



## Informe de caso

# Informe de caso: arteritis de Takayasu en el recién nacido. Seguimiento a cinco años



Gabriel Vega Cornejo<sup>a</sup>, Melisa Rivera<sup>b,\*</sup> y Juan Carlos Bañuelos Zapata<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Dirección General, Centro de Reumatología y Enfermedades Autoinmunes (CREA), Guadalajara, Jalisco, México

<sup>b</sup> Coordinación de Estudios, Centro de Reumatología y Enfermedades Autoinmunes (CREA), Guadalajara, Jalisco, México

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 22 de octubre de 2020

Aceptado el 12 de marzo de 2021

On-line el 27 de junio de 2021

#### Palabras clave:

Arteritis de Takayasu

Vasculitis

Pediatría

Recién nacido

TAC

RM

### R E S U M E N

La arteritis de Takayasu (AT) se clasifica como una vasculitis de grandes vasos desarrollándose sobre todo en aorta y ramas principales. Su presentación en pacientes pediátricos es rara y existe muy poca información en la literatura. Se trata de una paciente femenina hospitalizada al nacimiento, a quien se diagnostica ductus arterioso persistente (DAP), dilatación de aorta descendente y aneurisma de arco aórtico. Se mantiene bajo vigilancia estrecha durante cinco años, con mejoría imagenológica en tratamiento a base metotrexato e inmunoglobulina, sin embargo, presenta recaídas en dos ocasiones, donde se observa disminución del calibre de aorta descendente y arteria iliaca izquierda. Se puede concluir que el identificar los hallazgos de la AT es importante para realizar un diagnóstico temprano, manejo médico oportuno y vigilancia adecuada, en específico en pacientes pediátricos, de quienes se tiene poca información en la literatura.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

### Case report: Takayasu arteritis in a newborn, five-years follow-up

#### A B S T R A C T

Takayasu Arteritis (TA) is classified as a large vessel vasculitis, it primarily affects the aorta and principal branches. The clinical presentation in paediatric patients is rare and there is little literature about it. The case is a feminine patient hospitalized after birth with diagnosis of patent ductus arteriosus (PDA), abnormal widening of the descending aorta, aneurysm of the aortic arch. She was kept under close surveillance for five years, with imaging improvement with treatment with methotrexate and immunoglobulin; however, she presented

#### Keywords:

Takayasu arteritis

Vasculitis

Paediatrics

Newborn

CT

MR

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [riveramelisa4@gmail.com](mailto:riveramelisa4@gmail.com) (M. Rivera).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.03.013>

0121-8123/© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

relapses on two occasions where the calibre decreased in the descending aorta and left iliac artery. We can conclude that identifying TA findings is important for early diagnosis, medical management, and proper monitoring specifically in paediatric patients where little literature is available.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción/marco teórico

La arteritis de Takayasu (AT) se clasifica como una vasculitis de grandes vasos que se desarrolla sobre todo en la aorta y sus ramas principales<sup>1</sup>. Afecta en particular a mujeres entre los 10 y los 40 años<sup>2</sup>, con mayor distribución en Asia<sup>3</sup>. Su incidencia en adultos es de 2,6/1.000.000 por año en América del Norte, en tanto que la incidencia en pacientes pediátricos se desconoce<sup>4</sup>.

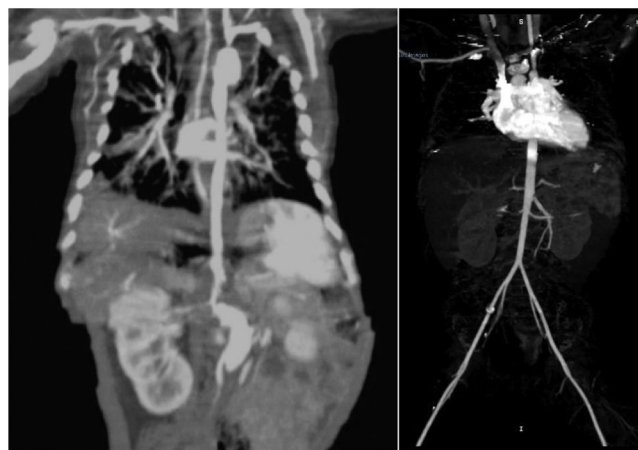
La AT presenta sintomatología inespecífica como cefalea, hipertensión, fiebre, artralgias, diaforesis y pérdida de peso<sup>4</sup>, sin embargo, la presentación en niños suele ser atípica.

## Presentación de caso

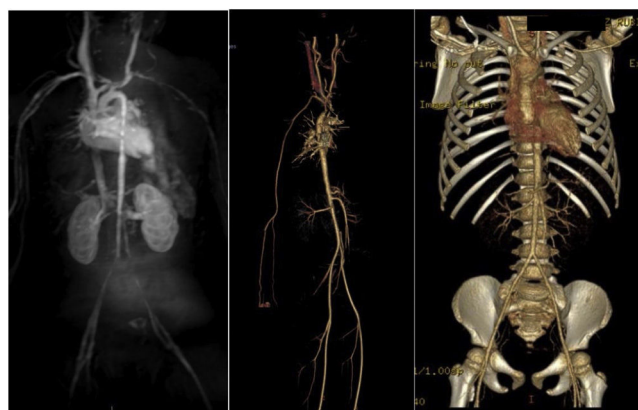
Paciente femenina, hospitalizada al nacimiento en el año 2015 por sospecha de genopatía con hipoglucemias sintomáticas, apneas, neumonía intrauterina y choqué séptico. En su estancia hospitalaria se diagnosticó ducto arterioso persistente (DAP). Después de la reparación quirúrgica del DAP se observó, por medio de un ecocardiograma, dilatación de aorta descendente y aneurisma en arco aórtico posterior a la arteria subclavia, así como presencia de trombo de 4 x 3 cm en la desembocadura de la vena cava superior, por lo que se llevó a cabo una angiotomografía en la cual se encontró aneurisma a nivel aórtico, probable coartación aórtica y aneurisma de la aorta abdominal. Se descartó etiología infecciosa y se comenzó con manejo de inmunoglobulina, prednisona y anticoagulación. En este artículo se describe el seguimiento de la paciente a cinco años.

En el mismo año 2015, después de seis meses del tratamiento con inmunoglobulina mensual, se realizaron nuevos estudios de imagen en los que se reportó aorta ascendente, cayado aórtico y aorta descendente de calibre normal sin lesiones o trayectos anómalos, al igual que en aorta abdominal (fig. 1).

Luego de 10 meses, ya en el año 2016, la paciente se encontraba sin tratamiento de control. Se llevó a cabo una angiorresonancia en la cual se encontraron datos importantes relacionados con arteritis de Takayasu, asimismo se observó estenosis segmentaria, dilatación postestenótica moderada y zonas de reducción de calibre en la porción abdominal infrarenal, estenosis importante en origen de iliaca izquierda y alteración de calibre segmentario en troncos supraaórticos, por lo que se inició tratamiento con metotrexato, ácido fólico e inmunoglobulina (fig. 2)



**Figura 1 – Comparación entre la TC de inicio de diagnóstico (izquierda): se observa aneurisma de aorta descendente y abdominal, estenosis de arteria renal, y la imagen posterior a los primeros seis meses de tratamiento: RM de grandes vasos (derecha) presenta calibres adecuados.**



**Figura 2 – Compilación de estudios de imagen de control. De izquierda a derecha: primera imagen: angiorresonancia tomada en 2016; se observan múltiples estenosis. Segunda imagen: angioTC tomada en 2017; no se observan anomalías. Tercera imagen: angioTC tomada en 2019; no se observan anomalías.**

Un año después se tomó angioTAC de control, con imágenes dentro de rangos normales. Sin ninguna otra anomalía, la paciente se refirió asintomática.

En el año 2018, el estudio de imagen de control mostró remisión del espasmo aórtico y de la estenosis de la arteria iliaca izquierda. La paciente se encontró en buen estado

general, por lo que se continuó con manejo de metotrexato y ácido fólico.

En el año 2019 se repitió el estudio de control, en el cual se observó aorta y bifurcación de iliacas de calibre adecuado sin presencia de estenosis. Se decidió suspender el medicamento, continuar en vigilancia y mantener en control los ecocardiogramas (el último se hizo en el año 2019, sin datos anormales) con reactantes de fase aguda negativos.

## Discusión

La AT es un diagnóstico inusual en pacientes pediátricos por su poca incidencia y presentación clínica inespecífica. La mejor manera de hacer un diagnóstico de esta enfermedad es con el apoyo de imagenología, como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética, en estos casos se prefiere la TC. Al utilizar esta última se recomienda una angioTAC, que permitirá observar el calibre de las arterias, cambios murales y estenosis. El estudio debe abarcar arco aórtico, aorta abdominal, ramas viscerales y arterias iliacas, y considerar que las arterias principalmente afectadas son la subclavia izquierda, la aorta abdominal, la renal derecha y la aorta torácica descendente<sup>5</sup>. De la misma manera, en el estudio se pueden identificar cuatro patrones imagenológicos de la AT:

- A) Disminución variable de calibre en aorta y arterias
- B) Oclusión total
- C) Aneurisma fusiforme y sacular
- D) Contorno irregular de la pared aórtica

Según los hallazgos imagenológicos, podemos clasificar la enfermedad en cuatro tipos<sup>6</sup>:

1. Limitada al arco aórtico y sus ramas
2. Afectación de la aorta torácica descendente y la aorta abdominal
3. Afectación extensiva que involucra el arco aórtico y la aorta torácica y la aorta abdominal
4. Casos con afectación pulmonar agregada a las características de tipo 1, 2 y 3.

En la literatura no se informan con frecuencia casos de AT en recién nacidos, se conocen sólo alrededor de cuatro casos, todos con características diferentes al de nuestro paciente, el más joven, de 27 días de nacido, con diagnóstico de aortitis necrotizante. Desafortunadamente los pacientes tienen un mal pronóstico en ausencia de tratamiento, en algunas ocasiones el diagnóstico se lleva a cabo con autopsia, como lo fue en el caso de un paciente de 3,5 meses, que acudió al hospital con datos de trombosis y 21 horas después del ingreso falleció y en la autopsia se encontró AT<sup>7</sup>.

El tratamiento para suprimir la actividad de la AT suele ser con esteroides e inmunosupresores como el metotrexato y la ciclofosfamida, en algunos casos también puede ser viable la angioplastia transluminal percutánea como tratamiento paliativo<sup>8</sup>. Sin embargo, nuestro paciente presentó refractariedad a los esteroides, por lo que se decidió incluir la inmunoglobulina en su tratamiento, con lo cual se resolvió de modo favorable la enfermedad y se evitó el uso de inmunosupresores para disminuir el riesgo de infecciones relacionadas con la edad, aunado a la falta de vacunación.

## Conclusión

Identificar los hallazgos de la AT es importante para poder hacer un diagnóstico temprano, un manejo médico oportuno y una vigilancia adecuada, en específico en pacientes pediátricos, de los cuales se dispone de escasa información en la literatura. El manejo debe ser individualizado, con evaluación de los riesgos y los beneficios de cada una de las opciones terapéuticas, así como con conocimiento del mecanismo de acción de cada uno de los medicamentos que puedan ser útiles para disminuir la mortalidad y mejorar el pronóstico.

## Consideraciones éticas

El comité ético del Instituto Jalisciense de investigación clínica aprobó la investigación. Los autores han cumplido las normas éticas relevantes para la publicación y cuentan con el consentimiento informado de los pacientes.

## Financiación

El trabajo no ha sido financiado o presentado previamente.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Merkel PA. Clinical features and diagnosis of Takayasu arteritis. UpToDate. 2020 [Consultado 14 septiembre 2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-takayasu-arteritis>.
2. 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, <http://dx.doi.org/10.1002/art.1780330811>.
3. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *Circulation.* 1978;57:27-35, <http://dx.doi.org/10.1161/01.cir.57.1.27>.
4. Brunner J, Feldman B, Tyrrell P, Kuemmerle-Deschner J, Zimmerhackl L, Gassner I, et al. Takayasu arteritis in children and adolescents. *Rheumatology.* 2010;49:1806-14, <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keq167>.
5. Park JH. Conventional and CT angiographic diagnosis of Takayasu arteritis. *Int J Cardiol.* 1996;54:S165-71, [http://dx.doi.org/10.1016/s0167-5273\(96\)88785-7](http://dx.doi.org/10.1016/s0167-5273(96)88785-7).
6. Lupi HE, Seoane M. Takayasu's arteritis (nonspecific aortoarteries). En: Lande A, Berkmen YM, McAllister HA Jr, editores. *Aortitis: clinical, pathologic, and radiographic aspects*. Nueva York: Raven Press; 1986. p. 173-91.
7. Pavić R, Blažeković R, Divković D, Marjanović K, Sipl M. Aggressive progression of Takayasu's arteritis in infancy: a case report. *Acta Clin Croat.* 2019;58:535-9, <http://dx.doi.org/10.20471/acc.2019.58.03.19>.
8. Muranjan MN, Bavdekar SB, More V, Deshmukh H, Tripathi M, Vaswani R. Study of Takayasu's arteritis in children: clinical profile and management. *J Postgrad Med.* 2000;46:3-8.