

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Arteritis de Takayasu en paciente con daño valvular

Zambrano-Castro D.,¹ Delgado-Salas A.,¹ Martínez-Pérez J.,²
López-Martínez R.²

¹Medicina Interna, Hospital Luis Vernaza-
Universidad Espíritu Santo.
Guayaquil, Ecuador.

²Servicio de Reumatología, Hospital Luis
Vernaza.
Guayaquil, Ecuador.

Takayasu arteritis in patient with valvular damage

PALABRAS CLAVE

arteritis de Takayasu, vasculitis, daño valvular, convulsión

KEYWORDS

Takayasu arteritis, vasculitis, valve damage, seizure

CORRESPONDENCIA

Dolores Zambrano Castro
doloreszambranocastro@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-3671-0226>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés
en esta publicación.

RESUMEN

La arteritis de Takayasu (TAK) es una vasculitis crónica, poco frecuente, de grandes vasos que afecta a la aorta y sus grandes ramas. El daño valvular no es bajo, aunque su incidencia difiere entre poblaciones, con un reporte entre el 20 a 45% con un radio mujer:hombre de 4.8 a 1. La inflamación arterial es la característica central de la enfermedad, asociada de forma variable con una respuesta sistémica de fase aguda. Se presenta el caso de una mujer de 25 años con antecedentes de atrofia renal e insuficiencia cardíaca que presentó convulsiones, se identifica discrepancia en presión arterial y pulsos periféricos de extremidades; corroborándose sospecha diagnóstica.

ABSTRACT

Takayasu arteritis (TAK) is a rare, chronic large vessel vasculitis that affects the aorta and its large branches. Valve damage is not low, although its incidence differs between populations, with a report between 20 to 45% with a female:male ratio of 4.8 to 1. Arterial inflammation is the central characteristic of the disease, variably associated with an acute phase systemic response. The case of a 25-year-old woman with a history of renal atrophy and heart failure who presented with seizures is presented; a discrepancy in blood pressure and peripheral pulses of extremities is identified; confirming diagnostic suspicion.

INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu (TAK) es una vasculitis crónica, poco frecuente, de grandes vasos que afecta a la aorta y sus grandes ramas. La TAK es predominantemente una enfermedad del adulto joven, que normalmente se presenta en la segunda y tercera década de la vida, con una prevalencia de 0,4-2,6 casos por millón de habitantes; siendo más frecuente en mujeres menores de 40 años.¹ La inflamación arterial es la característica central de la enfermedad, asociada de forma variable con una respuesta sistémica de fase aguda. Las lesiones inflamatorias se caracterizan por un engrosamiento de la pared arterial y frecuentemente resultan en una remodelación de la luz arterial después de la proliferación de miofibroblastos. En la mayoría de las series, el 90% de los pacientes padecen estenosis arteriales y hasta un 25% enfermedad aneurismática.²

Los primeros síntomas son inespecíficos y un diagnóstico precoz es difícil y requiere conciencia y sospecha clínica. Su forma de presentación incluye síntomas constitucionales, carotidinia, hipertensión arterial, pulsos periféricos disminuidos o ausentes. El diagnóstico temprano es importante para prevenir daños graves a los órganos terminales, incluidos accidentes cerebrovasculares y cardiopatía isquémica.³ Estos pacientes a menudo presentan aumento de los marcadores inflamatorios, incluida la proteína C reactiva y la velocidad de sedimentación globular, pero la respuesta inflamatoria sistémica no siempre muestra una correlación positiva con la actividad inflamatoria en la pared del vaso.⁴ Por tanto, los estudios de imagen juegan un papel principal en el diagnóstico y control de la enfermedad.⁵

Los glucocorticoides siguen siendo los más eficaces y sirven como tratamiento fundamental de primera línea. Los fármacos inmunosupresores también desempeñan un papel importante entre los que se incluyen metotrexato, azatioprina, leflunomida o micofenolato mofetilo.^{6,7} Sin embargo, se ha reportado el beneficio de la terapia biológica en diversos estudios; donde los inhibidores del factor de necrosis tumoral- α (TNF- α) y del receptor de IL-6 (tocilizumab) en pacientes con TAK que eran refractarios a otras terapias inmunosupresoras mostraron beneficios.⁸⁻¹¹

CUADRO CLÍNICO

Se presentó a la consulta una paciente de 25 años, con antecedentes patológicos personales de atrofia renal

derecha de origen no filiado e insuficiencia cardiaca con tres episodios de descompensación requiriendo ingreso hospitalario. Como medicación habitual refirió digoxina, carvedilol, enalapril, hidroclorotiazida y furosemina. Acudió por cuadro clínico de 2 meses de evolución por cefalea y confusión, presentó convulsión tónico-clónica de 1 minuto aproximadamente; acompañado de pérdida de consciencia y relajación de esfínteres con periodo post-ictal de varias horas. El cuadro se exacerbó con palpitations y astenia, disnea progresiva (CF III) y dolor precordial opresivo, de inicio súbito, EVA 7/10 con irradiación a hombro izquierdo. Se realizó ecocardiograma que reportó insuficiencia mitral severa con ruptura de cuerda tendinosa, por lo cual se decidió su internación.

A su ingreso presentaba signos vitales dentro de parámetros adecuados. Al examen físico destacó edema de miembros inferiores Godet I, palpación de thrill sistólico a predominio de foco mitral y choque de la punta desplazado hacia abajo e izquierda. A la auscultación se constató soplo holosistólico en foco mitral de intensidad 4/6, irradiado a todos los focos cardíacos, región interescapular y región axilar izquierda. Durante su valoración, llamó la atención variaciones de la presión arterial en ambas extremidades superiores, encontrándose una presión arterial sistólica de 160 mmHg y diastólica de 90 mmHg en brazo derecho y presión arterial sistólica de 100 mmHg y diastólica de 60 mmHg en brazo izquierdo; acompañados de pulsos asimétricos entre extremidades superiores e inferiores.

Los estudios reportaron: leucocitosis con neutrofilia, anemia leve, normocítica, normocrómica, proteína C-reactiva (PCR) 19 mg/dL, función renal y hepatograma normal, hiperpotasemia e hipercloremia leve. La tropoina ultrasensible (120,4 mg/L) y el péptido natriurético (4831 pg/ml) resultaron elevados, TSH (4,92 UI/ml) ligeramente elevada con T4 libre (1,59 mg/dL) normal. Como imágenes complementarias se realizó nuevo ecocardiograma donde se corroboró Insuficiencia mitral severa por prolapso de velo anterior y ruptura de cuerda tendinosa, tipo II de la clasificación de Carpertier (Imagen 1). La Ecografía Doppler de vasos de cuello describió disminución del calibre con engrosamiento parietal y mínimo flujo Doppler intraluminal en arteria carótica común, interna y externa de lado izquierdo (Imagen 2).

La paciente recibió como tratamiento furosemina 40mg cada día, enalapril 10 mg cada 12 horas, carvedilol 6.25mg cada 12 horas y enoxaparina 60mg cada día. Se solicitó

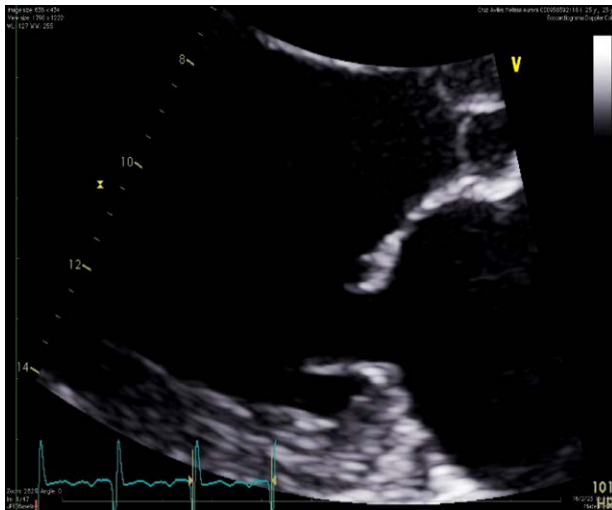


Imagen 1. Ecocardiograma: Insuficiencia mitral severa por prolapso de velo anterior y ruptura de cuerda tendinosa, Carpentier tipo II.

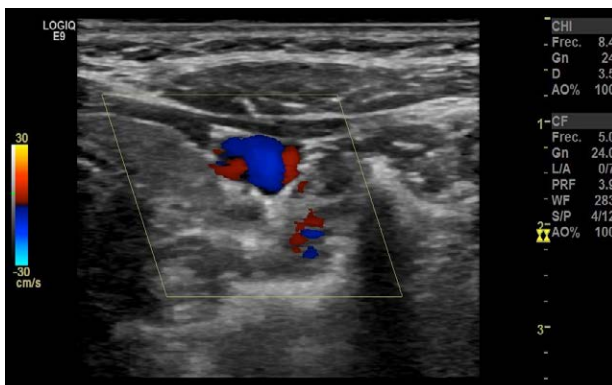


Imagen 2. Eco doppler de vasos de cuello: lado izquierdo arterias carótidas común, interna y externa disminuidas de calibre, con engrosamiento parietal y mínimo flujo Doppler intraluminal.

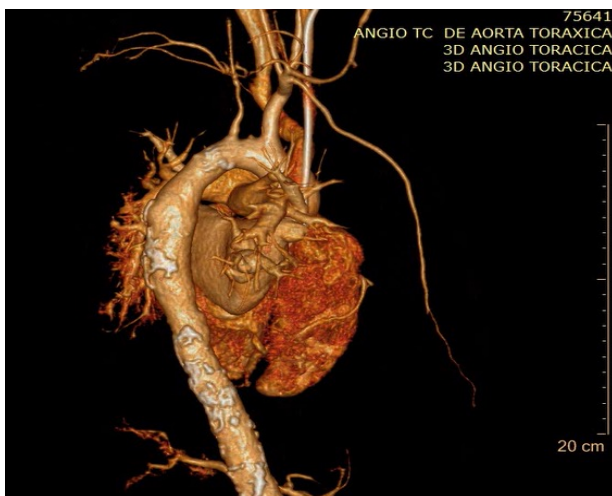


Imagen 3. AngioTC de Aorta torácica: Cardiomegalia, signos de arteritis ACP izquierda vs llenado retrogrado en ACI izquierda.

valoración por servicio de reumatología por presentar pulsos radiales lábiles, solicitándose estudios inmunológicos y AngioTC de Aorta torácica confirmando impresión diagnóstica de Arteritis de Takayasu (Imagen 3). Por lo que se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona 250 mg por 4 días y posteriormente corticoides por vía oral. Fue dada de alta hospitalaria con seguimiento y administración de Tocilizumab mensual.

A los 2 meses intercurrió con cuadro en insuficiencia cardíaca descompensada requiriendo nuevo ingreso hospitalario. Presentó dos episodios de convulsiones tónico-clónicas por lo que se realizó tomografía de cráneo simple que reportó infarto crónico cerebeloso derecho + obstrucción de arteria carótida izquierda intracraneal segmentos intracraneales y en circulación posterior del lado izquierdo. En esta ocasión se decidió intervenir quirúrgicamente para reemplazo de válvula mitral con Bypass cardiopulmonar. La paciente evolucionó tórpidamente, falleciendo durante postquirúrgico.

DISCUSIÓN

La TAK puede presentar diversas manifestaciones clínicas. Por lo general, comienza con síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso, claudicación y fatiga; progresando a debilidad, aturdimiento, mareos, presión arterial alta, retinopatía, insuficiencia aórtica, soplos vasculares, síntomas neurológicos como convulsiones y síncope (aproximadamente 20%), dependiendo de la oclusión provocada por los infiltrados inflamatorios.¹² El aumento de reactantes inflamatorios como eritrosedimentación (VSG) y PCR proporcionan evidencia adicional. El Gold estándar para el diagnóstico es la angiografía.¹³

Este cuadro se ha reportado con manifestaciones como edema pulmonar en pacientes hipertensos o cuadros frecuentes de síncope y desmayos.¹⁴ Este paciente presentó episodios de convulsiones que inicialmente llevaron a la valoración del compromiso valvular. La identificación de la discrepancia en la presión arterial entre las extremidades acompañada de la elevación de los reactantes inflamatorios aumentó el nivel de sospecha clínica. Siendo corroborado el diagnóstico mediante imagenología recibiendo el tratamiento médico indicado.

La base del tratamiento son los glucocorticoides sistémicos y los inmunosupresores, que reducen la inflamación y limitan el desarrollo de la enfermedad.¹⁵ La reso-

lución quirúrgica (angioplastia) se indica en casos de estenosis arterial irreversible debido a afecciones como isquemia cerebral, hipertensión con estenosis crítica de la arteria renal, claudicación de las extremidades o ambas;¹⁶ aun que no en fase aguda.

El uso de terapia biológica cobró importancia frente a la necesidad de disminuir los efectos y dependencia de la corticoterapia. El tocilizumab se ha considerado en casos de refractariedad y necesidad de control rápido de actividad de la enfermedad.¹⁷ En este caso, se empleó con el objetivo de inducir la remisión, estabilizar la enfermedad vascular y reducir la inflamación. Dada la interurrencia presentada en la evolución de la paciente con compromiso clínico y de actividades diarias severo, se consideró la resolución quirúrgica;¹⁸ que se retrasó en inicialmente por la actividad de la enfermedad.

La TAK es una patología poco frecuente en nuestro medio, por lo que se requiere su sospecha clínica para su correcta identificación. En Ecuador, se han descrito casos previos;^{5,19} lo que sugiere que es necesario conocer las características de esta patología para su diagnóstico oportuno. Además, se sugiere realizar seguimiento a través del tiempo, para corroborar una evolución clínica adecuada. Nuestra paciente permaneció en seguimiento clínico; sin embargo, presentó descompensación clínica que condicionó su deceso.

CONCLUSIÓN

Ante la presencia de una paciente con un cuadro crónico de asimetría de pulsos se deben estudiar aquellas entidades que pueden provocar obstrucción u oclusión del lumen arterial. La TAK es una vasculitis de grandes vasos que se presenta con mayor prevalencia en mujeres jóvenes, de difícil diagnóstico en etapas iniciales. Es importante mantener la sospecha, para un diagnóstico oportuno y abordaje terapéutico; como es el caso de esta paciente, quien presentó síntomas de insuficiencia cardíaca desde edades tempranas.

REFERENCIAS

1. Esatoglu SN, Hatemi G. Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2022;34(1):18-24.
2. Tombetti E, Mason JC. Takayasu arteritis: advanced understanding is leading to new horizons. *Rheumatol Oxf Engl*. 2019;58(2):206-19.

3. Podgorska D, Podgorski R, Aebisher D, Dabrowski P. Takayasu arteritis - epidemiology, pathogenesis, diagnosis and treatment. *J Appl Biomed*. 2019;17(1):20.
4. Vaideeswar P, Deshpande JR. Pathology of Takayasu arteritis: A brief review. *Ann Pediatr Cardiol*. 2013;6(1):52-8.
5. Solis Cartas U, Andramuño Nuñez VL, Bonifaz Guaman X de J, Matías Panchana DZ, Paguay Moreno ÁR, Sánchez Sánchez MG, et al. Diagnóstico de Arteritis de Takayasu, un caso infrecuente. *Rev Cuba Reumatol [Internet]*. 2019 [citado 20 de noviembre de 2023];21(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1817-59962019000100011&lng=es&nrm=iso&tlng=es
6. Misra DP, Rathore U, Patro P, Agarwal V, Sharma A. Disease-modifying anti-rheumatic drugs for the management of Takayasu arteritis—a systematic review and meta-analysis. *Clin Rheumatol*. 2021;40(11):4391-416.
7. Ogino H, Matsuda H, Minatoya K, Sasaki H, Tanaka H, Matsumura Y, et al. Overview of late outcome of medical and surgical treatment for Takayasu arteritis. *Circulation*. 2008;118(25):2738-47.
8. Abisror N, Mekinian A, Lavigne C, Vandenhende MA, Soussan M, Fain O, et al. Tocilizumab in refractory Takayasu arteritis: a case series and updated literature review. *Autoimmun Rev*. 2013;12(12):1143-9.
9. Hoffman GS, Merkel PA, Brasington RD, Lenschow DJ, Liang P. Anti-tumor necrosis factor therapy in patients with difficult to treat Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*. 2004;50(7):2296-304.
10. Osman M, Aaron S, Noga M, Yacyshyn E. Takayasu's arteritis progression on anti-TNF biologics: a case series. *Clin Rheumatol*. 2011;30(5):703-6.
11. Mekinian A, Biard L, Lorenzo D, Novikov PI, Salvarani C, Espitia O, et al. Intravenous versus subcutaneous tocilizumab in Takayasu arteritis: multicentre retrospective study. *RMD Open*. 2023;9(2):e002830.
12. Belem JMF, Pereira RMR, Perez MO, do Prado LL, Calich AL, Sabetto Z, et al. Epidemiologic Features of Systemic Vasculitides in the Southeast Region of Brazil: Hospital-Based Survey. *J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis*. 2020;26(7S Suppl 2):S106-10.

13. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Update on Takayasu's arteritis. *Presse Medicale Paris Fr* 1983. 2015;44(6 Pt 2):e259-265.
14. Khadka A, Singh S, Timilsina S. Takayasu's Arteritis: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc*. 2022;60(256):1041-4.
15. Kong X, Sun Y, Dai X, Wang L, Ji Z, Chen H, et al. Treatment efficacy and safety of tofacitinib versus methotrexate in Takayasu arteritis: a prospective observational study. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(1):117-23.
16. Soto ME, Saucedo-Orozco H, Ochoa-Hein E, Eid-Lidt G, Anaya-Ayala JE, Pérez-Torres I, et al. Cardiothoracic surgery and peripheral endovascular intervention in cardiovascular damage from a cohort of orphan rheumatological diseases-epidemiological and survival analysis. *J Thorac Dis*. 2022;14(6):1815-29.
17. Joseph G, Goel R, Thomson VS, Joseph E, Danda D. Takayasu Arteritis. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81(2):172-86.
18. Matsuura K, Ogino H, Kobayashi J, Ishibashi-Ueda H, Matsuda H, Minatoya K, et al. Surgical treatment of aortic regurgitation due to Takayasu arteritis: long-term morbidity and mortality. *Circulation*. 2005;112(24):3707-12.
19. Villafuerte Morales JE, de la Caridad Hernández Batista S, Lenin Pilamunga Lema C, Orlando Chimbolema Mullo S. Afectación cardiovascular en una paciente con arteritis de Takayasu, a propósito de un caso. *Rev Cuba Reumatol RCuR*. 2019;21(Extra 1 (Enero-Abril)):11.