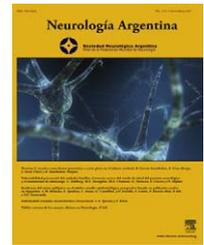


# Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



## Casuística

# Accidente cerebrovascular como manifestación inicial de arteritis de Takayasu y revisión de casos en Argentina

Rolando Cosacov<sup>a,\*</sup>, Esteban Spadaro<sup>b</sup> y Gabriela Villareal<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital Misericordia, Córdoba, Argentina

<sup>b</sup> Centro Privado de Tomografía, Córdoba, Argentina

<sup>c</sup> Servicio de Reumatología, Hospital Misericordia, Córdoba, Argentina

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:

Arteritis

Takayasu

Accidente cerebrovascular

Inicial

Manifestación

### R E S U M E N

La arteritis de Takayasu (AT) es una infrecuente enfermedad caracterizada por una vasculitis crónica idiopática de la aorta, de sus ramas y de las arterias pulmonares. Sus manifestaciones tempranas son fiebre, malestar general y pérdida de peso y, tardíamente, ausencia de pulso en las extremidades, aneurismas, hipertensión, fallo cardíaco y compromiso neurológico. Como forma de presentación el accidente cerebrovascular (ACV) es inusual, siendo el objeto de este artículo.

© 2011 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Stroke as initial manifestation of Takayasu arteritis and review of cases in Argentina

### A B S T R A C T

Takayasu arteritis (TA) is a rare disease manifesting as chronic idiopathic vasculitis of aorta, its branches and pulmonary artery. It mainly affects young women. Early manifestations are fever, malaise and weight loss, and later, pulseless limbs, aneurysms, hypertension, heart failure and neurological damage. Stroke as the first manifestation of TA is unusual and is the subject of this report.

© 2011 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Takayasu

Arteritis

Stroke

Initial

Presentation

## Introducción

La arteritis de Takayasu (AT) es una enfermedad inflamatoria idiopática de las grandes arterias elásticas, que ocurre preferentemente en mujeres jóvenes y que da por resultado la aparición de cambios oclusivos o ectásicos principalmente en la aorta y sus ramas inmediatas, así como en las arterias

pulmonares<sup>1</sup>. La enfermedad comienza habitualmente entre los 10 y los 20 años, con una tasa hombre/mujer de 1:8,5<sup>2</sup>.

La presentación clínica suele ser insidiosa y el diagnóstico frecuentemente tardío. Los síntomas constitucionales se presentan a veces con manifestaciones neurológicas como cefalea, accidente cerebrovascular, encefalopatía hipertensiva y confusión<sup>3</sup>.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Cosacov@gmail.com (R. Cosacov).

Presentamos un caso de AT que comenzó inicialmente con ACV y aportamos un breve resumen de los casos de AT argentinos.

### Caso clínico

Una mujer de 26 años de edad, sin antecedentes patológicos, consultó por presentar amaurosis fugaz izquierda y hemiplejía faciobraquiocrural derecha. En el examen físico se constató una TA 110-60 mmHg en el brazo derecho y 90-60 mmHg en el izquierdo, La FC era de 80 lpm regular, con soplo aórtico 3/6 y disminución marcada de pulso radial izquierdo.

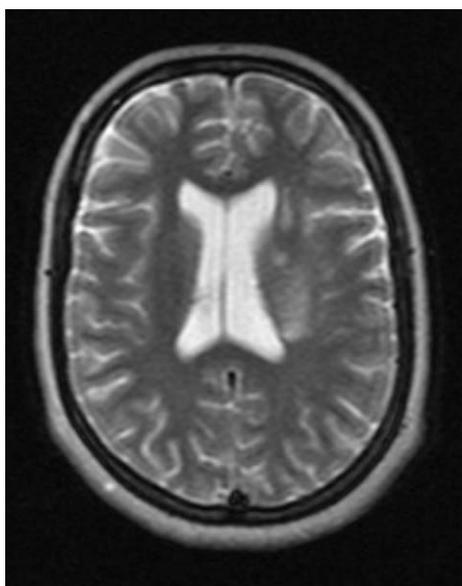
Las pruebas de laboratorio incicaron: hematocrito 29,7; hemoglobina 9,4; glóbulos blancos: 6.400/ mm<sup>3</sup>; plaquetas 416.000/mm<sup>3</sup>; eritrosedimentación 10 mm. Los siguientes exámenes fueron normales o negativos: electrocardiograma, función renal, glucemia, orina completa, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, anticuerpos antinucleares, complemento 3 y 4, anticuerpos antinucleares y anticitoplasmáticos de neutrófilos y anticardiolipinas IGG e IGM.

El ecocardiograma mostró dilatación valvular aórtica con leve insuficiencia.

La TAC de cerebro sin contraste evidenció imagen hipodensa frontoparietal izquierda que se correspondía con otras de igual localización en la RMN, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 compatibles todas ellas con isquemia. No se realizó secuencia de difusión (fig. 1).

La arteriografía del cayado aórtico y sus ramas mostró una obstrucción completa de la carótida y subclavia izquierdas y del 40% del tronco braquiocefálico derecho (fig. 2).

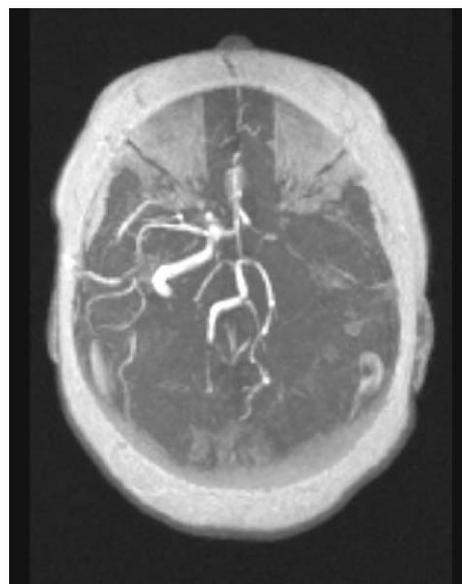
La angiorresonancia cerebral reveló ausencia de flujo a nivel de la arteria carótida interna, comunicante posterior y segmento proximal de la comunicante anterior del lado izquierdo con hiperflujo compensador a la derecha (fig. 3).



**Fig. 1 – RMN de cerebro, secuencia T2: lesiones hiperintensas que involucran el centro semioval, la corona radiada, el putamen y el núcleo caudado del lado izquierdo.**



**Fig. 2 – Arteriografía del cayado aórtico y sus ramas: obstrucción completa de la arteria carótida izquierda, subclavia izquierda y del 40% del tronco braquiocefálico derecho.**



**Fig. 3 – Angiorresonancia cerebral: ausencia de flujo a nivel de la arteria carótida interna, comunicante posterior y segmento proximal de la comunicante anterior del lado izquierdo con hiperflujo compensador del lado derecho.**

### Discusión

La AT es una infrecuente enfermedad inflamatoria de las arterias, inespecífica, de etiología desconocida<sup>1</sup>. Es más prevalente en Asia, pero tiene una distribución mundial. Su tasa de incidencia en Europa y EE.UU. varía desde 0,12 a 0,26/ 100.000/año, siendo probablemente más alta en Japón<sup>2</sup>.

Las manifestaciones clínicas pueden dividirse en dos etapas: una temprana, con pulso, y una fase tardía con ausencia de pulso. Durante la fase temprana predominan signos y síntomas inespecíficos que hacen difícil el diagnóstico. La fase

tardía se caracteriza por isquemia y síntomas secundarios a la oclusión arterial. El promedio del retraso en el diagnóstico es de 9 años<sup>4</sup>.

Pueden ocurrir eventos neurológicos que comprenden accidentes isquémicos transitorios, ACV, epilepsia y encefalopatía hipertensiva, entre los más comunes<sup>3,4</sup>. Estos eventos están relacionados con la combinación de enfermedad arterial carotídea y vertebral e hipertensión.

Las manifestaciones neurológicas son inusuales en chicos y en las fases tempranas de la enfermedad, presentándose usualmente en la fase crónica de la misma<sup>5</sup>. Si bien ocasionalmente ambas fases no están claramente diferenciadas, un accidente cerebrovascular como síntoma inicial pocas veces ha sido notificado en la bibliografía.<sup>6,7</sup>

En Argentina se han registrado 10 casos de AT<sup>8-14</sup> de los cuales uno solo presentó eventos neurológicos en forma de ACV transitorios y luego uno definitivo en el curso de su evolución<sup>14</sup>. En otro caso hubo amaurosis fugaz como presentación inicial durante un año y medio y pérdida progresiva de la visión, aunque fue diagnosticado como uveítis bilateral inespecífica<sup>12</sup>. En 4 casos no se pudo recabar información.

La escasa cantidad de trabajos encontrados en publicaciones nacionales confirma lo inusual de esta enfermedad en la región, y es uno de los motivos que suscita esta publicación.

La presencia de síntomas neurológicos es generalmente de aparición tardía, por lo que un ACV como forma de comienzo debe ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial.

El diagnóstico temprano (en la fase pre-oclusiva) de la AT requiere una alta sospecha clínica, ya que los síntomas son inespecíficos, como fiebre, astenia y pérdida de peso<sup>4</sup>. El diagnóstico esta basado en los criterios clínicos. El laboratorio apoya el diagnóstico y las imágenes son confirmatorias<sup>13</sup>.

En 1990 el Colegio Americano de Reumatología propuso la clasificación de AT, la cual consiste en: a) edad de comienzo por debajo de 40 años; b) claudicación de las extremidades; c) disminución del pulso de la arteria braquial; d) diferencia de tensión arterial mayor a 10 mm Hg entre los brazos; e) soplo sobre la arteria subclavia o sobre la aorta; y f) arteriografía anormal, la cual no está relacionada con arterioesclerosis o displasia fibromuscular<sup>1</sup>.

Los marcadores de laboratorio adicionales incluyen aumento de la eritrosedimentación, anemia e hipergamaglobulinemia<sup>13</sup>. La arteriografía y la angiorresonancia magnética nuclear son las pruebas diagnósticas más comúnmente utilizadas en el diagnóstico de AT<sup>15</sup>.

La AT es una rara enfermedad que hay que considerar como etiología probable en pacientes jóvenes que presenten síntomas neurológicos, principalmente de origen vascular. Si bien estos no están presentes en la mayoría de los casos, y suelen ser tardíos reflejando una larga evolución, pueden ser ocasionalmente el modo de presentación de la AT; por lo tanto, es fundamental conocer esta entidad para realizar un diagnóstico lo más temprano posible y así mejorar su pronóstico y evolución.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. 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;3:1129-34.
2. Tann Oliver, Tulloh Robert, Hamilton Mark. Takayasu's disease: a review. *Cardiol Young.* 2008;18:250-9.
3. Vanoli M, Bacchiani G, Origg L. Takayasu's arteritis: a changing disease. *J Nephrol.* 2001;14:497-505.
4. Ringleb PA, Strittmatter EI, Loewer M, Hartmann M, Fiebach JB, Lichy C, et al. Cerebrovascular manifestations of Takayasu arteritis in Europe. *Rheumatology.* 2005;44:1012-5.
5. Ioannides MA, Eftychiou C, Georgiou GM, Nicolaides E. Takayasu arteritis presenting as epileptic seizures: a case report and brief review of the literature. *Rheumatol Int.* 2009;29:703-5.
6. Sikaroodi H, Motamedi M, Kahnooji H, Gholamrezanezhad A, Yousefi N. Stroke as the first manifestation of Takayasu arteritis. *Acta Neurol Belg.* 2007;107:18-21.
7. Krishna MV, Rudresh S, Namratha S. Takayasu's Arteritis Stroke as an Initial Presentation. *JACM.* 2004;5:274-6.
8. Montero J, Soli S, Egri N, Carlson D, Parodi R, Palatnik S, et al. *Arteritis de Takayasu: presentación de un caso.* Argentina: Anuario Fundación Dr. J. Villavicencio;1 Rosario; 2008. N° XVI, pp. 193-197.
9. Albizzati J, cordonnier A, Bardengo F, Garcia C. Arteritis de Takayasu: valoración de los métodos de diagnóstico por imágenes a propósito de un caso. *Rev Argent Cardiol.* 2005;73:145-8.
10. Galvan ME, Malfante P, Gandara V, Galvan M. La enfermedad sin pulso. *Revista del Hospital Privado de Comunidad.* 2007;10:22-3.
11. Wachs A, Zylberman M, Odzak A. Arteritis de Takayasu: presentación de cuatro casos y revisión de la literatura. *Prensa Med Argent.* 2003;90:687-90.
12. Guzman Rodriguez S, Alvares Abud P, Janices G. Ambliopía como manifestación inicial de enfermedad de Takayasu. Resúmenes de las comunicaciones en pósters. XV Congreso anual de la Sociedad Argentina de Medicina Interna General. *Medicina (Buenos Aires).* 2005;65 Suppl 1:26.
13. Portaluppi R, Ferrari H, Touriñan F, Abuchanab M, Gold M, di Fonzo H. F-FDG PET en el diagnóstico y seguimiento de la arteritis de Takayasu. Resúmenes de los murales científicos. 11° Congreso Internacional de Medicina Interna. *Medicina (Buenos Aires).* 2006;66 Suppl 1:53.
14. Jensen J, Danielsen C, Paz S, Galvez S, Messad M, Luján M, et al. Arteritis de Takayasu y síndrome antifosfolípido, una asociación poco frecuente. Resúmenes de los murales científicos. 12° Congreso Internacional de Medicina Interna. *Medicina (Buenos Aires).* 2008;68 Suppl 1:94.
15. 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.