

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Arteritis de Takayasu que se presenta con hipertensión renovascular en paciente con síndrome antifosfolipídico primario: Reporte de caso

Ruth Almeida Guillén,¹ Mayra Castillo Jurado,¹ Ricardo Rosales Arroba²

¹Servicio de Reumatología, Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo. Guayaquil, Ecuador.

²Jefe del Servicio de Imágenes, Interhospital. Guayaquil, Ecuador.

Takayasu arteritis presenting with renovascular hypertension in a patient with primary antiphospholipid syndrome: Case report

PALABRAS CLAVE

Arteritis de Takayasu, hipertensión renovascular, anticuerpos antifosfolipídicos, anticoagulante lúpico, anti-beta2 glicoproteína-1

KEYWORDS

Takayasu arteritis, renovascular hypertension, antiphospholipid antibodies, lupus anticoagulant, anti-beta2 glycoprotein-1

CORRESPONDENCIA

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

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

RESUMEN

En este documento, abordamos el caso de una mujer de 40 años con antecedente de síndrome antifosfolipídico que acudió a la consulta externa de Reumatología del Hospital de Especialidades Dr. Teodoro Maldonado Carbo con hipertensión no controlada, fatiga, diferencia de presión arterial en extremidades y pulsos arteriales disminuidos en la extremidad izquierda. La angiografía toraco-abdominal mostró estenosis severa de la aorta abdominal a nivel renal y de tercios proximales de arterias renales. El antecedente de síndrome antifosfolipídico y la forma de presentación de su cuadro clínico provocó un retraso en el diagnóstico precoz de la vasculitis. Los estudios de imágenes contribuyeron a diferenciar el tipo de compromiso vascular confirmándose el diagnóstico de Arteritis de Takayasu. Es importante la necesidad de considerar Arteritis de Takayasu en el diagnóstico diferencial en pacientes jóvenes con hipertensión para evitar un aumento de la morbilidad y la discapacidad causados por esta enfermedad.

ABSTRACT

In this document, we address the case of a 40-year-old woman with a history of antiphospholipid syndrome who attended the Rheumatology outpatient clinic of the Teodoro Maldonado Carbo Specialty Hospital with uncontrolled hypertension, fatigue, blood pressure difference in extremities and diminished arterial pulses in left arm. Thoracic abdominal angiography showed severe stenosis of the abdominal aorta at the renal level and of the proximal thirds of

the renal arteries. The history of antiphospholipid syndrome caused a delay in the early diagnosis of vasculitis. Imaging studies contributed to differentiating the type of vascular compromise, confirming the diagnosis of Takayasu Arteritis. The need to consider Takayasu Arteritis in the differential diagnosis of young patients with hypertension is important to avoid increased morbidity and disability caused by this disease.

INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu (AT) es una enfermedad autoinmune crónica que afecta las arterias de gran calibre (arteria aorta y sus ramas), produciendo engrosamiento, estenosis y oclusión de la pared arterial, lo que puede provocar soplos arteriales, claudicación de extremidades, dolor abdominal y con menor frecuencia hipertensión severa y eventos isquémicos con disfunción orgánica permanente. Puede iniciar con síntomas secundarios a la inflamación sistémica como fiebre, fatiga y pérdida acelerada de peso. Tiene una evolución caracterizada por exacerbaciones frecuentes y afecta predominantemente a mujeres jóvenes en el sureste asiático.¹ La hipertensión renovascular es una de las complicaciones de la AT a temprana edad, su aparición es más común en la afectación de la aorta descendente y abdominal. Este tipo de compromiso es más frecuente en Suramérica y Asia, respecto a Japón.²

Existen múltiples reportes de casos y series de casos que establecen la asociación entre la presencia de anticuerpos antifosfolipídicos (AFL) y la severidad de la AT.³ Parece lógico pensar que la presencia de AFL incrementa el daño vascular debido a su efecto trombogénico. Sin embargo, la importancia clínica de estos anticuerpos en el contexto de la vasculitis aún es controversial.⁴

CASO CLÍNICO

Una paciente de 40 años de edad fue internada por crisis hipertensiva en junio de 2023. Tenía antecedentes patológicos personales de trombosis venosa profunda (TVP) en la pierna izquierda en el año 2010, síndrome antifosfolipídico (SAF) desde el año 2018 (por antecedente de TVP y AFL positivos en varias determinaciones), hipertensión arterial desde el año 2020 y ansiedad.

Siguiendo el protocolo de estudio le realizaron una angiotomografía abdominal que informó oclusión con ausencia del paso del material de contraste a nivel de la

aorta yuxtarenal provocada por presencia de múltiples trombos intraluminales que se extendían en toda la longitud de la aorta infrarenal hasta los vasos iliacos primitivos; los mismos se recanalizaban por colaterales, principalmente a expensas de la circulación colateral superficial y anastomosis mamarias internas con epigástricas superficiales, así como múltiples vasos colaterales intramusculares de la pared abdominal. También se observó incremento del calibre del tronco celiaco y de la arteria mesentérica superior. Las arterias renales presentaban un paso filiforme del material de contraste, con mayor compromiso de la derecha, que lucía con marcada estenosis en su origen. Ambas presentaban irrigación por colaterales, pero igualmente se observaba una disminución difusa de la captación de contraste en ambos riñones.

Se planificó revascularización, sin embargo, no se realizó por continuar con hipertensión arterial severa. Fue dada de alta con diagnóstico de SAF activo y recibió tratamiento con prednisona 10 mg, rivaroxabán 20 mg, ácido acetilsalicílico 100 mg, simvastatina 40 mg, carvedilol 25 mg cada 12 horas, amlodipino 10 mg y clortalidona 25 mg. Retornó a su ciudad natal Guayaquil para continuar seguimiento por cirugía vascular y reumatología.

Durante la cita reumatológica la paciente refirió cefalea olocraneana, hipertensión no controlada y fatiga; negó presentar aftas orales, fotosensibilidad, claudicación de miembros inferiores y antecedentes de abortos. Al examen físico presentaba: danza carotídea, soplo sistólico II/IV en foco aórtico y mitral, diferencia de presión en extremidades (miembro superior derecho 188/95 mmHg, miembro superior izquierdo 175/77 mmHg), pulso radial izquierdo ausente, pulso femoral, poplíteo y distales disminuidos en miembro inferior izquierdo. Un examen de laboratorio mostró PCR 28,17 mg/L (VN 5), urea 51 mg/dl (VN 25) creatinina 1.29 mg/dl (VN 1.2) con una tasa de filtración glomerular 47,59 ml/minuto por lo que se decidió nuevo ingreso hospitalario. El laboratorio en septiembre 2023 informó ANA por IFI negativo, anti DNA negativo, fracciones del complemento normales, anticoagulante lúpico 3,1 (positivo alto ≥ 2), Anticardiolipinas IgG e IgM negativas, Anti B2 Glicoproteína 1 IgG 86.61 (negativo ≤ 20 U/SGU), Anti B2 Glicoproteína 1 IgM negativa. El Factor V Leiden, la mutación del gen de la protrombina 20210 y la mutación metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR), resultaron negativos descartándose trombofilia.

Se realizó una angiotomografía de miembros superiores y toracoabdominal que reportó aorta torácica, vasos supra aórticos y circuitos arteriales en miembros superiores

dentro de normalidad. La aorta abdominal a nivel renal volvió a evidenciar estenosis severa.

El servicio de cirugía vascular consideró la oclusión de la aorta abdominal infrarenal como crónica con adecuada compensación distal, sugiriendo el diagnóstico de Síndrome de Leriche. Debido a que la paciente no presentó claudicación de la marcha a 600 metros indicaron que no requería de intervención quirúrgica al momento.

Para categorizar mejor la lesión vascular se solicitó reconstrucción de las imágenes tomográficas. (Figura 1 y 2), evidenciándose en corte axial a nivel de las arterias renales engrosamiento parietal concéntrico de la aorta abdominal, hallazgo compatible con aortitis y la estenosis suboclusiva de las arterias renales (flechas rojas) (A), y corte coronal de reconstrucción multiplanar donde se observó la oclusión de la aorta (flechas verdes) (B).

suboclusiva de las arterias renales. Ante el diagnóstico de aortitis y las características del examen físico se definió el cuadro de la paciente como una arteritis de Takayasu.

Se inició tratamiento con metotrexato 15mg semanal, ácido fólico 5 mg semanal, calcio + vitamina D diario y se incrementaron las dosis de doxazocina 4 mg cada 12 horas, clortalidona 50 mg día, prednisona 20mg diario, carvedilol 25mg día, amlodipino 5mg c/12h, rivaroxaván 25mg día, ácido acetilsalicílico 100mg día y simvastatina 40mg día. Posterior al alta evoluciona con edemas de miembros inferiores, Godet II/IV, manteniendo niveles de creatinina y tasa de filtración glomerular similares a los presentados durante su internación.

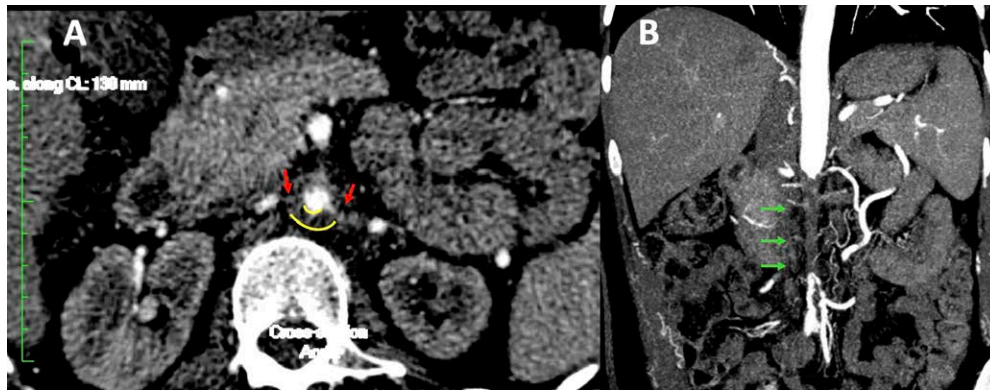


Figura 1. AngioTC de aorta abdominal en corte axial a nivel de las arterias renales donde se observó engrosamiento parietal concéntrico de la aorta abdominal (líneas amarillas) hallazgo compatible con aortitis y la estenosis suboclusiva de las arterias renales (flechas rojas) (A), y corte coronal de reconstrucción multiplanar donde se observó la oclusión de la aorta (flechas verdes) (B).

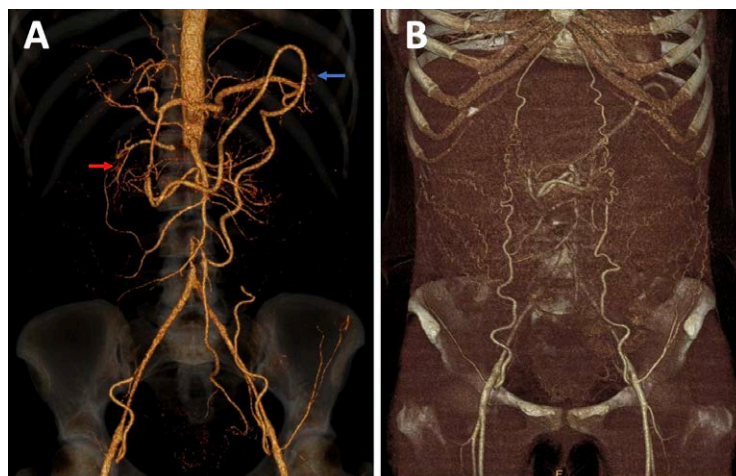


Figura 2. AngioTC de aorta abdominal con reconstrucciones volume rendering que mostró oclusión de la aorta abdominal a nivel infrarenal hasta por encima de la bifurcación aorto-iliaco y, circulación colateral entre el tronco celiaco y la arteria mesentérica superior a través de la arcada pancreático-duodenales (flecha roja) y arco de Rioldano (flecha azul) (A). La reconstrucción superficial demostró circulación colateral a través de las arterias epigástricas inferiores, rama de la arteria femoral común, que se conectan con las epigástricas superiores (ramas de la arteria mamaria interna), y ramas subcutáneas de la pared abdominal (B).

DISCUSIÓN

La paciente cumplía con los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para AT que tienen una sensibilidad del 93,8% (IC 95%: 88,6% a 97,1%), y una especificidad del 99,2% (IC del 95%: 96,7% a 100,0%),⁵ presentando 14 puntos de los cinco requeridos. Por los hallazgos angiográficos se encontraba en la clasificación tipo IV de Numano (compromiso de aorta abdominal y/o arterias renales).¹ Sin embargo durante su valoración se plantearon diagnósticos alternativos. Los diagnósticos diferenciales en un paciente con estenosis múltiple de grandes vasos a considerar son: enfermedad oclusiva aorto-iliaca (Síndrome de Leriche), síndrome de la aorta media y las vasculitis de grandes vasos como la AT y la arteritis de células gigantes (ACG).

La ACG o arteritis de la temporal, es una vasculitis granulomatosa no necrotizante, que afecta a arterias de mediano y gran calibre. El compromiso de las arterias carótidas externas e internas y sus ramas, es el más común, produciendo las manifestaciones clínicas clásicas de la enfermedad: cefalea, claudicación mandibular y alteraciones visuales. Su incidencia es mayor en mujeres mayores de 50 años.⁶ A pesar de no tener un estudio de imágenes de este territorio arterial, la clínica y la edad de la paciente hicieron poco probable este diagnóstico. La oclusión de la aorta abdominal a nivel infrarenal hasta por encima de la bifurcación aorto-iliaca sugirió el diagnóstico de síndrome de Leriche. Este síndrome se caracteriza por oclusión ateromatosa de las ramas principales de la aorta por debajo de la salida de las arterias renales, incluyendo arterias ilíacas y femorales. Los síntomas y signos principales son impotencia sexual, ausencia de pulso en arterias femorales, debilidad y claudicación de miembros inferiores. Sin embargo, algunos pacientes son asintomáticos debido al desarrollo de circulación vascular colateral. Ésta afecta con mayor frecuencia a varones a partir de la sexta década de la vida y con predisposición a la enfermedad arterial periférica.⁷ La paciente no cumplía con los criterios de edad, factores de riesgo y sintomatología para síndrome de Leriche. Adicionalmente la imagen tomográfica ayudó a definir el tipo de compromiso vascular, descartándose ateromatosis.

Debido al antecedente de síndrome antifosfolipídico de la paciente, se solicitaron anticuerpos antifosfolipídicos y anticoagulante lúpico, obteniendo éste último un valor positivo alto. Inicialmente se reportó en la angiotomografía múltiples trombos intraluminales a nivel de la aorta infrarenal y se asoció este hallazgo con la presencia del

anticuerpo anticoagulante lúpico. Sin embargo, el compromiso de la aorta abdominal es raro en SAF primario y este afecta con mayor frecuencia al territorio vascular venoso que al arterial. Al analizar la reconstrucción de las imágenes, se observó que el patrón dominante de lesión vascular era la aortitis caracterizada por engrosamiento parietal concéntrico de la aorta abdominal que ocasionó disminución severa de la luz vascular. Existen reportes de casos que muestran la coexistencia de SAF complicando una AT¹¹ y serie de casos que asocian la presencia de AFL (sin cumplir criterios para SAF) con mayor agresividad de la lesión vascular en pacientes con AT. En un estudio turco de corte transversal se analizó la presencia de AFL en 53 pacientes con AT. Se obtuvo positividad para anticuerpos IgM y/o IgG anti β 2G1 y/o LA en 16,9% de los pacientes. No hubo pacientes con anticuerpos anticardiolipinas positivos. Todos los títulos de anti β 2G1 fueron bajos. No hubo diferencias con respecto a síntomas, signos, tipo de afectación vascular, número de pacientes con complicaciones relacionadas con la enfermedad o intervenciones quirúrgicas vasculares entre los grupos AFL (+) y AFL (-) ($p > 0,05$ para todos). El número de pacientes con lesiones trombóticas fue similar entre los grupos ($p > 0,05$). No hubo pacientes con antecedentes de trombosis venosa o en tratamiento anticoagulante en el grupo AFL (+).⁴ En un estudio mexicano de corte transversal, Nava A. et al, analizaron la presencia de anticuerpos en 28 pacientes que cumplían criterios para AT. No hubo pacientes con anticuerpos anticardiolipinas positivos pero se detectó títulos bajos de IgM o IgG anti β 2G1 en el 39,2% (11/28 pacientes) y solo un paciente presentó LA positivo.¹⁰ Nuestra paciente obtuvo resultados similares a los mostrados en estos estudios, presentando negatividad para los anticuerpos anticardiolipinas y positividad para anti β 2G1 y anticoagulante lúpico.

Dentro de los diagnósticos diferenciales existen otras enfermedades autoinmunes que pueden considerarse como vasculitis de grandes vasos, pero que deben distinguirse por sus asociaciones con otras afecciones (síndrome de Cogan, enfermedad de Behcet, sarcoidosis).⁸

No se cuenta a la fecha con una prueba específica para la Arteritis de Takayasu, el diagnóstico dependerá de la clínica y los hallazgos de anomalías en imágenes vasculares.⁸ En el caso de nuestra paciente fueron éstas últimas las que definieron el tipo de lesión vascular y permitieron brindar un tratamiento orientado. Para evaluar la actividad de la enfermedad, se calculó el Indian Takayasu Activity Score (ITAS) con un resultado de 9 puntos (<2 enfermedad inactiva, ≥ 2 enfermedad activa).⁹

CONCLUSIÓN

En todo paciente joven con hipertensión arterial se debe descartar causas secundarias entre ellas arteritis de Takayasu.

El pronóstico de la arteritis de Takayasu está en relación con las complicaciones tales como la hipertensión renovascular, los aneurismas, la enfermedad cardíaca valvular y la retinopatía.

Es importante evaluar detalladamente los pacientes que requieren intervenciones de revascularización, reservándolas para aquellos pacientes con enfermedad inactiva.

Pensamos que nuestro paciente puede beneficiarse de cirugía endovascular para evitar complicaciones renales a futuro.

REFERENCIAS

1. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet*. 2000; 356:1023-5
2. Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. *Int J Cardiol*. 1996; 54:155-163
3. Wang H, Ma J, Wu Q, Luo X, Chen Z et al. Circulating B lymphocytes producing autoantibodies to endothelial cells play a role in the pathogenesis of Takayasu arteritis. *Journal of Vascular Surgery*. 2011; 53 (1):174-180 <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.06.173>
4. Firat E, ERDEN A. The impact of antiphospholipid antibodies in Takayasu arteritis. *Turk J Med Sci*. 2023; 53: 199-205. doi:10.55730/1300-0144.5573
5. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, et al.; DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2022 Dec; 81(12):1654-1660. doi: 10.1136/ard-2022-223482. Epub 2022 Nov 9. PMID: 36351705
6. Frías-Vargas M, Aguado-Castaño AC, Robledo-Orduña C et al. Arteritis de las células gigantes. Recomendaciones en Atención Primaria Medicina de Familia. *SEMERGEN* 47 (2021) 256---266. <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2021.04.002>
7. Martínez J, Díaz JJ, Luján VP, Fernández MR, Ramírez E. Enfermedad oclusiva aortoiliaca o síndrome de Leriche. *Rev Colomb Cir*. 2017; 32:214-22 <https://doi.org/10.30944/20117582.27>
8. Gamboa P. Arteritis de Takayasu. *Rev Colomb Cardiol*. 2020; 27(5):428-433. <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2020.05.005>
9. García Fenoll R, Espinosa Pérez M, Esteban Cabello E, et al. Complicaciones, mortalidad y reingresos al diagnóstico en pacientes con arteritis de takayasu. *Rev Clin Esp*. 2020; 220 (Espec Congr):1033. <https://www.mdcalc.com/calc/10100/indian-takayasu-clinical-activity-score-itas2010#when-to-use>
10. Nava A, Sénecal JL, Bañales JL, et al. Absence of antiphospholipid / co-factor antibodies in Takayasu Arteritis. *International Journal of Cardiology*. 75 (2000) S99 -S104
11. Fukui S, Hirota S, Iwamoto N, et al. Takayasu Arteritis With Antiphosphatidylserine/Prothrombin Antibody-Positive Antiphospholipid Syndrome: Case Report and Literature Review *Medicine (Baltimore)*. 2015 Dec; 94(51):e2345. doi:10.1097/MD.0000000000002345