

Notas clínicas

Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social. Bilbao
Departamento de Medicina Interna
Servicio de Medicina Interna
Sección de Hemodinámica

ARTERITIS DE TAKAYASU. ESTUDIO CLINICO-RADIOLOGICO

C. Aguirre Errasti, J.A. Vázquez García, M. Zúñiga Pérez-Lemau, P. González de Zárate Apiñaniz, I. Alberola Gómez-Escolar y A. Oñate Landa

Introducción

Se considera clásicamente que la primera descripción de un síndrome del arco aórtico fue realizada por Robert Adams¹ en el año 1827. Se trataba de un médico de 68 años, en el que se objetivó la pérdida de pulso periférico, siguiendo a un cuadro de dolor precordial. En el estudio necrópsico se evidenció una enfermedad coronaria avanzada y una estenosis aórtica calcificada, sin hacerse mención de la existencia de arteritis o de oclusión de los vasos braquiocefálicos, por lo que se debe de poner en duda la validez de esta descripción inicial. En el año 1839 Davy² y Dupuytren³, de manera independiente, estudiaron unos pacientes con manifestaciones clínicas consecutivas a la oclusión de los vasos braquiocefálicos. El análisis *post mortem* de los enfermos de Davy² mostraban una enfermedad oclusiva de los grandes vasos del arco aórtico y posiblemente sea ésta la primera comunicación cierta de un síndrome de arco aórtico, aunque no se haga mención de su causa. Es en el año 1908 cuando un oftalmólogo japonés, M. Takayasu⁴ describe: *A case of peculiar changes of the central retinal vessels*, en una mujer joven cuyas alteraciones oculares vasculares consistían en anastomosis que rodeaban el disco óptico a modo de guirnalda a una distancia de 2-3 mm sin hacerse referencia a la obstrucción de los grandes vasos. En la discusión de la misma sesión clínica Onishi señala la ausencia de pulso radial en una paciente con cambios oculares similares, quedando de esta forma establecida la relación entre las alteraciones oftalmológicas y la obstrucción de los grandes troncos. Anterior a la observación de Takayasu y Onishi un médico inglés, Savory⁵ describió

en 1856, con detalle de clínica y hallazgos de autopsia en una paciente con síndrome del arco aórtico similar al descrito posteriormente por los japoneses. Se trataba de una mujer joven de 22 años que falleció con un cuadro clínico de isquemia braquiocefálica. La necropsia objetivó que todas las arterias principales de ambas extremidades superiores y del lado izquierdo del cuello estaban reducidas a cuerdas sólidas. La histología mostraba un engrosamiento de las tres capas de la pared del vaso. Si se descarta la remota posibilidad de una etiología luética, podría corresponder a la primera descripción de una arteritis no específica de la aorta y sus ramas principales, que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes y que es lo que en la actualidad se conoce como enfermedad de Takayasu, síndrome de Takayasu o el más aceptado de arteritis de Takayasu. Recientemente, hemos tenido la oportunidad de estudiar dos pacientes con este cuadro y dada su poca frecuencia en nuestro medio^{6,7} y la confusión reinante sobre el mismo, hemos considerado de interés su publicación haciendo referencia a los conceptos actuales sobre dicha enfermedad, así como a los criterios clinicoradiológicos que se pueden utilizar para su diagnóstico.

Observaciones clínicas

Caso 1. R.G.V., enferma de 33 años de edad. El comienzo de su enfermedad tiene lugar en febrero de 1972 con un cuadro consistente en fiebre elevada y VSG de 135 mm a la primera hora. Es tratada con penicilina y esteroides, mejorando clínicamente, pero persistiendo elevada la VSG.

Es vista en esta situación por el Servicio de Medicina Interna en febrero de 1973 e ingresada por presentar un episodio de cefalea frontoorbitaria intensa y fiebre de 39°C. La exploración

muestra una enferma ligeramente obnubilada con existencia de soplos sistólicos en cuello y ambas femorales. La tensión arterial es de 110/40 mm de Hg en brazo derecho y 80/40 mm de Hg en brazo izquierdo. El resto de la exploración no presenta hallazgos de interés. En la analítica realizada se encuentra 17.000 leucocitos/mm³ con fórmula normal. VSG con 100 mm a la primera hora, urea en sangre, glucemia y orina elemental normales. Hemocultivos y aglutinaciones negativas. Proteínas totales 64 g/l con espectro electroforético normal. Mantoux al 1/10.000 débilmente positivo. La punción lumbar mostraba un líquido de aspecto y analítica normales. Asimismo, se revelaron negativos: fenómeno LE, Wassermann y complementarias, test del latex y anticuerpos antinucleares. El ECG muestra taquicardia sinusal. No se observaron alteraciones valorables en la tensión de la arteria central de la retina ni en la campimetría. Radiografía de tórax, normal. No existen alteraciones en la biopsia bilateral de la arteria temporal.

Practicado cateterismo a través de la arteria humeral derecha con inyección de contraste en la raíz de aorta, se puso de manifiesto un estrechamiento de largo trayecto en la porción torácica de la aorta descendente. El calibre de este estrechamiento se cifró en menos del 50% del calibre de aorta ascendente (dilatación presteñótica). En una segunda inyección de contraste en el nacimiento del tronco braquiocefálico se evidenció una estenosis en el comienzo de la arteria vertebral así como en el tronco tirobíceps-escapular (fig. 1). A partir de esta rama la arteria subclavia presentaba un estrechamiento como del 50 % de su calibre ordinario (espasmo?). El calibre de la arteria mamaria interna derecha estaba aumentada considerablemente. Posteriormente y pasando el catéter de aorta a subclavia izquierda, se evidenció un gradiente de 30 mm de Hg a partir de su comienzo. La enferma fue tratada con 60 mg de 6-metil-prednisolona por día, desapareciendo en 48 horas su cefalea y su febrícula, encontrándose perfectamente normal. Al intento de suspender la medicación, por propia decisión de la enferma, se reagudizó la cefalea y la febrícula, volviendo a desaparecer con la misma medicación. Durante un período de observación de tres años, la enferma se encuentra asintomática con 16 mg de 6-metil-prednisolona. Cualquier intento de disminuir dicha dosis ha originado la aparición de fiebre y síntomas generales. La exploración no ha variado y en los estudios analíticos persiste un VSG 30 mm a la primera hora.

Caso 2. Enferma J.M.A., de 46 años de edad, sin antecedentes familiares de interés, con dos hijos sanos y diagnosticada de diabetes mellitus.

debido a la variabilidad de su curso clínico resulta difícil conocer los resultados de cualquier terapéutica específica. Se han utilizado los anticoagulantes^{21,44} y su uso en la actualidad quedaría limitado a prevenir la oclusión embólica terminal de los vasos estenados. Los corticosteroides son drogas con las cuales se han obtenido los mejores resultados^{9,14} y se deben utilizar a dosis necesarias durante la fase aguda, principalmente existen manifestaciones sistémicas, siendo la mejoría evidente en las primeras 72 horas de instaurarse la terapéutica²⁶. En alguna ocasión resulta insuficiente al igual que otro tipo de terapéutica médica.

La cirugía reconstructiva puede ser de utilidad, aunque existe poca experiencia sobre sus resultados en enfermos con verdaderas arteritis de Takayasu.

Resumen

Se estudian dos mujeres con un cuadro de arteritis de Takayasu. La primera comenzó con manifestaciones sistémicas de fiebre y cefalea, mientras que en la segunda lo fundamental fue una claudicación de la extremidad superior izquierda. Se hace referencia a los estudios clínico-radiológicos

realizados, así como a los conocimientos actuales sobre dicha enfermedad.

Summary

TAKAYASU'S DISEASE. A CLINICAL AND RADIOLOGICAL STUDY

Two women with Takayasu's disease are studied. One presented systemic symptoms of fever and headache. The other had claudication of the upper left limb. Results of clinical and radiological studies along with the present knowledge of this disease are reviewed.

BIOGRAFIA

ADAMS, R.: Cases of disease of the heart accompanied with pathological observations. *Med. Classics*, 3:633, 1939.

DAVY, J.: Researches, physiological and anatomical. Vol. 1. Citado por Ochsner, J.L. y Newit, R.L.¹³

DUPUYTREN, G.: Lecons orales de clinique chirurgicale. Citado por Ochsner, J.L. y Newit,⁴³

TAKAYASU, M.: A case with peculiar changes of the central retinal vessels. *Acta Ophth. Jap.*, 12: 554, 1908.

SAVORY, M.S.: Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. *Med. Chir. Abs.*, 39:205, 1856.

SOBREAGRAU R.C., MALDONADO, C.M., STROMIL, E., JIMENEZ COSSIO, J.A., ROGUEZ MORI, A. y VIVER, E.: Arteritis teratógena inespecífica de los troncos supraaórticos. *Med. clín. (Barcelona)*, 60:122, 1953.

CÀNDEL MONSUNATE, I. y ARAUZO GONZÀlez, A.: Arteritis de Takayasu con insuficiencia renal y ralo de la subclavia. *Rev. clín. esp.*, 1:279, 1975.

UEDA, H. y SAITO, Y.: The aortitis syndrome. *Naika*, 15: 239, 1965.

NAKAO, K. y IKEDA, M.: Takayasu's arteritis. Clinical report of eighty four cases and angiography studies of seven cases. *Circulation*, 1:141, 1967.

PATON, B.L., CHARTIKAYANY, K., BURI, PRACHWABMOH, K. y JUMLALA, M.R.B.: Teratogenic arterial disease in children in theics. *Circulation*, 31: 197, 1965.

WARSHAW, J.B. y SPACH, M.S.: Takayasu's disease in childhood: case report with review of literature. *Pediatrics*, 35:620, 1965.

ASK-UPMARK, E.: On the "pulseless disease" outside of Japan. *Acta med. scand.*, 161, 1954.

BUKE, G., EJRUP, B. y OLHAGEN, B.: Pulseless disease: a clinical analysis of ten cases. *Angiology*, 8:433, 1967.

CORREA, P. y ARAUJO, J.: Arteritis de aorta en jóvenes mujeres. Report of a case. *V. J. clin. Path.*, 29:560, 1958.

FROVIG, A.G.: Bilateral obliteration of the

- common carotid artery. *Acta Psychiat. Scand.*, supp. 39, 1946.
16. MARTORELL, F. y FABRE, J.: El síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. *Med. clín. (Barcelona)*, 2: 26, 1944.
 17. SHIMIZU, K. y SANO, K.: Pulseless disease. *J. Neuropath. clín. Neurol.*, 1:37, 1951.
 18. DE BES, L.T., LUCAS, J.G.S. y BARCONS, F.B.: A case of Takayasu's syndrome. *Brit. Heart J.*, 17:784, 1955.
 19. DAVIS, J.B., CROXE, W.J. y JULIAN, O.C.: Thrombotic occlusion of the branches of the aortic arch. Martorell's syndrome. Report of a case treated surgically. *Ann. Surg.*, 144:124, 1956.
 20. WEIR, A.B. y KYLE, J.N.: Reversed coarctation. Review of pulseless disease and report of a case. *Ann. intern. Med.*, 45:681, 1956.
 21. KOSZEWSKI, B.J. y HUBBARD, T.F.: Pulseless disease due to brachial arteritis. *Circulation*, 16:406, 1957.
 22. JUDGE, R.D., CURRIER, R.D., GRACIE, W.A. y FIGLEY, M.M.: Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome. *Amer. J. Med.*, 32: 379, 1962.
 23. LOVISSETTO, P., MARFISI, F. y POCHETTI, G.: Syndrome de la croise de l'aorta maladie de Takayasu - Onishi syndrome aortique. Consideraciones clínicas y angiográficas. *Presse. med.*, 2: 33, 1973.
 24. NASU, T.: Pathology of pulseless disease. A systematic study and critical review of twenty one autopsy cases reported in Japan. *Angiology*, 14:225, 1963.
 25. ASK-UPMARK, E. y FAJERS, C.: Further observations on Takayasu's Syndrome. *Acta med. scand.*, 165: 275, 1956.
 26. HAMILTON, C.R., SHELLING, W.M. y TUMULTY, P.A.: Giant cell arteritis: Including temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. *Medicine (Baltimore)*, 1971.
 27. MC CORMICK, H.M. y NEUBUERGER, K.T.: Giant cell arteritis involving small meningeal and intracerebral vessels. *J. Neuropath. exp. Neurol.*, 17:471, 1958.
 28. HIRSCH, M.S., AIKAT, B.K. y BASU, A.K.: Takayasu's arteritis: report of five cases with immunologic studies. *Bull. Johns. Hopkins Hosp.*, 115:29, 1964.
 29. UEDA H.: Immunological studies of arteritis syndrome. *Jap. Heart J.*, 8:4, 1967.
 30. TOSHIRO FUJITA, TOMI ADACHI, HIJIME INA MOTO, YASUHIRO AMAGASAKI,
- SHIGEOMI KURODA y TAKAO WADA: Hypergammaglobulinemic renal tubular acidosis. *J. Amer. med. Ass.*, 234:742, 1975.
31. ROSS, R.S. y Mc KUSICK, V.A.: Aortic arch syndromes. *Arch. intern. Med.*, 92:701, 1953.
32. CURDIER, R.D., DE JONG, R. N. y BOLE, G.G.: Pulseless disease: central nervous system manifestations. *Neurology (Minneapolis)*, 4:818, 1954.
33. FERNANDEZ MARQUES, F., RAPADOERRAZTI, A. y DE LA BARREDA ESPINOSA, P.: Consideraciones sobre el síndrome de Martorell. *Rev. clín. esp.*, 117:331, 1970.
34. BARKER, M.N. y EDWARDS, J.E.: Primary arteritis of the aortic arch. *Circulation*, 11: 486, 1965.
35. BARKER, M.N. y EDWARDS, J.E.: Primary arteritis of the aortic arch. *Circulations*, 11:486, 1965.
36. STRACHAN, R.W.: The material history of Takayasu's arteriopathy. *Quart. J. Med.*, 33:57, 1964.
37. DANARAJ, T.J., WONG, H.O. y THOMAS, M.A.: Primary arteritis of aorta causing renal artery stenosis and hypertension. *Brit. Heart J.*, 25:153, 1963.
38. KULKARNI, T.R., D'CRUZ, I.A., GANDHI, M.J. y DADHICH, D.S.: Reversal of renovascular hypertension caused by nonspecific aortitis after corticosteroid therapy. *Brit. Heart J.*, 36:114, 1974.
39. OSTLER, N.B.: Pulseless disease. *Amer. J. Ophthalm.*, 43:589, 1957.
40. DOWLING, J.L.: An ocular study of pulseless disease. *Arch. Ophthalm.*, 64:236, 1960.
41. GOTSMAN, M.S., BECK, W. y SCHRIRE, V.: Selective angiography in arteritis of the aorta and its major branches. *Radiology*, 88: 232, 1967.
42. HACHIYA, J.: Concepto actual de la enfermedad de Takayasu. Seminar. *Radiol.*, 3: 243, 1970.
43. OCHSNER, J.L. y NEWIT, R.L.: Aortic arch syndrome. *Dis. Chest*, 52:69, 1967.
44. GIBBONS, T.B. y KING, R.L.: Obliterative brachiocephalic arteritis, pulseless disease of Takayasu. *Circulation*, 15: 845, 1957.