



Informe de caso

Arteritis de Takayasu y formación inusual de aneurisma gigante de arteria pulmonar, reporte de un caso



Jorge Hernán Izquierdo Loaiza ^{a,*} y Jorge Andrés Díaz Giraldo ^b

^a Unidad de Reumatología, Clínica de Occidente S. A., Cali, Colombia

^b Facultad de Medicina, Fundación Universitaria San Martín, Cali, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de julio de 2016

Aceptado el 1 de noviembre de 2016

On-line el 24 de enero de 2017

Palabras clave:

Arteritis de Takayasu

Arteria pulmonar

Trombosis

Vasculitis

R E S U M E N

La arteritis de Takayasu es una de las vasculitis de grandes vasos que afecta a la aorta y a sus ramas principales, llevando a estenosis arterial y, en ocasiones, a trombosis. También se observa la formación de aneurismas en la circulación general. No tiene un tratamiento específico. La terapia de elección son los corticoides, seguidos de otros inmunosupresores en casos de no lograrse un control adecuado del proceso inflamatorio.

Se reporta el caso de un paciente con arteritis de Takayasu, con formación inusual de aneurisma gigante de la arteria pulmonar.

© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Takayasu arteritis and giant aneurysm of pulmonary artery, Case report

A B S T R A C T

Takayasu arteritis is a large vessel vasculitis that affects the aorta and its main branches, leading to arterial stenosis, and occasionally, thrombosis. There is also aneurysm formation in the general circulation. There is no specific treatment. The therapy of choice is corticosteroids, followed by other immunosuppressants in cases where adequate control of the inflammatory process is not achieved.

A case is presented of a patient with Takayasu arteritis and the unusual presence of giant aneurysm of pulmonary artery.

© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Takayasu arteritis

Pulmonary artery

Thrombosis

Vasculitis

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jhizquierdol@hotmail.com (J.H. Izquierdo Loaiza).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.11.002>

0121-8123/© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Introducción

La arteritis de Takayasu (AT) es un tipo de vasculitis de grandes vasos que afecta, en especial, a la aorta produciendo cambios oclusivos ectásicos, dilatación o formación de aneurismas, en especial, en la circulación principal (aorta y sus ramas inmediatas), así como en la arteria pulmonar¹.

En la segunda década del siglo XX, el oftalmólogo Mikito Takayasu documentó alteraciones del flujo de los vasos centrales de la retina en el fondo del ojo de una mujer joven². Posteriormente, la ausencia de pulsos en las extremidades, asociada a los cambios oculares descritos por Takayasu, configuró la enfermedad que lleva su nombre³.

La AT es considerada una rara enfermedad que afecta en su mayoría a mujeres jóvenes en la tercera y cuarta década de la vida (82,9-97%)^{4,5}, principalmente, asiáticas, siendo mayor la prevalencia en Japón con 40 casos por millón⁶, mientras que en el mundo occidental hay una incidencia reportada de 0,4 a 2,6 casos por millón^{7,8}. En Latinoamérica la serie más grande de pacientes la describieron Soto et al., con 110 pacientes mexicanos, en los cuales la enfermedad tiene un comportamiento y pronóstico similar al de los pacientes orientales⁹. Es de destacar que en el ámbito local Cañas et al., describen resultados semejantes en 35 pacientes colombianos.

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)¹⁰.

Es clave hacer el diagnóstico oportuno de la AT, ya que la inflamación y la remodelación arterial progresiva aumentan las posibilidades de desarrollar estenosis, oclusión, dilatación o formación de aneurismas¹¹. Si bien existen varios criterios diagnósticos, frecuentemente se utilizan los del Colegio Americano de Reumatología¹², publicados en 1990, los cuales establecen 6 criterios simples y prácticos (tabla 1).

La presencia de 3 o más de estos criterios demostró una sensibilidad diagnóstica del 90,5% con especificidad del 97,8%.

El objetivo de este artículo es presentar el caso de un paciente con diagnóstico de aneurismas de la arteria pulmonar que, si bien se afecta de manera habitual, rara vez es la principal manifestación de la enfermedad. También se discutirán opciones de estudio y tratamiento a seguir en estos casos.

Tabla 1 – Criterios diagnósticos de arteritis de Takayasu publicados en 1990 por el Colegio Americano de Reumatología

1. Edad de inicio de síntomas < 40 años
2. Claudicación de extremidades, especialmente en las extremidades superiores
3. Disminución del pulso braquial en una o ambas arterias
4. Diferencia de la presión arterial sistólica de > 10 mmHg entre los brazos
5. Soplos sobre arteria subclavia o aorta abdominal
6. Arteriografía anormal (estenosis u oclusión de la aorta entera, sus ramas primarias o arterias grandes proximales de las extremidades, no secundario a aterosclerosis o displasia fibromuscular)

Descripción del caso

Paciente de género femenino, de 62 años de edad, de raza negra, de procedencia de Cartago, Valle, Colombia, con antecedentes de infección crónica por hepatitis C, con cirrosis hepática Child-pugh estadio B, en tratamiento. Además, tuberculosis pulmonar tratada recientemente. Diagnóstico 2 años atrás de aneurisma de aorta torácica por AT, corregido con endoprótesis en otra institución, en tratamiento con prednisona oral por servicio externo de Reumatología. Consultó a una institución de nivel IV en Cali, por cuadro clínico de 3 meses de evolución de dolor pleurítico asociado a disnea de medianos esfuerzos, palpitations, astenia, adinamia, dolor abdominal inespecífico y claudicación intermitente en miembros inferiores. También presentó pérdida de peso de 15 kg.

Al examen físico inicial se halla en regular estado general, afebril, con los siguientes signos vitales: peso: 45 kg, frecuencia respiratoria: 22 x min, frecuencia cardíaca: 110 x min, tensión arterial: 130/90 mm/Hg en miembro superior izquierdo, 120/80 mm/Hg en miembro superior derecho, 110/75 mm/Hg en miembro inferior izquierdo y 110/76 mm/Hg en miembro inferior derecho. Como hallazgos importantes se encuentran soplo sistólico grado IV audible en todos los focos cardíacos y pulsos periféricos disminuidos en extremidades inferiores.

En los estudios iniciales se encuentra en radiografía de tórax un derrame pleural derecho, con atelectasia basal concomitante. Además, ecocardiograma transtorácico con hallazgos de ventrículo izquierdo hipertrófico, FEVI: 69%, y como hallazgos importantes, válvula pulmonar con dilatación del anillo e insuficiencia pulmonar moderada, dilatación severa del tronco de la arteria pulmonar (51 mm), con presión sistólica de arteria pulmonar normal (20 mm/Hg). Los estudios de laboratorio más relevantes fueron el hemograma, que reportó leucopenia leve, sin anemia, la velocidad de sedimentación globular elevada (44 mm/H) y un dímero D positivo (2.780). Por sospecha de tromboembolismo pulmonar se realiza angiografía de arterias pulmonares con los siguientes hallazgos: marcada dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas, compatible con hipertensión precapilar. Estudio negativo para tromboembolismo pulmonar. Aneurisma de aorta descendente con signos de disección sin evidencia de rotura. Derrame pleural derecho 30 ml (figs. 1 y 2).

Durante la hospitalización presenta marcada elevación de cifras tensionales, dolor torácico e incremento de la disnea. Se descarta evento coronario agudo, pero por disfunción miocárdica se traslada a cuidados intensivos, requiriendo soporte



Figura 1 – Vista axial de angio-TAC de tórax.



Figura 2 – Vista coronal de angio-TAC de tórax. Dilatación de las ramas de la arteria pulmonar la cual alcanza un diámetro de 73 mm a nivel de su tronco de salida. Hay gran dilatación aneurismática de la porción descendente cuyo diámetro en AP es de 40 mm con formación de un gran trombo mural y asociada se encuentra una imagen lineal hipodensa que corresponde a disección de la arteria pulmonar.

inotrópico con milrinone. Evolucionó de manera adecuada sin presentar nuevos episodios de disnea o dolor torácico y mejor control de tensión arterial.

Se revisa el caso en conjunto con los servicios de Cardiología, Infectología, Medicina Interna y Reumatología, considerándose, por los hallazgos de dilatación aneurismática de la aorta toracoabdominal y de arteria pulmonar, con presencia de disfunción miocárdica, hipertensión arterial, disminución de pulsos en miembros inferiores y elevación de la velocidad de sedimentación globular, que la paciente cursa con un cuadro de disnea secundario a aneurisma gigante de arteria pulmonar asociado a AT. En junta médico-quirúrgica se considera que se trata de una paciente de muy alto riesgo quirúrgico, con gran compromiso hemodinámico, sin opción de nueva intervención quirúrgica o endovascular, en especial por antecedente de endoprótesis aórtica previamente implantada. Además, antecedentes de infección por hepatitis C en tratamiento antiviral y tuberculosis recientemente tratada. Por todo lo anterior se opta por optimizar tratamiento médico con prednisolona a 1 mg/kg/día y tocilizumab a 8 mg/kg. Pasados 7 meses de seguimiento, se encuentra con control de síntomas de disnea y dolor torácico, mejor control de cifras tensionales y con una dosis baja de prednisolona (10 mg por día).

Discusión

La AT es una vasculitis granulomatosa que afecta a grandes vasos, fundamentalmente aorta y sus ramas principales, especialmente en mujeres jóvenes. Dada la rareza de esta enfermedad, no se disponen de estudios aleatorizados controlados, por lo que su tratamiento se basa en estudios observacionales retrospectivos. Requiere de un diagnóstico temprano para un mejor pronóstico del paciente. Los marcadores inflamatorios como la velocidad de eritrosedimentación y la proteína C reactiva, son de gran utilidad para su detección

en la fase inicial o fase activa. La angiografía por tomografía axial computarizada multicorte es el estudio de elección para establecer el diagnóstico. Entre tanto, el ultrasonido y la angiografía por resonancia magnética permiten 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 tomografía por emisión de positrones^{13,14}, que ayudan a lograr un diagnóstico precoz y preciso.

El tratamiento de elección en la AT son los corticosteroides, que, si bien inducen una remisión inicial en el 90% de los pacientes, se estima que aproximadamente la mitad de los afectados serán resistentes a los mismos, además de la toxicidad secundaria a dosis altas de los esteroides a largo plazo. Por este motivo se utilizan con frecuencia otros inmunosupresores (azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetilo), aunque los pocos estudios que existen no son concluyentes para determinar que alguno sea de mayor eficacia que otro¹⁵. Recientemente, en pacientes refractarios a tratamiento convencional, se ha observado una alta eficacia en terapias biológicas como el tocilizumab^{16,17}.

Publicamos este caso dado el compromiso inusual clínico secundario a aneurisma de la arteria pulmonar, además de las múltiples comorbilidades asociadas que dificultan el tratamiento de esta paciente. Por la imposibilidad de intervención quirúrgica o endovascular y los antecedentes infecciosos de la paciente, se consideró el tocilizumab como la mejor alternativa de tratamiento en este caso, previa consulta con el servicio de Infectología de la institución.

Los estudios realizados hasta el momento con tocilizumab presentan limitaciones, puesto que son estudios retrospectivos, con tamaño de muestra pequeño y sin grupos controles¹⁸. Sin embargo, se considera al tocilizumab como una buena opción terapéutica en pacientes con AT de difícil control¹⁹. En nuestro caso, el seguimiento de la paciente ha mostrado una adecuada resolución de los síntomas, así como mejor control de la tensión arterial y disminución de la dosis de prednisolona, con adecuada tolerancia.

El pronóstico de la AT es incierto y generalmente se asocia con el compromiso vascular presentado, así como la necesidad o no de tratamiento quirúrgico, el cual se fundamenta en algunas características de los pacientes, tales como trastornos visuales, vértigo, infarto cerebral, claudicación de extremidades e incluso hipertensión severa. La morbimortalidad en los últimos años ha disminuido debido al desarrollo de técnicas de diagnóstico y control más sofisticadas, que han permitido un tratamiento más adecuado y en los casos requeridos, una mejor planificación de la cirugía²⁰.

Conclusión

La AT sigue siendo una rara patología en nuestro medio. Se puede manifestar clínicamente de forma agresiva como lo es el aneurisma de arteria pulmonar, la cual es una afección rara y poco publicada, tal como le ocurrió a la paciente de este caso. Si bien, actualmente, se dispone de una variedad de ayudas diagnósticas y hay una mayor cantidad de opciones terapéuticas, la alta sospecha del clínico y, por consiguiente,

un diagnóstico oportuno es el principal determinante en el pronóstico de estos pacientes.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *The Lancet*. 2000;356:1023-5. Publicación electrónica 16-09-2000.
2. Takayasu M. Case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc Ophthalmol Jap*. 1908;12:554-5.
3. Londe A, Boukman YM. Aortitis Pathology, clinic and arteriographic review. *Radiol Clin of NA*. 1976; IV 2:219.
4. Waern AU, Andersson P, Hemmingsson A. Takayasu's arteritis: a hospital region based study on occurrence, treatment and prognosis. *Angiology*. 1983:311-20.
5. Arnaud L, Haroche J, Limal N, Toledano D, Gambotti L, Costedoat Chalumeau N, et al. Takayasu arteritis in France: a single-center retrospective study of 82 cases comparing white, North African, and black patients. *Medicine (Baltimore)*. 2010;89:1-17.
6. Toshihiko N. Current status of large and small vessel vasculitis in Japan. *Int J Cardiol*. 1996;54:S91-8.
7. Hall S, Barr W, Lie JT, Stanson AW, Kazmier FJ, Hunder GG. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. *Medicine (Baltimore)*. 1985;64:89-99.
8. Soto ME, Espinola N, Flores-Suárez LF, Reyes PA. Takayasu arteritis: clinical features in 110 Mexican Mestizo patients and cardiovascular impact on survival and prognosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2008;26:S9-15.
9. Watts R, Al-Taiar A, Mooney J, Scott D, Macgregor A. The epidemiology of Takayasu arteritis in the UK. *Rheumatology (Oxford)*. 2009;48:1008-11. Publicación electrónica 19 Jun 2009.
10. Cañas CA, Jiménez CA, Ramírez LA, Uribe O, Tobón I, Torrenegra A, et al. Takayasu in Colombia. *Int J Cardiol*. 1998;66:73-9.
11. Ohigashi H, Haraguchi G, Konishi M, Tezuka D, Kamiishi T, Ishihara T, et al. Improved prognosis of takayasu arteritis over the past decade. *Circ J*. 2012;76:1004-11.
12. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol*. 2002;55:481-6.
13. Kissina FY, 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. Goel D, Danda S, Kumar G. Joseph Rapid control of disease activity by tocilizumab in 10 difficult-to-treat cases of Takayasu arteritis. *Int J Rheum Dis*. 2013;16:754-61.
16. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Update on Takayasu's arteritis. *Presse Med*. 2015;44, e259-65 Publicación electrónica 29 May 2015.
17. Mekinian A, Comarmond C, Resche-Regon M, Mirault T, Kahn JE, Lambert M, et al. French Takayasu Network. Efficacy of biological-targeted treatments in Takayasu arteritis: multicenter, retrospective study of 49 patients. *Circulation*. 2015;132:1693-700. Publicación electrónica 9 Sep 2015.
18. Abisror N, Mekinian A, Lavigne C, Vandenhende MA, Soussan M, Fain O. Club Rhumatismes et Inflammation, and SNFMI. Tocilizumab in refractory Takayasu arteritis: A case series and updated literature review. *Autoimmun Rev*. 2013;12:1143-9. Publicación electrónica 29 Jun 2013.
19. Nakaoka K, Higuchi Y, Arita Y, Otsuki M, Yamamoto K, Hashimoto-Kataoka T, et al. Tocilizumab for the treatment of patients with refractory Takayasu arteritis. *Int Heart J*. 2013;54:405-11.
20. 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, 2 Sep 2003.