

# ARTERITIS DE TAKAYASU

## TAKAYASU ARTERITIS

Consuelo Luna-Muñoz<sup>1,2,3</sup>, Vladimir Basurto-Nolasco<sup>1,2</sup>, Mario Elías-Berrocal<sup>4</sup>,  
Lucy Correa-López<sup>3,5</sup>, Rafael Beltrán-Santillán<sup>4</sup>

### RESUMEN

En Pediatría la Arteritis de Takayasu es una enfermedad rara. Es una de las mayores causas de hipertensión renovascular y la tercera vasculitis más común, después de la Púrpura de Henoch Schönlein y de la Enfermedad de Kawasaki. Las manifestaciones clínicas son variables, desde fiebre y fatiga a presentaciones severas, como accidente cerebrovascular. Se publica el caso de una paciente de 13 años, referida a nuestro hospital con diagnóstico de accidente cerebrovascular y aneurisma disecante de aorta tóracoabdominal, se revisan los criterios diagnósticos y su evolución.

**Palabras clave:** Arteritis de Takayasu; Pediatría; Accidente cerebrovascular; Hipertensión arterial. (fuente: DeCS BIREME)

### ABSTRACT

Takayasu's arteritis is a rare disease in pediatrics. It is one of the major causes of renovascular hypertension and the third most common vasculitis, after Henoch Schönlein Purpura and Kawasaki Disease. Clinical manifestations vary from fever and fatigue to severe presentations, such as stroke.

The case of a 13-year-old patient, referred to our hospital with a diagnosis of cerebrovascular accident and dissecting aneurysm of the thoracoabdominal aorta, is published, the diagnostic criteria and their evolution are reviewed.

**Key words:** Takayasu arteritis; Pediatrics; Stroke; Hypertension. (source: MeSH NLM)

### INTRODUCCIÓN

La Arteritis de Takayasu (AT) se observa típicamente en individuos menores de 40 años<sup>1</sup>, ha sido reportada en lactantes de seis meses hasta en adultos de todas las edades<sup>2</sup>. Actualmente se reconoce en ambos sexos y en todo el mundo, siendo más común en las mujeres.

La AT es poco frecuente, con una incidencia de entre 1,2 y 2,6 casos por millón habitantes al año<sup>3</sup>. En el paciente pediátrico, es una de las mayores causas de hipertensión renovascular<sup>2</sup> y es la tercera vasculitis más común, después de la púrpura de Henoch Schönlein y de la Enfermedad de Kawasaki<sup>4</sup>, a pesar de esto, no se tienen datos exactos de su incidencia y prevalencia en los niños<sup>5,6,7</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la AT son diversas, desde fiebre y fatiga a presentaciones más severas, tales como accidente cerebrovascular<sup>8</sup>. Se ha demostrado asociación con tuberculosis, en países en donde esta enfermedad es endémica, pero no su causalidad<sup>9</sup>.

El diagnóstico se basa en imágenes, la angiografía convencional se considera el patrón de oro para las imágenes, se utilizan también la angiografía por tomografía computarizada y por resonancia magnética<sup>8</sup>.

El abordaje de la enfermedad es complejo, permanece sin tratamiento específico e incluye tratamiento clínico y quirúrgico. En los trabajos publicados en pediatría se utilizan como primera línea los corticosteroides y como alternativa medicamentos inmunosupresores, entre los que se destacan la ciclofosfamida y el metotrexato<sup>8</sup>. Al ser irreversible la estenosis, la angioplastia precoz es necesaria para el manejo de la hipertensión renovascular y prevención de complicaciones<sup>1,8,9</sup>.

Presentamos el caso de una paciente de 13 años de edad con Arteritis de Takayasu, cuya manifestación clínica inicial reportada fue "adormecimiento de hemicuerpo derecho".

<sup>1</sup> Médico Pediatra.

<sup>2</sup> Servicio de Emergencia Pediátrica-HNERM.

<sup>3</sup> Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas, Facultad de Medicina Humana. Universidad Ricardo Palma, Lima Perú.

<sup>4</sup> Médico Residente del HNERM.

<sup>5</sup> Economista, Master of Business Administration.

**Correspondencia:** Consuelo Luna Muñoz. **Dirección:** Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Servicio de Emergencia Pediátrica. Avenida Edgardo Rebagliati N°490 Jesús María. **Teléfono:** (01) 2654901/ (01) 2654904. **Anexo:** 3296 - 1395. **Correo:** luna\_consuelo@yahoo.es

**Citar como:** Consuelo Luna-Muñoz, Vladimir Basurto-Nolasco, Mario Elías-Berrocal, Lucy Correa-López, Rafael Beltrán-Santillán. Arteritis de Takayasu. [Caso Clínico]. Rev. Fac. Med. Hum. 2017;17(1):93-98. DOI 10.25176/RFMH.v17.n1.755

## REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino, de 13 años de edad, procedente de Iquitos, sin antecedentes patológicos, ni hospitalizaciones previas. Niegan familiares sintomáticos respiratorios. Según reporta la madre, la paciente tiene "adormecimiento del hemicuerpo derecho" desde hace 6 meses, un mes antes de su ingreso al Hospital de Iquitos presenta náuseas y vómitos postprandiales, por indicación médica recibe antieméticos y es dada de alta. A los dos días, por persistir los vómitos y agregarse malestar general es llevada nuevamente al mismo hospital, le administran nuevamente antieméticos y le diagnostican "probable patología psicológica" y proceden a dar de alta a la paciente.

Los vómitos persisten por 15 días, se hacen más frecuentes, al agregarse deposiciones líquidas, artralgias, malestar general y cefalea es llevada nuevamente al Hospital de Iquitos, donde indican su hospitalización.

Según reporte de los pediatras, al segundo día de hospitalización, estando la paciente hidratada, con indicación de antieméticos por vía endovenosa, presenta convulsiones tónico clónicas generalizadas que ceden a la administración de diazepam endovenoso, paciente queda en estado de coma, no reportan si tuvo hipertensión arterial previa. Después de 5 días, la paciente despierta, se hace más evidente la hemiplejía en hemicuerpo derecho, amplían estudio con tomografía, en la que se observa aneurisma disecante de aorta e infarto extenso en hemisferio cerebral izquierdo; motivo por el cual los médicos del Hospital de Iquitos, previa coordinación, refieren a la paciente al Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM) con diagnóstico de accidente cerebrovascular (ACV) isquémico izquierdo y aneurisma disecante de aorta tóracoabdominal.

El 17 de abril del 2017, la paciente ingresa a la Unidad de Cuidados Especiales (UCE) del Servicio de Emergencia Pediátrica (SEP) del HNERM. Al examen: FC: 98x, FR: 18x, PA: 70/28 mmHg, T°38.5°C, Sat O<sub>2</sub>: 99% (FiO<sub>2</sub>: 21%), somnolienta, confusa, obedece órdenes parcialmente, pulmones normal, ruidos cardiacos regulares, no reportan soplos, hemiplejía de cuerpo derecho, pulso distal izquierdo disminuido y frialdad distal bilateral. Inician manejo de shock hemodinámico, con bolos de ClNa 9<sup>o</sup>/00, hemacel e inotrópicos (epinefrina), además metamizol y ranitidina vía endovenosa.

El segundo día en la UCE, el Jefe de la guardia del SEP convoca a junta médica, para definir manejo terapéutico de la paciente, quien se encuentra en

mal estado general con pronóstico malo, participan además las siguientes subespecialidades pediátricas: intensivista, neurocirujano, neurólogo, cardiólogo y cirujano de tórax y cardiovascular, quienes concluyen:

- Paciente con ACV isquémico extenso, de 10 días de evolución, no requiere tratamiento neuroquirúrgico ni intervención neurológica, solo monitoreo.
- Desde el punto de vista cardiovascular, requiere manejo por la unidad endovascular.
- Paciente termodinámicamente estable, no requiere manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCI-P).
- No tributario de tratamiento anticoagulante.
- Cirujanos de tórax y cardiovascular describen angiotem: "disección de aorta tóracoabdominal, stanford b, dilatación de arco aórtico".

Ese mismo día en la tarde, paciente nuevamente hipotensa, PA: 59/28 mmHg, pulsos imperceptibles, Sat. O<sub>2</sub> normal, se agrega noradrenalina a la infusión de inotrópico, se indica polegilina y transfusión de paquete globular. Al persistir con presión arterial baja, 75/42 mmHg, se indica hemacel, aumentar microgoteo de noradrenalina e iniciar dopamina. Posteriormente se agrega al tratamiento metilprednisolona en horario y nebulizaciones por estridor laríngeo.

El tercer día en la UCE, paciente en coma, requiere intubación endotraqueal y apoyo ventilatorio asistido. Se agrega al tratamiento dobutamina en infusión y cefepime. Con el trascurso de los días, paciente evoluciona sin mejoría clínica, le realizan traqueostomía y continúa en ventilación mecánica, presenta neumonía derecha, se amplía cobertura antibiótica a vancomicina e imipenen. Pasa a la UCE de hospitalización.

## DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu (AT) fue definida por el American College of Rheumatology (ACR) como una vasculopatía crónica inflamatoria idiopática de las grandes arterias elásticas<sup>2</sup>. La historia natural se describe en dos fases. Una temprana que se caracteriza por síntomas sistémicos inflamatorios inespecíficos (fiebre, sudoración nocturna, artralgias, mialgias, adelgazamiento), seguida por la fase de inflamación vascular activa, con el cuadro clínico dominado por dolor sobre el área afectada y la aparición de signología y sintomatología de insuficiencia circulatoria regional.

La paciente es referida a nuestro hospital por aneurisma disecante de aorta y accidente cerebrovascular

AGA	18/04/17 12:39pm FIO2: 21%	18/04/17 3:22pm FIO2: 21%	19/04/17 8:14am FIO2:21%	20/04/17 10:51am FIO2:100%	25/04/17 11:08am FIO2:100%
PH	7.4	7.38	7.21	7.53	7.47
PCO2	41.9	44	45.4	19.9	25.5
PO2	47.0	30.7	25.9	117	71.9
HCO3	25.2	24	18.2	21	21.5
LAC	1.0	2.3	6.9	1.7	1.1
SATO2	81.5%	54.1%	32.5%	98.3%	95.5%
	HIPOXEMIA CON RESPUESTA COMPENSADA	HIPOXEMIA CON RESPUESTA COMPENSADA	AC. METABOLICA+ ACIDOSIS RESPIRATORIA	HIPEROXIA CON RESPUESTA COMPENSADA	NORMAL

## CASO CLÍNICO

ABRIL 2017	17	18	19	20	23	24	25	26
GLUCOSA	107					128	271	94
UREA	25.7					10.7	17.1	10.7
CREATININA	0.38					0.33	0.41	0.47
PCR	4.9					3.7	11.0	5.6
TP	14.7			15.38	17.57		12.9	
TIP	34.4			31.06	32.88		24.8	
INR	1.26			1.32	1.56		1.12	
FIBRINOGENO	627			564.2	657		619	
LEUCOCITOS		8900 (0% abast.)		16880(0% abast.)		17770(2% abast.)		
HEMOGLOBINA		9.6		10.4		11.0		
PLAQUETAS		398000		336000		571000		
LEUCOCITOS ORINA		3-5 XC						
HEMATIES ORINA		85-90 XC						
ANA							Negativo	
ANCA								Negativo
CPKMB		0.006						
RPR				Noreactivo				
TROPONINA I		1.36						
ASO							305.2	



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso.

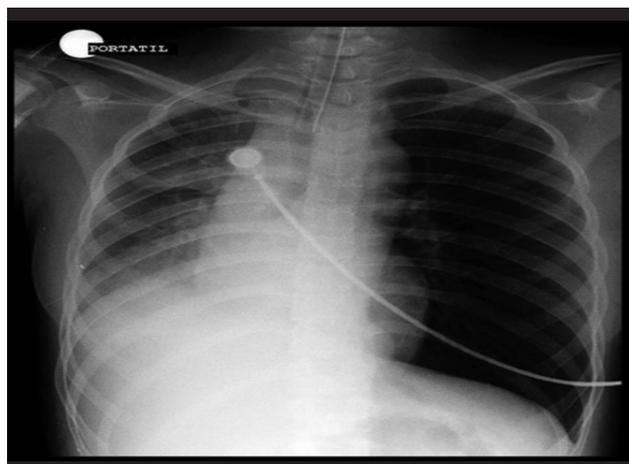


Figura 2. Radiografía de tórax paciente en ventilación mecánica.

CASO CLÍNICO

isquémico extenso (compromiso neurológico severo), en mal estado general. El tiempo de enfermedad de la paciente, según relato de la madre es de 6 meses, la historia natural de la enfermedad según clasificación del párrafo anterior corresponde a la fase de inflamación vascular activa, ya que la paciente presentaba parestesias (adormecimiento) y cefaleas, las cuales fueron atribuidas a patología psicológica, sin haber descartado patología orgánica previa.

El Colegio Americano de Reumatología (CAR) ha establecido 6 criterios diagnósticos para la AT, siendo sólo necesario 3 de ellos. La sensibilidad y especificidad es, 90,5% y 97,8% respectivamente, si se demuestra la presencia de 3 o más o más criterios.

Según Ishikawa, para realizar el diagnóstico de AT se requiere de 2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 2 menores, o de 4 criterios menores.

AT CRITERIOS DIAGNÓSTICOS CAR	
1	Inicio de enfermedad de 40 años o menos.
2	Claudicación de extremidades.
3	Disminución del pulso de una o ambas arterias braquiales.
4	Diferencia de al menos 10 mmHg en la presión sistólica entre brazos.
5	Soplo sobre una o ambas arterias subclavias o la aorta abdominal.
6	Estrechamiento arteriográfico u oclusión de toda la aorta, sus ramas proximales o grandes arterias de las extremidades superiores o inferiores que no son debidas a arterioesclerosis, displasia fibromuscular u otras.

AT CRITERIOS DIAGNÓSTICOS ISHIKAWA (1988)	
Criterios Mayores	Criterios Menores
Edad < a 40 años (obligatorio)	Aumento de la velocidad de sedimentación Aumento de la presión arterial
Afectación de la arteria subclavia.	Dolor en el territorio de la arteria carótida Lesiones arteriales ubicadas en aorta, tronco braquiocefálico, arteria carótida primitiva y arteria pulmonar

La paciente del presente caso, cumple con 4 de los 6 criterios del CAR (edad de inicio menor de 40 años, claudicación de extremidades, disminución del pulso de una o ambas arterias braquiales y estrechamiento arteriográfico u oclusivo) y de la clasificación de Ishikawa, cumple con 1 criterio mayor (inicio edad menor a 40 años) y 2 menores (dolor en el territorio de la arteria carótida y lesiones arteriales ubicadas en aorta, tronco braquiocefálico y arteria carótida primitiva).

El estudio de imágenes confirmó múltiples lesiones aneurismáticas y oclusivas en diferentes regiones y ramas de la aorta; debido al extenso compromiso arterial y al severo daño neurológico no se hizo posible algún tratamiento quirúrgico ni endoprótésico, las

medidas terapéuticas fueron médicas con pulsos de metilprednisolona y manejo de soporte.

Al cierre de este reporte, la paciente se encuentra aún en ventilación mecánica, con signos de descerebración, cursa con hipertensión arterial controlada con amlodipino, el pronóstico es malo.

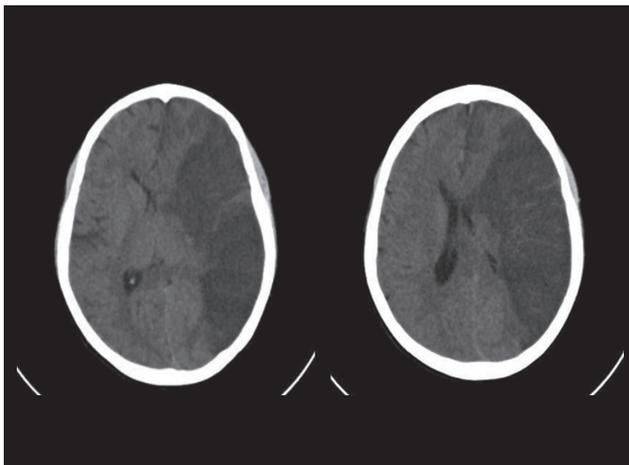
**INFORME DE TOMOGRAFÍA**

**Angiotem de aorta**

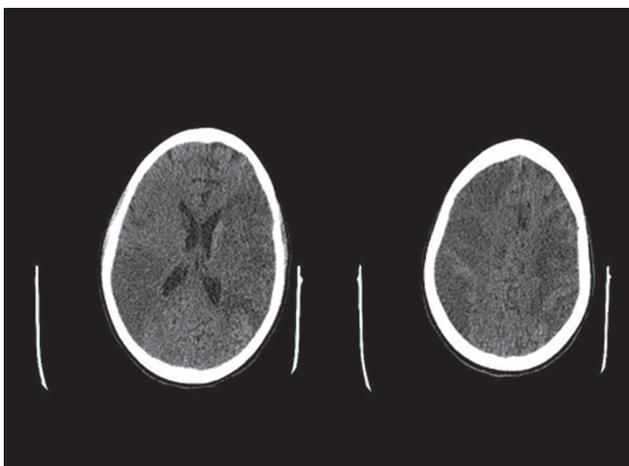
Cavidades cardiacas de caracteres conservados. Dilatación de aorta ascendente con un diámetro de 3 cm, el cayado de la aorta con diámetro de 2.9 cm y la aorta descendente con diámetro de 2.3 cm. Se evidencia engrosamiento de pared de aorta torácica y abdominal a descartar secuela inflamatoria (micótica?, bacteriana?). También disminución del calibre de la carótida izquierda, mide 0.4 cm sin obturarla.

Aneurisma sacular de 3.6 cm x 1.5 cm a nivel abdominal proyectado en D11 y D12, este se localiza a 3.8 cm por encima de la bifurcación de tronco celiaco, la lesión presenta disección de aorta en la cual se aprecia probable ulceración vascular.

CASO CLÍNICO



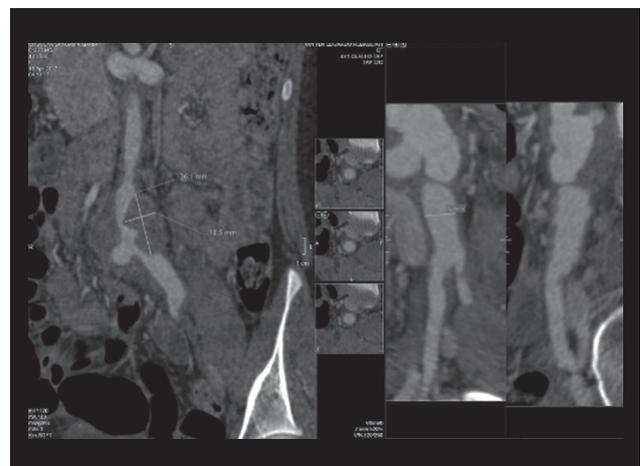
**Figura 3.** TAC cerebral, infarto extenso en hemisferio cerebral izquierdo.



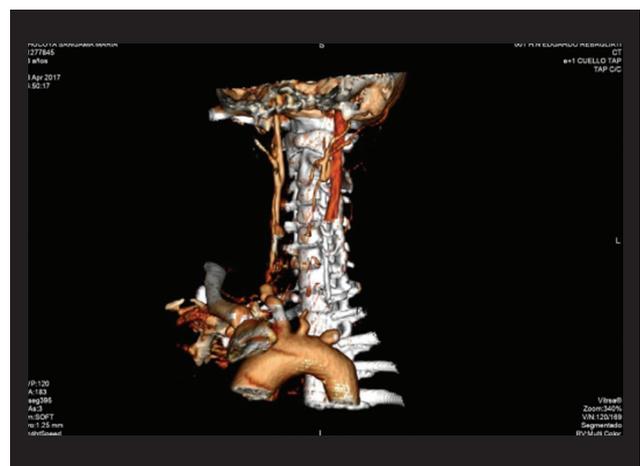
**Figura 4.** Infarto de ambos hemisferios cerebrales, imágenes hiperdensas que son áreas de reperusión.



**Figura 5.** Aneurisma en aorta descendente y obstrucción arteria iliaca primitiva derecha.



**Figura 6.** Aneurisma en aorta abdominal.



**Figura 7.** Obstrucción en carótida izquierda.

El tronco celiaco mide 8 mm, del cual también nace la arteria mesentérica superior.

Próxima a la bifurcación de aorta abdominal, también presenta dilataciones aneurismáticas, estas se localizan a 7 cm por debajo del nacimiento de las arterias renales. Las dilataciones aneurismáticas saculares presentan trombo mural en una extensión de 6.6 cm x 1.8 cm, sin condicionar estenosis de la luz.

La arteria iliaca izquierda con dilatación aneurismática tiene un diámetro de 1.12 cm.

Se asocia estenosis de la arteria iliaca izquierda en su porción proximal.

## CONCLUSIÓN

En los pacientes con este tipo de vasculitis un diagnóstico temprano puede evitar complicaciones y modificar en parte la evolución clínica. Todo paciente con cefalea debe ser evaluado integralmente, más aún si hay síntomas neurológicos adicionales, como es el caso de esta paciente quién presentó un periodo largo de adormecimiento de extremidades.

Recomendamos que a todos los pacientes que acuden por consulta externa de los diferentes establecimientos

de salud, independientemente del motivo de la consulta, realizar una anamnesis y examen físico completo, que incluya la toma de presión arterial con el manguito de esfigmomanómetro correspondiente a la edad del paciente y control de los pulsos arteriales en las cuatro extremidades. El médico debe ser cuidadoso en diagnosticar patologías psicológicas, debiera descartar primero patología orgánica.

**Financiamiento:** Autofinanciado.

**Conflicto de interés:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

**Recibido:** 08 de febrero del 2017

**Aprobado:** 03 de marzo del 2017

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Serra R, Butrico L, Fugetto F, Dmitrievna M, Malva A., et al. Updates in Pathophysiology, Diagnosis and Management of Takayasu Arteritis Ann Vasc Surg. 2016;35:210-225.
- Ashish J. M., Ruchika G, Sathish K, Debashish D. Childhood-onset Takayasu arteritis: an update Childhood-onset Takayasu arteritis: an update. International Journal of Rheumatic Diseases. 2016;19:116-126.
- Sato E, Lima D, Espirito Santo B, Hata F. Takayasu arteritis. Treatment and prognosis in an university center in Brazil Int. J Cardiol 2000;75(Suppl 1): S163-6.
- Al Abrawi S, Fullet M, David L, Barral X, Cochat P, Cimaz R. Takayasu arteritis in children. Ped Rheum. 2008;6:1-5. doi:10.1186/1546-0096-6-17.
- Kerr GS. Takayasu Arteritis. Rheum Dis Clin North Am. 1995;21: 1041-57.
- Cassidy JT, Petty RE. Textbok of Pediatric Rheumatology, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995.
- Hachiya J. Current concepts of Takayasu's arteritis. Semin Roentgenol 1970;5:245-59.
- Deirdre de Ranieri.. Great Vessels of Children: Takayasu's Arteritis Great Vessels of Children: Takayasu's Arteritis. Pediatric Annals. 2015;44(6):148-152.
- Pantell RH, Goodman BW. Takayasu's arteritis: the relationship with tuberculosis. Pediatrics. 1981;67:84-8. PMID:6113574
- Milner LS, Jacobs DW, Thomson PD, Kala U, Franklin J, Beale P, Levin SE (1991) Management of severe hypertension in childhood Takayasu's arteritis Pediatr Nephrol. 5:38-41 62:209-217
- Morrison R, Milner LS, Thomson PD, Kala U, Franklin J, Ninin D (1989) The role of mycobacteria in Takayasu's arteritis (abstract). Kidney Int 39:913

Indizado en:

latindex

<http://www.latindex.org/latindex/ficha?folio=14280>

