

11237

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**ENFERMEDAD DE TAKAYASU,
REVISIÓN DE LA LITERATURA A
PROPÓSITO DE UN CASO INUSUAL.**

**TRABAJO DE FIN DE CURSO
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA
P R E S E N T A :
DR. JOSÉ LUIS VÉLEZ SALAS**

TUTOR DE TESIS:
DR. ESTEBAN MONROY DÍAZ



MÉXICO, D. F.

SEPTIEMBRE 2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

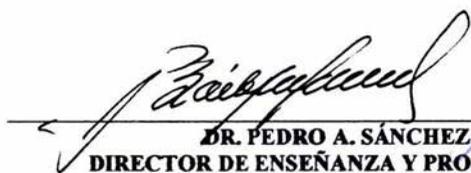
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

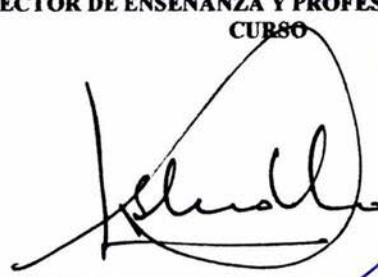
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

ENFERMEDAD DE TAKAYASU, REVISIÓN
DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN
CASO INUSUAL.

SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.


DR. PEDRO A. SÁNCHEZ MÁRQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y PROFESOR TITULAR DEL
CURSO


DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO


DR. ESTEBAN MONROY BIAZ
TUTOR DE TESIS
MÉDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO
DE URGENCIAS DEL INP



AGRADECIMIENTOS.

Al ser supremo, no definible, no visible, y únicamente perceptible, porque se que nunca me ha dejado sólo, en los momentos de alegría y de tristeza... y tengo la certeza de que ese ser seguirá conmigo hasta el final de mi existencia... por eso y mucho más... se llama DIOS.

A los médicos de este Instituto que se preocupan por transmitir su experiencia y conocimientos en nosotros los residentes. Y un agradecimiento muy especial a los médicos que no sólo me transmitieron conocimientos, si no que me brindaron su amistad, confiaron en mí y me motivaron a salir adelante, muchas gracias Dra. Mireya Muñoz, Dra. Ana Ortiz, Dr. Ramiro García, Dr. Aric Araujo, Dra. Beatriz Llamosas y a mi asesor de tesis quien en el poco tiempo de conocerlo se ha sabido ganar un gran respeto y admiración el Dr. Esteban Monroy.

A mis compañeros residentes de este Instituto, por el apoyo para que la pesada tarea se hiciera más ligera. Pero un agradecimiento especial para aquellos que me brindaron su amistad y que me hicieron sentir en familia, a pesar de estar lejos de ésta, Gracias David Islas, Lilia Escamilla, Lissette Arguinzoniz, Ana Karina Reyes, Antonio Razo, Adriana Alcántara, Alonso Gutiérrez, Miriam Jiménez.

Agradecimiento a quienes me ayudaron para la búsqueda y realización de mi tesis a la Dra. Erika Ayala, Dr. Mario Acosta, Dra. Susana Elizalde, Dr. Héctor Acuña, Dr. López Corella. Srita. Normita Sánchez.

DEDICATORIA

A las personas que me dieron la vida que son mis padres

A las personas que han compartido su vida conmigo que son mis hermanos, sobrinos y amigos.

A las personas que ahora son mi razón de vivir que son mi esposa María Patricia y mis hijos Luis Emmanuel y Erick Ulises.

A las personas que forman parte de mi nueva familia. que son mis suegros y cuñados.

Y Finalmente a aquellos por quienes estoy aquí, que son todos los niños que me motivaron y motivan a ser en un futuro no muy lejano pediatra.

ÍNDICE

ÍNDICE	6
MARCO TEÓRICO	7
DEFINICIÓN.....	7
CLASIFICACIÓN.....	7
HISTORIA.....	8
EPIDEMIOLOGÍA.....	9
HISTOPATOLÓGICO.....	9
PATOGENIA.....	10
CUADRO CLÍNICO.....	11
DIAGNÓSTICO.....	13
TRATAMIENTO.....	15
PRONÓSTICO.....	17
JUSTIFICACIÓN	18
OBJETIVOS	19
CASO CLÍNICO	20
DISCUSIÓN	30
CONCLUSIONES	36
BIBLIOGRAFÍA	37

ARTERITIS DE TAKAYASU

DEFINICIÓN

Es una enfermedad inflamatoria crónica con manifestaciones arteriales y extrarteriales. Entre las primeras resalta la afectación con tendencia obstructiva, de la aorta y sus ramas y de la arteria pulmonar.(1) En las segundas son relativamente comunes la adenitis escrofuloide, los eritemas nodoso e indurado de Bazin, la artritis y con menor frecuencia la pericarditis y la uveítis.(7)(33)

SINÓNIMOS. “Enfermedad sin pulso”, “Síndrome del arco aórtico”, “Síndrome aórtico moderado”, “Tromboartropatía oclusiva”, “Aortoarteritis no específica”. (1)(3).

CLASIFICACIÓN

De acuerdo a la distribución topográfica de las lesiones arteriales, la enfermedad de Takayasu ha sido clasificada en cuatro tipos anatómicos (28)(29)(32):

Tipo I: Compromiso del arco y de los troncos supraaórticos (41%).

Tipo II: Compromiso variable en extensión de la aorta descendente y sus ramas (15%).

Tipo III: Compromiso de toda la aorta y sus ramas (41%)

Tipo IV: Cualquiera de los tipos anteriores asociado a compromiso de la arteria pulmonar (3%)

En otras estadísticas la variedad más frecuente de AT es la de tipo III hasta en un 65%(29).

La agresión vascular de los pacientes se clasificó de acuerdo con la propuesta de la Conferencia Internacional de Arteritis de Takayasu en Tokio 1994 de la siguiente manera (11)(fig. 1):

Tipo I. Vasos del arco aórtico

Tipo IIa. Aorta ascendente, arco aortico y sus ramas.

Tipo IIb. Vasos del tipo IIa más aorta descendente.

Tipo III. Aortas descendente y abdominal y/o arteria renal.

Tipo IV. Aorta abdominal y/o renal

Tipo V. Combinación de IIb y IV.

El compromiso de las arterias pulmonares y/o coronarias se destaca adicionando la letra P para pulmonar y/o C para coronarias.

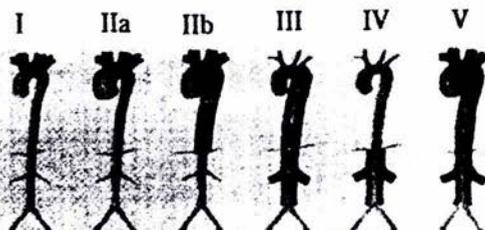


Fig. 1 Clasificación de la arteritis de Takayasu

HISTORIA

La primera descripción de arteritis de Takayasu fue publicada en 1830 por Rokushu Yamamoto en el documental llamado Kitsuo Idan, y subtítulo "Registro de mis pacientes del hospital privado con el gran árbol naranja. Aquí describe Yamamoto a un paciente de 45 años quien inicia con fiebre, un año después con ausencia de pulsos en un brazo y pulsos débiles en el otro, ataque al estado general posteriormente el pulso deja de palparse en ambas carótidas, se agrega disfonía, y presenta muerte súbita a los 11 años de seguimiento. (37) En 1856 Savory describió por primera vez la arteritis inespecífica.(18). En 1908 Mikito Takayasu, profesor de oftalmología de la Universidad de Kanazawa en Japón, en ocasión de la XII Reunión Anual de la Sociedad de Oftalmólogos de Japón presentó una imagen de fondo de ojo con una "guirnalda" arteriovenosa peripapilar y confesó que no conocía su origen. Comentando que se trataba de una mujer joven de 21 años de edad quien perdió la vista por cataratas y una anastomosis extraña arteriovenosa en espiral. En ese momento los profesores Katsumoto Oishi y Tsukerikichi Kagoshima señalaron que ellos habían visto una imagen similar en mujeres sin pulsos radiales (42) (5) (6).

En 1920 se lleva a cabo la necropsia de una paciente de 25 años de edad en la que K Ohta confirma que es una arteritis de Takayasu con una panarteritis que involucra la íntima, media y adventicia y que los hallazgos del fondo de ojo resultaban de la isquemia debida a la obstrucción de los vasos cervicales. Otro Japonés Shimisu en 1948, completo el estudio resaltando la oclusión carótida-subclavia y la llamó "enfermedad sin pulso" y en 1952 Caccamise y Whitman describieron un caso y la llamaron por primera vez "Enfermedad de Takayasu". Cooley la sitúa como de las causas del "Síndrome del cayado aórtico" (4) (6). En México, el primer caso de esta enfermedad fue mencionada por Puig-Solanes en 1946, pero la publicación formal se efectuó hasta 1957. En la República Mexicana este padecimiento se denominó "arteritis inespecífica" y durante varios años y con tal nombre aparecieron algunas referencias en la literatura (4) (7) (8).

En 1956, Danaraj y Ong reportaron dos casos de niños con hipertensión y quienes presentaban estenosis Renal bilateral resultado de una arteritis que se originaba en la aorta abdominal. En 1960 llama la atención a Ask-Upmark la presencia de hipertensión arterial en estos pacientes (18), sin embargo no es hasta 1962 cuando Danaraj menciona que el rango de edad para estos pacientes era de 15 a 32 años y que presentaban hipertensión. (12). En este mismo año Judge et al. Es el primero en sugerir que la autoinmunidad puede ser la causa de la AT y que puede tener un origen genético. Sin embargo no es hasta 1970 cuando Fuyaka et al, reportan por primera vez el caso de madre e hija con AT. En 1977 Sánchez publica un estudio de pacientes mexicanos con hipertensión renovascular que incluyó 109 pacientes con esta enfermedad 42 padecían Arteritis de Takayasu siendo ésta la primera causa con un 38.5% seguido de la displasia fibromuscular en un 27.5% de los casos (18).

En 1972 se empieza a estudiar la relación entre alelos HLA y la susceptibilidad para Arteritis de Takayasu (10) En 1978, Numano reportó un caso de AT en gemelas monocigóticas (31), a la fecha existen otros dos casos de gemelas monocigóticas. También se ha descrito el caso de dos hermanas que desarrollaron la enfermedad a pesar de haber crecido en diferentes ambientes. Se han reportado 21 casos de agregación familiar en Japón, 3 en Brasil y uno en la India, hasta 1998. Cuatro de estos se confirmaron como descendencia de matrimonios consanguíneos.

EPIDEMIOLOGÍA

Tiene una distribución mundial, pero con una incidencia mayor en el continente asiático. Se han reportado casos en Europa, África, en el Medio Este, Norteamérica y Latinoamérica lo que apoya que lo ya antes mencionado.(1)(5)(7). El precisar la magnitud del daño y contrastarlo con el de poblaciones de etnología diferente es relevante, la Arteritis de Takayasu en Japón tiene una incidencia de 150 casos nuevos por año. En Suecia, la incidencia de AT en la población blanca fue de 1.2 por millón por año. Un estudio en Minnesota demostró una incidencia en este país (USA) es de 2.6 casos por millón por año. (4)(13).

Actualmente se insiste en la existencia de diferencias en la relación sexo femenino /masculino: así, en Japón, ésta es de 24/1, en la India es de 1.6/1, en México de 6.4/1 (aunque en una serie de un solo centro nosocomial fue de 4/1) y es variable en otros países. En India e Israel se han reportado casos de AT, igual en hombres que en mujeres.(7) Del 80 al 90% de los pacientes son mujeres (cerca de 9:1)

La AT es una enfermedad que predomina en adultos jóvenes en la segunda y tercera década de la vida (13), con una edad media de 25 años. La edad de presentación en Italia y Suecia es de 41 años (4).

También se han encontrado diferencias en el involucramiento arterial: en Japón predomina el daño de los troncos supraaórticos y en la India es más común el de la aorta toracoabdominal, situación parecida a la que ocurre en la población mexicana y de otros países (1)(4)(5)(6)(7).

Después de la Púrpura de Henoch-Schönlein y de la enfermedad de Kawasaki, la arteritis de Takayasu constituye la tercera forma más frecuente de vasculitis infantil en el mundo. La relación entre el sexo femenino y masculino en niños es de 2.5 a 1. Aproximadamente un tercio de los casos comienza antes de los 20 años y por lo general los síntomas aparecen después de los 10 años, aunque la enfermedad ha afectado a niños de solo 7 meses. (9)(12)(27) En la India la AT es la primera causa de vasculitis y principal causa de hipertensión renovascular en pacientes jóvenes (22).

El grupo de las vasculitis, incluida la AT, tiene un impacto socioeconómico fuerte en el continente americano, ya que los gastos de hospitalización, relacionados con estas enfermedades ascienden en Estados Unidos a 150 millones de dólares al año, y son relativamente comunes en países latinoamericanos.(10)

HISTOPATOLOGÍA

La AT involucra principalmente arterias elásticas. La enfermedad puede ser en parches con áreas normales a lo largo del vaso. En fases iniciales del estadio agudo de la enfermedad se observa un exudado inflamatorio granulomatoso, posteriormente predomina la fibrosis pero ambos estadios pueden coexistir. La inflamación inicial es alrededor de la vasa vasorum en la media y la adventicia, predomina un infiltrado de células mononucleares y granulomas de células gigantes (epiteliales). La fragmentación de las fibras elásticas (elastocofagia), la

destrucción de las células del músculo liso de la capa media conduce a debilitamiento de la pared del vaso y dilatación. El depósito de una sustancia rica en mucopolisacáridos y una fibrosis reactiva producen una inflamación de las capas íntima y media. Posteriormente se produce una fibrosis nodular en todas las capas de la arteria obliterando el lumen. Una inflamación rápida o severa conduce a dilatación del vaso y formación de aneurismas, pero las estenosis y las oclusiones son más frecuentes. También se han observado estenosis por trombosis. Los órganos afectados muestran cambios isquémicos y esta isquemia determina características clínicas de la enfermedad. (13)(17)(25)(37)

PATOGÉNESIS

La causa de la Arteritis de Takayasu es hasta ahora desconocida se supone un mecanismo autoinmunitario basado en el hallazgo de anticuerpos antinucleares y de anticuerpos antiaorta específicos en algunos pacientes (anticuerpos antiendotelio). Su relación con la tuberculosis ha sido ampliamente discutida AT es común en partes del mundo en las cuales hay una alta incidencia de tuberculosis, pero hay excepciones intrigantes como es Japón. (35) Se han reportado casos de AT con artritis reumatoide, colitis ulcerativa, lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Crohn, sarcoidosis, amiloidosis. Lo más estudiado es una respuesta inmune en la patogénesis de la enfermedad (13) (22)(23).

El estudio de lesiones en la fase activa de la enfermedad sugiere que la inflamación resulta de la respuesta inmune mediada por células. Un gran número de linfocitos (células T- $\alpha\beta$ y células NK) inician el daño por liberación de perforin en el tejido arterial. La identificación de los receptores de células T, sugiere que estas células reaccionan con antígenos específicos. Los antígenos exactos son desconocidos. Sin embargo se ha considerado que la HSP-65 (Proteína shock específica) puede ser uno de los antígenos importantes. HSP-65 es un antígeno mayor de *Micobacterium tuberculosis*, BCG, y muchas otras especies de bacterias, así como también puede ser sintetizada por tejidos en respuesta al stress. Sin embargo la expresión de HSP-65, HLA clase I y II están marcadamente incrementados en el tejido aórtico afectado. (27)

Se ha demostrado un aumento significativo de los niveles séricos de interleucina 2, $\beta 2$ microglobulina y de las inmunoglobulinas por lo que es posible suponer la participación de un mecanismo humoral (22).

ANTÍGENOS DE HISTOCOMPATIBILIDAD (HLA)

El HLA es un factor genético importante en el control de la susceptibilidad para la Arteritis de Takayasu. (Tabla 1). La distribución geográfica de la enfermedad sugiere que existen diferencias étnicas en la susceptibilidad para la AT y sus características clínicas. Existen dos hipótesis sobre el papel de la asociación de HLA con AT, una dice que los alelos HLA asociados con la enfermedad están en equilibrio con algunos genes desconocidos que están involucrados en la patogénesis de la AT; la otra sugiere que la molécula de HLA por sí misma, juega papeles importantes en la patogénesis de AT.(10) (13)(34)

Tabla 1. Alelos del Sistema Principal de Histocompatibilidad (HLA) asociados con Arteritis de Takayasu en varias poblaciones.

Población	Alelos	Población	Alelos
Asiática (Japón)	HLA-B *5201* HLA-B*3902* HLA-DR2	Caucásica(Arabia Saudita)	HLA-A2 HLA-A9 HLA-B35 HLA-DR7
Asiática (Corea)	HLA-B52	Caucásica(Norteamericana)	HLA-DR4
Asiática(Tailandia)	HLA-A31 HLA-B52	Mestiza (México)	HLA-B5 HLA-B52
Asiática(India)	HLA-B5 HLA-DR6		

*Alelos con ácido glutámico en la posición 63 y serina en la posición 67

CUADRO CLÍNICO

En la evolución clínica de la arteritis de Takayasu se reconocen dos etapas: una fase inicial pre-oclusiva o pre-isquémica, que se presenta habitualmente en la 1ª o 2ª década de la vida, caracterizada por síntomas sistémicos inespecíficos propios de un cuadro inflamatorio: compromiso del estado general, fatiga, fiebre, anorexia, disnea, taquicardia, dolores musculares e incluso artralgias. Ocasionalmente hay sensibilidad en los trayectos arteriales. Esta fase puede pasar inadvertida, y en algunos casos, tratándose de mujeres jóvenes con VSG elevada y compromiso del estado general, con frecuencia se confunde con enfermedad reumática o enfermedades del colágeno(1)(20).

En una segunda etapa (fase oclusiva o isquémica) se hacen presente los síntomas de insuficiencia arterial. Esto puede ocurrir precozmente, aunque normalmente ocurre años más tarde, durante la 2ª a la 4ª década de la vida. Los síntomas dependen de la ubicación anatómica de las lesiones vasculares: insuficiencia cerebrovascular, angor, claudicación intermitente de extremidades superiores o insuficiencia aórtica en las lesiones del arco y aorta ascendente. Hipertensión arterial severa por coartación aórtica y/o compromiso renovascular, angina mesentérica, claudicación intermitente de extremidades inferiores en las lesiones de la aorta descendente. Al examen físico destacan la disminución de los pulsos periféricos, la aparición de soplos sobre el trayecto de los vasos afectados y la asimetría de la presión arterial entre las 4 extremidades, rash cutáneo (eritema nodoso, pyoderma gangrenoso), en fondo de ojo pueden encontrarse hemorragias retinianas, exudados cotonosos, dilatación venosa y sangrado, microaneurismas de la retina, atrofia óptica, hemorragia vítrea, anastomosis arteriovenosa peripapilar.(5)(8)

TABLA 2. Criterios de enfermedad activa en pacientes con Arteritis de Takayasu.

Características Constitucionales, tales como fiebre, dolor musculoesquelético (sin otra causa identificada).
Velocidad de sedimentación elevada (>20 mm/hr).
Hallazgos de inflamación, o isquemia vascular, tales como claudicación. Pulsos disminuidos o ausentes, soplos, dolor vascular (carotidinia), presión sanguínea asimétrica en extremidades superiores o inferiores (o ambos)
Hallazgos angiográficos típicos.

La hipertensión arterial en la Arteritis de Takayasu resulta de la estenosis de la arteria renal, estrechamiento aórtico y fibrosis aortica, si ésta es severa puede ocasionar encefalopatía hipertensiva o insuficiencia cardíaca. La AT es la causa más común de hipertensión renovascular en niños asiáticos. El diagnóstico de hipertensión puede pasar desapercibido si no se revisa todos los pulsos. La estenosis de la arteria renal puede ser bilateral y habitualmente coexiste con involucramiento de la aorta abdominal.(12)(14)(15)(37)

Las crisis hipertensivas se refieren a un síndrome caracterizado por una elevación substancial de la presión arterial (PA) con un inminente riesgo para la vida del paciente y éstas a su vez se dividen en emergencias y urgencias hipertensivas, definiéndose una urgencia hipertensiva, como una situación en la que la HTA no se acompaña de sintomatología ni daño orgánico secundario; requieren una reducción de la PA en un período de horas, normalmente con tratamiento oral o sublingual. Y la emergencia hipertensiva va acompañada de afectación de órganos vitales como encefalopatía hipertensiva, o edema agudo de pulmón por insuficiencia cardíaca, requieren una inmediata reducción de la PA en minutos, normalmente con terapia parenteral. (16)

La insuficiencia cardíaca en la AT es común en niños y es una importante causa de mortalidad, la hipertensión es la primera causa de insuficiencia cardíaca, pero puede ocurrir en ausencia de hipertensión severa. Miocarditis, la lesión arterial coronaria, la lesión valvular, la lesión de la arteria pulmonar pueden contribuir a la insuficiencia cardíaca, frecuentemente los niños con ICC y AT tienen una miocardiopatía dilatada mal diagnosticada.(5)(44)

La regurgitación aortica es resultado de la aorta dilatada y ésta es raramente vista en niños, el compromiso arterial más frecuente es la forma oclusiva, sin embargo cerca del 10% de los pacientes presenta dilatación aneurismática. Se han descrito aneurismas tanto en la aorta torácica como en la porción abdominal, en la carótida común, subclavia, y arteria iliaca. La rotura, ha sido descrita en varias localizaciones. El compromiso coronario ocurre en el 3% de los casos (21).

Algunos autores como Muranjan refieren tres tipos de presentación de la enfermedad. La fase preoclusiva manifestada por síntomas no específicos incluye malestar general, fiebre, cefalea, artralgias, mialgias y pérdida de peso. La segunda fase de angiodinia durante la cual el paciente experimenta dolor a lo largo de los vasos afectados, y finalmente una tercera fase que incluye hipertensión, pulsos disminuidos, y complicaciones de la hipertensión(14)(25).

DIAGNÓSTICO

Ninguno de los criterios diagnósticos (Ishikawa, American Collage of Rheumatology / Tabla 3 y 4) son completamente satisfactorios, pero el diagnóstico clínico en si es muy difícil. Si bien el diagnóstico definitivo sólo es posible mediante el estudio histopatológico arterial, ciertos elementos clínicos hacen altamente probable el diagnóstico de arteritis de Takayasu (13)(30)

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS.

TABLA 3. CRITERIOS DE ISHIKAWA PARA EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE ARTERITIS DE TAKAYASU

CRITERIO	DEFINICIÓN
CRITERIO OBLIGATORIO	
Edad < de 40 años	Edad < de 40 años al diagnóstico o al inicio de los signos y síntomas característicos de un mes de evolución en la historia del paciente.
DOS CRITERIOS MAYORES	
Lesión de la porción media de la arteria subclavia izquierda.	Estenosis severa o oclusión en la porción media, a un cm. del orificio proximal de la arteria vertebral izquierda o a tres cm. del orificio distal, determinados por angiografía.
Lesión de la porción media de la arteria subclavia derecha	La estenosis está presente en la porción media arteria vertebral derecha a 3cm del orificio distal, determinados por angiografía.
NUEVE CRITERIOS MENORES	
VSG elevada	Elevación inexplicada y persistente de la VSG >20mm/hr (Westergren) en el momento del diagnóstico o durante la enfermedad.
Dolor de la arteria carótida(carotidinia)	Dolor unilateral o bilateral de las arterias carótidas comunes, a la palpación física; la sensibilidad de los músculos del cuello no es aceptada.
Hipertensión	Presión sanguínea 140/90 mmHg braquial ó > 160/90 mmHg poplitea en < de 40 años de edad.
Regurgitación aórtica o ectasia anulo aórtica.	Por auscultación, ecocardiografía Doppler o por angiografía.
Lesión de la arteria pulmonar	Por angiografía o por dos ecocardiogramas dimensionales. Oclusión arterial segmentaria o lobar, o su equivalente determinados por angiografía o por escintografía perfusoria, o presencia de estenosis, aneurisma, irregularidad luminal o alguna combinación del tronco de la pulmonar unilateral o bilateral.
Lesión de la porción media de la arteria carótida común.	Estenosis u oclusión de la porción media de 5 cm, de longitud a 2 cm de la porción distal, determinado por angiografía.
Lesión del tronco braquicefálico distal.	Estenosis severa u oclusión de la tercera porción distal determinada por angiografía.
Lesión de la aorta torácica descendente	Estrechamiento, dilatación o aneurisma, irregularidad luminal la lesión sola o combinada determinada por angiografía. La tortuosidad sola no es aceptada.
Lesión de la aorta abdominal.	Estrechamiento, dilatación o aneurisma, irregularidad luminal, la lesión sola o combinada y ausencia de lesión en la región aorto iliaca consistente a 2 cm. de la aorta terminal y arterias ilíacas comunes determinadas por angiografía. La tortuosidad única sola es aceptada.

Los criterios propuestos consisten en un criterio obligatorio, dos criterios mayores y nueve criterios menores. Para el diagnóstico de AT es necesario además del criterio obligatorio, presencia de ambos criterios mayores o un mayor y dos menores, o mas de cuatro criterios menores.

TABLA 4: Criterios del Colegio Americano de Reumatología para la clasificación de Arteritis de Takayasu. 1990.

CRITERIO	DEFINICION
Edad de presentación en años	Desarrollo de los síntomas o hallazgos de Arteritis de Takayasu en < de 40 años.
Claudicación de extremidades	Desarrollo y empeoramiento de fatiga, en músculos de una o mas extremidades , especialmente en las superiores.
Pulsos braquiales disminuidos	Pulso disminuidos de una o ambas arterias braquiales.
Diferencia de PS >10mmHg	Diferencia de > 10mmHg en la presión sanguínea sistólica entre ambos brazos.
Soplo de la arteria subclavia o aorta	Soplo audible o a la auscultación sobre una o ambas arterias subclavias o aorta abdominal.
Arteriografía anormal	El estrechamiento u oclusión de la aorta completa , en las ramas primarias, de las arterias de las extremidades superiores o inferiores no debidas a arteriosclerosis, ni displasia fibromuscular o causas similares: cambios habitualmente focales o segmentarios.

Se diagnostica AT si al menos tres de los seis criterios están presentes.

Esta clasificación tiene una sensibilidad y especificidad de el 90.5% y 97.8% respectivamente (16).

ESTUDIOS DE LABORATORIO.

No existen marcadores específicos. La única alteración de laboratorio observada en primera fase de la enfermedad es un aumento de la velocidad de sedimentación eritrocitaria, y discreta anemia normocítica normocrómica en el 50% de los pacientes con leucocitosis y trombocitosis. En algunos pacientes hay aumento de las inmunoglobulinas G, M y A, β -2 microglobulina e interleucina 2 , el factor de Von Willebrand puede estar elevado (factor VIII-relacionado a antígenos), presenta anticuerpos antiendotelio elevados, habitualmente los anticuerpos antinucleares son negativos, el factor reumatoide está elevado en el 15% de los individuos con AT. (27).

El estándar de oro para determinar la presencia de vasculitis activa en la enfermedad de Takayasu es la evaluación histopatológica de los vasos afectados y la muestra se obtiene habitualmente durante la cirugía vascular. La VSG, PCR, e IL-6 todas reflejan el proceso inflamatorio en la mayoría de los casos de AT (36).

La angiografía con substracción digital o convencional ha sido considerada como el estándar de oro para el diagnóstico de Arteritis de Takayasu. La angiografía muestra irregularidades lumbinales, estenosis de los vasos, dilatación, oclusión o aneurismas de la aorta o sus ramas principales.

La única forma de conocer la extensión y severidad de las lesiones vasculares, establecer un pronóstico y planificar una eventual corrección quirúrgica es con un estudio angiográfico de toda la aorta y de la arteria pulmonar. Desde el punto de vista angiográfico, las lesiones arteriales son bastante características. Los troncos supraórticos pueden mostrar desde una estenosis tubular de diámetro irregular hasta la obliteración total con gran desarrollo de

colaterales. El compromiso de la aorta descendente puede estar limitado al tórax creando una verdadera coartación, o alcanzar incluso la porción visceral de la aorta abdominal a veces con estenosis renal asociada.

La angioresonancia es de gran utilidad en el diagnóstico de la fase temprana de la enfermedad de Takayasu y en el monitoreo de la respuesta a la terapéutica. (46)

1. Permite detectar el engrosamiento de la pared arterial característico de la fase temprana de la enfermedad de Takayasu (previa a la pérdida de pulsos) mediante cortes perpendiculares al vaso de interés, puede establecer también una adecuada diferenciación entre la luz vascular y la pared del vaso sin la utilización de medios de contraste.
2. Los cambios de intensidad de la señal parietal entre los modos T1 y T2 se correlacionan con el grado de actividad inflamatorio en la pared del vaso afectado. Por lo tanto es de utilidad para evaluar la respuesta frente a la terapéutica instituida.
3. La exacta caracterización del engrosamiento de las paredes vasculares afectadas permite objetivar los cambios evolutivos en el seguimiento a largo plazo. (20)(27)

El ultrasonido de alta resolución:

Duplex Doppler puede ser usado para evaluar y monitorizar la enfermedad en las arterias subclavia y carótida común.

La ecocardiografía, debe realizarse ecocardiograma para evaluar el estado de la válvula aórtica, se debe realizar seguimiento para monitorizar la insuficiencia aórtica.

La radiografía de tórax puede mostrar ensanchamiento del botón aórtico o calcificaciones en el contorno de la aorta descendente.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras enfermedades que causan aortitis inflamatoria (sífilis, Arteritis de Células Gigantes, Enfermedad de Buerger, Enfermedad de Behcet, Enfermedad de Kawasaki, Enfermedad de Cogan, espondiloartropatías) o anomalías del desarrollo (síndrome de Ehlers-Danlos, Síndrome Marfan), otras anomalías aórticas tales como la neurofibromatosis, ergotismo, y fibrosis por radiación, aterosclerosis.(39)(45)

TRATAMIENTO

En la fase aguda de la AT, el tratamiento con corticosteroides (1mg/kg/d) conduce a la remisión clínica en el 60% de los casos. La duración del tratamiento varía empíricamente de acuerdo a la evaluación clínica de enfermedad activa. La duración en promedio es de 11 meses en niños. Los pacientes que no responden al tratamiento con corticosteroides o quienes no remiten durante el tratamiento necesitan un medicamento adicional. (15)

Los síntomas de pacientes no controlados pueden ser sometidos a infusiones de metilprednisolona (30mg/kg. no exceder de un gramo/semana). Sin embargo el uso por mucho tiempo de estos se ha asociado a toxicidad por esteroides.(27)

La inmunosupresión con ciclofosfamida (1-2mg/kg/d), azatioprina (1-2mg/kg/d) o metotrexate (0.15-0.35mg/kg/semana) pueden ser usados en caso de resistencia o en dosis de reducción de esteroide.. La experiencia con micofenolato de mofetil es limitada y se ha utilizado en el tratamiento de pacientes resistentes a glucocorticoides (16)(27).

La prednisona es un inmunosupresor que se utiliza en el tratamiento de las enfermedades autoinmunes, puede disminuir la inflamación, por disminución de la permeabilidad capilar y supresión de la actividad de los PMN, estabiliza la membrana lisosomal y suprime la acción de linfocitos y la producción de anticuerpos. La dosis pediátrica es de 1-2mg/kg/d, dividido en dos dosis, está contraindicada en pacientes con hipersensibilidad documentada, en infecciones graves, en infecciones por hongos y en varicela. Difenilhidantoína y rifampicina disminuyen los niveles del corticoesteroide, se debe utilizar con cuidado en pacientes con hipertensión, insuficiencia cardíaca congestiva o diabetes.

El metotrexate es un inhibidor de la tetrahidrofolato reductasa y tiene un potente efecto antiinflamatorio y este efecto lo realiza por efectos directos sobre los receptores de adenosina. Desconocemos los mecanismos de acción antiinflamatoria, puede afectar la respuesta inmune, disminuye los síntomas de la inflamación (dolor, edema, debilidad). La dosis pediátrica es de 5-15 mg/m²/semana se aplica por vía oral, intramuscular, subcutánea, está contraindicada en hipersensibilidad documentada, insuficiencia hepática o renal, en supresión de médula ósea. Puede disminuir los niveles de teofilina, penicilina, cuando se administran por vía oral, altas dosis de folatos pueden disminuir la eficacia del MTX, los antagonistas de folatos pueden aumentar la mielosupresión (TMP/SMX), se debe utilizar con cuidado en fibrosis pulmonar., hepatotoxicidad, fotosensibilidad; supresión de médula ósea, es teratogénico y oncogénico.

La ciclofosfamida es un agente alquilante que es citotóxico, divide a las células por reacción cruzada con el ADN celular. Se metaboliza en el hígado a su metabolito activo (acroleína) el cual se acumula en la vejiga y causa cistitis. Dosis es de 1-2.5 mg/kg/d por vía oral o 500mg 1 g/m² IV mensualmente. Está contraindicado en hipersensibilidad, médula ósea con supresión importante, y provoca cistitis hemorrágica severa en 15%, pero con hidratación IV y MESNA la cistitis rara vez se presenta. Interactúa con alopurinol, cloranfenicol, digoxina, hidroclorotiazida, vacuna de rotavirus, succinilcolina y tamoxifeno. Incrementa el riesgo para infecciones, alopecia, cistitis hemorrágica, es teratogénico y oncogénico, puede ocasionar esterilidad en hombres y mujeres, puede condicionar cardiomiopatías.

La mayor morbilidad y mortalidad en la AT se asocia a la estenosis de la arteria aorta, renal, y carótida. La dilatación con balón ha revolucionado el tratamiento de la Arteritis de Takayasu. La dilatación transluminal percutánea es exitosa en el 90% de los casos y consigue controlar la presión arterial en el 60% de los pacientes. La estenosis recurrente ocurre en el 20 a 25% de los casos, Los Stents de la arteria renal habitualmente no se requieren. Dilatación con balón es preferible que se haga en la fase crónica de la enfermedad. Pero también en la fase aguda se puede llevar a cabo con éxito.

La cirugía debe ser considerada solamente en los pacientes con síntomas isquémicos severos o aneurismas. Es fundamental la remisión de la actividad inflamatoria previo a la corrección

quirúrgica. La técnica de reconstrucción más utilizada es el puente o "bypass", que evita el abordaje directo de las áreas inflamatorias, las que presentan generalmente una marcada periarteritis. (26)

INDICACIÓN QUIRÚRGICA EN ENFERMEDAD DE TAKAYASU

1. Enfermedad oclusiva avanzada de los troncos supraórticos manifestada por síntomas de insuficiencia cerebrovascular global o focal.
2. Cardiopatía coronaria sintomática
3. Hipertensión arterial secundaria, por coartación de la aorta descendente y/ o estenosis arterial renal.
4. Angina mesentérica por compromiso de las arterias mesentéricas.
5. Desarrollo de aneurismas (25)

El tratamiento mediante angioplastia percutánea transluminal ha tenido resultados limitados debido a la marcada rigidez arterial que impide la dilatación, o debido a la recurrencia precoz de la estenosis u oclusión, de naturaleza inflamatoria. (26)

PRONÓSTICO

Arteritis de Takayasu es una enfermedad seria en niños y la mortalidad es del 10 al 30% durante el seguimiento. Actualmente el pronóstico ha sido mejorado por los procedimientos para el tratamiento de la estenosis renal. La presencia de AT severa (definida como la presencia de grados severos de hipertensión, regurgitación aortica, retinopatía, aneurismas) con pobre función cardiaca son predictores de pobres resultados. (25)

La enfermedad de Takayasu se inicia en una temprana edad, habitualmente en forma insidiosa y evoluciona durante años en forma silenciosa antes de dar manifestaciones isquémicas, las que son más bien tardías. Sin embargo, en algunos casos hemos observado una evolución más agresiva, con desarrollo precoz de complicaciones, tal como fuera descrito por Ishikawa. La sobrevida en pacientes con arteritis de Takayasu alcanza al 83,1% a los 5 años de efectuado el diagnóstico. La hipertensión arterial presente en más del 50 % de los casos, es secundaria en parte a una marcada rigidez del árbol arterial y en parte a la activación del eje renina-angiotensina-aldosterona en casos con compromiso renovascular, y constituye un factor asociado en el desarrollo de las complicaciones que determinan la mortalidad: accidente cerebrovascular e insuficiencia cardiaca congestiva.

En contraste, en 1991 una serie de casos en la que se incluyo 26 niños mexicanos de edades de 3-15 años, la supervivencia fue de solo el 35%, las muertes resultaron de ruptura de la aorta (2), choque (2), insuficiencia cardiaca (2) y peritonitis y fibrilación ventricular (27).

Además de la hipertensión arterial severa, la retinopatía con formación de microaneurismas y anastomosis arteriovenosas, la insuficiencia aórtica y la formación de aneurismas son factores que agravan el pronóstico. Los niños tienen mayor mortalidad y morbilidad que los adultos (13)

JUSTIFICACIÓN

Debido a la poca frecuencia de casos documentados en la literatura anglosajona de enfermedad de Takayasu y de que tiene predisposición por población del continente asiático, además el grupo de edad mas frecuente en jóvenes (entre 15 y 40 años) con predominio en el sexo femenino, se considero motivo de una revisión bibliográfica de la literatura. Este caso que se encuentra con algunas variantes clínicas como grupo de edad, sexo, raza, desarrollo de crisis hipertensiva, trombosis arterial.

OBJETIVOS

Objetivo General.

Revisión de la literatura nacional e internacional y presentación de un caso inusual visto en nuestro servicio de urgencias medicas

Objetivo específico.

Identificar frecuencia, edad, y sexo de presentación de la enfermedad de Takayasu.

Correlacionar nuestro caso con la literatura

En cuanto al manejo de la emergencia hipertensiva, tratamiento médico, y quirúrgico, así como las complicaciones del mismo.

Presentación con imágenes de nuestro paciente.

Tipo de estudio.

Revisión bibliográfica.

Material y métodos

-Expedientes clínico del paciente.

-Programa operativo de Microsoft Office Xp

-Software estadístico SPSS 12.0

Limite de tiempo

Agosto-septiembre del 2004.

Cronograma

Revisión bibliográfica..... 15 de agosto 2004.

Correlación clínica con nuestro paciente.....20 de agosto del 2004.

Redacción del 20 de agosto al 15 de septiembre del 2004.

CASO CLINICO

ANG.

1ª. 3m.

Originario y residente de Villa del Pueblito la Corregidora Querétaro.

INFORMANTE. TIA MATERNA.

Fecha de ingreso.....19 julio 2004

AHF. Interrogados y negados.

APNP

Hijo de madre de 18 años de edad, madre soltera, sordomuda, al parecer producto de abuso sexual, embarazo G: 1 normo evolutivo, control prenatal mensual a partir del tercer mes de embarazo, se obtuvo por cesárea por falta de trabajo de parto sin complicaciones aparentes, peso 2800g, talla 50 cm., presentaba hemangioma en glúteo izquierdo de aproximadamente 2 cm. Silverman y Apgar desconocidos, se egresa a las 48 hrs. con el binomio sin complicaciones aparentes.

Esquema de vacunación completo, alimentado al seno materno hasta los 6 meses de edad en que inician con ablactación con puré de frutas y verduras, integrado a la dieta familiar al año de edad. Desarrollo psicomotor sostén cefálico a los 3m, sonrisa social a los 2 meses, sedestación a los 6 meses, bipedestación a los 11m, marcha con ayuda.

Casa habitación urbana, cuanta con todos los servicios de urbanización, no hacinamiento, niega zoonosis. COMBE (-).

APP, Pb. displasia de cadera, manejo con técnica de doble pañal, por cuatro meses, niega transfusionales, alérgicos, traumáticos.

PA. Inicia 4 días previos a su ingreso al notar cambios de coloración en la extremidad inferior derecha con disminución de los pulsos y notarla fría, agregándose coloración marmórea, acuden al hospital de Querétaro, donde encuentran ausencia de pulso tibial posterior y anterior así como pedio por lo que realizan ultrasonido Doppler reportando oclusión arterial ileo femoral derecha por lo que se programa para exploración a cielo abierto por Dx. Oclusión ileo femoral derecha, (170704) encontrando como hallazgos quirúrgicos, dilatación de las arterias iliacas externas, femoral superficial, femoral profunda, endurecimiento e hipertrofia de la intima sin presencia de trombos o émbolos, se toma biopsia de arteria femoral profunda a si como de ganglios, se decide iniciar manejo con heparina a 10 U/kg/hr, y pentoxifilina sin presentar mejoría, motivo por el cual se refiere a este INP.

EF Peso: 8 Kg (-3), Talla 82 cm.(90). Perímetro Cefálico 46 cm.(3) FC.152, T/A 90/50, FR 36. Paciente masculino con edad aparente igual a la cronológica, posición libremente escogida, bien hidratado, adecuada coloración de tegumentos, Cabeza y cuello, se palpan adenomegalias en cadena cervical, submandibular, y supraclavicular, de 0.5cm, no dolorosas, móviles. Tórax; longilíneo, campos pulmonares ventilados sin ruidos agregados, ruidos cardiacos ritmicos de buen tono e intensidad y frecuencia, sin soplos ni ruidos agregados. Abdomen blando depresible no doloroso, perístalsis presente y normal, se palpa masa en mesogastrio de aproximadamente .5cm, móvil, indurada, no dolorosa y pulsátil, se ausculta soplo abdominal,

depresible no doloroso, perístalsis presente y normal, se palpa masa en mesogastrio de aproximadamente .5cm, móvil, indurada, no dolorosa y pulsátil, se ausculta soplo abdominal, no palpo ni hepato ni esplenomegalia. Genitales presenta adenomegalias inguinales de 0.5 cm. bilaterales, presencia de herida quirúrgica en región inguinal derecha de aproximadamente 3 cm., de bordes regulares y sin datos de infección, discreto edema perilesional, genitales de acuerdo a edad y sexo, glúteo izquierdo presenta hemangioma violáceo tipo cavernoso, de dos centímetros de diámetro. Músculo esquelético eutrófico, bien conformado fuerza tono y movilidad de las extremidades conservadas, ROTS normales, miembro inferior derecho coloración marmórea, fría, ausencia de pulsos femoral, pedio, tibial y poplíteo, llenado capilar distal de 4 segundos con dolor a la movilización (Fig. 2,3,4). Sistema nervioso y órganos de los sentidos. Glasgow de 15, conciente, activo, reactivo y cooperador, pupilas isocóricas normorreflexticas, pares craneales conservados, sin datos de focalización ni meningismo.



Fig. 2. Extremidad inferior derecha con presencia de coloración marmórea, distribución irregular que abarca hasta parte media del muslo.(livedo reticularis)



Fig. 3. Coloración marmórea del miembro pélvico derecho.



Fig. 4. Extremidad inferior derecha con presencia de lívido reticularis, coloración marmórea hasta tercio medio de muslo. Extremidad inferior izquierda normal.

Paciente que con los antecedentes mencionados y hallazgos clínicos, se considera este cursando con una vasculitis y una oclusión arterial secundaria, se decide su ingreso para abordaje diagnóstico y tratamiento.

Valoración por cardiología.

EF. Paciente irritable, probablemente por dolor, la extremidad marmórea desde el tercio medio del muslo hasta la punta del pie con zonas más oscuras, predominio en la zona gemelar (posterior de la pierna en la punta de los dedos, la coloración es pálida el llenado capilar es nulo, temperatura helada). Se efectuó US Doppler, con los siguientes hallazgos ausencia de pulsos pedio, tibia anterior y posterior, poplítea y femoral en la región inguinal superior al pliegue se ausculta la art. Pudenda con unas ramas que conectan a la femoral (ramas comunicantes) igualmente se ausculta muy bien el flujo de la iliaca, el estudio se realizó comparativamente con el izquierdo donde los pulsos están perfectos.(fig. 5,6,7)

Conclusión: Trombosis de la arteria femoral en el sitio de la biopsia con circulación distal probablemente de las comunicantes.

Plan. Continuar la heparinización sugiero 10ukghr.



Fig. 5. Ultrasonido en escala de grises en corte axial y coronal muestra trombo intraórtico con lentificación del flujo vascular.



Fig. 6 Ultrasonido Doppler Color que muestra ausencia de flujo en la arteria femoral derecha, vena femoral con flujo presente.



Fig.7 Ultrasonido Doppler el cual muestra las arteria colaterales tienen picos sistólicos altos con diástole corta, traduciendo circulación colateral por vía comunicante hacia los lechos distales.

Valoración por Inmunología.

Paciente masc. actualmente cursa con trombosis de la arteria femoral derecha secundaria probablemente a vasculitis de grandes vasos (Pb. Enfermedad de Takayasu) por lo que se inicia tratamiento con esteroide, metilprednisolona 30mg/kgdo, Ante la falta de estudios y severidad del caso se indica gammaglobulina intravenosa 1gr/kgdo (total de 10gr).

200704 Paciente que se encuentra con presencia de hipertensión arterial 146/89, TAM de 109, con máxima de 174/129, TAM 140, se inicia manejo con captopril 0.5mg/kgdo sublingual y de mantenimiento 0.12mg/kgdía agregándose el diagnóstico de urgencia hipertensiva, se deja al paciente bajo sedación y relajación ameritando ventilación mecánica. Se USG abdominal el cual reporta aneurisma aortico.

Clínica del dolor

Se inicia manejo del dolor con fentanyl a dosis de 4mcgr/hr.

210704 Angiotac (210704) reportando afección de la aorta abdominal con trombo intraluminal de aproximadamente 5x3 cm., calcificado, compromete la irrigación de la iliaca derecha, iliaca izquierda aún con flujo, estenosis de la arteria renal derecha, arteria renal izquierda arrosareada, riñón derecho con disminución de la perfusion en la parte inferior. Se aprecia una placa de ateroma en la pared del sáculo aneurismático Se sospecha en Arteritis de Takayasu. (Fig. 8,9).Se logra controlar la urgencia hipertensiva agregándose propranolol 0.5mg/kgdo.



Fig. 8. Tomografía Axial infrarrenal, la cual muestra aorta abdominal trombosada con calcificación periférica.



Fig.9 Tomografía con reconstrucción coronal con máxima intensidad de proyección que resalta el lumen aortico y muestra dilatación intrarrenal aortica e iliaca de 8 cm. de longitud con trombo intraluminal parcialmente calcificado de 4x2.4cm.

210704 Cirugía Cardiovascular.

Paciente que cursa con los Dx. de oclusión arterial tipo trombótica por la evolución de tipo inmunológico actualmente con el Dx. De Arteritis de Takayasu con aneurisma de aorta abdominal y oclusión de ambas arterias renales, siendo actualmente no candidato a cirugía la cual sería una colocación de prótesis vascular en el sitio de afección de tipo tubo gorotext. Se suspende por clínica del dolor fentanyl y se indica morfina 60mcg IV cada 6 hrs.

220704, se suspende sedación y relajación y se deja logra extubación sin eventualidades. Se recaba reporte oficial de biopsia tomada en el hospital de Querétaro en la cual se reportan "engrosamiento de la pared a expensas de proliferación fibrosa, que muestra elementos inflamatorios de tipo linfocitos, células plasmáticas y algunos eosinófilos así como depósitos de calcio en el fragmento de arteria, consistente con una arteritis tipo Kawasaki".

230704. Se inicia hidrocortisona 14 mg IV (equivalente a un gramo de prednisona), se agrega hidralazina al manejo 5mgkgdía por persistir con urgencia hipertensiva TAM de 110. Se continúa con heparina.

Valoración Nefrología.

Consideramos que este caso lo mas probable es que la HTA, sea secundaria a la liberación de renina por el riñón menos afectado. Sugerimos, β -bloqueador metropolol a dosis de 1-6 mgkgia, IECA captopril de 0.5 a 5mgkgdía.

250704 Se suspende metilprednisolona después de llevar tres bolos por agregarse IVU, por E Coli, por klebsiella pneumoniae y mucositis grado II dejándose con doble esquema cefotaxima 150mgkgdía y dicloxacilina, enjuagues especiales para la mucositis. En relación a la insuficiencia arterial de MPD, ha evolucionado torpidamente presentándose actualmente coloración violácea con dedos negros, en pie derecho, ausencia de pulsos, fría y sin llenado capilar.

270704 Se inicia protocolo de estudio para Tb. se realiza PPD en el brazo izquierdo, y se envía muestra de orina para estudio de BAAR. Se sugiere inicio de Losartan 1mgkgdo. por continuar hipertenso. Se solicita gammagrama de perfusión renal. El cual reporto riñón derecho disminuido de tamaño con función tubular conservada. Riñón Izquierdo con tamaño y función renal normal.

280704 Se recaba reporte de patología de nuestro hospital reportando segmento de arteria femoral, con trombosis antigua y recanalización, fibrosis de la media, 4 ganglios ciáticas, hiperplasia mixta con proliferación vascular. (Fig. 10, 11, 12)

300704. Paciente que se reporta con evacuaciones melénicas, con anemia microcítica normocromica, Hb de 9.1 Hto. 27.4 VCM 76.5 CMHb 33.3. Por lo que se transfunde se toman tiempos de coagulación los cuales se encontraban prolongados por lo que se inicia Vit K y se transfunde plasma fresco congelado.

010804. Se agrega el diagnóstico de mucositis, presentando edema de labio inferior y úlcera de aproximadamente 3cm en carrillo derecho, se disminuye la dosis de esteroide a .75mgkgdía. Por persistir hipertenso se agrega Losartan.

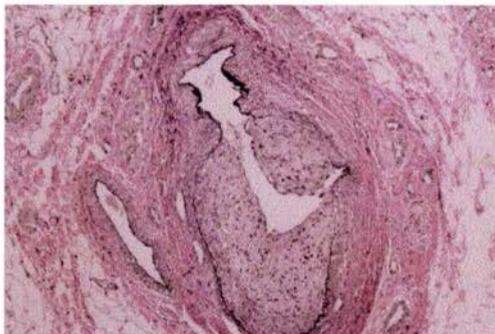


Fig. 10. Histopatológico el cual muestra un vaso en el estroma se observa tejido fibroadiposo perivascular, hay vasos que muestran trombosis organizada, con proliferación fibrosa por dentro de la elástica.

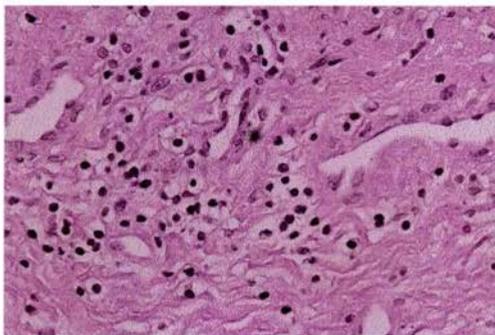


Fig. 11. Interior de vaso se observa neoformación de canales vasculares y linfocitos.

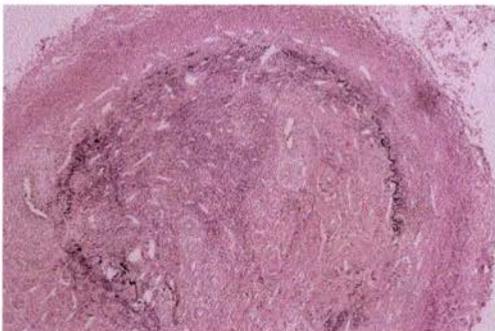


Fig. 12. Se observa la lámina elástica fragmentada y ausente, con luz del vaso ocluida con presencia de trombo antiguo y recanalizado con múltiples vasos de neoformación en el interior de la luz.

Se efectuó resonancia magnética cardiovascular, el día 030804(Fig. 13, 14,15) .En la cual se aprecia la presencia de aneurisma aortico, trombo intraluminal, estenosis renal derecha. Se comento caso con cardiólogos pediátras del INC.



Fig. 13 Resonancia magnética nuclear contrastada con gadolinio corte coronal en T2 que muestra dilatación aortica y trombo intraluminal de 4 x 2 cm. Vejiga a repleción.



Fig. 14 Resonancia Magnética Nuclear corte coronal en T1 con gadolinio que muestra estenosis severa de la arteria renal derecha a su nacimiento.



Fig.15 Angioresonancia en proyección lateral la cual muestra dilatación aortica, trombo intraluminal y flujo laminar en la arteria iliaca derecha disminuida significativamente.

050804. Miembro podálico derecho se encuentra con piel fría, sin pulsos femoral, pedio, tibiales, poplíteos. Ortejos necróticos. Se comenta el caso con Médicos de Cardiología del INC quienes refieren que no es candidato para procedimiento quirúrgico. (Fig. 16)



Fig. 16 La cual muestra presencia de isquemia de miembro pélvico derecho con áreas de necrosis de todos los ortijos y parte de talón.

060804. Se cambia manejo a acenocumarina, para suspender heparina y tratar de disminuir riesgo de sangrado inminente.

090804. Se reporta urocultivo negativo, termina esquema con 10 días de antibiótico por lo que se suspende cefotaxima. Es valorado por oftalmología quien concluye con exploración sin alteraciones, fondo de ojo normal. Paciente que persiste hipertenso se agregan dosis de nifedipina sublingual, se sugiere inicio de Prazocin 0.5mg cada 8 hrs.

130804. Continúa con cambios en miembro pélvico derecho encontrándose con una coloración violácea hasta rodilla y francos datos de necrosis en tobillos y ortijos de pie derecho. (Fig. 17) PPD negativo, BAAR en orina, jugo gástrico negativos, HIV, RPR, VDRL negativos. Es valorado por cirugía cardiovascular de INP quien comenta que no es candidato para tratamiento quirúrgico.



Fig.17 Muestra datos francos de de insuficiencia arterial y necrosis secundaria a enfermedad de base ateritis de Takayasu con presencia de aneurisma aortico y trombo arterial.

TENSION ARTERIAL EN PACIENTE CON HIPERTENSION ARTERIAL SEC. A HIPERTENSION RENOVASCULAR POR ENF. DE TAKAYASU

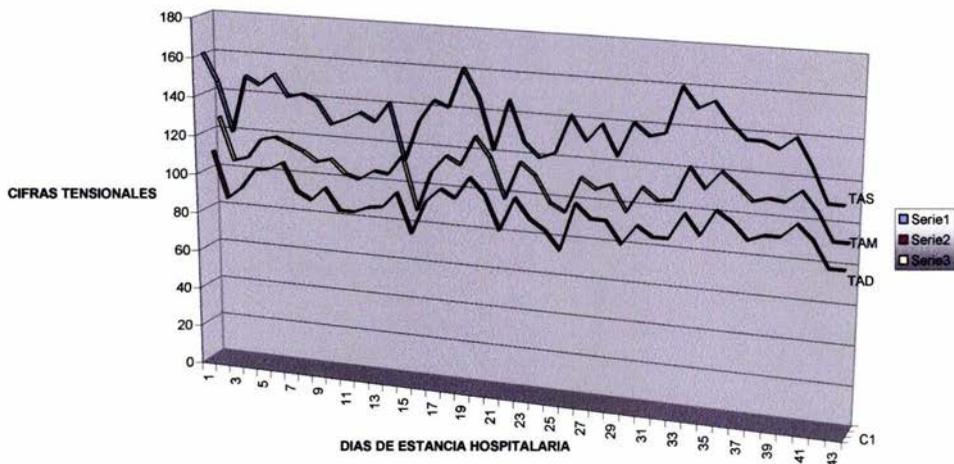


Fig. 18. Grafica las Tensiones arteriales, sistólica, diastólica y media durante su hospitalización en la cual se observa hipertenso durante toda su hospitalización.

LABORATORIOS

FECHA	VSG	Hb	Hto	Leuc.	Linf.	Mono	Seg.	PLT	TP	TTP	INR
190704		11.4	35.2	14600	51	7	42	516 MIL	100%	120"	1.0
210704		8.5	25.5	4300	40	2	58	378 MIL	81%	90"	1.11
270704		12	35.9	9700	35	3	55	457 MIL	87.1%	82.3"	1.9
300704		9.1	27.4	9200	25.5	13.3	60.1	191 MIL	50%	34.5"	
050804		9.3	27.4	9600	38	10	52	400 MIL	92%	47.2	1.04
080804	15	14.4	43.5	10300	29	1	69	291 MIL	54%	30"	1.39
190804	30								21.3%	33.3"	2.69
260804	51	12.4	36.4	6100	28	11	59	399 MIL	18.2%	37.5"	
020904	26	12.4	35.8	6700	28	15.1	55.6	397 MIL			3.11

FECHA	PCR	C3	C4	COMPLEJOS INMUNES	ANA	DNAn	ANCA	IgG	IgM	IgA	Renina
210704	9.33	193	39.7	0.9	Neg.			1230	124	76.5	
260704											285
100804	0.5										
260804	0.31										
020904	1.48										

TABLA. 5 Laboratorios tomados al paciente durante su estancia intrahospitalaria.

DISCUSIÓN

Las vasculitis primarias son en términos generales, enfermedades raras. Las que afectan grandes arterias incluyen a la AT, las formas vasculares del síndrome de Behcet, el aneurisma abdominal aórtico inflamatorio y algunas formas de arteritis temporal con participación de grandes vasos. (42)

En este trabajo se presenta el caso de un paciente masc. de un año tres meses de edad con diagnóstico de enfermedad de Takayasu, esta enfermedad no es frecuente en este grupo de edad, ni sexo, teniendo predilección por el sexo femenino, la edad media es de 20-30 años de edad al momento del diagnóstico, en la población mexicana se reporta una relación femenino/masculino 6.4/1, esta relación es muy variable con respecto a otros países(1)(7), el paciente mas joven que se ha documentado en la literatura al momento del diagnóstico es un masculino de 7 meses (9)(12), en la literatura mexicana revisada no se encontró un paciente con edad menor a la de nuestro paciente al momento de diagnóstico.

Es una enfermedad de distribución mundial, con mayor frecuencia en países asiáticos. En nuestro país se han reportado formalmente casos de esta enfermedad a partir de 1957, en ese entonces se le denominó arteritis inespecífica (4), se desconoce la incidencia exacta en la población mexicana. En el caso de nuestro paciente aunque no se tienen antecedentes de origen asiático, estos no se deberán descartar ya que se desconocen completamente los datos en relación a la paternidad (producto de violación y madre sordomuda), se ha demostrado que esta enfermedad tiene un patrón genético, ya que se han reportado casos de gemelos monocigóticos, casos con consanguinidad y madre e hija con la enfermedad (7)(31). Las diferencias étnicas de las frecuencias alélicas y haplotípicas de los genes del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA), y su asociación con algunas enfermedades autoinmunes hicieron pensar que ellos podrían ser marcadores de enfermedad, Se ha considerado que el antígeno leucocitario humano (HLA), juega un papel predisponente como factor predisponente de la enfermedad. Se han realizado varios estudios mediante análisis serológico de antígenos tipo I y tipo II: de los primeros, se encontró asociación positiva de HLA-B52 (subtipo del antígeno B5) con enfermos de AT japoneses o coreanos; aunque no la hubo con mexicanos, norteamericanos y árabes. Reportes en México revelan una alta frecuencia de B5 y B 21. Un nuevo estudio en México indica una asociación entre los antígenos séricos B39, y DR6 y la AT (4)(10). En el caso de nuestro paciente al momento no se han determinado el antígeno de histocompatibilidad.

La arteritis de Takayasu es una enfermedad que cursa con dos etapas clínicas una fase inicial o pre-oclusiva o pre-isquémica, caracterizada por síntomas inespecíficos propios de un cuadro inflamatorio: compromiso del estado general, debilidad, fiebre, anorexia, disnea, taquicardia, dolores musculares e incluso artralgias, ocasionalmente hay hipersensibilidad en los trayectos arteriales. (11) Los síntomas que el paciente presento en esta fase de la enfermedad fueron la historia de astenia e hiporexia de un mes de evolución, no logra bipedestación por si solo si no que lo hace con ayuda, intenta marcha la cual es asistida y claudicante. Paciente que se refería como previamente sin embargo se encuentra presencia de déficit de peso para la edad del 20% que lo clasifica en una desnutrición de primer grado, con una talla normal, por lo que se deduce que esto es agudo.

Una segunda fase de la enfermedad es la fase oclusiva o isquémica en la que se hacen presentes los síntomas de insuficiencia arterial. Los síntomas dependen de la ubicación anatómica de las lesiones vasculares: insuficiencia cerebrovascular, angor, claudicación de extremidades superiores o insuficiencia aórtica en las lesiones del arco y aorta ascendente. Hipertensión arterial severa por coartación aórtica y/o compromiso renovascular, angina mesentérica, claudicación intermitente de extremidades inferiores en las lesiones de la aorta descendente. Al examen físico destacan la disminución de los pulsos periféricos, la aparición de soplos sobre el trayecto de los vasos afectados, y la asimetría de la presión arterial en las cuatro extremidades(1)(38). Nuestro paciente fue referido a este hospital en esta fase presentando los síntomas de insuficiencia arterial en miembro inferior derecho, manifestada por coloración marmórea, fría, ausencia de pulsos femoral, pedio, tibial y popliteo, llenado capilar distal de 4 segundos, dolor a la movilización, otro hallazgo fue abdomen blando depresible no doloroso, peristalsis presente y normal, se palpa masa en mesogastrio de aproximadamente .5cm, móvil, indurada, no dolorosa y pulsátil, durante su primer día de ingreso se documenta hipertensión arterial.

La frecuencia con que se ausculta soplo abdominal en enfermos con hipertensión arterial varía según diferentes autores. Spencer menciona una cifra de 22%, Hunt, en 1971 la de 53%, Udea la de 64%, Julius también la del 64%, Perloff la del 80%. Es obvio que lo importante, es la frecuencia del soplo renal y no la de todo fenómeno soplante abdominal. El soplo de la aorta abdominal, se origina en una estrechez aórtica, se oye en el epigastrio o en la región supraumbilical, tiene una altura media o baja, gran intensidad y duración mediana o larga. La compresión de una arteria femoral o de ambas lo atenúa y el ejercicio de las extremidades inferiores lo exagera. El soplo renal. Se ausculta en el epigastrio o en el hipocondrio; poco intenso y de gran duración: Se percibe mejor en el paciente en decúbito contra lateral respecto al del lado de la lesión vascular. No la modifican el ejercicio de las extremidades inferiores ni la compresión de las arterias femorales. El soplo funcional de ramas de la aorta. Se percibe en la mitad superior del abdomen, timbre áspero de baja intensidad y corta duración y no se altera en la compresión de las arterias femorales. En el paciente en decúbito lateral es menos perceptible. (24)

Dentro de los criterios clínicos para la sospecha diagnóstica de esta enfermedad están los Criterios de Ishikawa's, de los cuales nuestro paciente cumple el criterio mayor que es menor de 40 años al momento del diagnóstico o de los síntomas, y cuatro criterios menores que son VSG elevada, hipertensión, lesión de la aorta abdominal, con dichos criterios se hace diagnóstico clínico de la enfermedad. Otros criterios son los del Colegio Americano de Reumatología realizados en 1990, la cual establece que la sospecha diagnóstica se hace si al menos tres de los seis criterios están presentes y los que presenta nuestro paciente son; edad menor de 40 años al inicio de la enfermedad, historia de debilidad o claudicación de extremidades, hipertensión arterial, soplo y aneurisma abdominal, estenosis renal.

Fundamentada la sospecha el diagnóstico definitivo sólo es posible mediante el estudio histopatológico arterial, nuestro paciente fue sometido a una exploración a cielo abierto en el Hospital General de Querétaro por diagnóstico oclusión ileo femoral derecha, (170704) encontrando como hallazgos, dilatación de las mismas arterias ilíacas externas, femoral como superficial, femoral profunda, endurecimiento e hipertrofia de la íntima sin presencia de trombos o émbolos se toma biopsia de arteria femoral profunda a si como de ganglios la cual reportó "engrosamiento de la pared a expensas de proliferación fibrosa, que muestra elementos inflamatorios de tipo linfocitos, células plasmáticas y algunos eosinófilos así como depósitos

de calcio en el fragmento de arteria, y en nuestro hospital se revisaron las laminillas llegando a la conclusión diagnóstica de segmento de arteria femoral, con trombosis antigua y recanalización, fibrosis de la media, 4 ganglios ciáticas, hiperplasia mixta con proliferación vascular.

Nuestro paciente se ingreso a la sala de urgencias y fue valorado por los servicios de Inmunología, Cirugía cardiovascular, concluyendo, que se debería considerar la posibilidad de una vasculitis secundaria a una enfermedad de Takayasu, complementándose el abordaje con estudios paraclínicos. Se efectuó US Doppler con los siguientes hallazgos ausencia de pulsos pedio, tibia anterior y posterior, poplítea y femoral en la región inguinal superior al pliegue se ausculta la art. Pudenda con unas ramas que conectan a la femoral (ramas comunicantes) igualmente se ausculta muy bien el flujo de la iliaca, el estudio se realizó comparativamente con el izquierdo donde los pulsos están perfectos. Angiotac en la cual se encuentra afección de la aorta abdominal con trombo intraluminal de aproximadamente 5x3 cm., calcificado, compromete la irrigación de la iliaca derecha, iliaca izquierda aun con flujo, estenosis de la arteria renal derecha, arteria renal izquierda arrosareada, riñón derecho con disminución de la perfusión en la parte inferior. Se aprecia una placa de ateroma en la pared del sáculo aneurismático. Se programa para angioresonancia en la cual se documenta la presencia del aneurisma en la aorta descendente, estenosis renal derecha, hipoperfusión de la iliaca derecha muy importante. En orden descendente de frecuencia, están afectadas las siguientes arterias: subclavia(85%), descendente en el (58%), renal (56%), carótida (43%), ascendente (30%), aorta abdominal (20%), vertebral (17%), iliaca (16%), innominada (15%) y pulmonar en el (15%),(4) en nuestro paciente las arterias afectadas son la aorta abdominal y la renal con estenosis de el lado derecho. De acuerdo a la clasificación anatómica (28) nuestro paciente quedaría con una AT tipo II.

La asociación de AT, y enfermedad tuberculosa se conoce desde las primeras publicaciones de la enfermedad. La cutirreacción positiva (PPD) a micobacterium tuberculosis, Kansasii K y avium en estos pacientes es más frecuente y más intensa y más frecuente que el resto de la población.(7) En un estudio realizado en México, se demostró que los pacientes con diagnóstico de AT, tienen una respuesta inmune humoral antimicobacterias la que incluye Ab IgG, que reacciona con el AgP 38 (antígeno proteico extraído de M. tuberculoso), en la misma forma responden los sujetos con diagnóstico de Tb.(4) En el caso de nuestro paciente se reporta con COMBE (-) y PPD (-). En varias vasculitis de pequeños vasos, especialmente en las vinculadas con enfermedades reumáticas crónicas, se describe la elevación de algunos autoanticuerpos (anticuerpos antifosfolípido)(β 2-GP1). Sin embargo en estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología de México se encontraron normales (7). En nuestro paciente se encontraban negativos. Los niveles altos de gammaglobulinas, complejos inmunes circulantes y factor reumatoide proveen evidencia de la mediación de mecanismos humorales.(4), en nuestro paciente se encontraba con complemento elevado y hiper IgA. La única alteración de laboratorio observada en primera fase de la enfermedad es un aumento de la velocidad de sedimentación eritrocitaria, y discreta anemia normocítica normocromica en el 50% de los pacientes con leucocitosis y trombocitosis (27). En nuestro paciente se encontró con anemia normocítica y la leucocitosis y trombocitosis a su ingreso estuvieron presentes.

Para la enfermedad inflamatoria y activa, los glucocorticoides son la primera modalidad de tratamiento y la respuesta a los glucocorticoides orales varia en un rango del 20-100%, con un tiempo de remisión de aproximadamente 22 meses, sin embargo más de el 40% de los pacientes requieren tratamiento adicional con agentes citotóxicos. La ciclofosfamida han

demostrado ser eficaces en el control de la actividad de la enfermedad (4), nuestro paciente inicio tratamiento con esteroide y ha requerido utilización de ciclofosfamida.

La trombosis de los vasos nativos no es común en la arteritis de Takayasu y la anticoagulación no es necesaria (4) sin embargo en nuestro paciente se reporta la presencia de trombo y datos de isquemia en miembro pélvico motivo por el cual ha requerido terapia anticoagulante.

El rápido reconocimiento de crisis hipertensiva y a su vez el poder clasificarla como una urgencia o emergencia hipertensiva lleva a los pacientes a un manejo adecuado, ya que esto es fundamental para prevenir daños severos o permanentes. La emergencia hipertensiva se define como una elevación súbita de las presiones diastólica y sistólica asociada a daño a órgano blanco. El termino urgencia hipertensiva se emplea para presión sanguínea elevada pero sin daño agudo a órganos. Las condiciones clínicas que se presentan cuando existe daño a órgano blanco, es la encefalopatía hipertensiva, disección aortica aguda, edema pulmonar agudo con insuficiencia respiratoria, infarto agudo del miocardio, angina inestable, eclampsia, insuficiencia renal aguda, y anemia hemolítica microangiopática. (16) Los pacientes con emergencia hipertensiva presentan una presión sanguínea diastólica de 100 a 180 mm Hg y una presión sistólica de 150 a 290 mmHg. La fisiopatología de la emergencia hipertensiva son debidas a los aumentos tan bruscos de las resistencias vasculares sistémicas, secundarias a un exceso en la producción de catecolaminas, angiotensina II, vasopresina, aldosterona, tromboxanos, y endotelina I, con una baja producción de vasodilatadores endógenos, tales como el oxido nitrico y prostaglandinas. La elevación de la presión sanguínea en las vasculitis es producida por una elevación del sistema renina angiotensina aldosterona. Las manifestaciones clínicas incluyen los siguientes síntomas, cefalea severa, vómitos, visión borrosa con o sin papiledema, alteraciones sensoriales, signos neurológicos focales, convulsiones, y datos de insuficiencia cardíaca.(16)(41). En cuanto a los factores de riesgo que tenia nuestro paciente para desarrollar una crisis hipertensiva se encontraban, la misma enfermedad de base, estenosis de la arteria renal, aneurisma aortico, el uso de esteroides, dolor por insuficiencia arterial, ansiedad. A su ingreso aparentemente se registraron tensiones arteriales normales sin embargo dentro de las primeras horas de hospitalizado se considero que cursaba con una crisis hipertensiva, por encontrarse con tensiones arteriales de hasta 170/130, con una tensiones arteriales medias de ese día de 162/110, sin datos clínicos ni de laboratorio para daño a órganos blanco.

La urgencia hipertensiva puede ser tratada con antihipertensivos orales tales como inhibidores de la ECA, antagonistas de los canales de calcio, β -bloqueadores y α bloqueadores, o una combinación de tales medicamentos. La nifedipina es un bloqueador de los canales de calcio, utilizado como tratamiento de elección en el tratamiento inicial de las crisis hipertensiva, por su rápida acción a dosis de 0.25-0.5mg/kg, el enalaprilat es un inhibidor específico de la enzima convertidora de angiotensina (ECA), de administración endovenosa, es el metabolito activo del enalapril, esta indicado preferentemente cuando la vía oral no esta disponible, esta indicado en los enfermos con hipertensión arterial secundaria a la hiperreninemia y contraindicado en aquellos con enfermedad parenquimatosa y renovascular (estenosis de la arteria renal). Hidralazina es un vasodilatador arterial, administrado por vía endovenosa, intramuscular o oral, esta indicado en la hipertensión moderada, dosis de 0.1-0.2mg/kg. (41)(47). En nuestro paciente el manejo que se le dio fue para una urgencia hipertensiva ameritando captopril, propanolol, hidralazina, se manejo el dolor ocasionado por la insuficiencia arterial, ameritando manejo de opioide (morfina), el estado de ansiedad en un inicio se manejo con sedación y relajación (midazolam y vecuronio respectivamente),

mismos que condicionaron intubación electiva, una vez fuera de rangos para urgencia hipertensiva se retiraron estos medicamentos y se retiró la ventilación mecánica. Actualmente el paciente persiste hipertenso, manejado con tres antihipertensivos (losartan, metoprolol, prazosin), los picos de hipertensión se manejan con nifedipino sublingual.

El tratamiento de la emergencia hipertensiva se realiza monitorizando la frecuencia respiratoria y tensión arterial, valorando la repercusión sobre los órganos blanco. El objetivo inicial de la terapéutica antihipertensiva no es la rápida normalización de la TA, si no la baja de esta progresiva de la misma hasta lograr valores normales, que eviten o reduzcan las lesiones de la HTA, sobre los órganos blanco. El manejo debe hacerse por vía endovenosa buscando reducir del 25-30% de la TA en la primeras dos horas y la total normalización de los niveles tensionales en un período no inferior a 72-96 hrs. (40). El nitroprusiato de sodio es un vasodilatador de acción mixta (arterial y venosa) con rápido inicio de acción, efecto de corta duración y dosis-dependiente ($0.25-10\mu\text{g/kg/min}$), está indicado en el tratamiento de la emergencia hipertensiva sobre todo en las situaciones complicadas con insuficiencia cardiaca. No debe usarse por períodos mayores de 72 hrs. por el riesgo de toxicidad sistémica por acúmulo de metabolitos intermediarios (tiocinato y cianuro). El labetalol es un bloqueador α y β adrenérgico de administración endovenosa, puede utilizarse por períodos prolongados. Está contraindicado en los casos de insuficiencia cardiaca y broncoespasmo.(40)(47) Hasta el momento nuestro paciente no muestra datos de haber cursado con una emergencia hipertensiva, sin embargo si se observa detenidamente la grafica (Fig.18) donde se registra diariamente las tensiones arteriales diastólicas medias, tensiones arteriales sistólicas medias y la tensión arterial media, se puede observar que a pesar de los antihipertensivos que se han estado manejando no se ha logrado controlar la tensión arterial y por lo tanto el riesgo para que se presente una emergencia hipertensiva es grande por lo que se deberá tener disponible este tipo de medicamentos para evitar complicaciones o daño a órganos blanco.

Se estima que aproximadamente el 27% de las urgencias medicas son por crisis hipertensivas, y estas son vistas en los departamentos de urgencias, cualquier problema que cause hipertensión puede conducir a una emergencia hipertensiva sin embargo la hipertensión renovascular es una de las causas mas frecuentes. (16)(41), En el caso particular de nuestro paciente mientras continúe con estenosis de la arteria renal, no podremos controlar definitivamente la hipertensión. Por el momento sin datos de daño a órgano blanco, se cuenta con valoración oftalmológica normal, pruebas de función renal normal, electrocardiograma normal.

En cuanto al manejo quirúrgico de el aneurisma y de la estenosis de la arteria renal, se ha comentado el caso con cirujano cardiovascular no solo de nuestro instituto, si no con otros tres cirujanos de hospitales de tercer nivel, quienes concluyen que por el momento el paciente no es candidato a cirugía.

Dentro de las complicaciones que se han presentado en este paciente se encuentran las relacionadas a la propia enfermedad y las secundarias al tratamiento. En relación a su padecimiento de base, se encuentra ya con datos de necrosis de orjeos de miembro pélvico derecho secundarios a isquemia, en relación al tratamiento con inmunosupresores el paciente curso con infecciones oportunistas IVU por Klebsiella mucositis, durante el cual se disminuyó el esteroide. Las complicaciones por el manejo de anticoagulantes, se presentó epistaxis, sangrado de tubo digestivo, reajustándose las dosis de heparina y cambiándose a una heparina

de bajo peso molecular (enoxiheparina). Con respecto a la hipertensión en estos momentos sin datos de cardiopatía secundaria a la misma o daño a órganos blanco.

El pronóstico del paciente en estos momentos se considera reservado para la vida y la función, actualmente con un mes de tratamiento. Si consideramos los criterios para actividad de la enfermedad, esta podría considerarse activa, pues la VSG está superior a 20 en determinaciones subsecuentes (Fig. 14), hasta el momento continua sin tratamiento quirúrgico del aneurisma aortico y de la estenosis renal los cuales perpetuarán la hipertensión arterial con riesgos mayores secundarios a la misma.

CONCLUSIONES

La arteritis de Takayasu es una enfermedad vascular inflamatoria que afecta la aorta torácica y sus ramas principales, pero que también afecta a la aorta abdominal y sus ramas, además de la arteria pulmonar.

La AT es una vasculitis rara en pediatría, con morbilidad y mortalidad importantes en niños y adolescentes.

Se ha visto que afecta más frecuente en mujeres que en hombres, y principalmente en países de Asia, pero también afecta a otras personas de Norteamérica, Europa, y África. Aunque en pacientes pediátricos la proporción es menor.

El diagnóstico es difícil, involucra hallazgos clínicos, inicio de la enfermedad antes de los 40 años, estenosis de la arteria carótida, y/o subclavia, pulsos disminuidos o ausentes de extremidades superiores o inferiores, claudicación, soplo aortico; hallazgos angiográficos de estenosis o oclusión de la aorta en su sección proximal o ramas principales.

La presentación clínica depende de la localización y la severidad de las lesiones de la aorta; puede ocasionar incluso síntomas neurológicos o choque y/o claudicación de extremidades superiores o inferiores.

Aortitis ascendente puede afectar al ostium coronario y causar estenosis y posteriormente isquemia miocárdica e infarto.

Al tratamiento primario con corticoesteroides, responden favorablemente el 50-60% de los pacientes.

La eficacia de inmunoterapia con metotrexate y ciclofosfamida no han sido estudiadas con estudios controlados.

La angioplastia transluminal percutánea (ATP) o reconstrucción quirúrgica puede utilizarse para el tratamiento de las estenosis que afectan extremidades, arterias coronarias, o tronco braquicefálico.

Las complicaciones son altas en pacientes con lesiones por inflamación aguda. ATP o el bypass quirúrgico deberán ser diferidos al periodo de convalecencia después del tratamiento con esteroides.

BIBLIOGRAFIA

1. Kerr GS. Takayasu's Arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21: 1041-1057.
2. Odagiri S, Yoshida Y, Kawahara H. Abdominal aortic aneurysm in a 3-year-old child: A case report and review of the Japanese-language literature. *Surgery* 1989; 106:481-5.
3. Ishikawa K. Survival and Morbidity after Diagnosis of Occlusive Thromboangiopathy (Takayasu's Disease). *Am J Cardiol* 1981; 47: 1026-1032.
4. Bermudes UCH. Arteritis de Takayasu. *Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas* 2000; 9: 100-105.
5. Echarle MJ, Llerena RL, Barrera S. Diagnóstico clínico y angiográfico de la arteritis de Takayasu. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc* 1996; 10: 1-7
6. Almeida FM, Bory LE, Sauri JE. Enfermedad de Takayasu. Reporte de un caso estudiado por Eco Doppler-Dúplexcolor. *Rev Cubana Med Milit* 2002; 31(1):58-63.
7. Sánchez TG. Avances en el conocimiento de la arteritis de Takayasu. *Arch Inst Cardiol Méx* 1997; 67: 263-269.
8. Rivera DR, Pérez A. Arteritis inespecífica en la niñez. *Arch Inst Cardiol Méx* 1969; 39:1-11.
9. Behrman ER, Kliegman MR, Jonson BH. Arteritis de Takayasu. *Nelson Tratado de Pediatría* 16ª ed. Mexico: McGraw-Hill Interamericana, 2001; 799-801.
10. Flores D, Hernández PG, Zúñiga J. Alelos del sistema principal de histocompatibilidad relacionados con la susceptibilidad al desarrollo de la arteritis de Takayasu. *Gac Méd Méx* . 2002;138(2):177-183.
11. Zapata CA, Arruda CL, Marino JC. Arteritis de Takayasu. *An Pediatr* 2003; 58:211-216.
12. Gronemeyer SP. Takayasu's Disease with Aneurysm of right common iliac artery and Iliocaval fistula in a young infant: Case report and review of the literature. *Pediatrics* 1982; 69: 626-631.
13. Kothari SS. Takayasu's arteritis in children-a review. *Images Paediatr Cardiol* 2002;9:4-23.
14. Muranjan MN. Study of Takayasu's arteritis in children: clinical profile and management. *Journal of Postgraduate Medicine* 2000;46(1): 3-8.
15. Creager MA. Takayasu Arteritis. *Rev Cardiovasc Med* 2001; 2(4):211-214.
16. Wolak T, Szendro G. Malignant Hypertension as a Presenting Symptom of Takayasu Arteritis. *Mayo Clin Proc* 2003; 78:231-236.
17. Ishikawa K. Natural History and Classification of Occlusive Thromboangiopathy (Takayasu's Disease). *Circulation* 1978;57(1):27-35.
18. Sánchez TG. La Hipertensión Renovascular de la Arteritis de Takayasu. *Arch Inst. Cardiol. Mex.* 1977;47:373-381.
19. Tovar BS. Arteriografía Coronaria y Aortografía por vía translumbar en un paciente con Arteritis de Takayasu. *Arch Inst Cardiol Méx.*1999;69:149-152
20. Siri DA. Enfermedad de Takayasu. Presentación de un caso clínico. *Reumatismos-com ar.* 2003:1-3.
21. Sharma S, Rajan M, Shrivastava A. Non-specific aorto-arteritis(Takayasu's disease) in children. *British Journal of Radiology* 1991;64(764): 691-698.
22. Kumar NT, Upadhya S, Sinha N. Complement and Cell Mediated Cytotoxicity by Antiendothelial Cell Antibodies in Takayasu's Arteritis. *J. Rheumatol* 2001; 28: 805-8.
23. Misra RA, Chag M. Raised anticardiolipin antibodies in Takayasu's arteritis. *The Lancet* 1994; 343:1664-1665.

24. Sánchez TG, Uribe LA, Lupi HE. La auscultación abdominal en la hipertensión arterial Sistémica. Arch Inst Cardiol Méx 1972; 42: 523-537.
25. Giordano JM, Leavitt YR, Hoffman G. Experience with surgical treatment of Takayasu's Disease 1991; 109:252-8.
26. Lagneau P, Baptiste MJ, Voung NP. Surgical Treatment of Takayasu's Disease. Ann Surg 1997; 205(2):157-166.
27. Hom C, Myones B. Takayasu Arteritis . New York Medical College. www.Emedicine December2003; 1-15.
28. Talvar KK, Kumar K. Cardiac involvement in nonspecific aortoarteritis (arteritis de takayasu). Am Heart J 1991; 122: 1666-1670.
29. Lupi HE, Sanchez TG, Marcushamer J. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 casos. Am Hear J 1977; 93(1): 94-103.
30. Arend PW, Beat AM, Bloch A. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for. The classification of Takayasu Arteritis. Arthritis Rheum 1990; 33(8): 1129-1134
31. Numano F, Isohisa I, Kishi U. Takayasu's Disease in Twin Sister. Circulation 1978;58(1):173-177.
32. Sánchez TG, Barroso MR. Eritema Nodoso y eritema indurado de Bazin su relación con las arteritis "inespecíficas". Arch Inst Cardiol Méx 1971;414-423.
33. Cirillo R. Arteritis, Takayasu. Wake Forest University Baptist Medical Center www.Emedicine Mayo 2002;1-7.
34. Volkman JD, Mann LD, Fauci A. Association entre Takayasu's arteritis and B-Cell alloantigen in North Americans. N Engl J Med 1982; 306(8): 464-5.
35. Pantell HR, Goodman WB. Takayasu's Arteritis: The relationship with Tuberculosis. Pediatrics 1981; 67(1):84-88.
36. Salvarani C, Cantini F, Bioardi L. Laboratory investigations useful in giant cell arteritis and Takayasu's arteritis. Clin Exp Rheumatol 2003; 21(suppl.32):23-28.
37. Numano F, Okawara M, Inomata H. Takayasu's arteritis. Lancet 2000; 356:1023-25.
38. Kerr SG, Hallahan WC. Takayasu Arteritis. Ann Intern Med 1994; 120:919-929.
39. Maksimivich MK, Hoffman GS. Takayasu's Arteritis. Departament of Rheumatologic and Immunologic Diseases Center for Vasculitis Care and Reserch . The Clevelan Clinic Junio 2004;1-7.
40. Vaughan C. Delanty N. Hipertensive emergencies. The Lancet 2000; 356:411-417.
41. Safian RD, Textor CS. Renal-Arery Stenosis. N Engl J Med 2001; 344(6) 431-442.
42. Martínez BD, Dabague GJ, Reyes AP. Arteritis de Takayasu en México. Una serie de 65 casos consecutivos. Rev Mex Reumat 1999; 14: 121-7.
43. Daina E, Schieppati A, Remuzzi G. Micophenolate Mofetil for the Treatment of Takayasu Arteritis Report of Three Cases. Ann Intern Med 1999; 130: 422-426
44. Satish S0, Ravikumar A, Koshy G. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy in Association With Takayasu's Arteritis. Indian Heart 2002; 208-211.
45. Raza K, Karokis D, Kitas G. Coogan's Syndrome with Takayasu's Arteritis. British Journal Society Rheumatology 1998;37:369-372.
46. Huang HL, Henschinko E. Takayasu Arteritis Diagnosed with Magnetic Resonance Imaging -A case report. Acta Cardiol Sin 2004;20:42-46.
47. Ruza TF. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Alteraciones de la tensión arterial. 3a ed. España: Norma-Capitel, 2003; 502-521.