

Arteritis de Takayasu. A propósito de un caso con presentación y localización atípica

J. Todolí** - F. Ripoll* - J. Escudero**** - C. Muñoz* - J. Cañada***** Y. Roca° - R. De Peña***

Unidad de Angiología y Cirugía Vascular.
Hospital General Universitario de Valencia (España)

RESUMEN

La enfermedad de Takayasu es una arteriopatía inflamatoria crónica, de etiología desconocida, que afecta a los grandes vasos, aorta y sus ramas. Predomina en pacientes jóvenes del sexo femenino de raza oriental; menor en occidente (2.5/millón) (1). Se presenta clínicamente por síntomas generales inflamatorios, seguidos de isquémicos.

La afectación de las ramas de la aorta descendente es menos frecuente y acontece en fases avanzadas de la enfermedad. Se han descrito variadas alteraciones neurológicas relacionadas con la afectación vascular cerebral, que raramente son su primera manifestación.

La claudicación neurógena (pseudo claudicación) fue descrita inicialmente por **Dejerine** en 1911 (2), aunque el término no fue acuñado hasta 1950 por **Bergmark** (3). La caracteriza la presencia de dolor, distribuido por el territorio de la raíz lumbosacra, que aparece con el ejercicio y desaparece con el reposo y la flexión de la columna vertebral. La diferenciación clínica entre claudicación neurógena y vascular puede ser difícil, siendo a veces ambos procesos coexistentes.

Presentamos un caso de Enfermedad de Takayasu que debutó clínicamente con una cialgalgia bilateral, por probable isquemia radicular.

AUTHORS'S SUMMARY

Takayasu disease is a chronic inflammatory arteriopathy, with unknown etiology, which attached to large vessels, aorta and its main branches. Young oriental women are the most affected. General inflammatory symptoms followed ischemic symptoms are their clinical manifestation.

Main branches of abdominal aorta are less affected, and it happens in old patients. Some neurological alterations had been described which are related with cerebral vascular affectations, but they are rarely the first clinical manifestation.

Neurologic claudication was first described by **Dejerine** at 1911, but **Bergmark** named it at 1950. It's characterized for pain spreaded along lumbosacral root; it's caused by sport and disappears with rest. Clinical differences between both neurologic and vascular claudication could be difficult, and they could coexist together.

We report a case of Takayasu disease which begins like a bilateral cialgalgia.

Descripción del caso

Mujer de 36 años de edad, sin antecedentes de interés, que 6 meses antes de acudir a su médico presenta dolor con irradiación por territorio de raíz L5 izquierda y debilidad distal. La sintomatología aparecía cuando realizaba el ejercicio, caminando unos 200 m y desaparecía con el reposo.

En su evolución, el dolor se inició en la pierna izquierda y, posteriormente, al cabo de los 4 meses se hace bilateral, afectando a ambos miembros inferiores.

La exploración neurológica fue normal, con fuerza, sensibilidad, reflejos osteotendinosos y pruebas exploratorias EMG y PES dentro de la normalidad. No se apreciaban alteraciones tróficas en las piernas y los pulsos arteriales femorales, poplíteos y pedios se hallaban presentes, aunque muy disminuidos en amplitud, 1/4.

La analítica general con VSG fue normal. La TAC de columna fue normal.

El estudio Doppler mostró descenso de la velocidad sistólica en ambas femorales comunes, con pérdida de morfología trifásica y ensanchamiento de los complejos velocimétricos.

* M.I.R. de Cirugía.

** Adjunto de la Unidad de Angiología y Cirugía Vascular.

*** Jefe de la Unidad de Angiología y Cirugía Vascular.

**** Adjunto del Servicio de Neurología H. Lluís Alcanyis (Xàtiva).

***** M.I.R. de Neurología H. Lluís Alcanyis (Xàtiva).

° Médico.

En la aortografía practicada se apreciaba obstrucción aortobiliáca sin afectación del lecho vascular pélvico ni femoropoplíteo y distal (Fig. 1).

Fue intervenida quirúrgicamente (Fig. 2), implantándose prótesis aortobifemoral Unigraft 12-7 (Fig. 3).

El resultado de la histología de la

aorta lumbar es de arteritis compatible con enfermedad de Takayasu (Fig. 4).

Tras la intervención quedó asintomática.

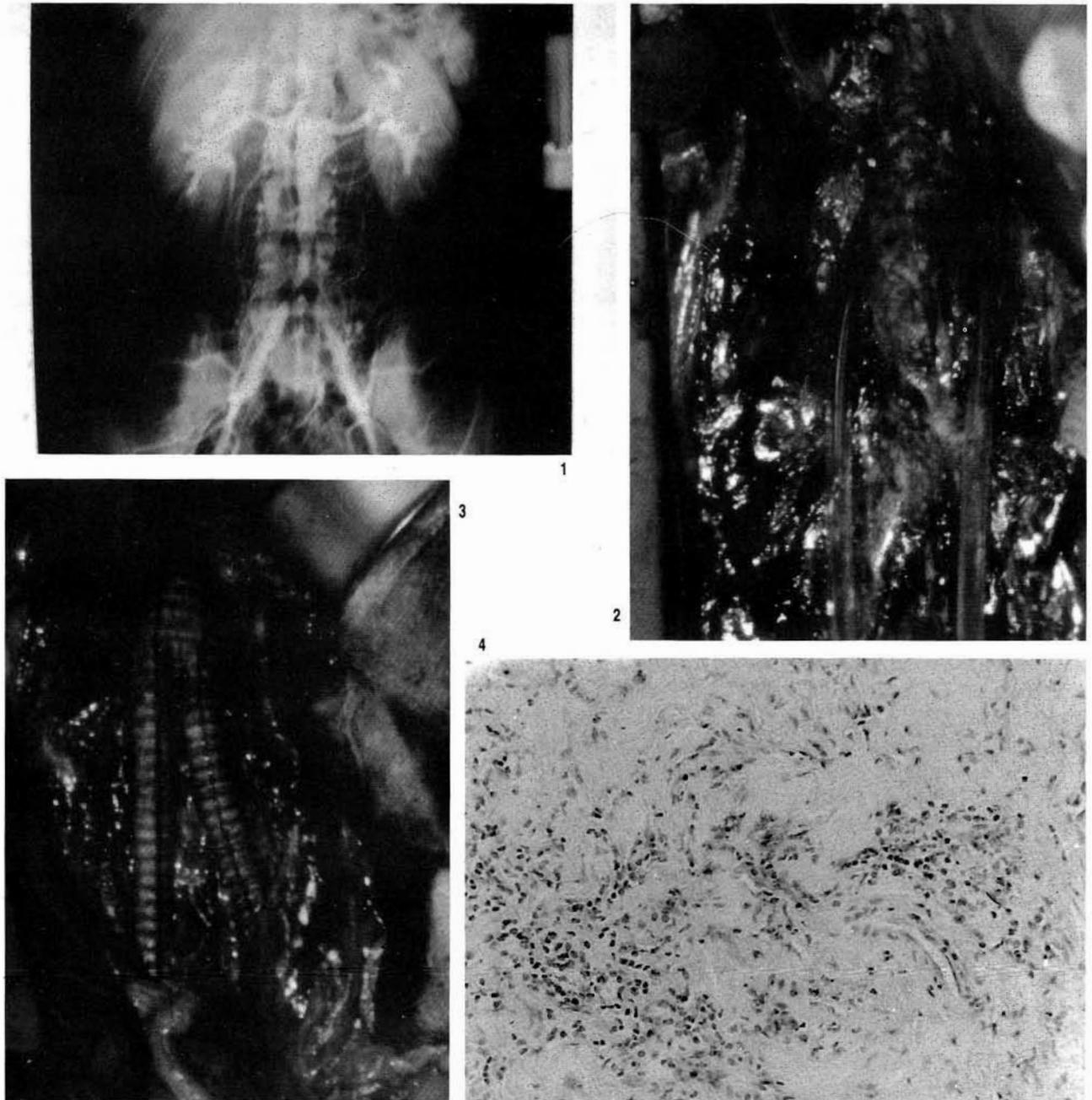


Fig. 1 - Arteriografía obtenida por punción transaxilar, que muestra obstrucción aortobiliáca.

Fig. 2 - Detalle del campo operatorio con la aorta abdominal distal cubierta por tejido inflamatorio y fibrosis retroperitoneal.

Fig. 3 - Detalle del campo operatorio con prótesis de Dacron Unigraft 12-7, bifurcada (R).

Fig. 4 - Anatomía patológica de la pieza, donde se aprecia trombosis con disección de la íntima, engrosamiento de la pared aórtica y detalle de la histología de la aorta con infiltrado leucocitario alrededor de los vasa vasorum, con pérdida de tejido músculo-elástico y fibrosis extensa.

La práctica de ecocardiografía a los cuatro meses de la intervención aprecia signos indirectos de insuficiencia valvular aórtica y estenosis de troncos braquicefálicos, sin existencia de gradiente.

Discusión

Takayasu (9) describe por primera vez la enfermedad, en el año 1908 en una joven de 21 años, con anastomosis extrañas en los vasos de la retina que la condujeron a la pérdida de la visión. **Onishi** reportó un segundo caso con cambios similares en los ojos y, además, oclusión de las ramas principales de la aorta.

Se la denomina en la literatura como: Arteriopatía de Takayasu, Síndrome de Martorell, Síndrome de Reder-Herbitz, Enfermedad sin pulso, Arteritis braquiocefálica, Arteritis primaria del arco aórtico, Panaortitis, Aortitis primaria idiopática estenosante, Coartación invertida, Estenosis aórtica subíntima de la aorta descendente, Coartación atípica de la aorta, Enfermedad obliterativa aórtica.

Shimizu (10) completa el estudio de esta afección, señalando la presencia de oclusión carótido-subclavia, por lo que la definieron como la Enfermedad sin pulso.

Fueron **Caccamise** y **Withman**, en 1952, los que describiendo un caso de esta afección y la denominaron Enfermedad de Takayasu.

El caso clínico aportado se acopla perfectamente a la descripción del Prof. **Martorell** (11).

La enfermedad de Takayasu involucra a las arterias elásticas de grueso calibre y se manifiesta clínicamente de forma bifásica: primero, una fase inflamatoria; en segundo lugar, fase cicatrizal, con estenosis y trombosis. En ocasiones se describen dilataciones aneurismáticas, que cursan clínicamente con una correspondencia inflamatoria, fiebre, malestar general, elevación de leucocitos, GOT, GPT, aumento de la VSG, e

hipergammaglobulinemia, disnea, artromialgias, oligomenorrea no filiada y, posteriormente, se sigue de la fase de cicatrización con oclusiones vasculares.

La afectación término-aórtica en la Arteritis de Takayasu es una localización infrecuente como debut de la misma (sólo 2 de 32 casos) (1), y su manifestación inicial, con una cialgia como primer síntoma, es excepcional.

Waren's (6) expuso los criterios para diferenciar entre ambos tipos de claudicación (neurógena y vascular), estableciendo que el diagnóstico de claudicación vascular tendría en cuenta la aparición de dolor presentado como calambre en la pantorrilla o muslo tras caminar cierta distancia, desapareciendo el mismo tras el reposo y volviendo a reproducirse al caminar nuevamente; la claudicación neurógena comprendería el dolor al caminar y al flexionar la columna lumbar.

No obstante, algunos pacientes operados de claudicación intermitente no mejoran tras la intervención vascular, encontrándose, además, en ellos otra patología neurógena u ósea, por lo que se piensa que ambos tipos de claudicación pueden coexistir (5).

El presente caso incluyó en su debut signos clínicos de claudicación neurógena al mostrar clínica de sufrimiento radicular con el ejercicio y signos de claudicación intermitente, desapareciendo el dolor con el reposo sin necesitar cambios de la curvatura lumbar de la columna. Por tanto, podríamos decir que la paciente presentaba un cuadro mixto de claudicación vascular y neurógena.

Es conocida la susceptibilidad de las raíces nerviosas ante el daño isquémico, dado que, como se ha demostrado en estudios experimentales, la densidad capilar endoneural media en las raíces es menor en las porciones más distales del nervio (7) (la irrigación de las raíces proviene

de las arterias radicales, las cuales nacen de las arterias segmentarias de la aorta).

Dada la localización de la obstrucción aórtica en el caso presentado, podríamos pensar que el nivel radicular afectado (L5) quedaría como territorio limítrofe de irrigación (territorio frontera) y las raíces sufrirían una verdadera isquemia con claudicación de las mismas.

Una de las hipótesis planteadas para explicar el origen de la claudicación neurógena sería la producción de un efecto torniquete sobre el flujo sanguíneo de las raíces nerviosas y/o médula debido al aumento de la presión intraespinal provocada por la disminución del canal espinal lumbar, necesitando la paciente cambiar de posición y, con ello, la curvatura lumbar para hacer desaparecer sus síntomas (6).

Conclusión

Pensamos que la clara evidencia del origen isquémico radicular en el caso expuesto, secundario a la trombosis terminoaórtica por arteritis de Takayasu, con presencia de ambos tipos de claudicación, apoyarían la etiología vascular como patogenia de la claudicación neurógena inicial.

El tratamiento debe contemplar la doble vertiente, de control de progresión de la enfermedad inflamatoria de grandes vasos y el del cuadro isquémico crónico invalidante.

BIBLIOGRAFIA

1. HALL, S. et al.: Takayasu arteritis: A study of 32 north-american patients. «Medicine», 64: 89-99, 1985.
2. DEJERINE, J.: La claudication intermittente de la moelle épinière. «Presse Med.», 19: 981, 1911.
3. BERGMAN, G.: Intermittent spinal claudication. «Acta Med. Scan.», 246 (suppl 30): 30, 1950.
4. LONDON, S. et al.: Dynamic F wave in neurogenic claudication. «Muscle and Nerve», 14: 457-461, 1991.