

Tratamiento quirúrgico de la arteritis de Takayasu con afectación de troncos supraaórticos. A propósito de dos casos clínicos

J. Cordobès-Gual ^a, P. Lozano-Vilardell ^b, R. Lara-Hernández ^b,
N. Torreguitart-Miranda ^b, R. Riera-Vázquez ^b, C. Corominas-Roura ^b

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA ARTERITIS DE TAKAYASU CON AFECTACIÓN DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

Resumen. Introducción. La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria muy poco frecuente en nuestro medio, que afecta principalmente a mujeres jóvenes de origen asiático o norteafricano. El fenómeno creciente de inmigración existente actualmente en nuestro país, hace que debamos tener presentes patologías que hasta ahora eran muy poco habituales. Casos clínicos. A través de los casos clínicos de dos pacientes jóvenes con enfermedad de Takayasu sintomática, cuyo estudio arteriográfico mostró una afectación grave de troncos supraaórticos, presentamos el diagnóstico y manejo terapéutico de esta patología. Se realizó a ambas pacientes un injerto desde aorta ascendente a carótida interna y subclavia izquierda con buena evolución, y remisión de la sintomatología isquémica. Conclusión. La revascularización de troncos supraaórticos es una opción válida en el tratamiento de la arteritis de Takayasu; se deben evitar siempre los procedimientos quirúrgicos en la fase aguda de la enfermedad, así como en los sectores arteriales que presentan una mayor incidencia potencial de afectación. [ANGIOLOGÍA 2005; 57: 415-20]

Palabras clave. Arteritis de Takayasu. Arteritis inflamatoria. Síndrome de robo de la subclavia. Troncos supraaórticos.

Introducción

La arteritis de Takayasu (AT) es una arteritis inflamatoria crónica de etiología desconocida, que afecta la arteria aorta y principales ramas, y se observa predominantemente en mujeres jóvenes de origen asiático [1-3]. Tiene dos formas clínicas de presentación: una fase aguda marcada por la sintomatología sistémica insidiosa, que suele controlarse tras la instauración de tratamiento con corticosteroides e inmunosupresores,

y una fase crónica donde se observan los síntomas derivados de la afectación vascular secundaria a estenosis, oclusión arterial o degeneración aneurismática, que en algunos casos precisará de reparación quirúrgica para su resolución. Presentamos el caso y manejo terapéutico de dos pacientes con AT y afectación sintomática de troncos supraaórticos (TSA).

Casos clínicos

Caso 1. Mujer de 37 años, norteafricana, que presentaba carotidinia en región laterocervical derecha y asociaba soplo y *thrill*, junto a un cuadro de seis meses de evolución de astenia, anorexia, artromialgias múltiples y claudicación de extremidades supe-

^aServicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. ^bServicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca, Baleares, España.

Correspondencia: Dr. J. Cordobès Gual. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Virgen de Valme. Ctra. Cádiz, s/n. E-41014 Sevilla. E-mail: corgual@yahoo.es

© 2005, ANGIOLOGÍA

riores (EESS) de predominio izquierdo; además, refería episodios de amaurosis fugaz del ojo izquierdo y varios cuadros de mareo, con pérdida de conocimiento asociado. Exploración vascular: soplo carotídeo bilateral, ausencia de pulsos distales en extremidad superior derecha (ESD) y obstrucción subclavia en extremidad superior izquierda (ESI); pulsos conservados en miembros inferiores (MMII). Dúplex TSA: engrosamiento de las paredes arteriales en ambas arterias carótidas primitivas (ACP), curvas sugestivas de estenosis del 50% en arteria carótida interna derecha (ACID) y flujo muy atenuado en arteria carótida interna izquierda (ACII), con estenosis de arteria subclavia derecha y oclusión de arteria subclavia izquierda; ambas vertebrales permeables con flujo anterógrado. La diferencia tensional entre ambas EESS era de 80 mmHg, sin conseguir toma de presiones en ESI. En la analítica se observó elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG: 105) y proteína C reactiva (PCR), asociando a su vez anemia normocítica. Examen oftalmológico y ecocardiograma transtorácico sin alteraciones. Con la sospecha clínica de AT en fase aguda, se procedió a realizar un estudio arteriográfico, y se objetivó estenosis de arteria subclavia y ACP derecha con preservación de la bifurcación en ese eje; oclusión de ACP y arteria subclavia izquierdas, con recanalización tardía de arteria subclavia distal a través de arteria vertebral izquierda invertida; aorta torácica, abdominal, ramas viscerales, renales y arterias en MMII sin alteraciones (Figs. 1 y 2). Se instauró tratamiento médico con corticosteroides (prednisona 40 mg/día) e inmunosupresores (ciclofosfamida 100 mg/día) durante seis meses, y se normalizaron los reactantes de fase activa y mejoraron su sintomatología sistémica. Tras ese período se realizó un nuevo estudio arteriográfico para planificar intervención quirúrgica, dada la persistencia de claudicación en EESS y cuadros de inestabilidad, con pérdida de conocimiento (síndrome de robo de la arteria subclavia), sin observarse cambios significativos.



Figura 1. Estenosis de arteria subclavia y arteria carótida primitiva (ACP) derecha con preservación de la bifurcación en ese eje; oclusión de ACP y arteria subclavia izquierdas.

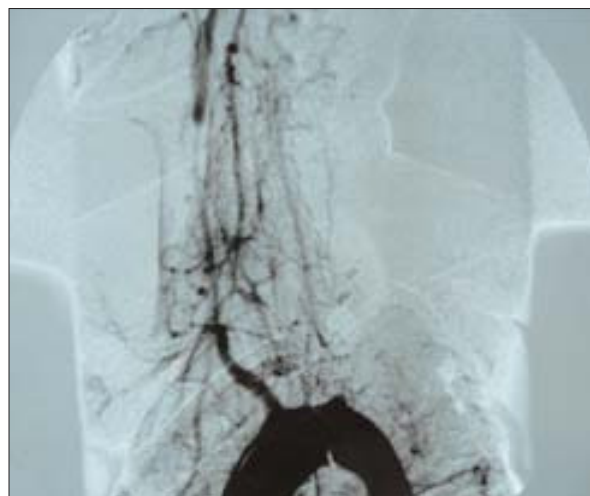


Figura 2. Recanalización tardía de arteria subclavia distal a través de arteria vertebral izquierda invertida.

Caso 2. Mujer de 43 años, caucásica, que presentaba cefaleas, mareos y pérdida de agudeza visual en ojo izquierdo, sin clínica sistémica asociada. A la exploración destacaba una pupila izquierda midriática y el examen oftalmológico mostró una oclusión de la arteria central de la retina izquierda. Exploración vascular: pulsos distales en ESD y asociaba soplo laterocervical, ausencia de pulsos en ESI con ausen-

cia de pulso carotídeo y presencia de soplo, pulsos distales en MMII. Dúplex: engrosamiento de las paredes arteriales con oclusión de ACID, estenosis de arteria vertebral derecha, oclusión de ACP izquierda con permeabilidad de arteria carótida interna (ACI) que recibía flujo a través de la arteria carótida externa (ACE) invertida, oclusión de subclavia izquierda que recanalizaba a través de arteria vertebral invertida; además, presentaba una diferencia tensional a favor de ESD de 60 mmHg. El estudio arteriográfico confirmó los hallazgos ecográficos, sin mostrar alteraciones de arterias viscerales en MMII.

A ambas pacientes se les realizó un injerto desde aorta ascendente a carótida y axilar izquierdas con dacron de 7 mm vía esternotomía media –en la primera paciente destacaba una gran fibrosis de la pared aórtica y bifurcación carotídea–. Buena evolución postoperatoria y recuperación de pulsos distales en ESI, así como remisión de su sintomatología de robo al alta. El estudio anatomopatológico reveló esclerosis transmural con infiltrado inflamatorio de células mononucleares y células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño, con gran proliferación intimal y fibrosis adventicial; se confirmó el diagnóstico de enfermedad de Takayasu en ambos casos.

Discusión

La AT es una arteriopatía crónica no aterosclerótica, que afecta la aorta y ramas principales de mujeres en la segunda década de la vida. Anatomopatológicamente se manifiesta en forma de fibrosis de las tres paredes arteriales y puede invadir estructuras adyacentes. Las manifestaciones clínicas variarán en función del tipo de afectación y los segmentos que abarque, y se observará un patrón geográfico en su distribución [1].

Aunque su etiología se desconoce todavía, se han planteado teorías autoinmunes, infecciosas y genéti-

cas. Estudios recientes han observado asociaciones familiares con diferentes alelos, que pueden explicar las variaciones en la forma de presentación clínica en función de la situación geográfica [4]. También se ha observado un aumento de los anticuerpos antiendoteliales en pacientes afectados de AT, lo que ha reforzado la teoría autoinmune [5].

Las manifestaciones clínicas pueden diferenciarse en dos fases: una inicial dominada por los síntomas de afectación sistémica, seguida de una fase crónica donde predominan los síntomas derivados de la afectación vascular. Tres cuartas partes de los pacientes presentan una remisión total de la sintomatología, la también llamada fase de inactividad, y hasta un 33% de los pacientes no presentarán sintomatología de fase aguda [6]. En ocasiones, como sucede en uno de nuestros casos, pueden solaparse la sintomatología de ambas fases. El hallazgo más frecuente, como sucede en nuestros pacientes, es la presencia de un soplo carotídeo tras la exploración física, asociado a la pérdida de pulsos [1,7]. Nuestros dos pacientes presentaron soplo carotídeo, al igual que claudicación de EESS, síntomas de mareo y sincopales, y disminución de la agudeza visual. La claudicación de EESS es la manifestación sintomática más habitual en la AT, y se ha observado en más del 60% de los pacientes; el vértigo y las alteraciones visuales son los síntomas neurológicos más frecuentes [1]. Los hallazgos analíticos del caso 1 mostraban elevación de los reactantes de fase aguda (VSG y PCR), que se normalizaron tras la instauración de tratamiento médico, al igual que anemia normocítica característica de trastornos crónicos. Existen múltiples estudios que relacionan la VSG con la actividad de la enfermedad, aunque los más recientes hablan de más de un 44% de los pacientes libres de síntomas con elevación de la VSG, y se ha relacionado más la actividad de la enfermedad con la elevación de la interleucina-6 [1,8].

El diagnóstico de AT se establecerá a partir de los hallazgos clínicos y arteriográficos, aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico. Sharma et

Tabla. Criterios de Sharma et al [9] modificados.

Criterios mayores
Afectación de arteria subclavia izquierda: estenosis u oclusión 1 cm proximal a la arteria vertebral izquierda hasta 3 cm después
Afectación de arteria subclavia derecha: estenosis u oclusión desde el origen de la arteria vertebral derecha hasta 3 cm después
Signos y síntomas característicos de más de un mes de duración
Claudicación de extremidades
Ausencia de pulsos o diferencia tensional mayor de 10 mmHg en los brazos
Dolor cuello
Fiebre
Amaurosis fugaz
Síncopes
Disnea
Palpitaciones
Visión borrosa
Criterios menores
Elevación de la velocidad de sedimentación globular > 20 mm/h
Carotidinia
Hipertensión: presión braquial > 140/90 mmHg o presión poplítea > 160/90 mmHg
Regurgitación aórtica o ectasia anuloaórtica determinada por auscultación, ecocardiografía o arteriografía
Lesión en arteria pulmonar
Lesión en arteria carótida primitiva: estenosis u oclusión de los 5 cm medios pasados los 2 cm de su orificio
Lesión del tronco innominado: estenosis u oclusión del tercio distal
Lesión de la arteria aorta torácica descendente: estrechamiento, degeneración aneurismática o irregularidad de la luz
Lesión en aorta abdominal: estrechamiento, degeneración aneurismática o irregularidad de la luz
Lesión en arteria coronaria: diagnosticada por arteriografía en un paciente menor de 30 años y sin factores de riesgo vascular

al establecieron unos criterios diagnósticos, que se basan en tres criterios clínicos mayores y diez menores, y alcanzan una sensibilidad del 93% y una espe-

cificidad del 95% en el diagnóstico (Tabla) [9]. A su vez, también existen múltiples clasificaciones descritas según el patrón de afectación arteriográfico

[10]. La ecografía puede ser útil en el diagnóstico precoz; en ésta observaremos un engrosamiento circunferencial de las paredes arteriales, como ocurre en nuestros dos casos [11].

El tratamiento se basa en el control inicial de la fase aguda mediante corticoesteroides y/o inmunosupresores, y se consigue una remisión de los síntomas en más del 70% de los pacientes. Es fundamental la remisión de la fase aguda antes de proceder a la realización de cualquier intervención quirúrgica, ya que existe un elevado riesgo de degeneración aneurismática o de ruptura anastomótica en esta fase [12]. Algunos autores recomiendan el uso de corticoesteroides perioperatorios para disminuir los efectos de una posible enfermedad oculta [13]. Nosotros realizamos un injerto desde aorta ascendente hasta arteria carótida interna y axilar izquierda. La bifurcación carotídea suele estar libre de enfermedad y los injertos realizados a este nivel muestran buenos resultados [14]. Es importante en el tratamiento quirúrgico evitar los sectores arteriales que se afectan con mayor frecuencia en la AT, para evitar complicaciones futuras en las suturas arteriales; por este motivo, es

importante buscar arterias dadoras y receptoras libres de enfermedad. Nuestros pacientes presentaron buena evolución tras la realización del injerto, y mejoró su sintomatología central, al igual que la claudicación de EESS.

La entrada de las técnicas endovasculares ha planteado nuevas opciones en el tratamiento de estos pacientes, aunque los resultados son todavía controvertidos. Estudios recientes ofrecen buenos resultados tras la angioplastia con *stent* en pacientes con actividad de la enfermedad controlada bajo inmunosupresores, que presentan estenosis sintomáticas [15]; no obstante, otros estudios ofrecen resultados desfavorables tras el uso de estas técnicas, y asocian un elevado índice de fracaso que se atribuye al origen inflamatorio de esta arteritis [16].

En conclusión, la revascularización de TSA en la AT es una opción válida de tratamiento, siempre que se evite la realización de cualquier procedimiento quirúrgico en períodos de actividad de la enfermedad y en arterias que presentan una mayor probabilidad de afectación.

Bibliografía

1. Parra JR, Perler BA. Takayasu's disease. *Semin Vasc Surg* 2003; 16: 200-8.
2. Sharma BK, Jain S. A possible role of sex in determining distribution of lesions in Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1998; 66 (Suppl 1): S81-4.
3. Hall S, Buchbinder R. Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 411-22.
4. Kitamura H, Kobayashi Y, Kimura A, Numano F. Association of clinical manifestations with HLA-B alleles in Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1998; 66 (Suppl 1): S121-6.
5. Blank M, Krause I, Goldkorn T, Praprotnik S, Livneh A, Langevitz P, et al. Monoclonal anti-endothelial cell antibodies from a patient with Takayasu arteritis activate endothelial cells from large vessels. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 1421-32.
6. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994; 120: 919-29.
7. Lupi-Herrera E, Sánchez-Torres G, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977; 93: 94-103.
8. Noris M, Daina E, Gamba S, Bonazzola S, Remuzzi G. Interleukin-6 and RANTES in Takayasu arteritis: a guide for therapeutic decisions? *Circulation* 1999; 100: 55-60.
9. Sharma BK, Jain S, Suri S, Numano F. Diagnostic criteria for Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1996; 54 (Suppl): S141-7.
10. Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan-new classification of angiographic findings. *Angiology* 1997; 48: 369-79.
11. Schmidt WA, Nerenheim A, Seipelt E, Poehls C, Gromnica-Ihle E. Diagnosis of early Takayasu arteritis with sonography. *Rheumatology (Oxford)* 2002; 41: 496-502.
12. Iwai T, Inoue Y, Matsukura I, Sugano N, Numano F. Surgical technique for management of Takayasu's arteritis. *Int J Cardiol* 2000; 75 (Suppl 1): S135-40.
13. Weaver FA, Yellin AE, Campen DH, Oberg J, Foran J, Kirtidou RC, Lee SE, Khol RD. Surgical procedures in the management of Takayasu's arteritis. *J Vasc Surg* 1990; 12: 429-37.
14. Giordano JM, Leavitt RY, Hoffman G, Fauci AS. Experience

- with surgical treatment of Takayasu's disease. *Surgery* 1991; 109: 252-8.
15. Min PK, Park S, Jung JH, Ko YG, Choi D, Jang Y, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for occlusive arterial disease in patients with Takayasu's arteritis. *J Endovasc Ther* 2005; 12: 28-34.
16. Liang P, Tan-Ong M, Hoffman GS. Takayasu's arteritis: vascular interventions and outcomes. *J Rheumatol* 2004; 31: 102-6.

*SURGICAL TREATMENT OF TAKAYASU'S ARTERITIS WITH INVOLVEMENT
OF THE SUPRA-AORTIC TRUNKS. TWO CLINICAL CASE REPORTS*

Summary. Introduction. *Takayasu's arteritis is a very infrequent inflammatory disease in our milieu that chiefly affects young females of Asian or North African extraction. The growing phenomenon of immigration that currently exists in our country means that we now have to take into account a series of pathologies that, until recently, were very uncommon.* Case reports. *The clinical cases of two young patients with symptomatic Takayasu's disease, in which an arteriography study revealed severe involvement of the supra-aortic trunks, are used here to describe the diagnostic and therapeutic treatment of this condition. A graft was carried out from the ascending aorta to the internal carotid and the left subclavian in both patients with good progress and remission of the ischaemic symptoms.* Conclusions. *Revascularisation of the supra-aortic trunks is a valid option in the treatment of Takayasu's arteritis; surgical procedures must always be avoided during the acute phase of the disease, as well as in the arterial segments that are potentially more likely to become infected.* [ANGIOLOGÍA 2005; 57: 415-20]

Key words. *Inflammatory arteritis. Subclavian steal syndrome. Supra-aortic trunks. Takayasu's arteritis.*