

## Arteritis de Takayasu

### Takayasu's arteritis

**Dr. Manuel Otero Reyes, Dra. María L. García Lizame, Dr. Osvaldo Eliseo Musenden, Dra. Yanela Peguero Brínguez, Dr. Orestes Díaz Hernández, Dra. María Victoria Gordis Aguilera**

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

La arteritis de Takayasu es una enfermedad vascular inflamatoria crónica e inespecífica, de etiología desconocida, que usualmente afecta las ramas del arco aórtico. Se observa fundamentalmente en mujeres y su edad de inicio es temprana, entre los 20 y 30 años. Su diagnóstico es complicado dado que su evolución es insidiosa y se trata de una enfermedad con una baja prevalencia. En cuanto a su tratamiento, la terapia estará dirigida a la enfermedad de base, mediante la utilización de esteroides y el empleo de otros inmunosupresores cuando no responden a este tratamiento. Se presenta un caso, de una paciente femenina de 34 años de edad con arteritis de Takayasu y afectación difusa de los troncos supraaórticos y vasos del cuello en la que la ausencia de pulsos arteriales en miembros superiores, soplos supraclaviculares y carotídeos, fueron las pistas clínicas que orientaron el diagnóstico, confirmado posteriormente, por eco-doppler y angiotac de troncos supraaórticos. Se decide el tratamiento farmacológico a base de esteroides e inmunosupresores con mejoría clínica de la sintomatología que motivó su ingreso.

**Palabras clave:** arteritis de Takayasu, vasculitis, diagnóstico, esteroides, inmunosupresores.

---

## ABSTRACT

Takayasu's arteritis is a non-specific, chronic, inflammatory and vascular disease of unknown origin, which usually involves the branches of aortic tree. It is mainly present in women aged 20-30 years with an early onset. Diagnosing is complicated due to its insidious progression and low prevalence in our country. The treatment is aimed at the underlying disease by using steroids and other immunosuppressive agents when there is not response to this treatment. Here is the case of a woman aged 34 and diagnosed as having Takayasu's arteritis and diffuse involvement of supra-aortic trunk and the neck vessels. The lack of arterial pulses in upper extremities, the supraclavicular and carotid murmurs were the clinical signals guiding the diagnosis confirmed by Doppler ultrasound and AngioCAT of supra-aortic trunks. It was decided to treat the disease with immunosuppressive steroids that achieved the clinical improvement of the symptoms suffered by the patient.

**Key words:** Takayasu's arteritis, vasculitis, diagnosis, steroids, immunosuppressors.

---

## INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu fue descrita por primera vez en 1908, por dos oftalmólogos japoneses, *Takayasu* y *Onishi*, quienes describieron los cambios oftalmológicos que se presentaban como consecuencia del insuficiente riego sanguíneo de la cabeza debido a una peculiar forma de arteritis que se presentaba en mujeres jóvenes con lesiones retinianas características. La ausencia de pulsos en las extremidades superiores únicamente fue mencionada en la discusión de su trabajo.<sup>1,2</sup>

No fue hasta 1948 en que *Kantaro Shimizu*, neurocirujano japonés, llevó a cabo un detenido estudio para relacionar lesiones oftalmológicas descritas por *Takayasu* con la lesiones neurológicas debidas a la isquemia crónica y la obstrucción de las ramas del cayado aórtico por procesos inflamatorios. Con estos estudios se difundieron mundialmente los términos de arteritis de Takayasu y el de enfermedad sin pulso (*pulseless disease*), sin embargo, *Shimizu* dio su nombre a estas descripciones sino que prefirió declinar tal honor a *Takayasu*.<sup>1,2</sup>

La arteritis de Takayasu, también conocida como síndrome del cayado aórtico, enfermedad sin pulsos, coartación invertida, trombo-aortopatía obstructiva, arteritis de la mujer joven y síndrome de Martorell, es una enfermedad inflamatoria del árbol vascular, que afecta fundamentalmente los grandes vasos como la aorta y sus ramas, así como las arterias pulmonares.<sup>2</sup>

Es una enfermedad poco frecuente y su incidencia oscila entre 1,2 y 2,6 casos por millón de habitantes al año, es más frecuente en países asiáticos. Nueve de cada 10 pacientes son de género femenino y la edad de inicio suele coincidir con la segunda y tercera décadas de vida.<sup>3</sup> Su diagnóstico se basa en los criterios clínicos del Colegio Americano de Reumatología de 1990. En 1994, en Tokio, se estableció una clasificación angiográfica que permite distinguir los diferentes subgrupos de pacientes con seis

patrones de afectación y que se correlaciona con los síntomas y el pronóstico.<sup>4,5</sup> Los patrones son:

- Tipo I: Vasos del arco aórtico.
- Tipo IIA: Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas.
- Tipo IIB: Vasos del tipo IIA más aorta descendente.
- Tipo III: Aortas descendente y abdominal y/o arteria renal.
- Tipo IV: Aorta abdominal y/o renal.
- Tipo V: Combinación del tipo IIB y el IV.

El compromiso de las arterias pulmonares o coronarias se destaca adicionando la letra P para la pulmonar y C para las coronarias.

Desde el punto de vista clínico, la enfermedad se instaura de manera insidiosa, siendo frecuente un retraso diagnóstico de meses o años tras la aparición de los primeros síntomas. Entre el 70 y 80 % de los pacientes presentan soplos vasculares, disminución de los pulsos o claudicación intermitente de extremidades. También es frecuente la aparición de cefalea y vértigo. La mitad de los pacientes presentan manifestaciones sistémicas en forma de artralgias, mialgias, febrícula y pérdida de peso. Otras complicaciones más graves son: accidente vascular cerebral, amaurosis fugaz o permanente, hipertensión pulmonar, cardiopatía isquémica y disfunción valvular aórtica, que van a condicionar el pronóstico de estos pacientes.<sup>5,6</sup>

En el presente trabajo se presenta un caso de arteritis de Takayasu diagnosticado y tratado en el servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras".

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

### **Antecedentes**

Paciente femenina de 34 años de edad con antecedentes de salud anterior, sin factores de riesgos vasculares, que fue admitida en el servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras" por presentar estados sincopales de corta duración y ausencia de pulsos en miembros superiores. Al interrogatorio se verificó que desde hacía aproximadamente seis meses venía presentando un cuadro clínico caracterizado por mareos, pérdida del conocimiento transitoria, sin secuelas motoras, amaurosis fugaz del ojo derecho y claudicación de ambos miembros superiores a los mínimos esfuerzos, por lo cual asistió a un centro asistencial en su provincia de origen, sin precisarse un diagnóstico. Dicha sintomatología se intensificó en los últimos días previos al ingreso y la obligó a mantenerse en decúbito, pues la sola incorporación del lecho desencadenaba los síntomas.

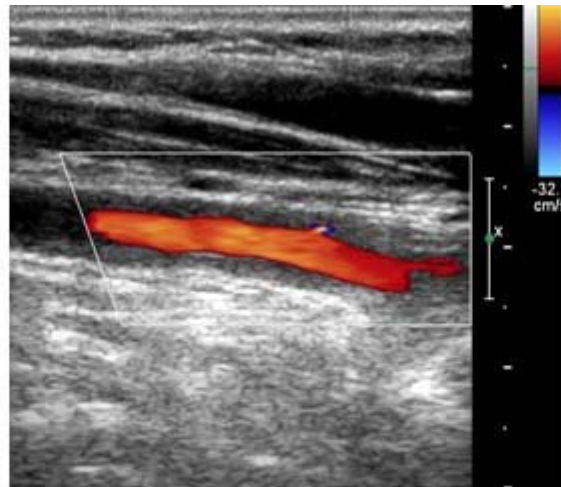
El examen físico vascular demostró la ausencia de pulsos arteriales en ambos miembros superiores, sin poder constatar tensión arterial en ambos miembros. Se

auscultaron soplos arteriales en ambos ejes carotídeos y fosas supraclaviculares, más intenso en el lado izquierdo. En los miembros inferiores los pulsos arteriales eran normales sin soplos en sus trayectos. El examen cardiopulmonar era normal. Se observó un estado neurológico sin déficit.

Debido a la clínica de la paciente se ingresó con los diagnósticos de: a) arteritis de troncos supraaórticos, b) enfermedad arterial carotídea bilateral y c) enfermedad de Takayasu, a descartar.

Se practicaron exámenes de analítica química donde se observó un aumento de la velocidad de sedimentación de la sangre, factor reumatoideo positivo en 480 U/mL y cifras elevadas de proteína C reactiva (13,20 mg/L) y de fibrinógeno (580 mg/L), que demostraban el papel inflamatorio predominante en esta enfermedad.

En el eco-doppler color carotídeo, se observó un engrosamiento difuso de toda la pared arterial de ambas carótidas, disminución de las velocidades picodiastólica y del fin de la diástole con estenosis difusas mayores de 50 % ([Fig. 1](#)).



**Fig. 1.** Eco-doppler color de arteria carótida común derecha en corte sagital donde se observa un engrosamiento difuso de toda la pared arterial.

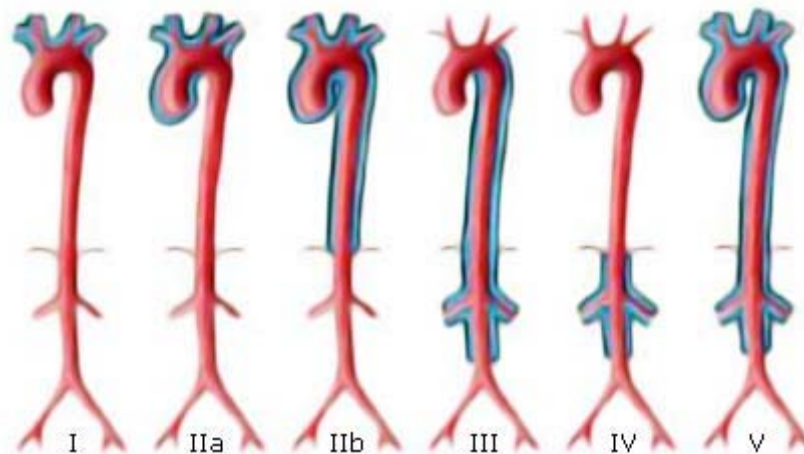
Se realizó una tomografía axial computarizada de cráneo simple, la cual fue negativa para hemorragia o lesiones isquémicas focales.

En el angiotac de los troncos supraaórticos y vasos del cuello ([Fig. 2](#)), se encontró una aorta ascendente normal. Afectación difusa de los troncos supraaórticos con oclusión proximal del tronco braquiocefálico y de la carótida común izquierda. Oclusión total de la arteria subclavia izquierda desde su origen en el arco aórtico, sin observar su llenado aún en fases más tardías. Múltiples lesiones estenooclusivas de ambas carótidas comunes que se extendían hasta su bifurcación más evidente en la derecha. En el abdomen se observó una aorta de calibre normal libre de lesiones al igual que en los miembros inferiores.



**Fig. 2.** AngioTAC donde se observa afectación difusa de troncos supraórticos y vasos del cuello.

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 a base de esteroides (prednisona 1 mg/kg de peso corporal/día) con reducción paulatina e inmunosupresores (ciclofosfamida) ([Fig. 3](#)).



Fuente: RadioGraphics. 2004;24:773-86.

**Fig. 3.** Clasificación angiográfica de la arteritis de Takayasu.

## DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu tiene una distribución mundial, pero con una prevalencia mayor en Asia. En Japón su incidencia es de 150 casos nuevos por año.<sup>7</sup> En los Estados Unidos la incidencia de la enfermedad es de 2,6 casos/millón de personas/año. Entre el 80 % y 90 % de los pacientes son mujeres, con una edad de inicio entre los 10 y los 40 años. No tiene una causa específica, aunque existen algunas evidencias que sugieren patogenicidad autoinmune con mecanismos humorales y celulares. La enfermedad puede localizarse en una porción de la aorta abdominal torácica, abdominal y sus ramas, o involucrar a toda la aorta. Las arterias pulmonares también pueden afectarse en más de la mitad de los casos. En orden de frecuencia se pueden afectar las arterias subclavias (85%), aorta torácica descendente (58 %), abdominal (20 %), vertebral (17 %), iliaca (16 %), pulmonar (15 %) y coronarias, en menos del 10 %.<sup>7,8</sup>

Clínicamente la enfermedad evoluciona en dos fases. La fase preoclusiva o sistémica caracterizada por manifestaciones generales, cutáneas, articulares, fiebre, astenia y pérdida de peso, entre otras. Raramente el diagnóstico se realiza 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. Estas manifestaciones son diferentes según los países, para los japoneses las manifestaciones neurológicas y oculares dominan el cuadro clínico, en Francia, los síntomas se manifiestan hacia los miembros superiores.<sup>9</sup>

En cuanto a los criterios diagnósticos de la arteritis de Takayasu según el American College of Rheumatology, estos son: 1. Edad de comienzo < de 40 años. 2. Claudicación de las extremidades. 3. Disminución del pulso. 4. Diferencia de presión > de 10 mmHg entre miembros superiores. 5. Soplo sobre las arterias subclavias o aorta. 6. Anormalidades en la arteriografía. Se necesitan al menos tres criterios para establecer el diagnóstico.<sup>10</sup>

La paciente cumplía con cinco de los seis criterios para el diagnóstico de arteritis de Takayasu, por lo que el mismo fue realizado.

Desde el punto de vista angiográfico, la enfermedad se clasifica según el territorio afectado, acorde con la propuesta realizada en la conferencia de Takayasu celebrada en Tokio 1994.<sup>11,12</sup> Por tal motivo, al diagnóstico de arteritis de Takayasu dado a la paciente se le agregó que era de tipo I.

Además de la angiografía, ya sea por técnica convencional o mediante sustracción digital, existen otros estudios que se utilizan para profundizar en el diagnóstico de esta enfermedad. La angiotomografía permite una información más extensa de la aportada por la arteriografía en cuanto a las características de los posibles aneurismas, además de ofrecer una evaluación más precisa de las paredes aórticas. La angio resonancia magnética permite la obtención de imágenes en tercera dimensión y ofrece ventajas sobre la arteriografía al eliminar los riesgos por la punción arterial, por el empleo del medio de contraste yodado y por la radiación.

El eco-doppler color brinda información sobre las características de la pared arterial, localización de las lesiones y su diferenciación con la arteriosclerosis. El PET-SCAN ofrece información sobre la actividad celular en áreas de inflamación de la pared antes de que se produzca cualquier cambio morfológico. Otros estudios utilizados son las

determinaciones analíticas como la velocidad de sedimentación, alfa globulinas y marcadores inflamatorios además del RX de tórax que es una prueba fundamental para poder distinguir las coartaciones subístmicas congénitas y la ausencia de las erosiones costales tan clásicas de las coartaciones congénitas.<sup>13</sup>

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 3 y 9. 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.<sup>14</sup>

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.<sup>15,16</sup>

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.<sup>17</sup>

Las técnicas endovasculares como la angioplastia o la angioplastia y posterior *stent*, se usan en caso de lesiones estenosantes críticas, pero el tratamiento ideal son las revascularizaciones quirúrgicas, especialmente cuando las zonas estenosadas son de gran longitud. El pronóstico va a estar determinado por el curso de la enfermedad y la coexistencia de complicaciones como la hipertensión, insuficiencia aórtica o aneurismas.<sup>18,19</sup>

La paciente presentaba lesiones estenoclusivas muy difusas y extensas de los troncos supraaórticos sin criterio de revascularización por lo cual se optó por el tratamiento farmacológico.

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.

Actualmente la enferma se encuentra bajo seguimiento por consulta de angiología y reumatología con tratamiento farmacológico a base de esteroides a bajas dosis e inmunosupresores con mejoría clínica de la sintomatología que motivó su ingreso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vitthala S, Misra P. Takayasu's Arteritis and pregnancy: A Review. Internet J Gynecol Obstet. 2008 [citado 1 Ago 2012]; 9(2): 15-18. Disponible en: <http://www.ispub.com:80/journal/the-internet-journal-of-gynecology-and-obstetrics/volume-9-number-2/takayasu-s-arteritis-amp-pregnancy-a-review.html>
2. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: A review. J Clin Pathol. 2002; 55: 481-6.
3. Polaina MR, Sánchez MD, Vallejo JM, Liébana AC. Atípica presentación de arteritis de Takayasu. NefroPlus. 2011; 4(2): 31-4.
4. Katsicas MM, Pompozi L, Russo R. Arteritis de Takayasu en pediatría. Arch Argent Pediatr. 2012; 110(3): 251-5.
5. Maffei S, Di Renzo M, Bova G, Auteri A, Pasqui AL. Takayasu's arteritis: A review of the literature. Intern Emerg Med. 2006; 1(2): 105-12.
6. Aguirre M, Restrepo CA. Arteritis de Takayasu en una joven de 15 años. Presentación de casos. Acta Med Coloma. 2005; 30: 281-4.
7. Numano F, Okawara M, Inomata H. Takayasu's arteritis. Lancet. 2000; 356: 1023-5.
8. Sato EI, Lima DN, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Takayasu's arteritis treatment and prognosis. Int J Cardiol. 2000; 75: 63-6.
9. Stone J. Vasculitis: A Collection of Pearls and Myths. Rheum Dis Clin N Am. 2007; 33: 691-739.
10. Dufrechou DC, Cedros S, Robaina R, Bagattini JC. Arteritis de Takayasu. Revisión de criterios diagnósticos y terapéuticos a propósito de un caso clínico. Rev Med Urug. 2006; 22: 236-40.
11. 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.
12. Marcio V, Luciana PS, Ronaldo H, Roberto B, Luis F, Claudia C. Gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography of Takayasu arteritis. RadioGraphics. 2004; 24: 77386.
13. Minagar A, Fowler M, Harris M, Jaffe S. Neurologic presentations of systemic vasculities. Neurol Clin N Am. 2010; 28: 171-84.
14. Maksimowicz-McKinnon K, Hoffman GS. Takayasu arteritis: what is the long-term prognosis? Rheum Dis Clin North Amer. 2007; 33: 777-86.



15. Martín-Reyes R, Herrera EL, Contreras R, Vela JE, Torres GS, Horwitz S, et al. Coartación de aorta atípica en paciente adulto, tratada percutáneamente con stent. Rev Esp Cardiol. 2007;60:1211-5.
16. Fields CE, Bower TC, Cooper LT. Takayasu's Arteritis: operative results and influence of disease activity. J Vasc Surg. 2006;43:64-71.
17. Lianga P, Hoffman GS. Advances in the medical and surgical treatment of Takayasu arteritis. Current Opinion in Rheumatology. J Rheumatol. 2005;17:16-24.
18. Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. N Engl J Med. 2003;349:160-9.
19. Vortmann M, Schneider J. Acute monocular visual loss. Emerg Med Clin North Amer. 2008;26:73-96.

Recibido: 13 de agosto de 2012.

Aprobado: 7 de septiembre de 2012.

*Manuel Otero Reyes.* Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermandos Ameijeiras". San Lázaro No. 701. La Habana. Cuba. Correo electrónico: [manueljotero@infomed.sld.cu](mailto:manueljotero@infomed.sld.cu)