

Enfermedad de Takayasu con Grave Compromiso Cardíaco y Arterial en Pre-Escolar

Fátima Derlene da Rocha Araújo^{1,2}, Zilda Maria Alves Meira², Fabiana Arantes de Araújo², Glauca Maria Vasconcelos Severiano², Kelly Nascimento Brandão^{1,2}

Hospital Municipal Odilon Behrens¹; Faculdade de Medicina - Universidade Federal de Minas Gerais², Belo Horizonte, MG - Brasil

En este artículo los autores describen un caso de arteritis de Takayasu en una criatura de apenas 3 años de edad, destacándose la rareza de esa enfermedad en esa franja etárea. La criatura fue atendida en servicio de urgencia en estado post comicial de convulsión tónico-clónica generalizada. Después de examen clínico detallado, vasta propedéutica y evolución del cuadro clínico, se hizo el diagnóstico de enfermedad de Takayasu con grave compromiso cardíaco y arterial. El relato de este caso alerta pediatras y cardiólogos sobre el reconocimiento de esa entidad en criaturas de baja edad, en los países en que ésta es poco diagnosticada.

Introducción

La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa crónica de etiología desconocida, que envuelve la aorta y sus principales ramas, produciendo secuelas vasculares con lesiones estenóticas y/o formación de trombos. Las lesiones generalmente son graves, acarreamo disfunción de órganos, y la gran mayoría exige abordaje quirúrgico. Es poco diagnosticada en el Brasil probablemente por dificultad diagnóstica, pero estudios brasileños estiman que la mitad de los afectados esté en la franja etárea menor de 20 años¹. El caso descrito a seguir llama la atención por la extensa afectación vascular con secuelas graves, en criatura de baja edad.

Relato del caso

J.Y.F.S., 3 años y 7 meses de edad, masculino, pesando 12 kg, fue admitido en unidad de urgencia en estado post-comicial de convulsión tónico-clónica generalizada. Familiares relataron que era el primer episodio convulsivo y negaron fiebre, alteraciones

Palabras clave

Arteritis de Takayasu/complicaciones, vasculitis, pre-escolar, angiografía/métodos.

gastrointestinales, respiratorias y uso de medicamentos. El niño estaba en control en razón de baja ganancia ponderal. No había historia familiar de epilepsia, siendo hijo único de pareja sana. Epidemiología para tuberculosis (TBC) era negativa y había vacuna (BCG) adecuada.

El examen clínico evidenció signos de desnutrición, palidez cutáneo-mucosa leve, ausencia de edema o ictericia, buen estado general, afebril y taquipnea leve. El examen cardiovascular mostró *ictus* desviado inferiormente, hipofonesis leve de ruidos, taquicardia, ausencia de soplos en la región precordial, abdominal y dorso. La PA variaba entre 125 x 70 a 130 x 80 mmHg (percentil > 95 para la edad, según Task Force, 1996). Los pulsos eran reducidos en miembros inferiores y con temperatura menor en relación a los superiores. El hígado se encontraba a 3 cm de la RCD y no había linfadenomegalias y masas abdominales.

El hemograma presentaba leucograma y plaquetometría normales, anemia leve con microcitosis e hipocromía. La PCR fue negativa, VHS bajo, FAN negativo, factor reumatoide negativo, hemocultivos negativos. El ECG mostró ritmo sinusal, sobrecarga ventricular izquierda y alteraciones de la repolarización ventricular. El examen radiográfico del tórax demostró aumento del área cardíaca a costa del ventrículo izquierdo (VI) y señales de congestión pulmonar (fig. 1). La tomografía computarizada de encéfalo no evidenció alteraciones. En el ecocardiograma Doppler fue constatado FE de VI = 38%, gran aumento de cámaras izquierdas y presencia de grandes trombos en el interior de la cavidad del VI (fig. 1).

La ultrasonografía abdominal demostró reducción del volumen del riñón derecho y alteraciones corticales sugiriendo área de infarto en el polo superior de este. El duplex scan de carótidas fue normal y el Doppler de aorta abdominal evidenció aneurisma de aorta con trombo en su interior y vasos ilíacos y renales mal visibilizados. La angiotomografía abdominal mostró engrosamiento concéntrico difuso de la porción proximal y suprarrenal de la aorta abdominal, además de aneurismas fusiformes de las arterias ilíacas comunes (mayor a la derecha), con presencia de trombo intraluminal e hipotrofia renal a la derecha (fig. 2). La cineangiografía coronariografía no fue realizada en razón de los riesgos del acceso vascular por causa de los grandes aneurismas de arterias ilíacas.

Evolución

Hubo mejora del cuadro de ICC con uso de furosemida, espironolactona, digoxina y carvedilol. El niño recibió heparinización y después dicumarínico, no siendo

Correspondencia: Zilda Maria Alves Meira •

R. Roquete Mendonça, 184/401 - São José - Pampulha - 31275030 - Belo Horizonte, MG - Brasil

E-mail: zilda.m.a.m@terra.com.br

Artículo recibido el 12/08/09; revisado recibido el 07/09/09; aceptado el 21/10/09.

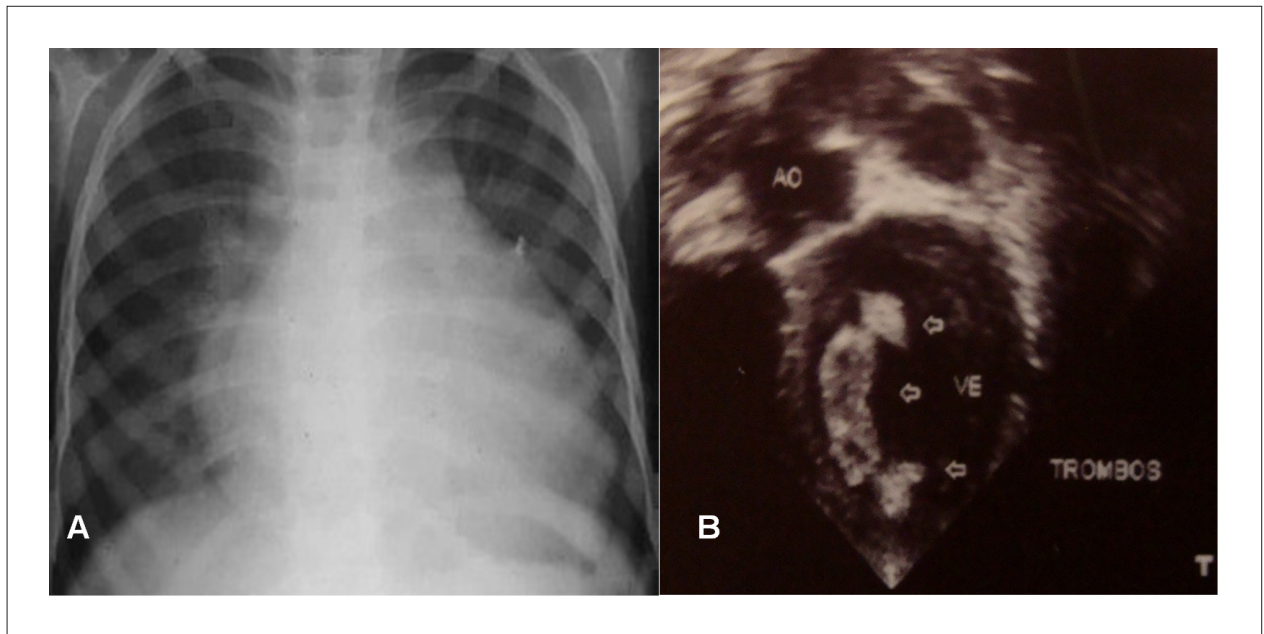


Fig. 1 - Examen radiológico del tórax (A) evidenciando cardiomegalia y estudio Doppler ecocardiograma, (B) evidenciando aumento del ventrículo izquierdo y grandes trombos en su interior.

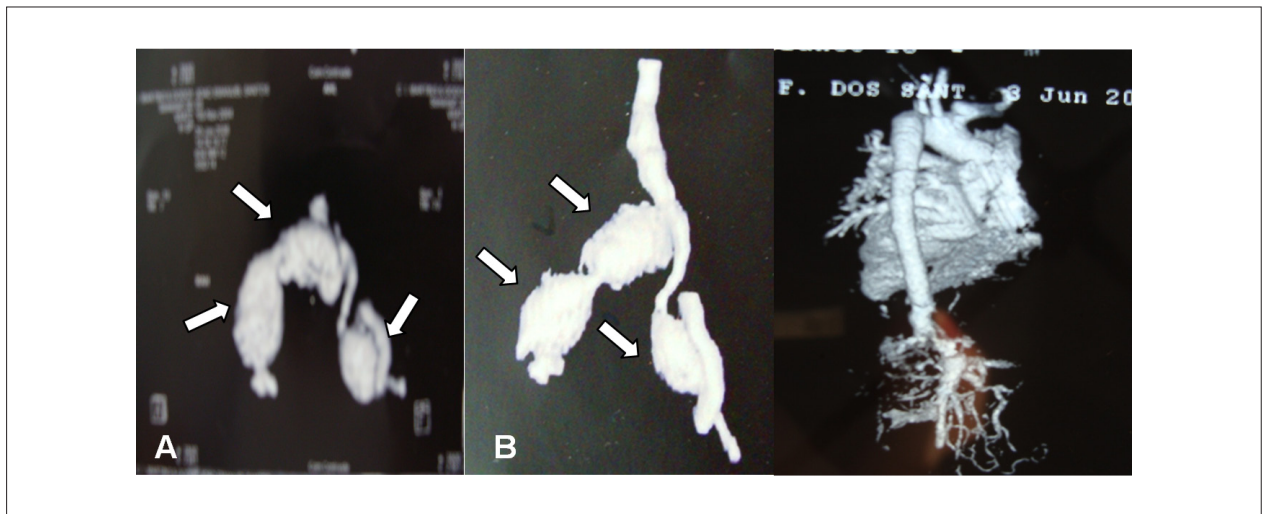


Fig. 2 - Examen angiotomográfico evidenciando tres grandes aneurismas en arterias ilíacas bilateralmente (A) y (B) estudio del arco aórtico y tronco braquiocefálico sin anomalías.

visibilizados trombos intracavitarios al ecocardiograma, y no hubo nuevos eventos tromboembólicos. El niño fue sometido a resección quirúrgica de los aneurismas de las arterias ilíacas, con colocación de prótesis en la ilíaca derecha y aorta abdominal. Análisis anatomopatológico del segmento vascular resecaado mostró periarteritis crónica inespecífica con áreas de aterosclerosis.

Durante internación el niño presentó lesión en dorso del pie derecho, sugiriendo vasculitis, además de fiebre, aumento de VHS y PCR, con mejora clínica y de laboratorio después de pulsoterapia con metilprednisolona. Ecocardiograma Doppler realizado después de un año de tratamiento evidenció

normalización de la función sistólica de VI y reducción de las cámaras cardíacas izquierdas. La angiotomografía torácica y abdominal fue repetida y no mostró compromiso del arco aórtico ni del tronco braquiocefálico, pero evidenció poco contraste en las arterias ilíacas y gran red de colaterales (fig. 2). Actualmente, el niño presenta niveles presóricos normales, función renal normal, sin ICC y ganando peso.

Discusión

La AT fue inicialmente descrita por el oftalmólogo Mikito Takayasu, en 1908, al observar aneurismas y anastomosis arteriovenosas en la retina². Se trata de vasculitis inflamatoria,

Caso Clínico

segmentaria, crónica, de carácter destructivo/degenerativo, de extensión difusa y multifocal que compromete arterias de grande y medio calibre, particularmente la aorta torácica y sus ramas mayores, además de las arterias pulmonares y coronarias². En la fase tardía, hay áreas de estenosis intercaladas por dilataciones aneurismáticas y segmentos normales, además de oclusiones por trombos y coartaciones atípicas^{1,2}. Tales alteraciones acarrearán isquemia en diversos territorios, especialmente cerebral, coronario, arterial periférico y renal. Estudios sugieren que factores inmunológicos y/o genéticos estén implicados en la génesis de la enfermedad^{3,4}. La AT es considerada la tercera causa mundial más común de vasculitis en la infancia. Cerca de tres cuartos de los afectados están entre 10 y 20 años de edad, con mayor incidencia en el sexo masculino (1:8)⁵.

En general, la enfermedad presenta manifestación trifásica. La primera fase resulta del proceso inflamatorio agudo con síntomas inespecíficos, sin alteraciones de los pulsos. La segunda fase refleja la exacerbación de la inflamación vascular, manifestándose por dolor en el trayecto del vaso. Esas fases pueden durar de meses a años. La tercera fase es la fibrótica y las manifestaciones son secundarias a las oclusiones arteriales⁶⁻⁸. Asociación de AT con TBC y también con artritis reumatoidea, enfermedad de Crohn, lupus eritematoso sistémico, tiroiditis, colitis ulcerativa y espondilitis anquilosante es descrita por varios autores^{4,9}. En el presente caso, no fue realizada propeuéutica en relación a esas enfermedades en razón de ausencia de otras señales y síntomas relativos a ellas.

La angiografía es el método de imagen de elección^{5,10}, siendo tradicionalmente usada para evaluación de los vasos comprometidos, sin embargo tiene alto riesgo en razón de exposición a radiaciones, ruptura de vasos, hemorragias y infecciones. No fue indicada por la presencia de aneurismas gigantes en lugares de acceso vascular para la realización del examen. Por el bajo riesgo, se optó por la angiotomografía abdominal y torácica, no siendo evidenciadas lesiones en arco aórtico, tronco braquiocéfálico y en toda la extensión de la aorta torácica, pero fue observado flujo reducido en ilíacas bilateralmente, con formación de red vascular colateral.

El caso analizado llenó los criterios diagnósticos elaborados pelo Colegio Americano de Reumatología (ACR)^{8,9} y fue clasificado en tipo II segundo la clasificación de Ueno y cols.^{8,9}, modificada por Lupi y Sanchez-Torres^{8,9}, comprendiendo: compromiso de la aorta torácica, descendente y abdominal, sin compromiso del arco aórtico^{8,9}.

La terapéutica clínica de la AT consiste en el control del proceso inflamatorio vascular con el uso de inmunosupresores, cuando esté en fase de actividad^{4,5}. En la fase crónica, la revascularización quirúrgica es casi siempre necesaria, con alta tasa de reestenosis¹⁰. En el caso descrito, hubo disfunción miocárdica que respondió bien al tratamiento clínico y al control de la hipertensión. Las alteraciones del SNC fueron probablemente consecuencia del desprendimiento de trombos intracardíacos, llevando al AVC, acarreamo hemiplejía.

Por el caso presentado y por la revisión de literatura, se concluye que el conocimiento de esa entidad por los pediatras y cardiólogos posibilita el diagnóstico y la conducta adecuada, reduciendo la morbimortalidad. La hipótesis de AT debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de casos de miocardiopatía que cursan con hipertensión arterial, accidentes vasculares cerebrales isquémicos, asincronía de pulsos entre los miembros y hipertensión renovascular, aun en criaturas de baja edad. Se recomienda investigación de otras enfermedades, especialmente la tuberculosis por la gran prevalencia en nuestro medio.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de post-gradado.

Referencias

1. Falcão S, Giorgi DMA, Favarato D, Bortolotto L, Gutierrez OS. Correlação anatomoclínica – Morte súbita em mulher de 24 anos portadora de arterite de Takayasu. *Arq Bras Cardiol*. 2004; 83 (2): 182-6.
2. Cid MC, Font C, Coll-Vinent B, Grau JM. Large vessel vasculitides. *Curr Opin Rheumatol*. 1998; 10 (1): 18-28.
3. Kimura A, Kitamura H, Date Y, Numano F. Comprehensive analysis of HLA genes in Takayasu's arteritis in Japan. *Int J Cardiol*. 1996; 54 (Suppl): S61-9.
4. Panico MDB, Spichler ES, Rodrigues LCD. Arterite de Takayasu: aspectos clínicos e terapêuticos em 36 pacientes. *J vasc bras*. 2008; 7 (2): 123-30.
5. Tann OR, Tulloh RM, Hamilton MC. Takayasu's disease: a review. *Cardiol Young*. 2008; 18 (3): 250-9.
6. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboarthropathy. *Circulation*. 1978; 57 (1): 27-35.
7. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet*. 2000; 356 (9234): 1023-5.
8. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990; 33 (8): 1129-34.
9. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1988; 12 (4): 964-72.
10. Milani R, Brofman P, Sandri T, Varela A, Souza JA, Emed LG. Tratamento cirúrgico sem circulação extracorpórea de arteriopatía relacionada com arterite de Takayasu envolvendo aorta e vasos da base. *Arq Bras Cardiol*. 2005; 85 (2): 124-7.