

UNIVERSIDAD PRIVADA ANTENOR ORREGO
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



TESIS PARA OPTAR EL TÍTULO PROFESIONAL DE MÉDICO CIRUJANO

**INFORME DE CASO: ARTERITIS DE TAKAYASU CON EVENTO
CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO RECURRENTE EN MUJER
PROCEDENTE DE TRUJILLO, PERÚ.**

AUTORA: GARCÉS SANJINÉS, CAROLINA ALEXANDRA

ASESOR: LEIVA GOICOCHEA, JUAN EDUARDO

Trujillo – Perú

2020

INFORME DE CASO: ARTERITIS DE TAKAYASU CON EVENTO CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO RECURRENTE EN MUJER PROCEDENTE DE TRUJILLO, PERÚ.

Case Report: Takayasu Arteritis with Recurrent Ischemic Stroke in a woman from Trujillo, Peru.

Leiva Goicochea, Juan Eduardo ¹, Garcés Sanjinés, Carolina Alexandra ²

¹ Hospital Víctor Lazarte Echegaray – Departamento de Medicina, Servicio de Reumatología, jeleivagoicochea@hotmail.com

² Bachiller en Medicina Humana de la Universidad Privada Antenor Orrego, carogarces196@gmail.com

INFORME DE CASO: ARTERITIS DE TAKAYASU CON EVENTO CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO RECURRENTE EN MUJER PROCEDENTE DE TRUJILLO, PERÚ.

Case Report: Takayasu Arteritis with Recurrent Ischemic Stroke in a woman from Trujillo, Peru.

RESUMEN.

La arteritis de Takayasu es una vasculitis crónica granulomatosa idiopática de células gigantes, habitualmente afecta a mujeres jóvenes en edad reproductiva, se identifica por la presencia de signos inflamatorios e isquémicos afectando a grandes vasos; especialmente la aorta y sus principales ramas. Se reporta el caso de una mujer de 52 años quien hace quince años debutó con evento cerebrovascular isquémico, evidenciándose en angiografía oclusión de arterias carótidas y del tronco braquiocefálico; siendo diagnosticada con arteritis de Takayasu recibiendo corticoterapia y tratamiento inmunosupresor. A pesar del tratamiento, presentó reactivación de la enfermedad ocasionando nuevo evento cerebrovascular isquémico.

Palabras clave: arteritis de Takayasu, vasculitis, isquémico.

ABSTRACT.

Takayasu's arteritis is an idiopathic granulomatous chronic giant cell vasculitis that usually affects young women of reproductive age, it is identified by the presence of inflammatory and ischemic signs affecting the large vessels; especially the aorta and its main branches. The case of a 52-year-old woman who debuted with an ischemic cerebrovascular event fifteen years ago is reported, showing occlusion of the carotid arteries and the brachiocephalic trunk in angiography; Diagnosed with Takayasu's arteritis in corticosteroids and immunosuppressive treatment. Despite treatment, she presented reactivation of the disease causing a new ischemic cerebrovascular event.

Key words: Takayasu arteritis, vasculitis, ischemic.

INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu es una vasculitis granulomatosa la cual afecta, especialmente a las arterias elásticas de gran calibre, teniendo entre las primordiales a la aorta y sus ramas principales; así como los troncos supraaórticos (carótidas comunes, tronco braquiocefálico y subclavias). (1)

A principios del siglo XIX, Robert Adams fue el primero quien describió el síndrome del arco aórtico en un médico de 68 años de edad, el cual inició con dolor torácico agudo, seguido de ausencia de pulso; en la autopsia se le encontró una avanzada enfermedad coronaria.(2)

En la segunda década del siglo XX, el oftalmólogo Mikito Takayasu comunica ante la Sociedad Japonesa de Oftalmología el caso de una mujer de 21 años con episodios de amaurosis y síncope, describiendo el hallazgo de microaneurismas y anastomosis arteriovenosas en el fondo de ojo; documentando así alteraciones del flujo de los vasos centrales de la retina en el fondo del ojo de una mujer joven(3). Luego la enfermedad es establecida por la ausencia de pulsos en las extremidades, relacionada a los cambios oculares descritos por Takayasu.(4)

Shimizu y Sano, en 1952, resumieron las características clínicas de esta "enfermedad sin pulso", presentando una descripción detallada de una arteritis braquiocefálica. En las siguientes décadas varios investigadores, como Ishikawa y Sharma, recolectaron información de autopsias y de arteriografías creando criterios mayores y menores para su respectivo diagnóstico.(5)

De acuerdo a su etiología, afecta predominantemente a mujeres jóvenes, en edad reproductiva, con mayor porcentaje durante la segunda o tercera décadas de la vida. Además, presenta una distribución mundial, siendo más frecuente en Asia (sobre todo en Japón, Corea, India, China, Tailandia y Singapur), en los países del Norte de África, entre los judíos Sefarditas de Israel, en Sudáfrica y en algunos países de América del Sur y Central (México, Brasil, Puerto Rico y Perú).(6)

La sintomatología es muy variada dependiendo de la localización de las arterias afectadas, entre las más comunes se presenta claudicación de extremidades, asimetría de pulsos, diferencia en los registros de tensión arterial entre miembros, los soplos en arterias subclavias o aorta, manifestaciones generales con elevación de reactantes de fase aguda durante las exacerbaciones y las alteraciones en los estudios de angiografía.(7) Muchos

pacientes presentan una enfermedad progresiva o con exacerbaciones y remisiones a pesar de los tratamientos empleados.

A continuación, se presenta un caso una mujer peruana con diagnóstico de arteritis de Takayasu desde hace quince años, con ataques cerebrovasculares isquémicos a repetición.

CASO CLINICO:

Paciente de sexo femenino de 52 años con ascendencia asiática por parte paterna, quien hace 5 años, súbitamente presenta episodio de confusión, dificultad para el habla, pérdida del equilibrio, debilidad y adormecimiento del hemicuerpo izquierdo, cefalea intensa, pérdida del control de esfínteres y por último pérdida de conciencia; sin haber presentado síntomas anteriormente a este episodio; ingresa al servicio de Emergencias de un hospital nivel III.

En el examen físico, se le encontró diferencia en presión arterial de ambos brazos, 150/100 en antebrazo izquierdo y 110/90 en antebrazo derecho; disminución de la amplitud del pulso braquial y radial de lado derecho; además presentaba palpitaciones a nivel de arteria carótida externa; en la evaluación neurológica se encontró hemiplejía espástica en hemicuerpo izquierdo, signo de Babinski positivo en el lado izquierdo, hiperreflexia osteotendinosa, afasia global. No presentó signos meníngeos, ni alteración del control de esfínteres, ni alteración de pares craneales.

Se le realiza exámenes de laboratorio (Tabla 1), donde se evidencia elevación de los valores de velocidad de sedimentación glomerular (85 mm) y de la Proteína C reactiva (15 mg/dl); y disminución en los valores de hemoglobina y hematocrito. Además, el recuento leucocitario y el perfil de coagulación se encuentran dentro de los rangos normales; la prueba serológica para HIV fue negativa, así también no se encontró anticuerpos antinucleares.

En los exámenes por imágenes, se reporta tomografía axial computarizada sin contraste en la cual se revela hiperdensidad del valle silviano derecho, asociado a edema cerebral adyacente, que compromete el núcleo lenticular ipsilateral.

La Resonancia magnética revela ausencia de flujo a nivel de arteria cerebral media derecha, estenosis del tronco braquiocefálico con disminución del flujo en el nacimiento de la arteria carótida primitiva derecha, estenosis segmentaria de ambas carótidas primitivas, infarto cerebral en el territorio de la arteria cerebral media derecha.

La angiografía por tomografía computarizada evidencia disminución del calibre de la arteria carótida común izquierda luego de su nacimiento de la aorta, y disminución de su calibre antes del bulbo carotideo; la arteria carótida común derecha presenta marcada estenosis en su trayecto proximal. Además, se revela severa estenosis en el nacimiento del tronco braquiocefálico, pero luego recupera su calibre a través de trayecto laminar. (Figura 1)

Se realiza el diagnóstico de Arteritis de Takayasu mediante la semiología, resultados de los exámenes de laboratorio y exámenes por imágenes; los cuales cumplían con tres de los criterios del Colegio Americano de Reumatología y cumplían con cuatro criterios de Ishikawa modificados por Sharma.

Se inicia tratamiento con corticoesteroide (prednisolona 70 mg c/día), además de un inmunosupresor, azatioprina (100 mg diarios); se le añade un antiagregante (clopidrogel 75 mg) y un antihipertensivo (enalapril 20 mg al día).

Durante cinco años de tratamiento con corticoesteroides, inmunosupresores y neurorehabilitación por hemiplejía espástica en hemicuerpo izquierdo secuelar a infarto cerebral, presenta recuperación clínica favorable, sin alteración cognitiva ni del lenguaje, pero con alteración en la memoria a corto plazo; además presenta alteraciones en la marcha ya que no tiene movilidad en las extremidades superiores e inferiores del lado izquierdo. A pesar de ello, gracias a su rehabilitación, recuperó completamente la movilidad y gesticulación de la cara.

Sin embargo, paciente refiere presentar grandes períodos de tiempo en abandono total del tratamiento; consecuentemente a ello, presenta un nuevo evento cerebrovascular isquémico de menor intensidad que el primero el cual fue atendido prontamente en un hospital nivel III, se encontró niveles elevados en el dosaje de velocidad de sedimentación glomerular y proteína C reactiva, evidenciándose reactivación de la arteritis de Takayasu. Debido a ello, se le reinicia el tratamiento con corticoesteroides (Prednisona 70mg/día) y se añade dos inmunosupresores, azatioprina (100 mg/ día) y metrotexate (10 mg/semanal).

En la actualidad, paciente se encuentra estable con hemiplejía espástica de hemicuerpo izquierdo secuelar a infarto cerebral; pero en continuo seguimiento de su patología de base por diferentes especialidades como Reumatología, Neurología y Psiquiatría; además, recibe tratamiento farmacológico habitual, y tiene controles periódicos de 6 meses, en los cuales se les realiza exámenes de laboratorio y de imagen.

DISCUSIÓN:

La arteritis de Takayasu (AT), también conocida como “enfermedad sin pulso”; es una patología sistémica inflamatoria la cual conlleva al daño de las arterias de mediano y gran calibre; involucrando generalmente a la aorta y sus ramas principales, en especial las arterias renales, arterias carótidas y las arterias subclavias; conllevando a la estenosis, oclusiones o degeneración aneurismática de estas. Su principal patogénesis es una anomalía en el mecanismo de inmunidad mediada por células y humoral, los cuales conducen a la inflamación y daño tisular en la AT. Además, se establece una fuerte asociación con el sistema del antígeno leucocitario humano B5 (HLA-B5); a pesar de ellos su etiología aún es desconocida.(8)

La sintomatología más común es la fase inflamatoria activa es la cefalea (31%), fiebre (29%), disnea (23%), vómitos (20%), mialgias y artralgias (14%). (8) En nuestro caso, el cuadro clínico inicial de la paciente no fue sistémico, sino más bien localizado; es decir limitado al compromiso vascular a nivel de las arterias carótidas y el tronco braquiocefálico, manifestado por síntomas de isquemia cerebral, producto de la inflamación y oclusión de la capa media de los vasos. De acuerdo a reportes, el accidente cerebrovascular no es un síntoma raro ya que se presenta en un 15,8% de las manifestaciones clínicas; además es un factor de discapacidad significativo en la población de pacientes con AT. (9)

El Colegio Americano de Reumatología creó seis criterios para el diagnóstico de AT, de los cuales se necesita cumplir tres para ser clasificado con una sensibilidad de 90,5% y una especificidad de 97,8%. En nuestro caso, la paciente cumplía con tres de ellos: edad menor de 40 años al diagnóstico, asimetría del pulso, y las anomalías angiográficas. Los criterios de Ishikawa modificados por Sharma, están agrupados en criterios mayores y menores; considerándose alta probabilidad de AT cuando hay 2 o 1 criterio(s) mayores y 2 menores o 4 criterios menores teniendo una sensibilidad del 84% y especificidad mayor al 95% (10); de acuerdo a estos criterios la paciente presentaba elevación de la velocidad de sedimentación, pulso carotideo débil, hipertensión y lesión de la arteria carótida común izquierda.

Gran parte de los casos de vasculitis pasan desapercibidos durante mucho tiempo y a menudo se diagnostican en las etapas finales de la enfermedad, como en el caso de nuestra paciente quien debutó con un evento cerebrovascular isquémico evidenciando la alta actividad inflamatoria de la AT. Existen varios marcadores de la fase aguda, como la velocidad de sedimentación globular (VSG), la proteína C reactiva (PCR) y las citocinas

inflamatorias, pero son inespecíficos; por lo tanto, tienen un uso limitado en el diagnóstico de las vasculitis. (11) Por ello se utiliza en el seguimiento de la enfermedad después de su diagnóstico como en el caso clínico donde sirvió para evidenciar la reactivación de la actividad inflamatoria isquémica en el nuevo infarto cerebral.

El objetivo principal del tratamiento médico en la AT es poder evitar posteriores complicaciones vasculares a largo plazo, ya que la principal causa es la inflamación activa, el tratamiento está constituido por corticoesteroides orales en adición de Fármacos Antirreumáticos Modificadores de la Enfermedad (FARME), tal es el caso de la azatioprina, el metotrexate, ciclofosfamida (12); como en el caso de nuestra paciente, a quien inicialmente se le trató con prednisolona y azatioprina; pero luego de su recaída y su segundo evento cerebrovascular isquémico, se le ajustó la dosis, a la cual se le añadió otro inmunosupresor que es el metotrexate.

Cuando un paciente presenta síntomas no controlados, el tratamiento quirúrgico es una opción la cual puede evitar mayor deterioro. Sin embargo, las indicaciones quirúrgicas en AT son controversiales, ya que dependen del número de vasos comprometidos, la extensión de la oclusión, la presencia de circulación colateral y de las manifestaciones clínicas. (13) Es de vital importancia tener en cuenta que en fase de inflamación aguda la cirugía es de alto riesgo por el gran potencial de rechazo de los injertos y complicaciones como re-estenosis del vaso afectado.(14) En nuestro caso no se realizó ningún tratamiento quirúrgico, ya que la cirugía de carótida interna tiene un elevado índice de morbimortalidad, debido al riesgo de accidente cerebrovascular después del procedimiento.

La calidad de vida de quienes padecen Arteritis de Takayasu se ve afectada en múltiples aspectos; tanto los aspectos físicos como mentales están marcadamente alterados en comparación con la población sana de la misma edad e incluso más que en pacientes con otras enfermedades crónicas como diabetes, hipertensión o cardiopatía isquémica. En contraste, el pronóstico de los sujetos con mejor calidad de vida son los más jóvenes y aquellos en los cuales la enfermedad permanece inactiva y sin secuelas. (15)

CONCLUSION

La Arteritis de Takayasu es una enfermedad poco conocida en nuestro medio, por ello la importancia y relevancia de nuestro reporte de caso; ya que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial principal en pacientes mujeres menores de 40 años de edad, quienes presenten repentinamente síntomas neurológicos como EVC isquémico, sin

antecedentes de enfermedad cardiovascular; ya que en la mayoría de casos esta vasculitis es diagnosticada en la fase isquémica u oclusiva. Teniendo en cuenta la AT como etiología probable, se podrá pedir las pruebas diagnósticas de imagen y de laboratorio necesarias; así mismo realizar un manejo terapéutico oportuno tanto de corticoides como de inmunosupresores; de esta manera evitar recaídas y pérdida progresiva de la capacidad funcional de los pacientes.

El seguimiento oportuno y cuidado integral del paciente con diagnóstico de AT no debe dejarse de lado, ya que esto disminuirá la probabilidad de futuras recaídas o eventos cerebrovasculares isquémicos recurrentes como en nuestro caso estudiado; provocados por periodos inflamatorios los cuales producen estenosis y oclusión de la pared de los vasos afectados.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

➤ Protección de personas y animales

Los autores declaran que para esta investigación no se realizó experimentos en humanos ni en animales.

➤ Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que en este reporte de caso no aparecen datos confidenciales de pacientes.

➤ Financiación

Ninguna financiación.

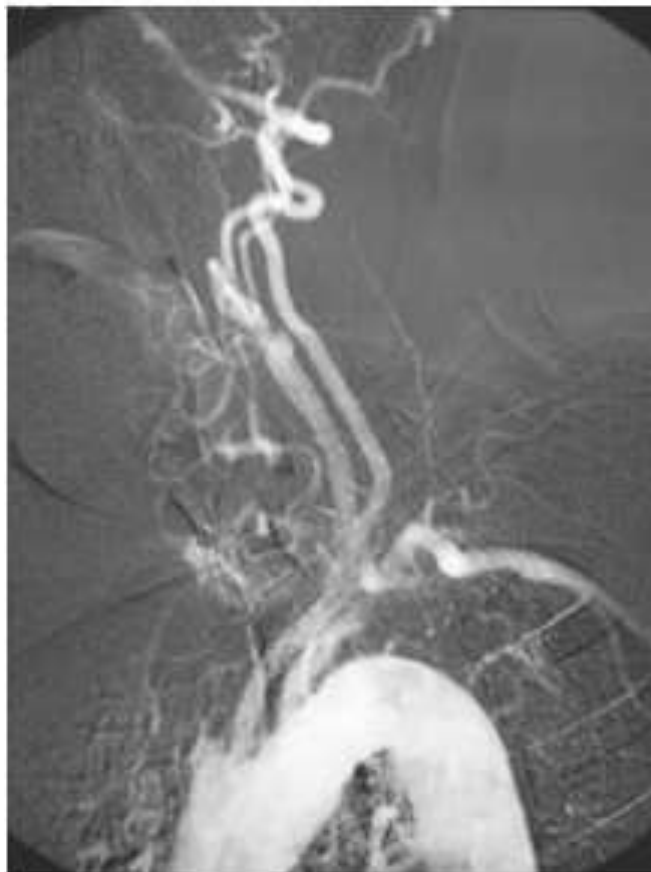
➤ Conflicto de intereses

Los autores declaran tener ningún conflicto de intereses.

Tabla 1. Resultados de exámenes de laboratorio.

Leucocitos: 10 600 x mm ³	Hemoglobina: 10.2 mg/dl
Neutrófilos 55%	Hematocrito: 31%
Linfocitos 33%	VCM: 90 fl
Monocitos 5%	HCM: 30 pg
Plaquetas: 456 000	VSG: 85 mm
Tiempo Parcial de Tromboplastina:32 s	PCR: 15mg/dl
Tiempo de Protrombina: 12.1 s	Elisa (HIV): negativo
INR: 1.03	Anticuerpos Antinucleares (ANA): no

FIGURA 1: Estenosis en el nacimiento del tronco braquiocefálico, pero luego recupera su calibre a través de trayecto laminar.



BIBLIOGRAFÍA

1. Loaiza I, Hernán J, Giraldo D, Andrés J, Loaiza I, Hernán J, et al. Takayasu arteritis and giant aneurysm of pulmonary artery, Case report. *Rev Colomb Reumatol.* marzo de 2017;24(1):40-3.
2. TAKAYASU M. Case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc Ophthal Jap.* 1908;12:554-5.
3. Numano F. The story of Takayasu arteritis. *Rheumatology.* enero de 2002;41(1):103-6.
4. Setty HSN, Vijaykumar JR, Nagesh CM, Patil SS, Jadav S, Raghu TR, et al. Takayasu's arteritis - a comprehensive review. 2017;6.
5. Parakh R, Yadav A. Takayasu's Arteritis: An Indian Perspective. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* mayo de 2007;33(5):578-82.
6. Park SJ, Kim HJ, Park H, Hann HJ, Kim KH, Han S, et al. Incidence, prevalence, mortality and causes of death in Takayasu Arteritis in Korea - A nationwide, population-based study. *Int J Cardiol.* 15 de 2017;235:100-4.
7. Schmidt J, Kermani TA, Bacani AK, Crowson CS, Cooper LT, Matteson EL, et al. Diagnostic features, treatment, and outcomes of Takayasu arteritis in a US cohort of 126 patients. *Mayo Clin Proc.* agosto de 2013;88(8):822-30.
8. Russo RAG, Katsicas MM. Takayasu Arteritis. *Front Pediatr [Internet].* 24 de septiembre de 2018;6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6165863/>
9. Trinidad B, Surmachevska N, Lala V. Takayasu Arteritis. En: *StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.* Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459127/>
10. Meza-Capcha KJ, Barrientos-Imán DM, Valencia-Chávez AM, Ramírez-Quiñones JA, Abanto-Argomedo C. Arteritis de Takayasu: Etiología inhabitual de infarto cerebral. Reporte de un caso. *Rev Neuro-Psiquiatr.* octubre de 2016;79(4):282-7.
11. Benhuri B, ELJack A, Kahaleh B, Chakravarti R. Mechanism and biomarkers in aortitis—a review. *J Mol Med.* 1 de enero de 2020;98(1):11-23.
12. Spy W, Cc M, Cs L, Mi Y, Ls T, Ky Y, et al. Clinical presentation, treatment and outcome of Takayasu's arteritis in southern Chinese: a multicenter retrospective study [Internet]. *Rheumatology international.* 2018 [citado 17 de agosto de 2020]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30182290/>
13. Di Santo M, Stelmaszewski ÉV, Villa A. Tratamiento endovascular en arteritis de Takayasu: Presentación de un caso clínico. *Arch Argent Pediatría.* junio de 2016;114(3):e147-50.

14. Couture P, Chazal T, Rosso C, Haroche J, Léger A, Hervier B, et al. Cerebrovascular events in Takayasu arteritis: a multicenter case-controlled study. *J Neurol*. 1 de abril de 2018;265(4):757-63.
15. G K, K A, H D. Takayasu Arteritis: An Update [Internet]. *Turkish journal of medical sciences*. 2018 [citado 7 de julio de 2020]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30114347/>