

UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

Departamento de Postgrado

“Enfermedad de Takayasu”

Carrera de Especialista Universitaria en Cardiología

Director: Prof. Dr. Roberto Torrijos

Autor: Sabrina Sarti

Lugar de realización: Hospital San Juan de Dios

Agosto 2012

Dirección postal del autor: La Plata

INTRODUCCION:

La enfermedad de Takayasu, o “enfermedad sin pulsos”, es una vasculopatía crónica inflamatoria idiopática de las Grandes arterias elásticas, cuyo resultado lleva a cambios oclusivos o ectásicos, principalmente de la aorta y sus ramas intermedias como el tronco braquiocefálico o arterias renales así como también de arterias pulmonares y coronarias.

El diagnóstico se realiza, de acuerdo con el **Colegio Americano de Reumatología**, en presencia de 3 o más de los siguientes criterios:

1. El inicio de 40 años de edad o menos edad.
2. La claudicación intermitente.
3. Pulso reducción en una o ambas arterias braquiales.
4. La diferencia de presión arterial sistólica entre ambos miembros superiores mayor a 10 mmHg.
5. Soplos audibles en una o ambas arterias subclavias o aorta abdominal.
6. La arteriografía con el estrechamiento u oclusión de la aorta entera, sus ramas primarias o las grandes arterias en las zonas proximales de las extremidades superiores e inferiores, y no debido a la aterosclerosis, displasia fibromuscular o causas similares.

Cuando tres de los criterios se ponen de manifiesto, la sensibilidad y especificidad para el diagnóstico son del 90,5% y 97,8%, respectivamente.

Según el criterio angiográfico ,la enfermedad de Takayasu puede dividirse en varios tipos:

Tipo I: localizado en las ramas supra-aórticas del arco aórtico.

Tipo IIa: afecta a la aorta ascendente y al arco aórtico con sus ramas.

Tipo IIb: afectación de la aorta ascendente, arco aórtico con sus ramas y aorta torácica descendente.

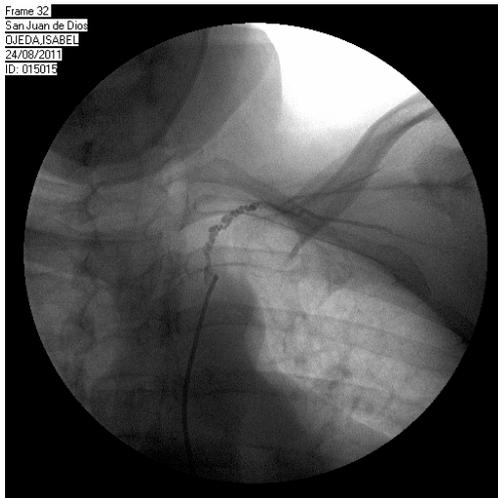
Tipo III: comprende la aorta torácica descendente, abdominal y/o arterias renales.

Tipo IV: afecta la aorta abdominal y/o las arterias renales

Tipo V: combina los hallazgos del tipo IIb y IV.

Presentamos dos casos de pacientes femeninas, la primera de 40 años con afección de la aorta ascendente y vasos supra aórticos y la segunda paciente de 18 años con afección de las arterias renales y los vasos de ambos miembros inferiores.

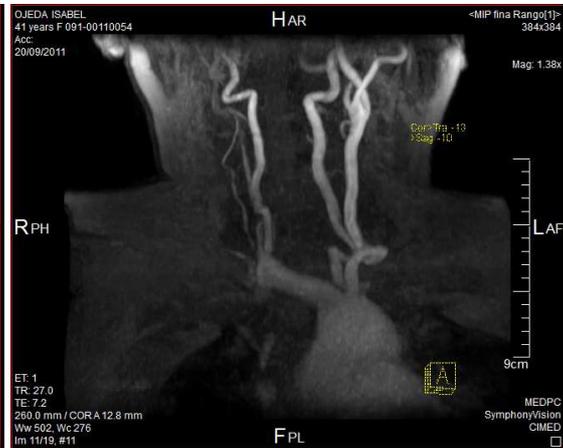
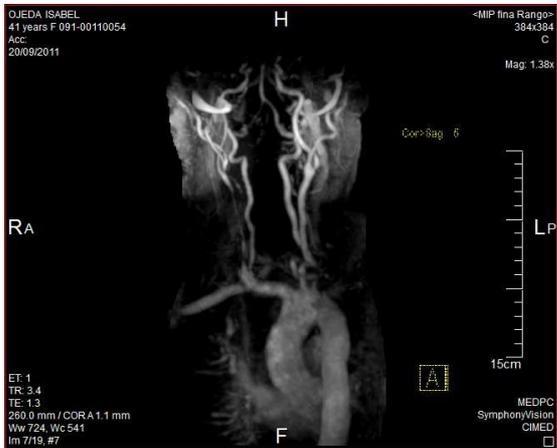
Frame 32
San Juan de Dios
QUEDA, ISABEL
24/08/2011
ID: 015018



Frame 36
San Juan de Dios
OJEDA ISABEL
24/08/2011
ID: 015018



ANGIORRESONANCIA DE VASOS SUPRAAORTICOS: (20/09/11)



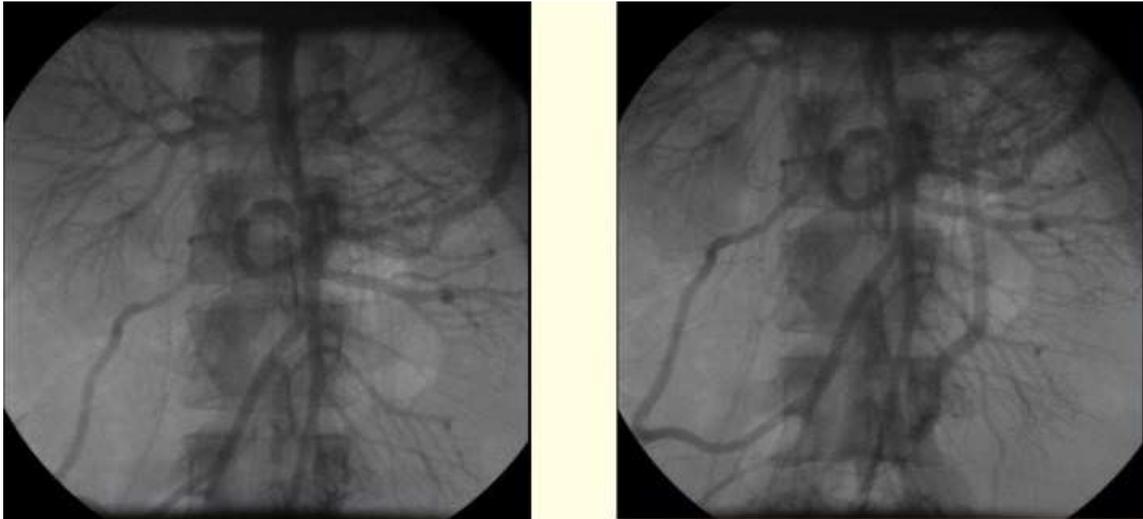
CASO CLINICO 2:

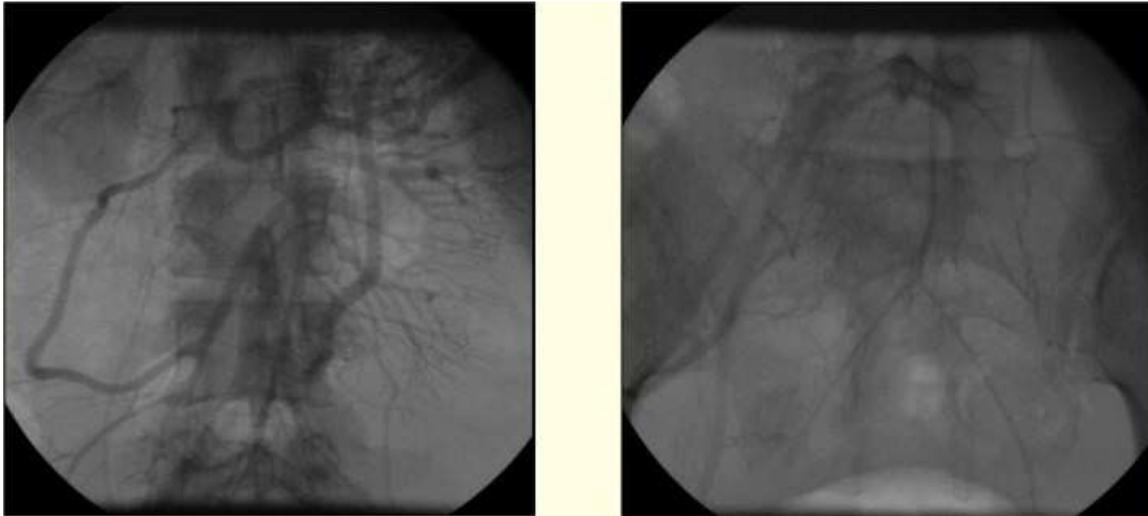
Presentamos una paciente de 18 años que ingresa a nuestro hospital por presentar taquipnea e insuficiencia cardiaca congestiva asociado a claudicación intermitente de extremidades inferiores. A la exploración presenta taquipnea, ingurgitación yugular y ausencia de pulsos en miembros inferiores., con soplo regurgitante mitral 2/6, regurgitante tricuspideo 2/6.

Se realizo eco doppler periférico que evidencia oclusión total de la carótida primitiva izquierda, subclavia izquierda con disminución de flujo, y reducción critica de flujo de ambas arterias radiales. Hipoflujo marcado en arteria renal izquierda, y ausencia de flujo en aorta abdominal, ambas femorales con flujo monofásico, se observa circulación colateral.

El estudio angiográfico visualiza oclusión de aorta abdominal que compromete la salida de las arterias renales, con obstrucción severa ostial de la arteria renal izquierda, con circulación colateral importante. La angiorresonancia confirma los hallazgos previos.

Se inicio tratamiento Metilprednisone 40 mg / día. Enalapril 10 mg / día. Carvedilol 6,25 mg / día. Espironolactona 25 mg / día. La paciente mejora notablemente los síntomas de la insuficiencia cardiaca y no hace referencia alguna claudicación intermitente de las extremidades inferiores.





DISCUSION:

La Enfermedad de Takayasu es una enfermedad muy poco frecuente, de etiología desconocida, en niños constituye una enfermedad agresiva y frecuentemente letal, con una mortalidad referida en la bibliografía del 35% en un período de observación de 5 años, y una prevalencia estimada de 2, 6/millón de habitantes en Estados Unidos y 1,26/ millón en el norte de Europa.

La enfermedad es más común en Japón, donde se ha descrito en 1/3.000 autopsias. Es más frecuente en las mujeres jóvenes, con una relación 10 a 1 respecto del sexo masculino.

Los pacientes con Arteritis de Takayasu pueden desarrollar una estenosis arterial o aneurismas en diversas localizaciones . Las estenosis se producen con una frecuencia 3 o 4 veces superior a la de los aneurismas, que a menudo se observan en la raíz aortica. La claudicación de las extremidades es el síntoma más frecuente, y los soplos y las asimetrías en la presión arterial o pulsos constituyen los signos más frecuentes de la Arteritis de Takayasu. La hipertensión suele deberse a una estenosis de la arterial renal, pero también puede producirse por una estenosis de la aorta suprarrenal o a una lesión crónica de la aorta, o a una disfunción de los barorreceptores arteriales.

En el Caso numero uno la paciente, por lo antes dicho cumple con los 6 criterios diagnósticos de la American college of Rheumatology; siendo Tipo IIa en la clasificación angiográfica, decidiéndose, luego de realizar una exhaustiva evaluación de sus lesiones y estadio, considerar la fase de presentación como crónica y estar en remisión por el momento, por lo que no se realizo ningún tratamiento inmunosupresor ni intervencionista, ya que los síntomas cedieron con la normalización de la presión, y el uso de los vasodilatadores permitió disminuir los síntomas de claudicación del miembro superior izquierdo. Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento ambulatorio.

La enfermedad de Takayasu con insuficiencia cardíaca congestiva como forma de presentación ha sido encontrada con más frecuencia en niños que en adultos. En estas circunstancias, el diagnóstico inicial puede ser difícil debido a la ausencia de hipertensión y pulsos periféricos débiles causados por la insuficiencia cardíaca congestiva.

El cuadro clínico característico (hipertensión de los miembros superiores con pulsos femorales débiles o ausentes) puede, como en el caso número dos, aparecer después de un tratamiento inicial de la insuficiencia cardíaca. La anatomía de los segmentos estenóticos puede poner de manifiesto lesiones circunscritas o difusas y localizadas en la aorta torácica o abdominal. En el caso número dos la paciente cumple 4 de 6 criterios de la American College of Rheumatology, y según la Clasificación Angiográfica corresponde a una enfermedad de Takayasu Tipo V.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad suelen desarrollarse en dos fases: aguda y crónica, en la forma aguda, la inflamación causa una gran cantidad de síntomas constitucionales, o de tipo "B", como pérdida de peso, fatiga, sudoración nocturna y anorexia; en cambio, en la fase crónica, los pacientes reportan síntomas atribuibles a los órganos implicados.

Las estenosis sintomáticas graves de las arterias subclavias o carótideas deben tratarse con injertos con origen en la raíz aortica. Los injertos con origen en un vaso del cayado pueden fracasar a causa de una nueva estenosis en una arteria subclavia o carótida inicialmente normal. Es más probable que un injerto con origen en la aorta ascendente sea funcional a largo plazo, ya que en la Arteritis de Takayasu la afección de la aorta ascendente posee una baja incidencia de estenosis.

La angioplastia y los stents endovasculares evolucionan a menudo a una reestenosis, por lo que siempre que sea posible se preferirá cirugía de revascularización. Sin embargo, incluso los injertos de flujo alto implantados quirúrgicamente tienen mayor riesgo de oclusión prematura. En todas las operaciones deben obtenerse muestras de biopsia vascular para evaluación histopatológica, con objeto de determinar la actividad de la enfermedad.

La evolución de esta enfermedad es incierta, con una progresión lenta durante meses o años. Si bien la mortalidad es baja y la supervivencia a 10 años es elevada, la evolución clínica puede ser fulminante, y cuando es así la muerte sucede generalmente por Insuficiencia Cardíaca, Infarto de Miocardio, Ruptura de Aneurisma, Enfermedad cerebrovascular o insuficiencia renal, siendo la mortalidad pediátrica elevada. El interés de ambos casos radica en el hecho de que es una entidad rara, que deben ser tenidos en cuenta en pacientes jóvenes con claudicación intermitente y la afectación de los vasos de gran calibre.

BIBLIOGRAFIA

- Molloy Es, Langford Ca, Clark Tm, Gota Ce, Hoffman Gs. Anti-Tumour Necrosis Factor Therapy In Patients With Refractory Takayasu Arteritis: Long-Term Followup. *Ann Rheum Dis.* 2008;67:1567–9.
- Weyand Cm, Goronzy Jj. Medium- And Large-Vessel Vasculitis. *N Engl J Med.* 2003; 349: 160-9.
- Petrovic-Rackov L, Pejnovic N, Jevtic M, Damjanov N. Longitudinal Study Of 16 Patients With Takayasu's Arteritis: Clinical Features And Therapeuticmanagement. *Clin Rheumatol.* 2009; 28: 179-185
- Maksimowicz-Mckinnon K, Hoffman Gs. Takayasu Arteritis: What Is The Long-Term Prognosis?. *Rheum Dis Clin N Am.* 2007; 48: 777-786
- Walter Ma. Fluorodeoxyglucosa Pet In Large Vessel Vasculitis. *Radiol Clin N Am.* 2007; 45: 735-744.
- Vijayvergiya R, Bali Hk, Sinha Sk, Jha A, Sharma R, Grover A. Multiple Bailout Interventions In A Case Of Takayasou's Arteritis. *Int J Cardiol.* 2009; 131: E67-E72.
- Park Js, Lee Hc, Lee Sk, Kim Sp, Kim Yd, Ahn Ms, Et Al. Takayasu's Arteritis Involving The Ostia Of Three Large Coronary Arteries. *Korean Circ J.* 2009;39: 551-555.
- Kang Wc, Han Sh, Ahn Th, Shin Ek. Successful Management Of Left Main Coronary Artery Stenosis With A Paclitaxel-Eluting Stent In Takayasu's Arteritis. *Int J Cardiol.* 2006; 108: 120-123
- Bali Hk, Jain S, Jain A, Sharma Bk. Stent Supported Angioplasty In Takayasu Arteritis. *Intern J Cardiol.* 1998; 66: S213-7
- Arend Wp, Michel Ba, Bloch Da, Hunder Gg, Calabrese Lh, Edworthy Sm, Et Al. The American College Of Rheumatology 1990 Criteria For The Classification Of Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990; 33: 1129-34
- Endo M, Tomizawa Y, Nishida H, Aomi S, Nakazawa M, Tsurumi Y, Et Al: Angiographic Findings And Surgical Treatments Of Coronary Artery Involvement In Takayasu Arteritis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 125: 570-577
- Mukhtyar C, Brogan P, Luqmani R. Cardiovascular Involvement In Primary Systemic Vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2009; 23: 429-428.
- Rav-Acha M, Plot L, Peled N, Amital H. Coronary Involvement In Takayasu's Arteritis. *Autoimmun Rev.* 2007; 6: 566-571.
- Matsubara O, Kuwata T, Nemoto T, Kasuga T, Numano F. Coronary Artery Lesions In Takayasu Arteritis: Pathological Considerations. *Heart Vessels Suppl.* 1992; 7: 26-31
- Amano J, Suzuki A. Coronary Artery Involvement In Takayasu's Arteritis. *Collective Review And Guideline For Surgical Treatment.* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;.102: 554-60
- Kumar Gv, Agarwal Nb, Javali S, Patwardhan Am. Takayasu's Arteritis With Ostial And Left Main Coronary Artery Stenosis. *Tex Heart Inst J.* 2007; 34: 470-474.
- Furukawa Y, Tamura T, Toma M, Abe M, Saito N, Ehara N, Et Al. Sirolimus-Eluting Stent For In-Stent Restenosis Of Left Main Coronary Artery In Takayasu Arteritis. *Circ J.* 2005; 69: 752-5.
- *J. Am. Coll. Cardiol.* Published Online Mar 16, 2010; 2010guidelines For The Diagnosis And Management Of Patients With Thoracic Aortic Disease
- Libby, Bonow, Mann, Zips, Braunwald, *Tratado de Cardiología, Octava Edicion* 2009, vol. 2. Vasculitis, 2087-2089.

- Alexandra Villa-Fortey Brian F. Mandell, Center For Vasculitis Care And Research, Department Of Rheumatic And Immunologic Diseases, Trastornos Cardiovasculares Y Enfermedad Reumatica, *Rev Esp Cardiol*. 2011;64(9):809–817,
- Finkelstein Y, Adler Y, Harel L, Nussinovitch M, Youinou P. Anti-Ro (Ssa) And anti-La (Ssb) Antibodies And Complete Congenital Heart Block. *Ann Med Interne (Paris)*. 1997;148:205–8.
- Kitis G, Banks Mj, Bacon Pb. Cardiac Involvement In Rheumatoid Disease. *Clin Med*. 2001;1:1821.
- Kerr Gs, Hallahan Cw, Giordano J, Leavitt Ry, Fauci As, Rottem M, Et Al.
- Takayasu's Arteritis. *Ann Intern Med*. 1994;120:919–29. Maksimowicz-Mckinnon K, Clark Tm, Hoffman Gs. Takayasu's Arteritis: Limitations Of Therapy And Guarded Prognosis In An American Cohort. *Arthritis Rheum*. 2007;56:1000–9.
- Park Jh, Han Mc, Kim Sh, Oh Bh, Park Yb, Seo Jd. Takayasu's Arteritis: Angiographic Findings And Results Of Angioplasty. *Ajr Am J Roentgenol*. 1989;153:1069–74.
- Pfizenmaier Dh, Al Atawi Fo, Castillo K, Chandrasekaran K, Cooper Lt. Predictor Of Left Ventricular Dysfunction In Patients With Takayasu's Arteritis Or Giant Cell Aortitis. *Clin Exp Rheumatol*. 2004;22(6 Suppl 36):S41–5.
- Hoffman Gs, Merkel Pa, Brasington Rd, Lenschow Dj, Liang P. Anti-Tumor Necrosis Factor Therapy In Patients With Difficult To Treat Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheum*. 2004;50:2296–304.