

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Arteritis de Takayasu activa en embarazo gemelar: Reporte de caso

Ruth Almeida Guillén, Lissette Vélez Mejía, José Triana Santillán

Servicio de Reumatología, Hospital de
Especialidades Teodoro Maldonado Carbo.
Guayaquil, Ecuador.

Active Takayasu's arteritis in twin pregnancy: Case report

PALABRAS CLAVE

*Arteritis Takayasu. Embarazo. Fertilidad. Resultados
obstétricos*

KEYWORDS

*Takayasu arteritis. Pregnancy. Fertility. Obstetric
outcomes*

CORRESPONDENCIA

Almeida Guillén Ruth
ruthalmeida@yahoo.com
<https://orcid.org/0009-0000-9872-5023>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de
interés en esta publicación.

RESUMEN

La Arteritis de Takayasu (AT), es una vasculitis crónica de grandes vasos de etiología autoinmune. No se ha demostrado que la enfermedad altere la fertilidad de las pacientes con esta patología, pero la AT se puede activar durante el embarazo y tener un impacto significativo en la salud materna y fetal. Sus principales complicaciones son hipertensión materna, preeclampsia, prematuridad, restricción del crecimiento intrauterino (RCIU), bajo peso al nacer.

Objetivo: Describir el seguimiento de un embarazo gemelar con AT activa a las 21 semanas de gestación (SG) y sus complicaciones materno fetales.

Caso: Gestante de 32 años, con periodo intergenésico prolongado (PIP) 11 años. Valorada en reumatología a las 18 SG donde se confirmó el diagnóstico de AT. A las 21 SG presentó exacerbación de cefalea occipito frontal, dolor retro ocular y fotofobia. Una angiorensonancia magnética (ARM) de vasos intracraneales evidenció: oclusión de la arteria carótida interna derecha a nivel de segmento petroso. Se determinó el índice de actividad mediante el Indian Takayasu Activity Score (ITAS) con un puntaje de 8. A las 35 SG se practicó cesárea y salpingectomía. Se obtuvieron gemelos monocoriónico – biamniótico vivos, podálicos, prematuros y con bajo peso al nacer, uno de ellos presentó incompatibilidad ABO. La evolución de la paciente y los gemelos fue favorable a pesar de sus complicaciones.

Conclusiones: Las pacientes con AT de Takayasu en gestación presentan un mayor riesgo de complicaciones maternas y fetales. Es fundamental resaltar que el manejo de esta enfermedad durante el embarazo debe realizarse mediante un enfoque multidisciplinario.

ABSTRACT

Takayasu's arteritis (TA) is a chronic large-vessel vasculitis of autoimmune etiology. The disease has not been shown to affect fertility in patients with this condition, but TA can be activated during pregnancy and have a significant impact on maternal and fetal health. Its main complications are maternal hypertension, preeclampsia, prematurity, intrauterine growth restriction (IUGR), and low birth weight.

Objective: To describe the follow-up of a twin pregnancy with active TA at 21 weeks' gestation (GS) and its maternal-fetal complications.

Case: A 32-year-old pregnant woman with a prolonged interbirth period (IPP) of 11 years was evaluated in a rheumatology department at 18 weeks, where the diagnosis of TA was confirmed. At 21 weeks, she presented with exacerbation of occipitofrontal headache, retroocular pain, and photophobia. Magnetic resonance angiography (MRA) of intracranial vessels revealed occlusion of the right internal carotid artery at the level of the petrous segment. The activity index was determined using the Indian Takayasu Activity Score (ITAS), with a score of 8. At 35 weeks, a cesarean section and salpingectomy were performed. Premature, low-birth-weight, monochorionic-diamniotic twins were delivered, one of them presented with ABO incompatibility. The patient and the twins' progress was favorable despite the complications.

Conclusions: Pregnant patients with Takayasu's TA have an increased risk of maternal and fetal complications. It is essential to emphasize that management of this condition during pregnancy should be carried out through a multidisciplinary approach.

INTRODUCCIÓN

Arteritis de Takayasu (AT), es una vasculitis crónica de grandes vasos que afecta predominantemente la aorta y sus ramas principales. Predomina en mujeres de edad fértil y es más frecuente en mujeres de origen asiático. El 90% de los pacientes son menores de 30 años al inicio de la enfermedad. La incidencia anual es de aproximadamente 2,6 casos/millón de personas en todo el mundo.¹

Las manifestaciones clínicas están relacionadas con la isquemia causada por engrosamiento de la pared del vaso, estenosis/obliteración o formación de aneurisma de las arterias afectadas.¹⁻²

Nuestra paciente cumplió los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para AT, con una puntuación acumulada ≥ 5 puntos, cuya sensibilidad y especificidad es del 93,8 % y el 99,2 %, respectivamente.³ La actividad de la enfermedad se valoró a las 21 SG según los criterios NIH/Kerr e ITAS 2010, obteniendo una puntuación ≥ 5 que se define como enfermedad activa por lo que se inició tratamiento inmunosupresor.⁴

El pronóstico gestacional puede variar según el perfil angiográfico de la enfermedad, especialmente si se presenta preeclampsia e hipertensión y de la gravedad de los cambios isquémicos.

En AT y embarazo, se sugiere seguimiento multidisciplinario, monitorización estrecha del crecimiento y desarrollo fetal. Las complicaciones deben identificarse y manejarse de manera oportuna. El tratamiento debe ajustarse según la condición de la paciente. La fertilidad de las pacientes con AT no se ve afectada por la enfermedad en general, pero múltiples estudios de cohorte o de casos y controles sugirieron que la enfermedad en sí misma podría aumentar la incidencia de complicaciones del embarazo.⁵⁻⁶

CASO CLÍNICO

Paciente con diagnóstico reciente de AT, sin planificación familiar, que inicia gestación gemelar el 06 diciembre 2023. Al inicio del segundo trimestre de embarazo, presentó fatiga, soplo holosistólico aórtico, presiones bajas, ausencia de pulsos radial, cubital, poplíteo y pedio, PCR 15mg/l. Una ecografía doppler de carótidas 11/04/2024 mostró en carótida derecha marcado engrosamiento anular parietal con grosor intimo medial de 0.16 cm., estenosis aproximadamente del 57% y en carótida izquierda marcado engrosamiento anular parietal con grosor intimo medial de 0.18 cm., estenosis aproximadamente del 70%. Doppler color derecho: alteración del flujo laminar con patrón turbulento y ensanchamiento de la ventana espectral. Se inició tratamiento con azatioprina 50mg día y prednisona 10 mg día.

En la 21 SG, presentó hipotensión, cefalea leve, palpitations, disnea, fotopsia con disminución de agudeza visual ojo derecho. Se decidió iniciar maduración fetal.

Una angioresonancia de carótidas mostró oclusión de la arteria carótida interna derecha a nivel de segmento petroso.

A las 35 SG se realizó cesarea más salpingectomía. Anestesia raquídea. Se obtuvieron gemelos monocoriónico – biamniótico vivos, podálicos, prematuros, con bajo peso al nacer, uno de ellos presentó incompatibilidad ABO, (Madre O RH +. Padre B RH +). La evolución de la paciente y los gemelos fue favorable a pesar de sus complicaciones. Tratamiento Materno: prednisona 5mg diario, azatioprina 50mg cada 12 horas.

DISCUSIÓN

La AT se caracteriza por su evolución inflamatoria crónica y progresiva. Aunque es más frecuente en mujeres orientales, ocurre en todo el mundo. Su etiología es autoinmune, con predisposición genética demostrado por la presencia del antígeno leucocitario humano – HLA *BW52.⁷

Según la clasificación angiográfica de Numano⁸ la afectación de nuestra paciente fue Tipo I.

Las principales complicaciones materno fetales son hipertensión materna, preeclampsia, prematuridad, RCIU, bajo peso al nacer.⁹ Para reducir la morbilidad fetomaterna es necesario controlar la actividad de la enfermedad antes y durante la concepción. La incidencia de brotes varía entre el 3 al 22,7%,⁹⁻¹⁰ y un estudio observó enfermedad activa en una cuarta parte de los embarazos que analizaron.¹⁷ En nuestra paciente se activó AT durante el segundo trimestre de gestación.

Un estudio de casos y controles de China que comparó 110 embarazos en 80 pacientes con AT con 550 embarazos en mujeres sanas, demostró que los resultados adversos del embarazo fueron más frecuentes en pacientes con AT. La complicación materna más común es la hipertensión de nueva aparición o empeoramiento (18,2%),¹¹ y la complicación fetal más prevalente es el aborto espontáneo (32,7%).¹¹

Tabla 1. Clasificación angiográfica de Numano.

Tipo I:	Afecta las ramas del arco aórtico.
Tipo IIa:	Afecta la aorta ascendente, el arco aórtico y sus ramas.
Tipo IIb:	Afecta la aorta ascendente, el arco aórtico, sus ramas y la aorta torácica descendente.
Tipo III:	Afecta la aorta torácica descendente, la aorta abdominal y/o las arterias renales.
Tipo IV:	Afecta la aorta abdominal y/o las arterias renales.
Tipo V:	Combina los hallazgos de los tipos IIb y IV, afectando toda la aorta y sus ramas.

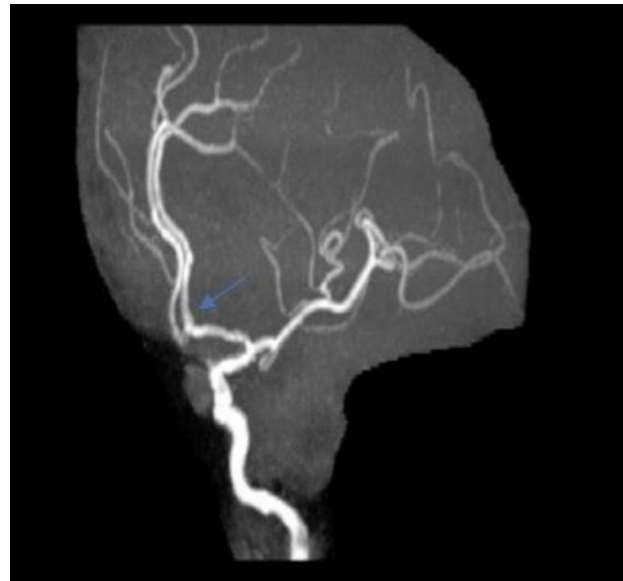


Figura 1. 06/18/2024 RMI resonancia de vasos intracraniales: Oclusión de la arteria carótida interna derecha a nivel del segmento petroso.



Figura 2. Embarazo gemelar monocoriónico – biamniótico de 34 semanas, diferencia de peso 18,5% sin discordancia fetal, cantidad adecuada de líquido amniótico, placenta acorde a edad gestacional.

Los gemelos de nuestra paciente presentaron prematuridad y bajo peso al nacer.⁹⁻¹²⁻¹³ En algunos estudios, se ha demostrado que estas complicaciones ocurren hasta en el 20% de los casos.⁹

La pérdida fetal y el parto prematuro son otras complicaciones que se han reportado como más frecuentes en la AT.^{9,12-13} Gatto et al. reportaron muerte fetal intrauterina en el 14% de las pacientes y parto prematuro en el 16% de las pacientes. Kirshenbaum et al.¹⁴ encontraron una tasa más alta de abortos espontáneos (30%), en 20 embarazos analizados, y observaron que cuatro de seis abortos espontáneos ocurrieron antes de que las pacientes hubieran accedido a instalaciones obstétricas especializadas de alto riesgo. En el análisis Bharuthram N., el parto prematuro ocurrió en el 25% de los casos y la única muerte fetal ocurrió en asociación con una muerte materna resultante de preeclampsia.¹⁵

El manejo del embarazo en AT suele ser un desafío por las complicaciones cardiovasculares y cerebrovasculares.⁹⁻¹⁶ las cuales constituyen entre el 5% y el 19% de todas las muertes maternas en AT.¹⁷

La velocidad de sedimentación globular (VSG) no es un marcador fiable de la actividad de la enfermedad durante el embarazo, ya que el límite superior de lo normal varía entre mujeres no embarazadas (0-20 mm/h) y embarazadas (4-70 mm/h).¹⁰⁻¹⁸

Estudios han demostrado que las pacientes con AT tienen un riesgo hasta 13 veces mayor de desarrollar complicaciones relacionadas con el embarazo atribuibles al daño vascular subyacente y al aumento del volumen intravascular durante el embarazo. Por lo tanto, es esencial un control riguroso de la presión arterial.¹⁹

Las decisiones sobre el modo de parto en pacientes con AT dependen de la gravedad y la extensión del compromiso vascular y el estado general de salud materna. No se han demostrado diferencias estadísticas en los resultados que comparan la cesárea con el parto vaginal normal.²⁰⁻²¹⁻²² A pesar de esto, la cesárea se recomienda en pacientes con enfermedad AT de tipo IIb y III más complicada. Las pacientes con enfermedad AT de tipo I y IIa pueden ser consideradas para un parto vaginal con el uso de analgesia epidural y monitoreo estricto de la presión arterial,¹⁷⁻²³⁻²⁴ en nuestro caso siendo su tipo I se realizó cesárea por amenaza de aborto.

El tratamiento actual de AT debe ser individualizado e incluye el uso de corticoides combinados con inmunosupresores y/o biológicos (inhibidores de TNF-alfa y tocilizumab) han mostrado ser efectivos en el control de la enfermedad en casos refractarios.²⁵ En nuestra paciente se utilizó hidrocortisona 50 mg endovenoso en el preoperatorio, seguido por 100 mg endovenoso durante 24 horas el día de la cesárea y luego 50 mg de hidrocortisona las primeras 24-36 horas del postoperatorio. En pacientes con factores de riesgo altos de isquemia orgánica, trombosis, enfermedades cardiovasculares y cerebrovasculares o durante el período perioperatorio y postoperatorio, se recomienda la terapia antiplaquetaria.¹ Aspirina en dosis baja durante el embarazo puede reducir el riesgo de preeclampsia y resultados adversos del embarazo.

Actualmente existe un registro internacional de pacientes con vasculitis y embarazo, donde se incluye una base de datos de varios países siendo su objetivo evaluar las características y los resultados de los embarazos en mujeres con vasculitis y analizar el impacto que la actividad de la vasculitis y los tratamientos que pueden tener sobre el embarazo. (<https://vasculitis-foundation.org/treatments-research/vasculitis-pregnancy-registry/>).

CONCLUSIONES

— Las pacientes con AT en gestación pueden presentar mayor riesgo de complicaciones materno fetal, de ahí la importancia de recibir atención integral y manejo multidisciplinario para monitorear la actividad de la enfermedad, el crecimiento y desarrollo fetal.

La evolución de la paciente y los gemelos fue favorable en nuestro caso clínico a pesar de sus complicaciones. Cabe mencionar que no encontramos reportes de embarazo gemelar con AT por eso creemos que es de gran interés reportarlo como un aporte al conocimiento científico y académico.

REFERENCIAS

1. Xining Tian and Xiaofeng Zeng. Chinese guideline for the diagnosis and treatment of Takayasu's arteritis. *Rheumatology and Immunology Research*, 2023. DOI: 10.1515/rir-2024-0002;2024; 5(1): 5-26.
2. Mason JC. Takayasu arteritis advances in diagnosis and management. *Nat Rev Rheumatol*. 2010;6:406-415.
3. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81:1654-1660.
4. Misra R, Danda D, Rajappa SM, et al. Development and initial validation of the Indian Takayasu Clinical Activity Score (ITAS2010). *Rheumatology (Oxford)*. 2013;52:1795-1801.
5. Gönenli MG, Kaymaz Tahra S, Kara M, et al. Pregnancy in Takayasu's arteritis has a high risk of hypertension-related fetomaternal complications: A retrospective study of a Turkish cohort. *Int J Rheum Dis*. 2022;25:140-146.
6. Mandal D, Mandal S, Dattaray C, et al. Takayasu arteritis in pregnancy: an analysis from eastern India. *Arch Gynecol Obstet*. 2012;285:567-571.
7. Paul Renauer, Amr H. Sawalha, The genetics of Takayasu arteritis. *La Presse Médicale*, Volume 46, Issues 7-8, Part 2, 2017, Pages e179-e187, ISSN 0755-4982, <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2016.11.031>.
8. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushamer J et al. - Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J*, 1977;93:94-103.
9. Gatto M, Iaccarino L, Canova M, Zen M, Nalotto L et al (2012) Pregnancy and vasculitis: a systematic review of the literature. *Autoimmun Rev*. 11:A447-A459. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2011.11.019>.
10. Tanacan A, Unal C, Yucesoy HM, Duru SA, Beksac MS (2018) Management and evaluation of pregnant women with Takayasu arteritis. *Arch Gynecol Obstet* 299:79-88. <https://doi.org/10.1007/s00404-018-4927-x>.
11. Misra DP, Rathore U, Patro P, et al. Patient-Reported Outcome Measures in Takayasu Arteritis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Rheumatol Ther*. 2021;8:1073-1093.
12. Ishikawa K, Matsuura S (1982) Occlusive thromboangiopathy (Takayasu's disease) and pregnancy. Clinical course and management of 33 pregnancies and deliveries. *Am J Cardiol* 50:1293-1300. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(82\)90466-0](https://doi.org/10.1016/0002-9149(82)90466-0).
13. Gudbrandsson B, Wallenius M, Garen T, Henriksen T, Molberg Ø et al (2017) Takayasu arteritis and pregnancy: a population-based study on outcomes and mother/child-related concerns. *Arthritis Care Res*. 69:1384-1390. <https://doi.org/10.1002/acr.23146>.
14. Kirshenbaum M, Simchen MJ (2018) Pregnancy outcome in patients with Takayasu's arteritis: cohort study and review of the literature. *J Matern Neonatal Med* 31:2877-2883. <https://doi.org/10.1080/14767058.2017.1359529>.
15. Bharuthram N, Tikly M. Pregnancy and Takayasu arteritis: case based review. *Rheumatology International*, 2019 <https://doi.org/10.1007/s00>.
16. Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F (1997) Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan—new classification of angiographic findings. *Angiology* 48:369-379. <https://doi.org/10.1177/000331979704800501>.
17. Shivraj P, Prathyusha M, Jayakanthan K, et al (2021). Update on pregnancy in Takayasu arteritis - A narrative review. *Int J Rheum Dis*. 2021 Jun;24(6):758-765. doi: 10.1111/1756-185X.14109. Epub 2021 Apr 18.
18. Abbassi-Ghanavati M, Greer LG, Cunningham FG (2009) Pregnancy and laboratory studies: a reference table for clinicians. *Obstet Gynecol* 114:1326-1421. <https://doi.org/10.1097/AOG.0b013e3181c2bde8>.
19. Comarmond C, Mirault T, Biard L, Nizard J, Lambert M et al (2015) Takayasu arteritis and pregnancy. *Arthritis Rheumatol* 67:3262-3269. <https://doi.org/10.1002/art.39335>.
20. Kerr G (1994) Takayasu's arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 6:32-38
21. Suri V, Aggarwal N, Keepanasseril A, Chopra S, Vijayvergiya R et al (2010) Pregnancy and Takayasu arteritis: a single centre experience from North India. *J Obstet Gynaecol Res* 36:519-524. <https://doi.org/10.1111/j.1447-0756.2010.01226.x>.
22. Akhi NA, Jones J (2010) Takayasu's arteritis in pregnancy complicated by peripartum aortic dissection. *Arch Gynecol Obstet* 282:103-106. <https://doi.org/10.1007/s00404-009-1315-6>.

23. Da Cunha LP, Fabrízia F, Silveira M, Sadatsune EJ, Clivatti J et al (2011) Takayasu's arteritis in pregnancy. case report and literature review. *Rev Bras Anesthesiol* 61:479–485. [https://doi.org/10.1016/S0034-7094\(11\)70056-3](https://doi.org/10.1016/S0034-7094(11)70056-3).
24. Hidaka N, Yamanaka Y, Fujita Y, Fukushima K, Wake N (2012) Clinical manifestations of pregnancy in patients with Takayasu arteritis: Experience from a single tertiary center. *Arch Gynecol Obstet* 285:377–385. <https://doi.org/10.1007/s00404-011-1992-9>.
25. Fatma Alibaz-Oner, Sema Kaymaz-Tahra, et al., Biologic treatments in Takayasu's Arteritis: A comparative study of tumor necrosis factor inhibitors and tocilizumab, *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, Volume 51, Issue 6, 2021, Pages 1224–1229, ISSN 0049-0172, <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2021.09.010>.