

11 22 71⁵⁰



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE LA NUTRICION
SALVADOR ZUBIRAN



ALTERACIONES CARDIACAS ELECTRICAS
ESTRUCTURALES Y FUNCIONALES EN LA
ARTERITIS DE TAKAYASU

INSTITUTO NACIONAL DE LA NUTRICION DE POSTGRADO
SALVADOR ZUBIRAN
SUB-DIRECTOR DE ENSEÑANZA
México, D.F.
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN:
MEDICINA INTERNA
P R E S E N T A :
DR. LUIS CARLOS REYES NAVARRO



DIRECTOR DE TESIS: DR. JORGE MARCUSCHAMER MILLER
DIRECTOR DEL CURSO: DR. LUIS F. USCANGA DOMINGUEZ
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA: DR. EFRAIN DIAZ JOVANEN
DIRECTOR DEL INNSZ: DR. DONATO ALARCON SEGOVIA

MEXICO, D. F.

1997

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA:

A mi Madre: Aurora Navarro Marín de Reyes Palencia,
Por haberme dado siempre, de manera excepcional, todo su amor y comprensión.

Por brindarme en todo momento su apoyo incondicional, haciendo posible la realización de mis metas.

Por iluminar los momentos difíciles de mi vida con su alegría y optimismo, reconfortándome siempre con una palabra de aliento.

Por compartir todos mis triunfos y guiar siempre mis pasos con visión e inteligencia
y por haber sido siempre el modelo ideal de rectitud y lealtad al que se debe aspirar.

A mi Padre: Luis Reyes Palencia,

Por el cariño que me brindó.

Por los ideales y anhelos que en mí forjó.

A mis Hermanos: Armando y Aurora,

Por la amistad, el cariño y apoyo que me han brindado.

A mis Abuelos:

Domitila Marín Gómez de Navarro,

con especial cariño y gratitud, por el gran amor y la enorme ayuda que me proporcionó hasta el fin de sus días.

José de Jesús Navarro y de Alba,

quien aún después de muerto siempre fue fuente de sabiduría e inspiración.

AGRADECIMIENTOS:

Al Dr. Jorge Marcuschamer Miller y al Dr. Gustavo Sánchez Torres, por su valiosa asesoría y la información proporcionada, sin las cuales no hubiera sido posible la realización de este trabajo.

A todos los profesores del Instituto Nacional de la Nutrición "Salvador Zubirán", por la enseñanza de la ciencia y el arte de la Medicina Interna y por la amistad, conocimientos, orientación y sentido crítico que me brindaron.

Al Instituto Nacional de la Nutrición y al Dr. Salvador Zubirán, creador del propio instituto, de manera especial por fomentar la excelencia y la "mística" en la medicina.

I N D I C E

INTRODUCCION.....	2
JUSTIFICACION.....	4
ANTECEDENTES.....	7
OBJETIVOS.....	15
MARCO TEORICO.....	16
HIPOTESIS.....	26
MATERIAL Y METODOS.....	27
RESULTADOS.....	30
DISCUSION.....	35
CONCLUSION.....	39
BIBLIOGRAFIA.....	40
APENDICE 1	
FIGURA 1.....	50
FIGURA 2.....	51
FIGURA 3.....	52
FIGURA 4.....	53
FIGURA 5.....	54
APENDICE 2	
TABLA 1.....	55
TABLA 2.....	55
TABLA 3.....	56
TABLA 4.....	57
APENDICE 3	
GRAFICA 1.....	58
GRAFICA 2.....	58
GRAFICA 3.....	59
GRAFICA 4.....	59
GRAFICA 5.....	60

GRAFICA 6.....	60
GRAFICA 7.....	61

INTRODUCCION.

INTRODUCCION

Los síndromes vasculíticos son entidades clínico —patológicas caracterizadas por un proceso inflamatorio real, con un daño estructural demostrable en la pared vascular. (1)

Por su amplio y heterogéneo grupo, así como por la diversidad y frecuente sobreposición de sus manifestaciones, pocas enfermedades son capaces de causar tanta incertidumbre diagnóstica. Con el objeto de facilitar la comprensión y el estudio de estas patologías, se han creado múltiples clasificaciones que toman en cuenta el carácter primario o secundario, su etiología y el origen infeccioso o no infeccioso, la patogenia, el cuadro clínico, el patrón de alteraciones laboratoriales e inmunológicas, el tamaño, localización y tipo de los vasos afectados y los hallazgos del estudio histopatológico, el cual casi siempre es requerido para establecer un diagnóstico definitivo. (1)

En esta pléyade, de enfermedades, la arteritis de Takayasu ofrece una constelación única de signos y síntomas que continúa fascinando a clínicos e investigadores.

La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria, idiopática, crónica, que afecta fundamentalmente a las grandes arterias, incluyendo a la aorta, sus ramas principales (2-4), y la arteria pulmonar (5).

Esta forma relativamente rara de vasculitis fue descrita, por vez primera, en 1905 por un oftalmólogo japonés, el Dr. Mikito Takayasu (2), quien observó en el fondo del ojo de una paciente, una clase peculiar de anastomosis arteriovenosas entrelazadas alrededor de la papila óptica.

La enfermedad afecta con mayor frecuencia a mujeres en edad reproductiva (8, 7-10), no obstante, el espectro de esta patología compromete ambos sexos y un amplio grupo etario (11), la mayor parte de la literatura que describe la arteritis de Takayasu proviene de países asiáticos y durante algún tiempo se consideró como una patología restringida a estas regiones, sin embargo, desde hace algunas décadas se ha reconocido cada vez más en Africa, Europa occidental y América, estimándose una tasa en el hemisferio occidental de 1.2 á 2.6 casos por cada millón de personas por año (11, 12).

El cuadro clínico refleja la fase inflamatoria inicial, con afección sistémica y local y la fase fibrótica tardía, caracterizada por isquemia en las extremidades y en diversos órganos debido a estenosis gradual pero progresiva de las arterias involucradas, estas manifestaciones que frecuentemente se observan de manera simultánea por la recurrencia de la fase inflamatoria, son las que han generado una amplia variedad de términos para designar a esta patología y que incluyen: "Síndrome del arco aórtico, enfermedad sin pulso, coartación inversa, trombo-aortopatía obstructiva, arteritis de las mujeres jóvenes, síndrome aórtico medio y aorto-arteritis inespecífica". (13)

Es posible que la afección que se produce en la arteritis de Takayasu no se limite a estructuras vasculares y que además de estenosis coronaria ostial, de ectasia anuloaórtica y de insuficiencia aórtica, se produzcan alteraciones cardíacas de tipo eléctrico, estructural y funcional las cuales serán estudiadas en la presente tesis.

JUSTIFICACION.

JUSTIFICACION

La arteritis de Takayasu ha sido clasificada en diversas categorías, de acuerdo al sitio en donde se produce la afección vascular aórtica (14, 36, 37). Los epónimos que anteriormente designaban estos subgrupos, (Shimizo-Sano, Kimoto e Inada) fueron sustituidos desde 1967 por la clasificación de Ueno et al. (38), quien en un intento por establecer una nomenclatura sencilla y de dominio universal, propuso subdividir esta patología en tres tipos:

Tipo I afecta fundamentalmente al arco aórtico y los vasos branquiocefálicos y substituye a la anterior denominación de tipo Shimizo-Sano; el Tipo II, llamado anteriormente Kimoto, afecta sólo la aorta tóraco-abdominal, y sus ramas, en especial las arterias renales. Por último, el Tipo III, (Inada), combina los hallazgos de los Tipos I y II.

En 1977, Lupi-Herrera y sus colaboradores propusieron una cuarta categoría, el Tipo IV, en el cual existe afección de la arteria pulmonar (39).

Si tomamos en consideración que la arteritis de Takayasu tiene una etiología imprecisa, la diversidad de arterias y órganos que son afectados y la variedad de su sintomatología (13), comprenderemos la dificultad diagnóstica que puede llegar a ofrecer, por esta razón, se han establecido 12 criterios para su diagnóstico (14). Están constituidos por un criterio obligatorio, el cual es tener una edad igual o menor a los cuarenta años al momento del diagnóstico o bien en la fecha en que el paciente recuerde haber iniciado con los signos y síntomas característicos de la enfermedad, de un mes de duración. Existen dos criterios principales, que son la afección de la porción media de la arteria subclavia izquierda, (desde un centímetro proximal al orificio de la arteria vertebral izquierda, hasta 3' cm. distales al orificio, siendo determinado esto mediante angiografía), y la afección de la porción media de

arteria subclavia derecha, (desde el orificio de la arteria vertebral derecha, hasta 3 cm. distales a dicho punto). Los criterios secundarios son nueve e incluyen: elevación de la velocidad de sedimentación globular, dolor a la palpación de una o las dos arterias carótidas, hipertensión arterial sistémica, regurgitación aórtica o ectesia anulo-aórtica, lesión de la arteria pulmonar (o estenosis lobar o segmentaria de sus ramas), lesión de la porción media de la arteria carótida común, (de 5 cm de longitud desde un punto 2 cm distal a su orificio, determinado esto angiográficamente), lesión del tercio distal del tronco braquiocefálico; estenosis, dilatación o aneurisma de la aorta torácica descendente o bien de la aorta abdominal.

Para establecer un diagnóstico de alta probabilidad se requiere, además del criterio obligatorio, la presencia de dos criterios principales o de un criterio principal y dos secundarios o bien de cuatro o más secundarios (14).

En la literatura mundial esporádicamente se han descrito lesiones en el corazón del paciente con arteritis de Takayasu (15,16), diferentes a las clásicamente producidas por hipertensión arterial sistémica, estenosis del ostium de las arterias coronarias o bien dilatación del corazón o de la raíz aórtica, sin embargo, aunque los criterios diagnósticos están fundamentados en manifestaciones clínicas, laboratoriales y angiográficas, ni estos ni los establecidos al realizar la clasificación de los tipos de afección en la enfermedad de Takayasu, hacen alusión a ningún tipo de afección cardíaca que pudiese llegar a producirse. Debido a que varios de los síndromes vasculíticos pueden llegar a producir un extenso daño cardíaco (15), el presente estudio se justifica si tomamos en consideración lo siguiente:

1. La ausencia de una investigación y descripción sistemática, de las alteraciones cardíacas eléctricas, estructurales y funcionales que pudiesen

producirse en la arteritis de Takayasu, en la mayor parte de los estudios realizados.

2. En nuestro medio no se ha realizado ninguna investigación dirigida a establecer la prevalencia de cardiopatías en la población con arteritis de Takayasu.
3. No se ha definido en su totalidad el espectro de alteraciones cardíacas que pueden llegar a presentarse en la arteritis de Takayasu.
4. La presencia de cardiopatía es capaz de incrementar la morbimortalidad.
5. El establecer como principio una búsqueda metódica de cardiopatías en la arteritis de Takayasu, puede generar conductas terapéuticas que reduzcan la morbimortalidad.

ANTECEDENTES.

ANTECEDENTES

En 1905, el Dr. Mikito Takayasu, quien era profesor de Oftalmología de la Universidad de Kanazawa, informó, en la reunión anual de la Sociedad Japonesa de Oftalmología, en Fukuoka, el caso de una mujer de 21 años de edad, que mostraba "un interesante fondo de ojo, caracterizado por anastomosis coronarias" (1). La publicación de este caso fue realizada en 1908 en la revista de la Sociedad Oftalmológica Japonesa, (2); como el artículo estaba escrito en japonés, los Drs. Matsubara realizaron un apéndice en inglés para provecho de los investigadores interesados en la enfermedad.

Aunque habitualmente se toma a ésta como la primera descripción de la enfermedad, la Dra. Gail S. Kerr señala que desde casi un siglo antes se reconocieron y publicaron casos por investigadores como Savory, Davy y otros (11).

De cualquier forma, los hallazgos descritos fueron corroborados por el Dr. Katsumoto Onishi, profesor de Oftalmología de la Universidad de Kyushu y por el Dr. Tsurekichi Kagoshima, profesor de Oftalmología de la Universidad de Kumamoto, mencionando además la ausencia de pulso en ambas arterias radiales, (Onishi) o de la arteria radial izq., (Kagoshima).

Poco después de la primera publicación, varios casos fueron informados en Japón, incluyendo el del Dr. Yusuzo Shinmi, quien utilizó por primera vez el término de Enfermedad de Takayasu, (20).

El primer informe patológico fue realizado por Savory (21), quien en 1856 informó el caso de una mujer de 22 años con ausencia de pulso radial y carotídeo izquierdos, disminución del pulso carotídeo derecho y ceguera en el ojo izquierdo (22); el informe describió la existencia de "parches irregulares de

un depósito opaco amarillento en todas las ramas del arco aórtico". Ya que los vasos se encontraban fibrosos después de pocos centímetros de su origen en la aorta, el sugirió un aneurisma disecante de la aorta cicatrizado. En 1940, Kunio Ota, del departamento de patología de la Universidad de Tokyo, al describir un informe patológico de una mujer de 25 años con arteritis de Takayasu, señaló que el daño era causado por vasculitis que afectaba la aorta y sus ramas principales. Enfatizó que la arteritis de Takayasu es una panarortitis que afecta por completo la pared vascular, incluyendo la íntima, la media y la adventicia (23).

El conocimiento de la arteritis de Takayasu se difundió a otros países desde que Kentaro Shimizu y Keiji Sano, profesores de cirugía cerebrovascular de la Universidad de Tokyo, introdujeron a la enfermedad en la literatura inglesa con el término de enfermedad sin pulso. Ellos describieron las características clínicas de las anastomosis coronarias en la vasculatura retiniana, la ausencia de pulsos y un reflejo carotídeo acentuado, sugiriendo que estos tres signos constituyen la tríada de esta condición mórbida. (24)

La publicación introductoria de Caccamize y Whiteman, con información obtenida de Kunio Okuda y publicada en el American Heart Journal, también contribuyó a esparcir el interés por la enfermedad. (25)

Ross y McKusick (26), resumieron más de 100 casos con ausencia de pulso en las extremidades superiores o en el cuello y propusieron el término de síndrome del arco aórtico, en el cual el origen de la enfermedad era la obstrucción o la estenosis de los troncos supraaórticos poco después de su origen.

Estos autores describieron y clasificaron todos sus casos, de acuerdo al factor causal, como por ejemplo: aortitis sífilítica, ateromatosis, anomalías

congénitas, trauma trombofilia y cuatro casos de la literatura, descritos por Frovig (27), con similares manifestaciones oculares y cerebrales y a los que este último autor designó como "arteritis de las mujeres jóvenes".

En 1963, Hideo Ueda, profesor de medicina interna de la Universidad de Tokyo, a través de numerosos casos, confirmó que la arteritis de Takayasu es producida por una aortitis que involucra la aorta, sus ramas principales y las arterias coronarias, sugiriendo que la enfermedad podría ser producida por un mecanismo autoinmune. Denominó a la patología como síndrome de Pan-aortitis, pero posteriormente cambió este nombre sólo por síndrome de aortitis, debido a que el prefijo "pan" podría prestarse a malos interpretaciones, al creer que se refería a afección de la totalidad de la aorta (28).

En 1975, el comité del Departamento de Salud y Bienestar Social de Japón, propuso emplear el término de arteritis de Takayasu en memoria del investigador, y desde entonces este término se ha hecho cada vez más común a nivel internacional.

Eulo Lupi Herrera y sus colaboradores, en 1975 modificaron la clasificación propuesta por Ueno con anterioridad, y desde entonces los pacientes se clasifican en cuatro tipos y se reconoce a la afección de la arteria pulmonar tanto como una categoría diferente como un criterio diagnóstico. (29, 30).

La arteritis de Takayasu, también es frecuente en otros países asiáticos, así en China, Deyu y col. realizaron un estudio de 530 pacientes, analizados en forma retrospectiva en un período de 32 años a partir de 1990, en el Instituto Cardiovascular y el Hospital Fuwai de la Academia China de Ciencias Médicas (31). De estos pacientes, 346 fueron diagnosticados mediante

angiografía aórtica y 184 por sus manifestaciones clínicas además de las alteraciones radiológicas. Las mujeres ocuparon el 74.5% de los casos con un radio mujeres:hombres de 2.9:1; la edad de inicio varió de los cinco a los 45 años. El 60% tuvieron hipertensión arterial sistémica y el 37.2% ausencia de pulso en las extremidades. Se documentó cardiomegalia en el 34.6%, hipertrofia ventricular izquierda en el 30.5% e insuficiencia aórtica en el 5.4%; se documentó afección de la arteria pulmonar en el 53.3%. Las defunciones se presentaron desde los 14 a los 56 años, en un período de seguimiento de 7.8 años en promedio, ocurrió un 10.4% de fallecimientos. Las tasas de supervivencia a los 5 y 10 años se calcularon en 93.1 y 91.1% respectivamente.

La India es otro país en donde es muy prevalente esta enfermedad y constituye la principal causa de hipertensión arterial de origen renovascular, el tipo de arteritis de Takayasu más común es el tipo III (30).

A diferencia de lo que ocurre en los dos países anteriores, en Israel no es tan frecuente la arteritis de Takayasu y ha sido detectada casi exclusivamente en grupos étnicos tales como las comunidades de orientales y de Sefarditas, (a diferencia de la enfermedad de Buerger que afecta a los judíos Ashkenazis fundamentalmente), las manifestaciones más comunes fueron secundarias a una amplia diseminación de estenosis vasculares, encontrándose hipertensión renovascular en el 60% (31).

En Japón la arteritis de Takayasu muestra algunas diferencias con respecto a otros países, por ejemplo, el radio de afección mujeres:hombres es de 8:1 y de 9.4:1 en las dos series más grandes realizadas (32), y es mucho mayor a los radios de países como China, India, Israel, etc. la incidencia también es alta ya que se estima que más de 100 pacientes contraen la enfermedad cada año. En este país se ha calculado que el 44.1% de los

pacientes presentan alteraciones electrocardiográficas, el 40.2 cardiomegalia y el 20.6% calcificación aórtica. La frecuencia con que se presenta hipertensión arterial sistémica varía de un 45.4% a un 55.7%; la insuficiencia aórtica constituyó una complicación frecuente y se apreció en el 24.8%

La afección a mujeres en comparación con los hombres es ligeramente menor en Corea, en donde se ha informado de un ratio de 6.6:1; el tipo III es la forma más frecuente de arteritis de Takayasu; el 23% de los pacientes tuvieron dolor o molestias precordiales y de ellos el 23% mostró afección coronaria (33).

Además de las diferencias que existen en la incidencia de acuerdo al sexo y la geografía, también se observan diferencias geográficas en la distribución anatómica y el tipo de lesión (34), además de esto se ha señalado que mientras que los aneurismas y las lesiones estenóticas tienen predilección por la aorta abdominal, en la aorta torácica ocurren con mayor frecuencia lesiones estenóticas que aneurismáticas, pero esto no ocurre en Tailandia, en donde los aneurismas de la aorta y troncos braquiocéfálicos se ven con mayor frecuencia (34). En este país también es muy diferente el ratio mujer:hombre, el cual ha sido estimado en 1.88:1, la mayor parte de los enfermos muestran una distribución difusa de las lesiones, sin embargo la aorta abdominal, particularmente sus segmentos proximal y medio son frecuentemente afectados a diferencia de la aorta torácica o del segmento distal. En ciertos países como la India, la aorta torácica descendente es la más comúnmente afectada, mientras que la aorta ascendente se encuentra libre de enfermedad, similarmente en China la aorta ascendente rara vez se ve comprometida. La variación geográfica también incluye al tipo de lesión. Las lesiones oclusivas son más frecuentemente descritas en Japón, Europa y los Estados Unidos, mientras que los aneurismas son comunes en India, Tailandia y África. Asimismo, aunque en la mayoría de las series el tipo de aneurismas descritos

es sacular, en Tailandia se observan con mayor frecuencia aneurismas de tipo fusiforme.

La distribución geográfica ha permitido diversas formas de expresión de la enfermedad, y además de las variaciones anteriormente descritas, esto se aprecia incluso en la edad de aparición de la enfermedad, (en Italia y Suecia la edad promedio es de 41 años), o bien en la afección a diversos órganos o a la asociación con otras patologías (11, 35). En México se realizó un análisis de las características poblacionales (16), encontrándose las siguientes características: Se examinaron 44 pacientes consecutivos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, los cuales reunieron todos los requisitos para establecer el diagnóstico de arteritis de Takayasu y tenían un panaortograma característico en ausencia de cualquier otra patología arterial o sistémica. Los resultados mostraron que de 43 mestizos y un caucásico, 38 fueron mujeres y el resto hombres, estimándose un ratio de 7.6:1; la edad de inicio en promedio se situó abajo de los 30 años. La mayor parte de los casos presentó arteritis difusa tipo III, en tanto que los tipos IV, I y II mostraron una frecuencia en orden decreciente aunque mucho inferior al tipo III.

Todos los pacientes mostraron alteraciones periféricas, (disminución de pulsos periféricos y diferencias en las lecturas de la tensión arterial); 35 pacientes tuvieron hipertensión arterial sistémica y 7 hipertensión arterial pulmonar. Durante la fase activa de la enfermedad se presentaron síntomas como fiebre, pérdida de peso y malestar general. Se documentó un caso con artritis, mientras que las artralgias y la presencia de nódulos en el mentón, el área perimaleolar y la superficie anteroexterna de las piernas fueron comunes. Se encontró frecuentemente hipergammaglobulinemia policlonal tanto en casos activos como sin actividad. En estos últimos se documentó leucocitosis con neutrofilia, elevación de la velocidad de sedimentación globular y del fibrinógeno. Algo interesante fue que el 81% de los casos tuvieron un PPD

positivo, aunque ninguno tuvo comprobación bacteriológica de Tuberculosis, por lo que se postula que puede existir una estrecha relación entre la arteritis de Takayasu y el contacto previo con *Mycobacterium tuberculosis*, sin bien más estudios se requieren para esclarecer la naturaleza de esta relación.

Aunque se reconoce que la morbi-mortalidad en la arteritis de Takayasu está determinada por las alteraciones cardiovasculares (18), la mayor parte de los estudios no evalúan de manera completa toda la gamma de alteraciones que se pueden presentar en el corazón de los pacientes de una población determinada, sin embargo sí existen múltiples informes de patologías específicas analizadas individualmente en una población seleccionada.

Justificando lo anteriormente dicho podemos ver como en la mayor parte de las publicaciones o de los libros de texto se hace una mención muy breve y superficial de las lesiones cardíacas existentes, las cuales ya en 1977, cuando no se disponía de medios de diagnóstico avanzados, se estimaban presentes en un 16% de las veces (28), sin embargo en estudios de autopsia recientes que analizan 58 casos en búsqueda de lesiones cardíacas y de los cuales 23 pacientes correspondían al grupo pediátrico y 35 al grupo de adultos, se encontró que el corazón era normal sólo en el 8.7% y el 20.5% respectivamente; el resto de los casos mostró hipertrofia ventricular izquierda con grados variables de dilatación (29). Otras lesiones asociadas incluyeron lesiones en las arterias coronarias tanto a nivel ostial como proximal, medio y distal, estenosis o insuficiencia aórtica, estenosis o insuficiencia aórtica, estenosis mitral y el dos casos infiltración linfocítica del miocardio, atribuida a miocarditis fímica.

Otras lesiones descritas en la literatura incluyen ectasia de las arterias coronarias, ectasia anulo-aórtica (40), formación de vasos colaterales de las arterias coronarias a las arterias pulmonares (41), cortocircuitos entre

ANTECEDENTES

coronarias y arteria pulmonar v/a la arteria bronquial (42), afección de la arteria pulmonar (43), con y sin hipertensión arterial pulmonar y/o insuficiencia cardíaca derecha o bien simulando tromboembolia pulmonar, alteraciones valvulares, (44-45) aneurismas anulares submitrales (46), vasculitis coronaria (50), arritmias ventriculares (48), pericarditis y taponamiento (49), alteraciones en la geometría ventricular (47), etc., alteraciones en su mayoría publicadas como informes de casos aislados o con una casuística pequeña, similares a piezas aisladas de un rompecabezas que impiden apreciar el todo en su dimensión real.

OBJETIVOS.

OBJETIVOS

A) OBJETIVOS GENERALES:

Investigar las alteraciones cardíacas eléctricas, estructurales y funcionales que se presentan en la arteritis de Takayasu en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

B) OBJETIVOS PARTICULARES

1. Determinar la prevalencia de las alteraciones cardíacas eléctricas, estructurales y funcionales en la arteritis de Takayasu en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".
2. Analizar las diversas formas de afección cardíaca que se presentan en la arteritis de Takayasu.
3. Investigar las diferencias existentes en los diversos tipos de arteritis de Takayasu.
4. Determinar las características epidemiológicas de la población.

MARCO TEORICO.

MARCO TEORICO

Desde la primera descripción de la arteritis de Takayasu realizada en 1905 por Mikito Takayasu (2), se han publicado una infinidad de casos, la mayoría provenientes del Oriente: Japón (32, 54); Corea (33); India (36), etc.

Otra característica encontrada en esta enfermedad, es que casi todos los pacientes son mujeres jóvenes. Estudios epidemiológicos realizados en Japón, revelan que el 96% de los pacientes que sufrían arteritis de Takayasu eran mujeres (36), (las diferencias de acuerdo a la raza se muestran en la Tabla 1).

La predilección que muestra la arteritis de Takayasu al afectar predominantemente individuos de países asiáticos, así como la existencia de un elevado radio de afección de acuerdo al sexo, el cual muestra su mayor valor en Japón y disminuye progresivamente, conforme la geografía del lugar se desplaza hacia el oeste o hacia el sur en los países asiáticos, ha generado la creación de una hipótesis genéticamente ligada a la etiología de la arteritis de Takayasu, despertándose la atención en el papel que podían desempeñar los antígenos leucocitarios humanos (HLA), también llamados antígenos de histocompatibilidad humana, como factores predisponentes de la enfermedad.

La mayor evidencia de esto se encuentra en Japón, en donde en comparación con los japoneses saludables que sirvieron como sujetos control, se encontró que el 50% de los pacientes japoneses con arteritis de Takayasu mostraron los antígenos HLA-Bw52 y HLA-Dw12 (51-53). Los antígenos HLA-DQw1 y el HLA-DR2, también son encontrados con mayor frecuencia en comparación con una población similar sana.

Algunos estudios han informado que la presencia de los antígenos Bw52, DR7 y DQw52, son antígenos HLA postulados como factores de riesgo en los pacientes coreanos. A diferencia de los antígenos HLA-Dw12 y HLA-DR7 y el HLA-DQw2 en los pacientes coreanos no están en desequilibrio de enlace con el Bw52 (51).

En base a lo ya descrito con anterioridad, diversos autores han postulado que el gen de susceptibilidad de la arteritis de Takayasu está localizado entre el locus HLA-B y el HLA-DR, DQ loci, en la región D, (11, 57).

Los estudios realizados en Japón estimularon la investigación de los tipos de HLA existentes en otros países. Volkman y colaboradores realizaron un estudio en USA en donde se apreció una elevada frecuencia de Cw3, sin embargo cuando se comparó la frecuencia en relación a la población de ese país, no resultó estadísticamente significativa. En cambio, se documentó un importante incremento en la frecuencia de MB3 y el antígeno DR4 entre la población de enfermos con arteritis de Takayasu; el antígeno MB3 se encontró en el 100% de los pacientes, por lo cual formularon la hipótesis que los genes estrechamente asociados con el aloantígeno MB3 eran factores etiológicos en esta condición mórbida (57).

Estudios realizados en México han señalado una alta frecuencia del antígeno B5 en 30 pacientes (58), si bien no se alcanzó significancia estadística. La evaluación de 80 pacientes japoneses con arteritis de Takayasu, mostraron con significancia estadística, altas frecuencias de los alotipos C4A2 y C4BQO, en comparación con los controles japoneses sanos (58). Ambos componentes del complemento estuvieron fuertemente asociados con el antígeno HLA-Bw52 en todos los pacientes, lo cual confirma el papel potencial que tienen los factores hereditarios en la arteritis de Takayasu.

La localización propuesta del gen de la arteritis de Takayasu en proximidad con el locus B, ha propiciado la evaluación de posibles asociaciones de esta enfermedad con componentes del complemento humano, (Figura 1).

En contraste a la presencia de un antígeno HLA particular que predisponga a la enfermedad de Takayasu, en un estudio realizado en Canadá se encontró la ausencia del antígeno DR1 en 21 pacientes con este tipo de arteritis, lo cual podría sugerir un papel protector del HLA en la patogénesis de la enfermedad (4). Un concepto similar se ha propuesto en Japón en relación al antígeno HLA-Bw54 (4), (Figura 2).

Se han informado algunos casos de afección familiar por arteritis de Takayasu, todos ellos en pacientes japoneses. De cerca de 20 casos, 4 fueron por consanguinidad y 3 por gemelos monocigóticos. La mayoría presentó el antígeno Bw52 y cada miembro de la familia mostró una evolución clínica sorprendentemente similar. En un caso, las hermanas crecieron siempre en puntos geográficos separados, con lo cual se enfatiza el impacto de los factores genéticos en la enfermedad.

La hipótesis genética ha generado un gran interés en la patogenia de la enfermedad, en sus manifestaciones clínicas y hasta en el pronóstico, ya que algunos estudios han informado que la presencia de antígenos tipo HLA-Bw52 en asociación con insuficiencia aórtica y alteraciones de la perfusión miocárdica en el ventrículo izquierdo deterioran el pronóstico (4), sin embargo, la diversidad geográfica en los tipos y la expresión del HLA en la arteritis de Takayasu y la patogenia de la enfermedad requieren evaluación continua.

La etiología de la arteritis de Takayasu continúa siendo desconocida en la actualidad. Los estudios iniciales que mostraron asociación con

Mycobacterium tuberculosis (1, 11), fueron realizados en las poblaciones donde este micro-organismo es altamente endémico y por otra parte no se pudo establecer una comprobación bacteriológica en la mayoría de los casos, así que, a pesar de tener similitud en la patología granulomatosa, no hay datos suficientes que permitan establecer como agente etiológico a *M. tuberculosis*; más aún cuando el tratamiento artificial se instituye no se observa mejoría en la arteritis de Takayasu.

Los datos más concluyentes favorecen una patogenia autoinmune, en donde intervienen mecanismos tanto de la inmunidad celular como de la humoral. La Asociación de la Arteritis de Takayasu con otras enfermedades autoinmunes, tales como, enfermedades del tejido conectivo, alteraciones endocrinológicas, enfermedades inflamatorias crónicas y glomerulonefritis membranoproliferativa, ofrecen evidencia clínica (1, 12-15). Resulta controversial, no obstante si estas asociaciones indican un mecanismo común o denotan aortitis inflamatoria dentro del espectro del "Síndrome de Takayasu".

La arteritis de Takayasu se ha informado en asociación con el síndrome de Wiskott-Aldrich y con inmunodeficiencia variable común, enfermedades que se caracterizan por inmunocompetencia deficiente, postulándose un papel patogénico a las poblaciones de linfocitos no-T, no-B (17-19).

La existencia de una regulación defectuosa de células T se sustenta en un informe que señala un incremento de células CD4 y un decremento de células CD8 en los pacientes con arteritis de Takayasu (20). Por añadidura, existen interacciones anormales de las células T con el endotelio y la matriz extracelular y sus proteínas (21).

Las proteínas "formadoras de poros", también llamadas "perforinas", son marcadores de la actividad celular "asesina", (destructiva), natural y su

existencia se ha demostrado en tejido aórtico proveniente de pacientes con arteritis de Takayasu y aporta una evidencia directa de citotoxicidad mediada por células. (71) El mismo estudio demostró la existencia de linfocitos T gamma-delta, los cuales son altamente inducibles por la proteína 65 del choque por insolación (HSP-65).

Dentro del tejido aórtico, en los sitios de inflamación, se ha demostrado una expresión aumentada de los antígenos HLA clase I y clase II y de la molécula 1 de adhesión intercelular, (ICAM-1). Siendo así, es posible que en respuesta a un fragmento de proteína procesado, todavía no identificado, es decir un superantígeno, los linfocitos T gamma-delta, facilitados por la proteína 65 del choque por insolación, los antígenos HLA, la molécula 1 de adhesión intercelular y otros factores no identificados, jueguen un papel crítico en el daño vascular en esta enfermedad.

La presencia de altos niveles de gamma globulinas, complejos inmunes circulantes y factor reumatoide, proporcionan la evidencia de que mecanismos mediados humoralmente, intervienen en la patogénesis de la enfermedad. Ensayos que emplean complemento y técnicas de hemaglutinación demuestran niveles elevados de anticuerpos anti-aórticos en los pacientes con arteritis de Takayasu (73-74). En experimentos en los cuales conejos fueron inyectados repetidamente con extractos de la pared aórtica obtenidos de pacientes con arteritis de Takayasu, se pudo inducir una aortitis inflamatoria (75); sin embargo, otros estudios fallaron para obtener resultados similares. Una evaluación reciente de 30 pacientes con arteritis de Takayasu por medio de un ensayo sensible con ELISA informó de un incremento en los valores medios de los anticuerpos anti-aórticos comparado con controles enfermos con artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico y con controles sanos (76). Dado que otros estudios no pudieron apoyar estos resultados se

considera actualmente que los anticuerpos anti-aórticos no son específicos de la arteritis de Takayasu.

Los anticuerpos anti-*endoteliales*, vistos como posibles marcadores de actividad en la enfermedad de Takayasu, se han propuesto como protagonistas en la patogenia de esta enfermedad. (17-73). Dieciocho casos confirmados con arteritis de Takayasu, fueron evaluados por ELISA y por citometría de flujo para anticuerpos anti-*endoteliales*. 94% de los pacientes mostraron títulos elevados, mientras que ninguno de los 40 controles sanos lo mostraron. Títulos bajos de anticuerpos-anti-*endoteliales* se han encontrado en otras enfermedades autoinmunes.

El papel exacto de los anticuerpos anti-cardiolipina en la arteritis de Takayasu es desconocido. (73).

Además de los factores genético-hereditarios e inmunológicos y considerando la proclividad que tiene la arteritis de Takayasu para afectar a mujeres jóvenes, se ha formulado la hipótesis de que determinados factores hormonales pudiesen desempeñar un papel en la etiopatogenia de la enfermedad, aunque a decir verdad, este papel no se ha aclarado satisfactoriamente. Estudios clínicos de 20 pacientes con arteritis de Takayasu, encontraron la presencia de elevación de estrógenos urinarios en 16 pacientes, mientras que los niveles fueron normales en las mujeres control. (73)

La concurrencia de la arteritis de Takayasu con el síndrome de Klinefelter, manifestado por Hipogonadismo masculino y aneuploidia de la cromatina sexual, ofrece una evidencia clínica adicional. (80)

El incremento de la adhesión leucocitaria a las células endoteliales que se observa con estradiol y progesterona en presencia del factor de necrosis tumoral, pero no con testosterona, apoya la existencia de una modulación hormonal en la respuesta inmune en la arteritis de Takayasu. (1)

En resumen, tomando en cuenta los datos clínicos y de investigación disponibles, se entiende que la patogénesis de la arteritis de Takayasu involucra mecanismos multifacéticos de inmunomodulación y que ninguna teoría por sí sola puede explicar satisfactoriamente todos los fenómenos observados.

La histopatología de la arteritis de Takayasu es de una panarteritis focal (2); además se produce un marcado engrosamiento de la íntima debido a acumulación de mucopolisacáridos, produciendo esto una corrugación lineal o longitudinal en la superficie luminal interna. Durante la fase activa de la enfermedad, se puede demostrar la presencia de un infiltrado celular mixto con formación de granulomas y células gigantes que envuelven a la media y la adventicia. Posteriormente, se hacen evidentes la degeneración de la lámina elástica interna de la media, fibrosis de la adventicia y neovascularización. La vasa vasorum puede ser afectada. Estos cambios son frecuentemente indistinguibles de los observados en la arteritis de células gigantes o las aortitis proximales asociadas con las espondiloartropatías seronegativas.

Las "lesiones en parche", focales y localizadas de la arteritis de Takayasu contrastan con la panarteritis difusa de la aortitis sífilítica la cual se confina a la porción torácica de la aorta y no se extiende por debajo del diafragma.

Aunque las lesiones típicamente descritas en la arteritis de Takayasu se encontraban principalmente en la aorta, sus ramas directas y al arteria pulmonar, con el advenimiento de nuevas técnicas diagnósticas y la

instalación de mejores estrategias terapéuticas, se ha observado un incremento en la sobrevida de estos enfermos, apareciendo recientemente una tendencia para que las lesiones se extiendan a una amplia porción de las arterias elásticas. Aún más, el compromiso de las arterias coronarias, renales e ilíacas es cada vez más frecuente conforme se prolonga el curso de la enfermedad.

En 1976, Nasu desarrolló una clasificación de la distribución de las lesiones vasculares, (Figura 3), en la cual en el tipo I las lesiones se situaban en las ramas craneales, el tipo II mostraba afección de la aorta ascendente y del arco aórtico, en tipo III mostraba lesiones localizadas en la aorta abdominal y sus ramas principales y el tipo IV se caracteriza por afección de una amplia porción de las arterias mencionadas (23). Hoy en día, la clasificación más frecuentemente aceptada es la propuesta por Ueno y modificada por Lupi (24) (Figura 4).

Las áreas afectadas de las arterias muestran una superficie accidentada correspondiente a las lesiones mediales, sin embargo áreas intactas se presentan en medio de las afectadas lo cual se denomina "lesiones en parche". Recientemente se ha notado un gradual decremento en las áreas intactas, complicándose frecuentemente con aterosclerosis en los pacientes de edad avanzada. El estrechamiento luminal por engrosamiento fibroso de la íntima ya se ha mencionado antes, sin embargo se ha incrementado la frecuencia de lesiones dilatadas en casos de larga evolución. La fibrosis perivascular es frecuente y prominente como resultado de una reacción inflamatoria a partir de la parte externa de la media hasta la adventicia.

Histológicamente, Nasu clasificó la arteritis de Takayasu en los siguientes tipos:

1. Inflamación granulomatosa.
2. Inflamación productiva difusa y
3. Tipo fibrótico.

Estas lesiones son las que más frecuentemente se han encontrado en los estudios de autopsia, siendo el tipo fibrótico el principal y el que muestra una mayor tendencia a aumentar, sin embargo lesiones activas son frecuentemente observadas cerca de las lesiones cicatriciales viejas, aún en los casos de tipo fibrótico.

Si bien es extremadamente difícil determinar los cambios iniciales de las lesiones arteriales en los casos de autopsia, nosotros investigamos las que se han documentado en los tres siguientes tipos de lesiones inflamatorias:

1. Exudativa aguda (incluyendo la supurativa).
2. Crónica productiva inespecífica y
3. Granulomas.

Esto sugiere que muchos mecanismos desencadenantes pueden afectar la pared vascular en la arteritis de Takayasu. (2)

La inflamación granulomatosa también varía desde el tipo de células epitelioides al tipo de cuerpo extraño. Elasticofagia es una característica importante que puede presentarse en varias lesiones activas. Estas lesiones inflamatorias se originan en la porción externa de la media y parte de la adventicia a través de la vasa vasorum, sin embargo estas lesiones no se limitan sólo a la media, ya que un engrosamiento fibrocelular de la íntima puede ocurrir en correspondencia a la destrucción continua de la media y la adventicia. Por otra parte las lesiones inflamatorias progresan gradualmente a la fase cicatricial y generan fibrosis, y en consecuencia se presenta un

estrechamiento gradual de las arterias afectadas en su lumen. Si por el contrario la fibrosis se retrasa y es insuficiente debido a la rápida progresión de la lesión, la pared vascular se adelgaza y se produce un aneurisma. Adicionalmente la pared intacta se encuentra frecuentemente dilatada en la porción proximal a la área fibrótica estenosada. Las lesiones activas nuevas que se presentan adyacentes a las lesiones fibróticas viejas producen un alargamiento gradual del área afectada, produciéndose una amplia área de distorsión y fibrosis mural. Las lesiones encontradas en la arteria pulmonar son idénticas a las descritas en la aorta.

Además de las lesiones ya descritas, la arteritis de Takayasu se ha descrito como una arteritis linfoplasmocítica. (11) A nivel cardíaco se ha documentado la presencia de miocarditis con afección vascular difusa del miocardio sin estenosis arterial coronaria o inflamación aórtica, la cual puede llevar a desarrollar cardiomiopatía dilatada. (14, 15)

HIPOTESIS.

HIPOTESIS

A) H1 - HIPOTESIS ALTERNA:

Existe una alta prevalencia de alteraciones cardiacas en los pacientes con arteritis de Takayasu y un amplio espectro de formas de afección.

B) H0 - HIPOTESIS NULA:

Ausencia de una alta prevalencia de alteraciones cardiacas y de un amplio espectro de formas de afección en los pacientes con arteritis de Takayasu.

MATERIAL Y METODOS

MATERIAL Y METODOS**Tipo de Estudio:**

El presente es un estudio descriptivo, realizado de manera retrospectiva, en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", el cual es un centro nacional de referencia para la prevención, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades cardiovasculares, situado en el tercer nivel de atención médica que analiza un período de 15 años, comprendido desde 1981 hasta 1995 inclusive.

Muestra y Criterios de Selección:

La población de pacientes se conformó con todos aquellos enfermos, de cualquier edad y ambos sexos, con arteritis de Takayasu, (cuyo diagnóstico fue confirmado de acuerdo a los criterios propuestos por Ishikawa en 1988 ~~ee~~, ya descritos previamente en el apartado de "justificación") que ingresaron a nuestra institución en el período ya señalado y que no sufrían de ninguna otra patología arterial o sistémica, excluyéndose a aquellos pacientes que no cumplieran con los requisitos anteriores.

Procedimiento:

El protocolo de estudio consistió en la identificación de todos los pacientes que cumplieran con los criterios de selección y posteriormente, en la revisión de los expedientes clínicos de todos y cada uno de los pacientes seleccionados, analizando las alteraciones eléctricas, estructurales y funcionales detectadas mediante los siguientes parámetros y estudios realizados:

- 1) Las características clínicas.**
- 2) Electrocardiogramas de superficie de 12 derivaciones, (I, II, III, aVR, aVL, aVF, y VI a V6), en búsqueda de cualquier tipo de anomalía de la actividad eléctrica del corazón.**
- 3) Los estudios de ecocardiografía-Doppler, (incluyendo ecocardiograma modo M, bidimensional, Doppler continuo/pulsado y codificado a color) realizados en cada paciente, analizando los siguientes parámetros, con el fin de identificar alteraciones cardíacas funcionales y estructurales:**
 - a) Diámetro telesistólico de la aurícula izquierda y de la aurícula derecha.**
 - b) Diámetro telediastólico de la raíz aórtica.**
 - c) Diámetros telediastólico y telesistólico del ventrículo izquierdo.**
 - d) Grosor del tabique interventricular y de la pared posterior del ventrículo izquierdo (VI).**
 - e) Velocidades máximas de flujo en el tracto de salida del ventrículo derecho, tronco de la arteria pulmonar, tracto de salida del VI y Aorta.**
 - f) Alteraciones de la función ventricular sistólica y diastólica.**
 - g) Alteraciones de la movilidad global o segmentaria.**
 - h) Alteraciones estructurales o funcionales de las válvulas sigmoideas y auriculoventriculares.**
 - i) Alteraciones del pericardio.**
 - j) Alteraciones vasculares y**
 - k) Otros tipos de alteraciones no incluidas en los apartados anteriores**

Los valores de referencia, (normales), de los parámetros anteriores, fueron tomados del Departamento de Ecocardiografía y Fonomecanocardiografía del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (7)

- 4) Panaortografía y estudios angiográficos relacionados, dirigidos a establecer la clasificación de la arteritis de Takayasu, de acuerdo a los tipos de**

afección vascular propuestos por Ueno y colaboradores (26) y modificados por Luip Herrera (8), (ver el apartado de "Justificación" y la figura 4.

Se investigó la existencia de cualquier tipo de anomalía vascular incluyendo zonas de obstrucción o estenosis, dilataciones vasculares, aneurismas, circulación colateral, etc., determinando la extensión de la lesión, y la localización, tamaño y tipo de vaso afectado. En aquellos casos que las manifestaciones clínicas, electrocardiográficas o ecocardiográficas justificaron la realización de cateterismo cardiaco, coronariografía selectiva y ventriculografía, también se analizaron sus hallazgos, tipificando las lesiones coronarias de acuerdo a la clasificación propuesta por Matsubara y colaboradores (26), y mostrada en la Figura 5.

Asimismo, en cada paciente se revisó el resultado de la panangiografía pulmonar efectuada.

Análisis:

Debido al tipo de estudio y a las variables analizadas, la mayoría de los resultados se expresan en términos de porcentajes, media, mediana y rango intercuantil.

RESULTADOS

RESULTADOS

Durante el lapso de 15 años analizado en el presente estudio, un total de 75 pacientes cumplieron con los criterios de selección, lo cual corresponde a un promedio de 5 nuevos casos por año que ingresaron a nuestra Institución, con el diagnóstico de arteritis de Takayasu; de ellos, 64 fueron mujeres, (85.33%) y 11 hombres, 14.67%, con lo cual se calculó un ratio entre el sexo masculino y el femenino de 1:5.8

De este universo de pacientes con arteritis de Takayasu, se establecieron 2 conjuntos: (Ver Gráfica 1)

El primero engloba a 27 enfermos que no tenían afección cardíaca, de los cuales 23 eran mujeres, (85.19%) y 4 hombres, (14.81%) con un ratio de 1:5.75

El segundo grupo, el cual será motivo del presente estudio, estuvo compuesto por 48 individuos que mostraban alteraciones cardíacas de tipo eléctrico y/o estructural y/o funcional, confirmado mediante electrocardiografía, ecocardiografía-Doppler y/o los estudios hemodinámicos y angiográficos realizados, lo cual se traduce como una prevalencia de afecciones cardiovasculares en la población analizada de enfermos con arteritis de Takayasu igual a 64%. El sexo femenino constituyó el 85.42% (41 casos), mientras que el masculino comprendió el 14.58%, (7 casos), ratio de 1:5.86. Su edad fluctuó de un mínimo de 12 años, hasta un máximo de 70 años, con un rango de 58 años, una media de 34.5 años y una mediana de 34 años y una desviación estándar (SD) de 10.77, (Ver Tabla 2 y Gráficas 2 y 3).

En 28 pacientes se encontraron una o más alteraciones electrocardiográficas, calculándose una prevalencia de 37.33% (Ver Gráficas 4 y 5).

La alteración eléctrica con mayor prevalencia fue el crecimiento ventricular izquierdo, (hipertrofia y/o dilatación), encontrada en el 16% de la población con arteritis de Takayasu analizada en este estudio.

En 2 mujeres jóvenes de 30 y 33 años de edad, se documentó la existencia de infarto del miocardio antiguo, ambos en la región anterolateral, observándose en el primer caso una elevación persistente del segmento S-T, lo cual se interpretó como secundario a un aneurisma ventricular izquierdo, confirmando esto mediante ecocardiografía y ventriculografía.

Se documentaron diversas alteraciones del ritmo y de la conducción incluyendo la presentación de flutter auricular tanto del tipo I como del tipo II, así como ritmo auricular izquierdo bajo, en ningún caso se documentó crecimiento auricular, ni ningún otro tipo de alteración estructural mediante ecocardiografía, con excepción de prolapso de la valva anterior de la mitral que producía insuficiencia mitral mínima en el primer caso. Los estudios angiográficos tampoco demostraron ninguna alteración diferente a la afección aórtica por la arteritis de Takayasu, en estos 3 casos señalados. En 2 pacientes se encontró bloqueo atrioventricular, en el bloqueo de primer grado se documentó mediante ecocardiografía la existencia de estenosis mitral ligera con un área valvular de 2.2 cm², sin embargo en el bloqueo de segundo grado, Mobitz I, no se encontraron alteraciones. En lo tocante a los bloqueos de rama del haz de His, no se encontró evidencia de cardiopatía isquémica; en un paciente con BRDHH (bloqueo de rama derecha), se encontraron alteraciones sugestivas de miocardiopatía dilatada. En la Tabla 3 se muestran

los diferentes tipos de alteraciones electrocardiográficas y su distribución de acuerdo al sexo, así como su frecuencia relativa y la prevalencia individual.

Los estudios de ecocardiografía-Doppler realizados fueron anormales en 41 casos, calculándose una prevalencia de alteraciones estructurales y/o funcionales, detectadas por este método, en la población de enfermos con arteritis de Takayasu, de 54.67%

La hipertrofia ventricular izquierda de tipo concéntrico, fue la alteración más frecuente observada, (26 pacientes), y fue seguida por insuficiencia aórtica, dilatación del ventrículo izquierdo y por insuficiencia mitral en orden decreciente, (20, 19 y 16 casos respectivamente).

Se encontró crecimiento auricular izquierdo en el 11% de los casos de arteritis de Takayasu, (8 casos), tres de los cuales se asociaban a insuficiencia mitral, dos a estenosis mitral y 3 a insuficiencia mitral con miocardiopatía dilatada. El único caso que mostró crecimiento auricular derecho, también se encontró en el grupo de enfermos con miocardiopatía dilatada.

En 6 pacientes se encontraron alteraciones de la movilidad segmentaria del ventrículo izquierdo, (prevalencia del 9%) sugestivas de cardiopatía isquémica, las anomalías observadas consistieron en acinesia septal en su tercio medio y apical (1); hipocinesia (1) y acinesia (1) anteroapical; hipocinesia y acinesia de la pared posterior (1 caso en cada alteración), y un caso con discinesia apical con zona aneurismática y trombo apical calcificado. Un paciente exhibió movimiento septal paradójico.

En 7 casos se apreció hipocinesia generalizada con depresión de la función sistólica del ventrículo izquierdo y en algunos casos con alteraciones de la relajación; 3 pacientes mostraron alteraciones compatibles con

miocardiopatía dilatada. Se encontró hipertensión arterial pulmonar en 3 enfermos, con presiones sistólicas que fluctuaron entre 40 y 70 mm. Hg. En otros 3 enfermos se apreció la existencia de derrame pericárdico sin ninguna patología asociada a la arteritis de Takayasu, en dos casos se apreció un gran derrame pericárdico el cual producía signos ecocardiográficos sugestivos de taponamiento cardiaco.

La Tabla 4 muestra los tipos de alteraciones ecocardiográficas encontradas y el número de enfermos que presentó cada alteración, (debiéndose considerar que la mayoría tenía más de una anomalía), así como la prevalencia relativa de cada patología y la prevalencia global de acuerdo a la clase de afección.

Las alteraciones angiográficas encontradas en la pnaortografía y la angiografía pulmonar realizadas en los 48 pacientes con arteritis de Takayasu y afección cardiaca, permitió clasificar a los pacientes de acuerdo al tipo de afección vascular, además de confirmar el diagnóstico de arteritis de Takayasu y de investigar la presencia de alteraciones estructurales o funcionales. De esta forma, 26 pacientes se clasificaron en el Tipo III de la arteritis de Takayasu, 14 en el tipo IV, 6 en el tipo I y 2 en el tipo II (Gráfica 6).

En 17 pacientes se encontraron alteraciones clínicas, electrocardiográficas o ecocardiográficas sugestivas de cardiopatía isquémica, por lo cual se sometieron a cateterismo cardiaco izquierdo y coronariografía selectiva, encontrando los siguientes hallazgos:

En 8 pacientes no se encontraron alteraciones o lesiones coronarias demostrables por angiografía. En los 9 pacientes restantes, en los cuales sí se demostraron lesiones coronarias, se demostraron lesiones en 14 vasos, 5

pacientes (56%) tuvieron afección de un solo vaso; 3 pacientes, (33%) tuvieron lesiones bivasculares y en un paciente (11%) se encontraron lesiones trivasculares.

La edad de los pacientes fluctuó de los 17 a los 37 años, media de 31 años y mediana de 33 años. El perfil de lípidos fue normal en todos los casos.

La arteritis coronaria descendente anterior, (DA), se vio afectada en el 43% de las veces, la CD en el 36% y la Cx en el 21%. (Ver Gráfica 7)

De acuerdo a la clasificación del tipo de lesiones coronarias propuesto en la sección de material y métodos, se encontró que el 50% de las lesiones fueron del tipo 1, 43% del tipo 2 y 7% del tipo 3. (Gráfica 7).

La prevalencia de las lesiones coronarias en la población estudiada fue de 12% y se encontró en el 19% de los enfermos que tenían arteritis de Takayasu y afección cardiovascular.

DISCUSSION

DISCUSION

La arteritis de Takayasu, fue concebida inicialmente como una patología que sólo producía manifestaciones vasculares (2), con el paso del tiempo, se demostró que además de este tipo de lesiones, era capaz de producir un patrón trifásico de progresión de la enfermedad (11), caracterizado en la fase I, por una reacción inflamatoria sistémica, en la fase II por una reacción inflamatoria local que afecta segmentos de algunos vasos, (clásicamente carotodinia), y en la fase III, (llamado también estado fibrótico), por la presencia de soplos y de isquemia la cual era responsable de la afección orgánica.

A pesar de las publicaciones que señalan otras formas de afección cardiaca diferentes a las producidas clásicamente por obstrucción de las arterias coronarias y dilatación anulo-aórtica (11-50), y a la aceptación generalizada de que las lesiones cardiacas son las causas principales de muerte en los casos de arteritis de Takayasu (50), en nuestro medio no se había realizado un estudio que analizara detalladamente todas las alteraciones que se producen en el corazón de estos enfermos, ni tampoco se había determinado la prevalencia de dichas alteraciones.

Si bien existe una amplia variabilidad en las formas de expresión de la enfermedad, una alteración frecuentemente descrita es la hipertrofia del ventrículo izquierdo, la cual alcanzó la mayor prevalencia individual en nuestro estudio, lo que puede explicarse por la alta frecuencia de hipertensión arterial sistémica y de insuficiencia aórtica que se observa en estos enfermos. La insuficiencia aórtica rara vez se diagnostica antes que la enfermedad de Takayasu y la frecuencia de esta asociación varía desde el 6 al 52% según diversos autores (13, 30, 51). En el presente estudio se encontró en el 27%. Dado que el número de casos en los que se encontró dilatación de la raíz

aórtica o ectasia del anillo valvular, o dilatación de cavidades, fue significativamente menor que el número de casos con insuficiencia aórtica, (4 VS 20), es posible considerar que el mecanismo responsable de la afección valvular en la mayor parte de los casos, haya sido una aortitis inflamatoria que afecta las valvas (valvulitis), produciendo separación o enrollamiento y engrosamiento del borde de las valvas, (lo cual fue documentado en algunos casos), llegándose incluso a producir lesiones como el prolapso y la estenosis valvular, (alteraciones observadas también en la válvula mitral). El mismo mecanismo patogénico debe postularse si se quiere dar explicación a las lesiones valvulares encontradas a nivel de la mitral, la tricúspide y la válvula pulmonar.

Aunque individualmente la prevalencia de las alteraciones del ritmo y de la conducción son bajas en este estudio, en su conjunto tienen una prevalencia superior al 25%. Por otra parte no se conoce ningún otro estudio publicado con anterioridad, que muestre la diversidad de alteraciones aquí descritas, ni los tipos de alteraciones del ritmo aquí encontrados, con excepción de las extrasístoles ventriculares. (49)

Este estudio abre la posibilidad de que la arteritis de Takayasu pueda afectar el tejido del corazón, incluyendo las células automáticas del nodo A-V y el tejido de conducción, (bloqueos atrioventriculares e intraventriculares), así como el tejido no especializado, (ritmo auricular bajo, Flutter auricular y extrasístoles ventriculares, en forma secundaria a miocarditis). La afección en estos tejidos, podría ocurrir en la fase inicial inflamatoria y la miocarditis ser la responsable del incremento del automatismo auricular tanto como del ventricular, o en la fase tardía, produciendo fibrosis o degeneración del tejido de conducción; apoyando la hipótesis del desarrollo de miocarditis se encuentra el hecho de que algunos pacientes con arteritis de Takayasu han

desarrollado miocardiopatía dilatada, tanto en nuestro estudio como en algunos informes de la literatura. (11, 48)

La afección de las arterias coronarias se observa entre el 9 y el 44% de los enfermos con arteritis de Takayasu, de acuerdo a la serie revisada, (6, 44, 49, 51, 52). En la población del presente estudio se encontró en el 12%, sin embargo, sólo se realizó coronariografía en aquellos pacientes con manifestaciones de cardiopatía isquémica de tipo clínico o electroecardiográfico, lo cual pudo haber excluido a un número importante de enfermos con lesiones coronarias. Considerando la baja tasa de complicaciones que en la actualidad tiene la realización de una coronariografía selectiva con el personal especializado, y la alta prevalencia que pueden llegar a tener las lesiones coronarias, las cuales son un factor importante de la morbimortalidad de estos enfermos, se comprende que resulta necesario que a todos los pacientes se les realice coronariografía selectiva en el momento que son sometidos a aortografía.

Se cree que la mayor parte de las lesiones coronarias están limitadas a los ostias y porciones proximales, pues son debidas a la extensión de los procesos inflamatorios y cicatrizal, que ocasionan proliferación intimal y contracción fibrosa a partir de la raíz aórtica, ya que las lesiones inflamatorias características de esta enfermedad ocurren en las arterias elásticas y se extienden al origen de las arterias musculares que se ramifican directamente de la aorta. En nuestra población, sin embargo, sólo el 50% de la población presentó obstrucción ostial o proximal, mientras que un 43% tuvo afección focal o difusa no proximal y un 7% mostró dilatación aneurismática con una formación angiomatosa, lo cual trae por consecuencia que otros mecanismos patofisiológicos, (49, 51, 52), también sean responsables de estas lesiones, incluyéndose entre ellos la arteritis coronaria focal o difusa con fibrosis secundaria, o con disrupción de la media y la consecuente formación de

aneurismas. La clasificación del tipo de lesiones coronarias es trascendente, pues además de diferencias epidemiológicas, tiene implicaciones terapéuticas (28, 29). Considerando que en un amplio número de pacientes con arteritis de Takayasu sus principales manifestaciones son cardiacas, con mínima afección vascular aórtica o pulmonar, (21-25), resulta necesario modificar la clasificación tradicional (3), y establecer un nuevo grupo, el tipo V, para designar de manera precisa a este grupo de enfermos.

CONCLUSIONES

CONCLUSION

La arteritis de Takayasu es una enfermedad que se caracteriza por una alta prevalencia e importante variabilidad en el espectro de manifestaciones cardiovasculares y exhibe un abundante número de alteraciones cardíacas eléctricas, estructurales y funcionales, en cuya génesis intervienen múltiples mecanismos fisiopatogénicos, algunas veces de índole primaria y otras secundaria, lo cual hace imprescindible considerar en su estudio, tanto como en su clasificación, tan amplia diversidad.

BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

- 1) Lie JT.: Histopathologic specificity of systemic vasculitis. Rheum Dis Clin North Am. 21:883; 1995.
- 2) Takayasu, M.: A case of peculiar changes in the central retinal vessels. Acta Sc. Opht Jpn. 12:554; 1908.
- 3) Onishi K.: Discussion on Takayasu's presentation. Acta Soc. Opht Jpn. 12:555; 1908.
- 4) Kagoshima S.: Discussion on Takayasu's presentation. Acta Soc. Opht Jpn. 12:553, 1908.
- 5) Lupi HE., et. al: Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am. Heart J. 93:94; 1977.
- 6) Numano F.: Introductory remarks for this special issue on Takayasu's arteritis. Heart Vessels 7:3; 1992.
- 7) Sekiguchi M., Suzuki J: An overview on Takayasu arteritis. Heart Vessels 7:6; 1992.
- 8) Hoffman GS., et. al: Treatment of glucocorticoid-resistant or relapsing Takayasu arteritis with methotrexate. Arth Rheum 37:578; 1994.
- 9) Caverio HA., et. al: Takayasu's disease causing pulmonary hypertension and right heart failure. Am. Heart J. 127:450; 1994.

- 10) Trazzera S., et. al: Takayasu's arteritis with unstable angina and aortic insufficiency. Am. Heart J. 130:1122; 1995.
- 11) Kerr GS.: Takayasu's arteritis. Rheum. Dis. Clin. North Am. 21:1041; 1995.
- 12) Kerr GS., et. al: Takayasu arteritis. Ann Intern Med. 120:919; 1994
- 13) Rangel A., et. al: Arteritis de Takayasu asociada a valvulopatía pulmonar y aórtica y arteritis renal coronaria. Arch. Inst. Nal. Card. 62:33; 1992.
- 14) Braunwald E.: Heart Disease. A textbook of Cardiovascular Medicine, WB Saunders Co; 1992.
- 15) Lupi HE., et. al: Pulmonary artery involvement in Takayasu arteritis. Chest 67:69; 1975.
- 16) Kinare SG.: Cardiac lesions in non-specific aorto-arteritis. Indian Heart J. 46:65; 1994.
- 17) Hoshio A., et. al: Coronary artery ectasia with aortic ectasia. Jpn. Heart J. 35:389; 1994.
- 18) Robles M., Reyes PA: Takayasu arteritis en México. Clin Exp. Rheum. 12:381; 1994.
- 19) Pagni S., et. al: Takayasu's arteritis: the middle aortic syndrome Am. Surg. 62:409; 1996.
- 20) Shimi Y., A case of Takayasu disease. Sago Ganka 36:404; 1942.

- 21) Savory W., On a case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. Med. Chir. Trans London. 39:205; 1856.
- 22) Savory W.: Takayasu arteritis. Lancet 5:373; 1856.
- 23) Ota K.: Ein Seltener Fall von beiderseitigem carotis. Soc. Path Jap. 30:680, 1940.
- 24) Shimizu K., Sano K.: Pulseless disease. J. Neuropath Clin. 1:37; 1951.
- 25) Caccamize NC., Whithman JF.: Pulseless disease. Am Heart J. 44:629; 1952.
- 26) Ross RS., Mc Kusick JA.: Aortic Arch Syndromes. AMA Int. Med. 92:701; 1953.
- 27) Frovig AG.: Bilateral obliteration of the common carotid artery. Acta Psychiat et neurol: supply 39; 1946.
- 28) Ueda H.: Aortic arch syndrome. Jpn. Heart J. 4: 224, 1963.
- 29) Dezu Z., et. al: Takayasu arteritis in China. Heart Vessels. 7:32, 1992.
- 30) Sharma BK., et. al: Takayasu arteritis in India. Heart Vessels. 7:37; 1992.
- 31) Rosenthal T., et. al: Takayasu arteritis in Israel. Heart Vessels. 7:60; 1992.

- 32) Koide K.: Takayasu arteritis in Japan. Heart Vessels 7:48; 1992.
- 33) Park, YB.: Takayasu arteritis in Korea. Heart Vessels. 7:55; 1992.
- 34) Piyachon Ch.: Takayasu arteritis in Thailand. Heart Vessels. 7:60; 1992.
- 35) Chung KS., et. al: Takayasu arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. Am. J. Nephrol. 12:1, 1992.
- 36) Ueno A., et. al: Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis. Jpn. Heart. J. 8:538, 1967.
- 37) Nasu T.: Aortitis syndrome. Gendai-Iro. 8:1143; 1976.
- 38) Cipriano PR., et. al: Coronary arterial narrowing in Takayasu's aortitis. Am J. Cardiol. 39:744; 1977.
- 39) Weyand CM., Goronzy JJ: Molecular approaches toward pathologic mechanism in giant cell arteritis and Takayasu arteritis. Curr Opin Rheum 7:30; 1995.
- 40) Koshio A., et. al: Coronary artery ectasia with annuloaortic ectasia. Jpn. Heart J. 35:389; 1994.
- 41) Sharma S., et. al: Coronary to pulmonary artery collaterals. Cardiovascular Intervent Radiol. 16:111-13; 1993.
- 42) Matsunaga N., et al: Coronary to pulmonary artery shunts via the bronchial artery. Radiology. 186:877; 1993.

- 43) Nuñez H., et. al: Pulmonary artery involvement in Takayasu arteritis. Rev Port Cardiol. 11:775; 1992.
- 44) Rangel A., et. al: Takayasu arteritis associated with heart valve disease. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 62:33; 1992.
- 45) Favre JP., et. al: Heart valvular and coronary manifestations of Takayasu disease. Arch. Med. Coeur Vaiss. 85:1865; 1992.
- 46) Rose AG., et. al: Idiopathic annular submitral aneurysm associated with Takayasu's arteritis. Arch. Pathol. Lab. Med. 119:831; 1995.
- 47) Hashimoto Y., et. al: Left ventricular geometry in Takayasu arteritis complicated by severe aortic regurgitation. Cardiology 80: 180; 1992.
- 48) Duclos F., et. al: Cardiac lesions in Takayasu disease. Press Med. 20:847; 1991.
- 49) Sibirian G., et. al: Ventricular arrhythmias in Takayasu arteritis. Int. J. Cardiol. 40:243; 1993.
- 50) Kreidstein SH., et. al: Takayasu arteritis with acute interstitial pneumonitis and coronary vasculitis. Arthr Reum. 36:1175; 1993.
- 51) Park MH: HLA Typing in Takayasu arteritis. Heart Vessels. 7:81; 1992.
- 52) Moriuchi J., et. al: HLA-linked susceptibility gene of Takayasu disease. Hum. Immunol. 4:87; 1992.

- 53) Numano F.: HLA and clinical manifestations in Takayasu arteritis. Jpn. Cir. J. 46:1843; 1982.
- 54) Kasuya K., et. al: Left ventricular dysfunction and HLA Vw52 antigen in Takayasu arteritis. Heart Vessels 7:116; 1992.
- 55) Ishikawa K.: Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu arteriopathy. J. Am. Coll. Cardiol. 12:964; 1988.
- 56) Committee Report. Clinical and pathological studies of Takayasu disease. A report by the ministry of Health and Welfare, Tokyo; 1975.
- 57) Numano F.: Hereditary factors of Takayasu arteritis. Heart Vessels 7:68; 1992.
- 58) Castro G., et. al: HLA A and B antigens in Takayasu arteritis. Rev. Inv. Clin. 34:15; 1982.
- 59) Kraishi MM., et. al: HLA antigens in North American patients with Takayasu arteritis. Arth Rheums. 35:573; 1992.
- 60) Dong R., et. al: HLA linked susceptibility and resistance to Takayasu arteritis. Heart Vessels. 7:73; 1992.
- 61) Hernández PR., et. al: Arteritis de Takayasu: prueba seroinmunoológica de su relación con infección por micobacterias. Arch. Inst. Nal. Cardiol. Méx. 64:331; 1994.
- 62) Achar KN., et. al. Tak Art. and ulcerative colitis. Am. J. Gastroent. 81:12; 1986.

- 63) Greene N., et. al: Takayasu arteritis associated with interstitial lung disease and glomerulonephritis. Chest. 89:605; 1986.
- 64) Rose CD., et. al: Early onset sarcoidosis with aortitis. J. Rheum 17:102; 1990.
- 65) Saxe PA., et. al: Takayasu arteritis syndrome associated with SLE. Sem Arth Rheum. 21:295; 1992.
- 66) Wilson WA., et. al: Takayasu arteritis: association with Still's disease. Arth Rheum. 22:684; 1979.
- 67) Lau YL., et. al: Takayasu arteritis associated with Wiakott-Aldrich syndrome. J. Paediatr Child Health. 28:407; 1992.
- 68) Tudela P., et. al: Common variable immunodeficiency and Takayasu arteritis. Nephron 55:351; 1990.
- 69) Sagar S., et. al: Immunopathogenesis of Takayasu arteritis. Heart Vessels 7:85; 1992.
- 70) Imiela J., et. al: Disturbances of T cell interactions with endothelium and extracellular matrix. J. Intern Med. 235:609; 1994.
- 71) Seko Y.: Perforin secreting killer cell infiltration an expression of 65 Kd Heart Shock protein. J. Clin Invest. 93:750; 1994.
- 72) Ueda H., et. al: Clinical observations of 52 cases of aortitis syndrome. Jpn. Heart J. 10:277, 1969.

BIBLIOGRAFIA

- 73) Ito I.: Medical treatment of Takayasu arteritis. Heart Vessels 7:133; 1992.
- 74) Nakao K., et. al: Takayasu arteritis. Circulation 35:1141; 1967.
- 75) Dhingra R., et. al: ELISA for detection of anti-aorta antibodies in Takayasu arteritis. Int. J. Cardiol. 40:237, 1993.
- 76) Misra R., et. al: Raised anti-cardiolipin antibodies in Takayasu arteritis. Lancet 343:1644; 1994.
- 77) D'Cruz D., et. al: Antibodies to endothelial cells in SLE. Clin. Exp. Immunol. 85:254; 1991.
- 78) Sima D., et. al: Anti-endothelial antibodies in Takayasu arteritis Arth Rheum. 37:441; 1994.
- 79) Numano F., et. al: Hypersecretion of estrogen and Takayasu disease. Am. Heart. J. 81:591; 1971.
- 80) Berginer VW., et. al: Klinefelter's and Takayasu's syndromes in one patient. Angiology. 34:170; 1983.
- 81) Cid M., et. al: Estradiol enhances leucocyte binding to TNF-stimulated endothelial cells. J. Clin. Invest. 93:17; 1994.
- 82) Hotchi M.: Pathological studies in Takayasu arteritis. Heart Vessels. 7:11; 1992.
- 83) Nasu T.: Aortitis syndrome: pathologic aspect. Gendai-Iryo. 8:1143; 1976.

BIBLIOGRAFIA

- 84) Jalal S.: Non-Specific aortoarteritis with cardiac involvement. Indian Heart J. 34:281; 1982.
- 85) Jung M., et. al: Unusual presentation of Takayasu arteritis with cardiac involvement. Angiology. 47:399; 1996.
- 86) Ishikawa K.: Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu arteriopathy. J. Am. Coll. Cardiol. 12:964; 1988.
- 87) Vargas BJ.: Ecocardiografía modo M., bidimensional y Doppler. De. Salvat; 1985.
- 88) Matsubara O., et. al: Coronary artery lesions in Takayasu arteritis Heart Vessels. 7:26; 1992.
- 89) Schamroth W., et. al: Takayasu's arteritis and myocardial dysfunction. Am. Heart J: 113:1248; 1987.
- 90) Robert WC.: Idiopathic aortoarteritis. Am. J. Med. 41:453; 1966.
- 91) Amano J.: Surgical treatment of cardiac involvement in Takayasu arteritis. Heart Vessels 7:168; 1992.
- 92) Lie Jt.: Histopathologic specificity of systemic vasculitis. Rheum Dis. Clin. North Am. 21:883; 1995.
- 93) Akikusa B., et. al: Aortic insufficiency caused by Takayasu's arteritis without usual clinical features. Arch. Pathol. Lab. Med. 105:650; 1981.

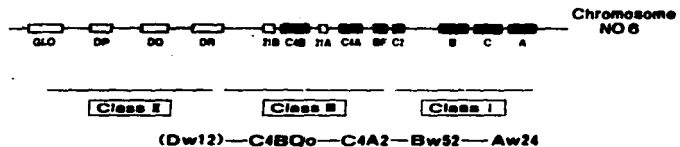
BIBLIOGRAFIA

- 94) Emi Y., et. al: Isolated bilateral coronary ostial stenosis in Takayasu arteritis. Am. Heart J. 119:962; 1990.
- 95) Seguchi M., et. al: Ostial stenosis of the left coronary artery as a sole clinical manifestation of Takayasu arteritis. Heart Vessels. 5:188; 1990.

APENDICE

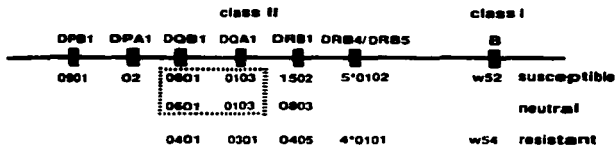
APENDICE 1

FIGURA 1



La localización propuesta del gen de la arteritis de Takayasu en proximidad con el locus B, ha propiciado la evaluación de posibles asociaciones de esta enfermedad con componentes del complemento humano,

FIGURA 2



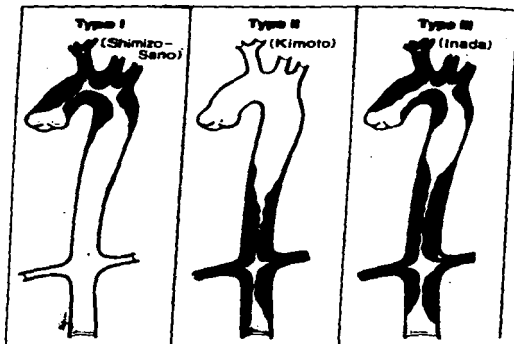
En contraste a la presencia de un antígeno HLA particular que predisponga a la enfermedad de Takayasu, en un estudio realizado en Canadá se encontró la ausencia del antígeno DR1 en 21 pacientes con este tipo de arteritis, lo cual podría sugerir un papel protector del HLA en la patogénesis de la enfermedad. Un concepto similar se ha propuesto en Japón en relación al antígeno HLA-Bw54.

FIGURA 3



En 1976, Nasu desarrolló una clasificación de la distribución de las lesiones vasculares, (Figura 3), en la cual en el tipo I las lesiones se situaban en las ramas craneales, el tipo II mostraba afección de la aorta ascendente y del arco aórtico, en tipo III mostraba lesiones localizadas en la aorta abdominal y sus ramas principales y el tipo IV se caracteriza por afección de una amplia porción de las arterias mencionadas es:

FIGURA 4

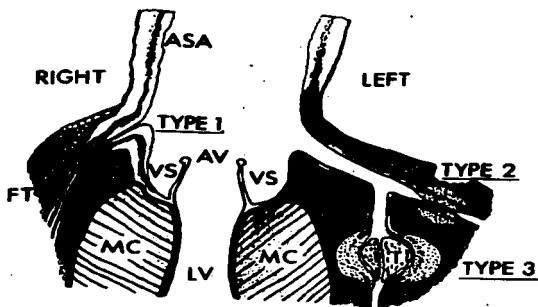


Arteritis de Takayasu:

Tipo I afecta fundamentalmente al arco aórtico y los vasos bronquiocefálicos y substituye a la anterior denominación de tipo Shimizo-Sano; el Tipo II, llamado anteriormente Kimoto, afecta sólo la aorta tóraco-abdominal, y sus ramas, en especial las arterias renales. Por último, el Tipo III, (Inada), combina los hallazgos de los Tipos I y II.

En 1977, Lupi-Herrera y sus colaboradores propusieron una cuarta categoría, el Tipo IV, en el cual existe afección de la arteria pulmonar.

FIGURA 5



Tipos de afectación de las arterias coronarias en la arteritis de Takayasu:

Tipo I: las lesiones coronarias están limitadas a los ostios y porciones proximales

Tipo II: afectación focal o difusa no proximal

Tipo III: dilatación aneurismática

APENDICE 2

TABLA 1: Diferencias por país y sexo en la Arteritis de Takayasu.

INFORME	NACION	TOTAL	MUJERES	HOMBRES
Kerr	U.S.A.	60	58 (97%)	2 (3%)
Numano	Japón	126	121 (96%)	5 (4%)
Deppto. Bienestar Social	Japón	2,148	1,909 (89%)	239 (11%)
Robles	México	44	38 (85%)	6 (15%)
Perk	Corea	47	40 (85%)	7 (15%)
Zheng	China	500	370 (74%)	130 (26%)
Mehra	India	46	30 (64%)	16 (36%)
Piyachon	Tailandia	46	30 (64%)	16 (36%)
Deuth	Israel	22	12 (55%)	10 (45%)

• Tomado y modificado del Comité de Investigación Internacional de la Arteritis de Takayasu.

TABLA 2: Distribución de Casos de Arteritis de Takayasu con Cardiopatía por Edad y Sexo.

EDAD (años)	HOMBRES (n)	MUJERES (n)	TOTAL (n)	%
0 - 10	0	0	0	0
11 - 20	0	5	5	10
21 - 30	1	13	14	29
31 - 40	5	13	18	38
41 - 50	1	8	9	19
51 - 60	0	1	1	2
61 - 70	0	1	1	2
TOTAL	7 (15%)	41 (85%)	48	100%

Ratio Hombre: Mujer = 1:586

Rango de Edad: 58 años

Edad media: 34. 45 a

SD = 10.77

TABLA 3: Tipos de Alteraciones Electrocardiográficas encontradas en la Arteritis de Takayasu.

ALTERACION	HOMBRES (n)	MUJERES(n)	Total (n)	Prevalencia Individual (%)
Brillo Auricular	0	1	1	1.33
Eggs	1	0	1	1.33
Flutter Auricular Tipo I	1	0	1	1.33
Flutter Auricular Tipo II	4	2	6	8
Extrasístolas Ventriculares	0	1	1	1.33
Bloqueo A-V de primer grado	0	1	1	1.33
Bloqueo A-V de segundo grado	0	1	1	1.33
BRDHH	0	3	3	4
BRHH	0	1	1	1.33
BFARHH	1	1	2	2.66
Crecimiento del VD	1	8	9	12
Crecimiento del VI	4	8	12	16
CAI	1	3	4	5.33
CAD	0	1	1	1.33
SSVI	2	6	8	10.66
Isquemia Subendocárdica	0	2	2	2.66
Neurosis	0	2	2	2.66
Aneurisma Ventricular Izq.	0	1	1	1.33

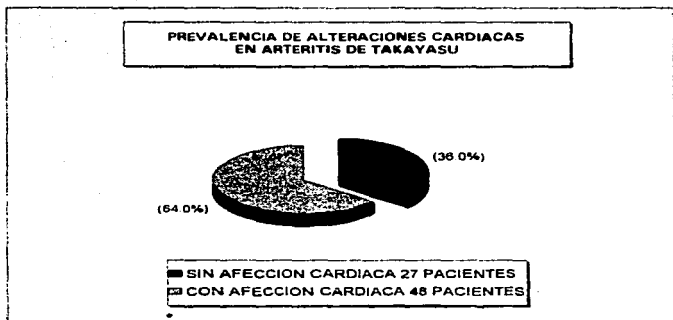
Prevalencia Total = 37.33%

Abreviaturas: BRDHH = Bloqueo de rama derecha del Haz de His
 BRHH = Bloqueo de rama izquierda del Haz de His
 BFARHH = Bloqueo del fascículo anterior de la rama izquierda del Haz de His
 VD = Ventrículo derecho
 VI = Ventrículo izquierdo
 CAI = Crecimiento auricular izquierdo
 CAD = Crecimiento auricular derecho
 SSVI = Sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo

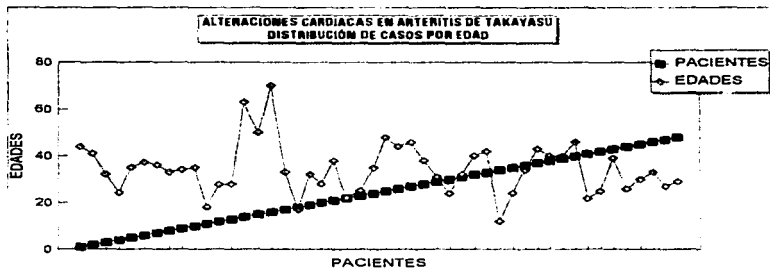
TABLA 4: Alteraciones Ecocardiográficas en Arteritis de Takayasu.

TIPO	CASOS AFECTADOS (n)	PREVALENCIA	PREVALENCIA
		INDIVIDUAL (%)	GLOBAL
VALVULAR	23		31%
Estenosis Aórtica	1	1.33	
Insuficiencia Aórtica	20	26.66	
Estenosis Mitral	3	4	
Insuficiencia Mitral	16	21.33	
Estenosis Tricuspidas	0	0	
Insuficiencia Tricuspidas	9	12	
Estenosis Pulmonar	0	0	
Insuficiencia Pulmonar	2	2.66	
Prolapso Valvular Mitral	1	1.33	
Prolapso Valvular Aórtico	1	1.33	
MOVILIDAD DEL VI	14		19%
Tipo Global:	7	9.33	
- Hipocinesia generalizada (miocardiopatía)	7	9.33	
3	4		
Tipo Segmentario:	7	9.33	
- Hipocinesia	2	2.66	
- Acinesia	3	4	
- Discinesia	1	1.33	
- Movimiento septal paradójico	1	1.33	
FUNCION VENTRICULAR	17		23%
Función sistólica deprimida	13	17.33	
Difunción diastólica	9	12	
CAMERAL	31		41%
Dilatación auricular izq.	8	10.66	
Dilatación auricular der.	1	1.33	
Dilatación ventricular izq.	19	25.33	
Dilatación ventricular der.	2	2.66	
Hipertrofia ventricular izq.	26	34.66	
Aneurisma ventricular	1	1.33	
Trombo mural del VI	1	1.33	
Membrana calcificada en AI	1	1.33	
PERICARDICAS	3		4%
derrame	3	4	
Taponamiento	1	1.33	
VASCULAR	6		11%
Dilatación raíz aórtica	4	5.33	
Estenosis Aórtica	1	1.33	
HAP	3	4	

GRAFICAS



GRAFICA 1



PACIENTES

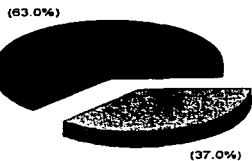
GRAFICA 2

ALTERACIONES CARDIACAS EN ARTERITIS
DE TAKAYASU DE ACUERDO AL SEXO



GRAFICA 3

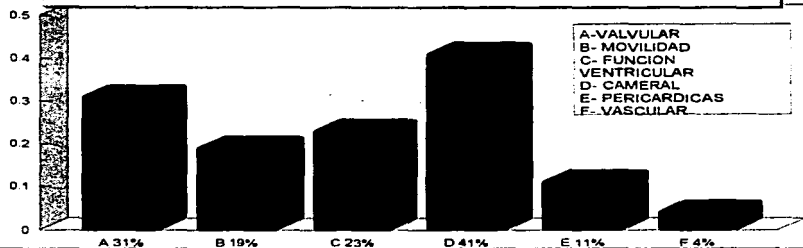
PREVALENCIA DE ALTERACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS
EN ARTERITIS DE TAKAYASU



■ SIN ALTERACIONES ECG
▨ CON ALTERACIONES ECG

GRAFICA 4

TIPOS DE ALTERACIONES ECGCARDIOGRAFICAS
EN ARTERITIS DE TAKAYASU



GRAFICA 5

ALTERACIONES CARDIACAS
EN ARTERITIS DE TAKAYASU

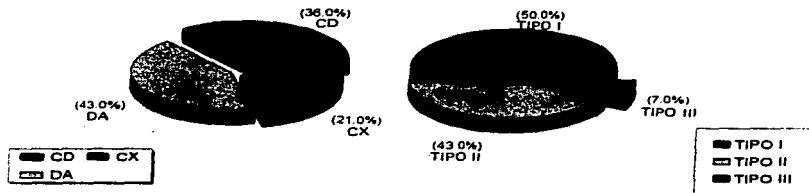


DISTRIBUCION DE CASOS
POR TIPO DE AFECCION VASCULAR



GRAFICA 6

TIPOS DE LESIONES CORONARIAS Y VASOS AFECTADOS
EN ARTERITIS DE TAKAYASU



GRAFICA 7