



Arteritis de Takayasu y aneurisma gigante en escolar.

Reporte de caso

Takayasu arteritis and giant aneurysm in a school student. A case report.

Ernesto Vallejo, MD.⁽¹⁾; Francisco J. Montero, MD.⁽²⁾; Juan P. Rojas, MD.⁽²⁾

Cali, Colombia.

La arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos que afecta a la aorta y sus ramas principales, llevando a estenosis y trombosis, así como a la formación de aneurismas. Se reporta una incidencia global de 2,6 casos por millón por año, siendo baja en niños. La terapia de elección son los corticoides, seguidos de inmunosupresores en casos de resistencia.

Se reporta el caso clínico de un paciente con arteritis de Takayasu con formación de aneurisma gigante de la aorta.

PALABRAS CLAVE: aneurisma complejo, aorta, trombosis.

Takayasu's arteritis is a vasculitis of large vessels that affects the aorta and its major branches, leading to stenosis and thrombosis, as well as aneurysm formation. An overall incidence of 2.6 cases per million per year has been reported, being lower in children. Corticosteroids are the therapy of choice, followed by immunosuppressants in cases of resistance.

We report the case of a patient with Takayasu's arteritis with formation of giant aneurysm of the aorta.

KEYWORDS: complex aneurysm, aorta, thrombosis.

(Rev Colomb Cardiol 2012; 19(5): 270-274)

Introducción

De acuerdo con el Colegio Americano de Reumatología (ACR), la arteritis de Takayasu es una vasculopatía crónica inflamatoria idiopática de las grandes arterias elásticas, cuyo resultado se traduce en cambios oclusivos o ectásicos, principalmente en la aorta y sus ramas inmediatas (tronco braquiocefálico, arterias carótidas, subclavias, vertebrales y renales), así como también en las arterias coronarias y pulmonares. Del total de pacientes afectados, 80% a 90% corresponde al género

femenino, con edad de inicio de la enfermedad entre los 10 y 40 años (1).

Su incidencia anual en pacientes no asiáticos es de aproximadamente 10 casos por 100.000 niños menores de 5 años (2); en pacientes japoneses que habitan en los Estados Unidos fue de 44 casos por 100.000 niños menores de 5 años, durante el periodo de 1979 a 1983 (3). Su incidencia anual en los niños del Japón es aproximadamente diez veces mayor que la que se observa en los Estados Unidos y otros países no asiáticos, con una tasa de 95 casos por 100.000 niños menores de 5 años, en el periodo de 1993 a 1994 (4).

En Colombia la edad de inicio está entre los 13 y 47 años; la edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue $30,6 \pm 9,4$ años. Igualmente, se encontró un predominio de la enfermedad en mujeres (relación 2,9:1) (5).

Unidad de Cardiología Infantil. Centro Médico Imbanaco. Cali, Colombia.

(1) Fundación Clínica Infantil Club Noel. Cali, Colombia.

(2) Centro Médico Imbanaco. Cali, Colombia.

Correspondencia: Dr. Francisco J. Montero Riascos, Avenida 3 norte No. 61-45, teléfono: (57) 301 370 1738. Cali, Colombia. Correo electrónico: fmonteror@gmail.com

Recibido: 20/10/2011. Aceptado: 28/02/2012.

De forma global es muy poco frecuente en niños y generalmente se diagnostica en el adulto joven, entre la segunda y tercera décadas, con edad promedio de diagnóstico a los 24 años (6).

Existen numerosas publicaciones en niños y especialmente en adultos, que analizan la sintomatología y presentación clínica, los métodos de estudio, el tratamiento, el seguimiento y el pronóstico (7, 8).

Si bien se dan varias posibilidades de criterios diagnósticos, frecuentemente se utilizan los del Colegio Americano de Reumatología (ACR) (8), publicados en 1990, los cuales establecen seis criterios simples y prácticos (Figura 1).

- Comienzo antes de los 40 años
- Claudicación de una extremidad
- Disminución del pulso arterial braquial
- Diferencia de la presión sistólica, mayor a 10 mm Hg entre los brazos
- Soplos sobre las arterias subclavas y/o aorta
- Evidencias radiológicas de estenosis u oclusión de la arteria aorta y de sus ramas principales

Figura 1. Criterios diagnósticos de arteritis de Takayasu publicados en 1990 por el Colegio Americano de Reumatología.

La presencia de tres o más de estos criterios demostró una sensibilidad diagnóstica del 90,5% con especificidad del 97,8%.

La afectación uni o bilateral de la aorta abdominal y de las arterias renales es común, hecho que puede llevar a hipertensión arterial e isquemia renal.

Así mismo, la insuficiencia cardíaca es una característica frecuente dada por la afectación de los vasos coronarios o directamente del miocardio, y por insuficiencia aórtica.

El objetivo de este artículo es presentar el caso de un paciente cuyo diagnóstico se llevó a cabo a sus 10 años de edad, y discutir la importancia del tratamiento a largo plazo, los controles clínicos y de laboratorio y el rol de los estudios por imágenes.

Descripción del caso

Paciente de género masculino, de 10 años de edad, de raza negra, procedente del área rural de Tumaco, departamento de Nariño, Colombia, quien consultó por cuadro clínico de un mes de evolución que consistía en dificultad respiratoria, astenia, adinamia, dolor abdominal inespecífico, dolor torácico, disnea de grandes esfuerzos, claudicación intermitente en miembros inferiores y taquicardia. No se encontraron antecedentes familiares o personales de enfermedad del tejido conectivo, hipertensión, diabetes, cardiopatía congénita o tuberculosis.

Al examen físico inicial se halla en regular estado general, peso (P): 25 kilogramos (p3), talla (T): 134 cm (p25), temperatura (T°): 36°C, frecuencia respiratoria (FR): 30x/min, frecuencia cardíaca (FC): 120x/min, tensión arterial (TA): 143/90 mm Hg en miembro superior izquierdo, TA: 130/75 mm Hg en miembro superior derecho, TA: 120/76 mm Hg en miembro inferior izquierdo y TA: 120/78 mm Hg en miembro inferior derecho; SO_2 : 99% con fracción inspirada de oxígeno (FiO_2): 21% y pulsos periféricos inferiores disminuidos.

En los estudios clínicos iniciales se realizó electrocardiograma con ritmo sinusal sin alteraciones y radiografía de tórax que mostró cardiomegalia, sin otro hallazgo significativo. El ecocardiograma Doppler color modo M, bidimensional mostró cavidades izquierdas dilatadas, ventrículo izquierdo con diámetro diastólico 47 mm; diámetro sistólico 39 mm, hipoquinesia difusa con fracción de eyección de 38%, insuficiencia valvular mitral y aórtica leves, signos indirectos de hipertensión pulmonar y arco aórtico dilatado con diámetro de 30 mm. El cuadro hemático reportó anemia microcítica hipocrómica, sin leucocitosis, PCR: 0 y VSG: 60 mm/h.

En primera angiografía por TAC multicorte de corazón y grandes vasos, se evidenció dilatación marcada de la aorta torácica en sus porciones ascendente y descendente y en la superior de la aorta abdominal (Figura 2).

Durante la evolución clínica se documentó elevación de la presión arterial, dolor torácico tipo punzada y disnea paroxística nocturna. Se realizó manejo para disfunción miocárdica severa con antihipertensivos y soporte inotrópico (milrinone, furosemida, clonidina y captopril); además, considerando el alto riesgo de presentar fenómeno embólico por el compromiso de su función miocárdica, se adicionó manejo anticoagulante con heparina de bajo peso molecular a 30 UI/

kg/h. Evolucionó de manera adecuada y se estabilizó su presión arterial; la perfusión era correcta, había leve taquipnea y no desarrolló nuevos episodios de disnea.

Se realizó un segundo ecocardiograma Doppler color modo M, bidimensional, que evidenció dilatación de las cuatro cavidades, fracción de eyección del 17%, insuficiencia aórtica y dilatación severa del arco aórtico y la aorta descendente.

Así mismo, se realizó una segunda angiografía por TAC multicorte de corazón y grandes vasos, la cual mostró dilatación aneurismática que comprometía la aorta torácica ascendente, todo el cayado aórtico y la aorta descendente, además del compromiso de la aorta abdominal con estenosis en el origen del tronco celíaco y de la arteria renal del polo superior izquierdo con presencia de irregularidad y úlceras en la pared lateral de la aorta ascendente a nivel torácico (Figura 3). El cuadro hemático reportó anemia microcítica hipocrómica, sin leucocitosis, PCR: 0 y VSG: 40 mm/h.

Los hallazgos de dilatación aneurismática de la aorta toraco-abdominal, miocardiopatía dilatada, disfunción miocárdica severa e hipertensión arterial severas, asociados a los criterios diagnósticos del ACR confirmaron el diagnóstico de arteritis de Takayasu.

Desde el punto de vista imaginológico se puede clasificar según el territorio afectado (Figura 4); en el caso que se expone la angiografía es compatible con el tipo V de arteritis de Takayasu (9).

En junta médica cardiovascular se definió que, debido a su condición clínica del momento, no era posible realizar intervención quirúrgica o cateterismo, por lo cual se optó por tratamiento médico e inicio de manejo para arteritis con prednisolona a 1 mg/kg/día y quimioterapia con azatioprina a 25 mg/día.

Discusión y conclusiones

La arteritis de Takayasu en niños y adolescentes es una situación que amenaza potencialmente la vida, de ahí que el conocer la enfermedad y sospechar de ésta, constituyen el primer paso para su diagnóstico. Las manifestaciones clínicas se dividen en una fase temprana en la que aún no hay pérdida del pulso y se caracteriza por síntomas y signos como fiebre, pérdida de peso, decaimiento, mialgias, artralgias, sudoración nocturna, y una fase tardía o sin pulso, en la que aparecen manifestaciones clínicas a consecuencia de la inflamación o fibrosis vascular, entre las que se señalan síntomas de isquemia de las extremidades, hipertensión renovascular, angina mesentérica, retinopatía, regurgitación aórtica, isquemia miocárdica y síntomas neurológicos (10-12).



Figura 2. Primera angiografía por TAC multicorte de corazón y grandes vasos. Dilatación marcada de la aorta torácica en sus porciones ascendente y descendente, y en la superior de la aorta abdominal, con mayor compromiso de la aorta torácica ascendente con un diámetro transversal mayor de 5,2 cm en el eje transversal.

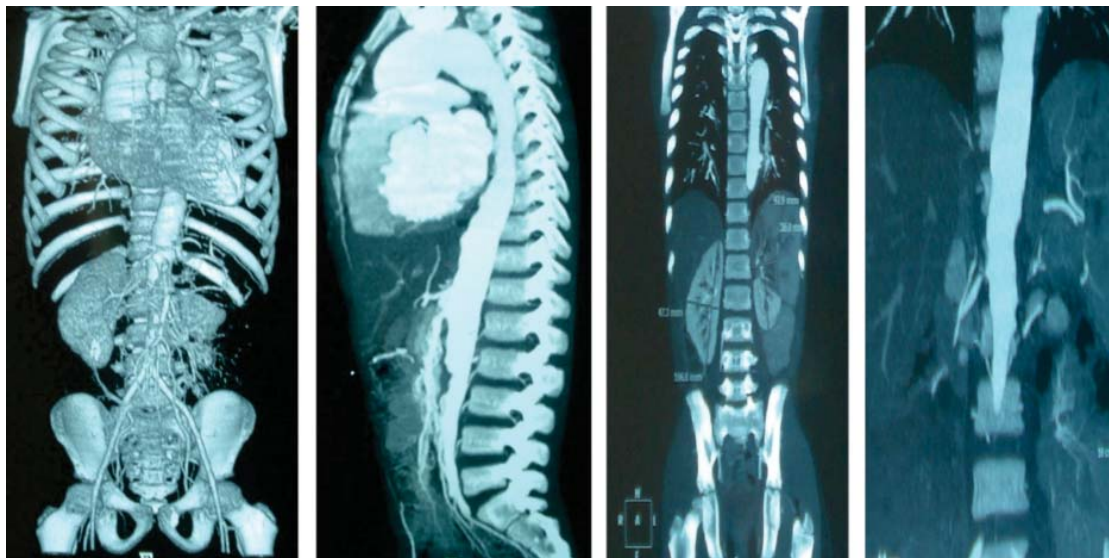


Figura 3. Segunda angiografía por TAC multicorte de corazón y grandes vasos. Evidencia de gran dilatación aneurismática que compromete la aorta torácica ascendente, todo el cayado aórtico y la aorta descendente, además de la aorta abdominal con estenosis en el origen del tronco celíaco y de la arteria renal del polo superior izquierdo, presencia de irregularidad y úlceras en la pared lateral de la aorta ascendente a nivel torácico.

En vista de que la arteritis de Takayasu requiere diagnóstico temprano para un mejor pronóstico del paciente, marcadores inflamatorios como la velocidad de eritrosedimentación y el hemograma son de gran utilidad para su detección en la fase inicial o fase activa. La angiografía por TAC multicorte es el estudio de elección para establecer el diagnóstico. Entre tanto, el ultrasonido permite detectar cambios en el grosor de la pared del vaso, localización, longitud y severidad de las lesiones, así como determinar si la obstrucción vascular es secundaria a placas ateromatosas.

Adicionalmente, existen nuevas modalidades de imágenes tales como la angiorresonancia y la tomografía por emisión de positrones (13, 14), que ayudan al diagnóstico precoz y preciso.

Por otra parte, los corticoides son el tratamiento estándar y pueden usarse en combinación con otros inmunomoduladores, especialmente para casos resistentes de la enfermedad (15).

La publicación de este caso clínico se considera de interés por la baja frecuencia de la enfermedad y la magnitud de las alteraciones funcionales y estructurales que presentó el paciente. En la literatura revisada no se encontraron reportes de aneurismas en niños que comprometieran toda la aorta ascendente, el cayado

aórtico, la aorta torácica y parte de la aorta abdominal tanto en enfermedad de Takayasu como en aneurismas gigantes causados por otras patologías; se presentan los aspectos más importantes del diagnóstico y tratamiento de esta afección.

El caso reportado cumple con cinco de los seis criterios del ACR:

- Edad de comienzo menor de 40 años.
- Claudicación de las extremidades.
- Disminución de los pulsos.
- Diferencia de presión mayor a 10 mm Hg en diferentes miembros.
- Anormalidades arteriográficas evidenciadas por imágenes.

Al paciente no se le encontró el criterio de soplo en arteria aorta y/o subclavia.

El pronóstico de la arteritis de Takayasu es incierto y generalmente se asocia con el tratamiento quirúrgico, indicación que se fundamenta en algunas características de los pacientes, tales como trastornos visuales, vértigo, infarto cerebral, claudicación de extremidades e incluso hipertensión severa.

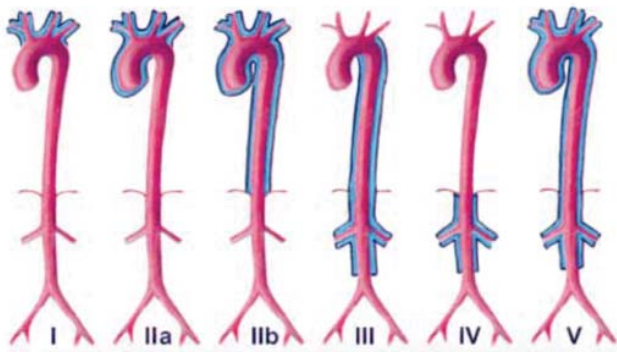


Figura 4. Clasificación según hallazgos en la angiografía.

La morbilidad y mortalidad en los últimos años han disminuido debido al desarrollo de técnicas de diagnóstico y control más sofisticadas, que han permitido un tratamiento más adecuado y una mejor planificación de la cirugía (16). Fields, publica 251 pacientes con un rango de edad entre 12 y 56 años, de los cuales 17% requirió cirugía, siendo la indicación más común, los síntomas provocados por la oclusión arterial, con excelentes resultados en términos de cirugía y complicaciones, con una mortalidad de 4% a 10 años (17). Por su parte, Pack, en una revisión de 108 pacientes, reporta una mortalidad de 12,8% a 10 años (18).

Dado al pronóstico incierto de la arteritis de Takayasu y en especial el del caso clínico presentado, se realizará un seguimiento de la actividad de la enfermedad, especialmente en manifestaciones clínicas, con base en ayudas diagnósticas como hemograma, velocidad de eritrosedimentación y angiorresonancia.

Agradecimientos

A los docentes de Epidemiología y al grupo de residentes de la especialización en Pediatría de la Universidad Libre, Seccional Cali.

Bibliografía

1. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet* 2000; 356 (9234): 1023-5.
2. Taubert KA. Epidemiology of Kawasaki disease in the United States and worldwide. *Prog Pediatr Cardiol* 1997; 6: 181-185.
3. Shulman ST, McAuley JB, Pachman LM, Miller ML, Ruschhaupt DG. Risk of coronary abnormalities due to Kawasaki disease in urban area with small Asian population. *Am J Dis Child* 1987; 141: 420-425.
4. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Ojima T, Koyanagi H, Kawasaki T. Update of the epidemiology of Kawasaki disease in Japan-from the results of the 1993-1994 nationwide survey. *J Epidemiol* 1996; 6: 148-157.
5. Cañas CA, Jiménez CA, Ramírez LA, Uribe O, Tobón I, Torrenegra A, et al. Takayasu in Colombia. *Int J Cardiol* 1998; 66: 73-9.
6. Opatirakul S, Chartapisak W, Sirivanichai Ch. A girl with Takayasu's arteritis associated with possible systemic lupus erythematosus. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 463-6.
7. Saieh C, Yurlow E, Arce JD, et al. Arteritis de Takayasu en un lactante. *Bol Med Hosp Inf Mex* 1985; 2: 135-9.
8. 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.
9. Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan: new classification of angiographic findings. *Angiology* 1997; 48: 369-79.
10. Tavora F, Burke A. Review of isolated ascending aortitis: differential diagnosis, including syphilitic, Takayasu's and giant cell aortitis. *Pathology*. 2006; 38 (4): 302-8.
11. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol* 2002; 55: 481-6.
12. Schmidt WA, Gromnica-Ihle E. What is the best approach to diagnosing large vessel vasculitis? *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2005; 19 (2): 223-42.
13. Kissina EY, Merkela PA. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. *Current Opinion in Rheumatology* 2004; 16: 31-7.
14. Aguirre M, Restrepo CA. Arteritis de Takayasu en una joven de 15 años. Presentación de casos. *Acta Med Colomb* 2005; 30: 281-4.
15. Juergen B, Brian M, Pascal N, et al: Takayasu arteritis in children and adolescents. *Rheumatology* 2010; 49: 1806-1814.
16. Miyata T, Sato O, Koyama H, Shigematsu H, Tada Y. Long-term survival after surgical treatment of patients with Takayasu's arteritis *Circulation* 2003; 108: 1474-80.
17. Fields CE, Bower TC, Cooper LT, et al. Takayasu's arteritis: operative results and influence of disease activity. *J Vasc Surg* 2006; 43: 64-71.
18. Park MC, Lee SW, Chung NS, Lee SK. Clinical characteristics and outcomes of Takayasu's arteritis: analysis of 108 patients using standardized criteria for diagnosis, activity assessment and angiographic classification. *Scand J Rheumatol* 2005; 34: 284-92.