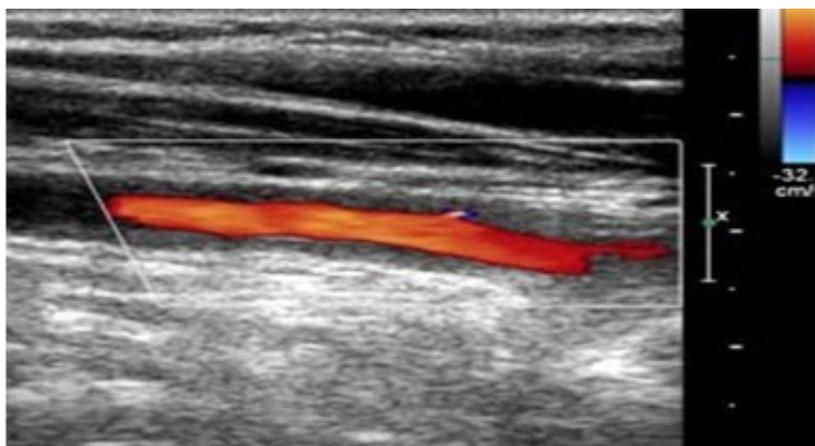


Figura 1. Eco Doppler de arteria carotídea izquierda.

Se concluyó con el ingreso que la paciente tenía una cardiopatía isquémica crónica, ateroma de la arteria carotídea, litiasis vesicular, síndrome Antifosfolipídico primario y una posible enfermedad de Takayasu que fue seguida por ultrasonido Doppler que reveló eje carotídeo izquierdo permeable, eje derecho subclavio permeable y carótida permeable, se visualizó estenosis y se recomendó seguir en estudio sin descartar arteritis.

A los 37 días del ingreso fue valorada en comisión médica donde se determinó que la paciente presentaba una arteritis de Takayasu, se

tuvo en cuenta varios aspectos como edad de inicio de los síntomas, varios cuadros isquémicos, de insuficiencia arterial periférica y el antecedente de infarto agudo de miocardio sin otra causa aparente, presencia de soplo en región supraclavicular derecha, asimetría de los pulsos periféricos y de la tensión arterial de más de 10 mmHg, se realizó un Doppler de carótidas que reveló la presencia de varias placas de ateroma con oclusión superior al 50 %, se le realizó ANGIOTAC que no mostró alteraciones. Resulta llamativo que la paciente no describe ningún síntoma de la fase inicial infla-

matoria, por lo que la comisión médica concluyó que se trata de una enferma con varios diagnósticos que han obligado a utilizar drogas como ahorradoras de esteroides y esteroides, además que la paciente tenía criterios para plantear un síndrome de superposición del colágeno, el cual fue descartado.

Con todos estos elementos se planteó el diagnóstico de una arteritis de Takayasu de Tipo I sin criterio quirúrgico convencional o endovascular, por lo que se comenzó con el tratamiento farmacológico con pentoxifilina, tabletas de 400 mg, 2 tab/día, clordiazepóxido, tabletas de 10 mg, 2 tab/12h, nitrazepam en tabletas de 5 mg, 1 tab/12h, benadrilina en tabletas de 25 mg, 1 tab/12h.

DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu aunque muy poco prevalente, tiene una distribución mundial, pero con una prevalencia mayor en Asia. Entre el 80 y 90 % de los pacientes son mujeres, con una edad de inicio entre los 10 y 40 años. No tiene una causa específica, aunque existen algunas evidencias que sugieren patogenicidad autoinmune con mecanismos humorales y celulares.⁹

La enfermedad evoluciona en dos fases clínicas. La fase preoclusiva o sistémica caracterizada por manifestaciones generales, cutáneas, articulares, fiebre, astenia y pérdida de peso, entre otras. Es raro que el diagnóstico se realice en este estadio, y la mayoría de los pacientes consultan en la etapa tardía de la enfermedad. En la fase oclusiva ocurren manifestaciones isquémicas variables según la localización de las lesiones.

En cuanto a los criterios diagnósticos de la

arteritis de Takayasu según el *American College of Rheumatology* descritos con anterioridad, la paciente cumplía con cinco de los seis criterios para el diagnóstico de arteritis de Takayasu, por lo que el mismo fue realizado.

La enfermedad tiene un curso progresivo, 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 tres y nueve. La mortalidad varía de 3 a 35 % a los cinco años y el pronóstico se ha relacionado con las complicaciones de la enfermedad arterial oclusiva, el curso y la elevación de la velocidad de eritrosedimentación. Otros predictores de muerte prematura que han sido propuestos son la hipertensión arterial severa, la discapacidad funcional severa y la evidencia de compromiso cardíaco.¹⁰

El diagnóstico diferencial incluye otras aortitis inflamatorias infecciosas como la sífilis y la tuberculosis; autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide, las espondiloartropatías, las enfermedades de *Buerger*, *Behçet*, *Cogan* y *Kawasaki*, y los defectos estructurales, como los síndromes de Ehler-Danlos y Marfán y ciertas anomalías aórticas como la neurofibromatosis y la fibrosis por radiación.¹¹

Las opciones terapéuticas incluyen estrategias de tipo farmacológico y quirúrgico. Dentro de las estrategias farmacológicas se encuentran los agentes inmunosupresores como los esteroides, metotrexate, micofenolato, mofetil y azatioprina. Dado el curso clínico acelerado en el caso que se presenta, los agentes citostáticos como la ciclofosfamida son de elección para inducir remisión. Para el mantenimiento

los esteroides son la primera elección, sin embargo, la alta frecuencia de recaídas cuando son suspendidos y la progresión de las lesiones estenóticas pese a su uso limitan su aplicación clínica. Existen algunas publicaciones que sugieren que la combinación de azatioprina con prednisolona es superior a esta última como monoterapia para prevenir la progresión de la enfermedad.

La arteritis de Takayasu es una enfermedad de origen desconocido e infrecuente en Cuba, se debe tener un alto índice de sospecha para su diagnóstico y de esta forma evitar demoras en el inicio de un tratamiento adecuado. En la actualidad la enferma se encuentra bajo seguimiento por consulta de angiología y reumatología con tratamiento farmacológico con mejoría clínica de la sintomatología que motivó su ingreso y disfruta de una vida normal a sus 52 años de edad.

CONCLUSIONES

El caso que se presentó de arteritis de Takayasu pretende aportar información sobre esta vasculitis tan infrecuente en el medio, al destacar la importancia del conocimiento de los criterios diagnósticos para realizar un diagnóstico preciso y un correcto tratamiento. Lo interesante de este caso en específico radica en las asociaciones de ATK con otras afecciones de origen autoinmune.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ramírez Cruz GB, Criales Vera SA. Enfermedad de Takayasu: espectro de hallazgos por imágenes. An Radiol Méx [Internet]. 2013 [citado 11 Nov 2019];12(4):[aprox. 7 p.].

<http://www.revprogaleno.sld.cu/>

Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=46700>

2. Izquierdo Loaiza JH, Díaz Giraldo JH. Arteritis de Takayasu y formación inusual de aneurisma gigante de arteria pulmonar, reporte de un caso. Rev Colomb Reumatol [Internet].

2017 [citado 11 Nov 2019];24(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-colombiana-reumatologia-374-articulo-arteritis-takayasu-formacion-inusual-aneurisma-S0121812316300962>

3. Rodríguez de Mingo E, Riofrío Cabeza S, Villa Albuger T, Velasco Blanco MJ. Arteritis de Takayasu y trombosis venosa cerebral: a propósito de un caso. SEMERGEN [Internet]. 2014 [citado 11 Nov 2019];40(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-pdf-S1138359312002572>

4. Fry L, Rickes S, Mönkemüller K, Malfertheiner P. Enfermedad de Crohn asociada a arteritis de Takayasu. Acta Gastroenterol Latinoam [Internet]. 2005 [citado 11 Nov 2019];35(4): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=199317595007>

5. Skorka DA, Díaz RA, Lagos VA, Galleguillos GA, Toro MV. Enfermedad de Takayasu y embarazo. Rev Obstet Ginecol [Internet]. 2015 [citado 11 Nov 2019];10(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revistaobgin.cl/articulos/ver/700>

6. Castrillon Marín JA, Navarro Mendoza EP. Paciente con ataque cerebrovascular isquémico secundario a arteritis de Takayasu: reporte de caso. Rev Colomb Reumatol [Internet]. 2015 Abr [citado 11 Nov 2019];22(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0121812315000274>

7. Meza Capcha KJ, Barrientos Imán DM, Valencia Chávez AM, Ramírez Quiñones JA, Abanto Argomedo C. Arteritis de Takayasu: Etiología inhabitual de infarto cerebral. Reporte de un caso. Rev Neuropsiquiatr [Internet]. 2016 [citado 11 Nov 2019];79(4):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.upch.edu.pe/vrinve/dugic/revistas/index.php/RNP/article/view/2985>
8. Miranda H, Blanco JL, Moreno F. Arteritis de Takayasu. Acta Med Colomb [Internet]. Abr 2011 [citado 11 Nov 2019];36(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-24482011000200008&lng=en
9. García García GM. Estudio de las enfermedades autoinmunes sistémicas y reumatológicas [Tesis Doctoral]. España: Universidad de Extremadura; 2014 [citado 11 Nov 2019]. Disponible en: http://dehesa.unex.es/bitstream/handle/10662/2600/TDUEX_2014_Garcia_Garcia.pdf?sequence=1&isAllowed=y
10. Hernández de Mezerville V, Bravo Rojas C, Fiedler Velásquez E, Gourzong Taylor C. Arteritis de Takayasu. Acta Méd Costarric [Internet]. 2007 Jul [citado 11 Nov 2019]; 49(3): [aprox. 3 p.]. Disponible en: http://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta_Medica/article/view/324/303
11. Antoniol MN, Perandones CE. Similitudes entre la arteritis de Takayasu y la arteritis de células gigantes. Reumatol Clin [Internet]. 2017 [citado 11 Nov 2019]; 13 (2): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X16300481>

Recibido: 03 de marzo de 2019

Aprobado: 01 de noviembre de 2019