

## Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología  
Volumen XVII, Número 2, Suplemento 1; 2015 ISSN: 1817-5996  
[www.revreumatologia.sld.cu](http://www.revreumatologia.sld.cu)



ESTUDIO DE CASOS

### Aneurisma carotídeo como presentación de Arteritis de Takayasu

#### Carotid aneurysm presenting as Takayasu arteritis

Gilberto Gómez Garza <sup>I</sup>, Sara Solórzano Morales <sup>II</sup>, Violeta Higuera Ortiz <sup>III</sup>, Lina María Saldarriaga Rivera <sup>VI</sup>, María Antonieta Mora Tiscareño <sup>V</sup>

<sup>I</sup> Médico Radiólogo adscrito a Resonancia Magnética del Departamento de Radiología e Imagen del Instituto Nacional de Pediatría

<sup>II</sup> Médico Radiólogo adscrito a Ultrasonido del Departamento de Radiología e Imagen del Instituto Nacional de Pediatría

<sup>III</sup> Médico Reumatólogo adscrito al Hospital General de zona 47 del Instituto Mexicano del Seguro Social

<sup>VI</sup> Médico Reumatólogo. Instituto Nacional de la Rehabilitación

<sup>V</sup> Jefe del Departamento de Radiología e Imagen del Instituto Nacional de Pediatría

Departamento de Radiología e Imagen del Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, Distrito Federal, México.

#### RESUMEN

La arteritis de Takayasu es una vasculitis de vasos de gran calibre, con afección de aorta, sus ramas y arteria pulmonar. La inflamación vascular produce engrosamiento de la pared, fibrosis, estenosis y trombosis. Su incidencia es de 2.6 casos por millón por año, sin embargo en lugares como Japón se ha reportado una incidencia de 1 en 3000 casos. Afecta principalmente al género femenino, presentándose en forma más común en la segunda o tercera década de la vida. Los pacientes pueden ser asintomáticos o presentar síntomas no específicos como fiebre, diaforesis, malestar general, pérdida de peso, artralgias o mialgias, hasta presentar eventos neurológicos graves, poco estudiados en la población pediátrica. Describimos el caso de un paciente pediátrico que presentó aneurisma carotideo como manifestación inicial de una arteritis de Takayasu.

**Palabras clave:** arteritis de Takayasu, aneurisma carotideo, resonancia magnética, ultrasonido, tomografía computada, clasificación angiográfica de Numano.

#### ABSTRACT

Takayasu's arteritis is a vasculitis of large vessels, with involvement of aorta, pulmonary artery and its branches. Vascular inflammation causes wall thickening, fibrosis, stenosis and thrombosis. Its incidence is 2.6 cases per million per year, but in places like Japan has reported an incidence of 1 in 3000 cases. It mainly affects the female gender, appearing in more common form in the second or third decade of life. Patients may be asymptomatic or present with nonspecific symptoms such as fever, sweating,

malaise, weight loss, arthralgia or myalgia, to have severe neurological events. This entity has been little studied in the pediatric population. We describe the case of a pediatric patient who had carotid aneurysm as initial manifestation of Takayasu arteritis.

**Keywords:** Takayasu arteritis, carotid aneurysm, MRI, ultrasound, computed tomography, Numano' angiographic classification.

## INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu es una vasculitis sistémica primaria que afecta vasos de gran calibre, necrosante y obliterante, descrita en 1908 por el oftalmólogo japonés Mikito Takayasu, en una mujer joven con cataratas y anastomosis arteriovenosas en espiral alrededor de la papila óptica.<sup>1,2</sup> La inflamación vascular produce engrosamiento de la pared, fibrosis, estenosis y trombosis.<sup>3</sup> Su incidencia es de 2.6 casos por millón por año, sin embargo en lugares como Japón se ha reportado una incidencia de 1 en 3000 casos.<sup>4</sup> Afecta principalmente al género femenino, de etiología desconocida.<sup>5</sup>

Clínicamente la enfermedad evoluciona en dos fases.<sup>6,7</sup> La fase preoclusiva o sistémica, la que comporta manifestaciones generales, cutáneas, articulares, fiebre, astenia y pérdida de peso, entre otras. Raramente el diagnóstico se realiza en este estadio y la mayoría de los pacientes consultan en la etapa tardía de la enfermedad. En la fase oclusiva ocurren manifestaciones isquémicas variables según la localización de las lesiones. Estas manifestaciones clínicas varían en algunos países: para los japoneses las manifestaciones neurológicas y oculares dominan el cuadro clínico, en América Latina, los síntomas se manifiestan hacia los miembros superiores. También se presentan signos neurológicos (incluidos la cefalea, los trastornos psiquiátricos y los síncope), oculares (cataratas), de isquemia vertebrobasilar e hipertensión arterial de los miembros superiores e inferiores, estos últimos dados por la claudicación intermitente que manifiestan los pacientes.<sup>8</sup>

La imagen vascular es esencial para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con arteritis de Takayasu.

Actualmente el ultrasonido con Doppler Color, la angiografía magnética (angio-RM), la angiotomografía computada (angio-TC) y la tomografía por emisión de positrones con 18F-fluorodesoxiglucosa (PET-TC 18 F-FDG) son usadas para el seguimiento de los pacientes.<sup>9</sup>

En cuanto al tratamiento, la utilización de glucocorticoides e inmunosupresores, son útiles para controlar la actividad de la enfermedad. El abordaje quirúrgico basado en la revascularización es útil para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.<sup>10</sup>

Presentamos el caso de un paciente pediátrico de sexo femenino, con diagnóstico clínico e imagenológico de arteritis de Takayasu. Lo relevante de este caso, es la presentación incidental del aneurisma carotídeo, manifestación clínica silente que torna el diagnóstico difícil y poco oportuno.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 10 años de edad, que se presenta con fatiga y aumento de volumen en cuello de dos meses de evolución. Sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. En la exploración física se documentó tumoración blanda, pulsátil, no dolorosa a nivel carotídeo derecho. Se realizó ultrasonido Doppler con transductor lineal multifrecuencia sobre la tumoración observando la arteria carótida común (ACC) marcadamente dilatada, con engrosamiento de su pared, [Figura 1] la ACC izquierda mostraba también engrosamiento con disminución en el calibre de la luz. Con la aplicación de Doppler Color, se identificó flujo turbulento al interior de la lesión de la ACC derecha, indicativo de lesión aneurismática.

**Figura 1.** Ultrasonido de cuello. A y B: Cortes transversales de las arterias carótidas comunes (CC) y venas yugulares (Y), con dilatación importante del calibre en el lado derecho y aspecto engrosado de las paredes de ambas carótidas. Con la aplicación de Doppler Color en hemicuello derecho se identifica el signo del "ying-yang", sugestivo de turbulencia de flujo al interior de una formación aneurismática.

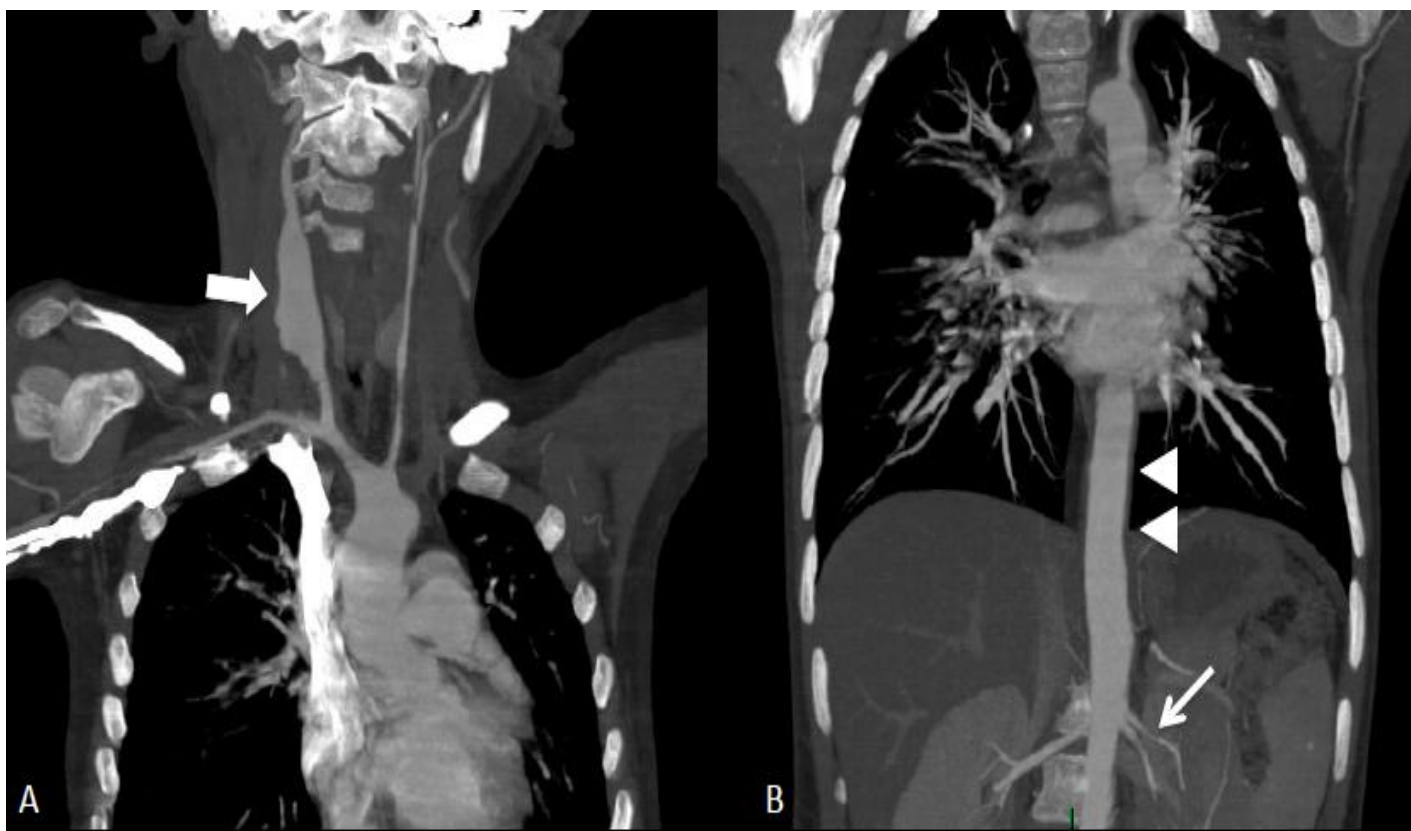


A la exploración física dirigida se documentó soplo en aorta abdominal, pulsos tibiales y pedios disminuidos bilateralmente, así como diferencia de presión arterial (TA) en extremidades: Extremidad superior derecha 108/50 mm Hg, extremidad superior izquierda 118/67 mm Hg, extremidad inferior derecha 184/57 mm Hg y extremidad inferior izquierda 175/60 mm Hg. Dentro del reporte de análisis de laboratorio destacaba elevación de la velocidad de sedimentación globular (46 mm/hr). Por lo anterior se sospechó vasculitis sistémica primaria, la cual se corroboró realizando tomografía axial computada (TAC), realizando angiotomografía de aorta y

troncos-supraaórticos con reconstrucciones multiplanares donde se documentó dilatación aneurismática de la ACC derecha, y estenosis longitudinal de la izquierda.

Adicionalmente se detectó un engrosamiento difuso de las paredes de la aorta tóraco-abdominal, y una aparente disminución del calibre de las arterias renales de manera más evidente en el lado izquierdo [Figura 2]. Por el compromiso de aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, arteria abdominal y arterias renales se le dio una clasificación angiográfica de Numano tipo V. [Tabla 1]<sup>11</sup>

**Figura 2.** Angio-TAC de aorta y troncos supra-aórticos en reconstrucciones multiplanares. A: Se observa alteración en el calibre de ambas carótidas internas, con dilatación aneurismática de la derecha (flecha gruesa). B: Se identifica engrosamiento de las paredes de la aorta tóraco-abdominal (cabezas de flecha), y disminución en el calibre de las arterias renales, más evidente en el lado izquierdo (flecha delgada).

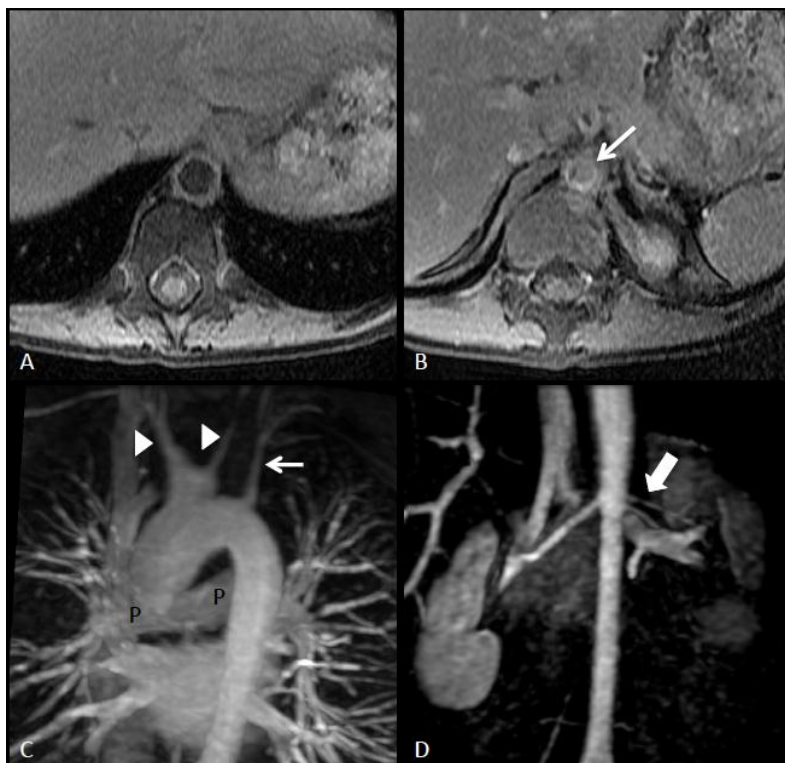


**Tabla 1.** Clasificación angiográfica de Numano<sup>11</sup>

Tipo	Territorio Vascular Afectado
Tipo I	Ramas del arco aórtico
Tipo II a	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas
Tipo II b	Lesiones de II a + compromiso de la aorta torácica descendente
Tipo III	Aorta torácica descendente, aorta abdominal y arterias renales
Tipo IV	Aorta abdominal, arterias renales o ambas
Tipo V	lesiones del tipo II b + IV (aorta ascendente, arco de la aorta y sus ramas, aorta descendente, abdominal y/o arterias renales)

Se estableció el diagnóstico de arteritis de Takayasu y adicionalmente el paciente fue estudiado mediante resonancia magnética (RM) con medio de contraste (Gadolinio) y angioresonancia, donde se documentó engrosamiento difuso de las paredes de la aorta tóraco-abdominal con reforzamiento intenso tras la administración de Gadolinio, sugestivo de enfermedad activa. El tronco y las arterias pulmonares no demostraron alteraciones. Se corroboró la estenosis de las arterias renales en el lado izquierdo. [Figura 3]

**Figura 3.** RM de aorta. A: Imagen axial en T1 con saturación grasa donde se identifica un engrosamiento difuso de las paredes de la aorta. B: Imagen axial en T1 con saturación grasa tras la aplicación de Gadolinio, se observa reforzamiento intenso de las paredes de la aorta (flecha), sugestivo de enfermedad activa. C: Angio-RM con reconstrucción en Máxima Intensidad de Proyección de los grandes vasos del tórax, se demuestra la disminución marcada del calibre del tronco braquiocefálico y arteria carótida común izquierda (cabezas de flecha), y de la arteria subclavia izquierda (flecha). Las arterias pulmonares (P) son normales. D: Se corrobora la estenosis de las arterias renales, más importante en el lado izquierdo (flecha gruesa).



Se instauro tratamiento con 3 pulsos de metilprednisolona 15 mg/kg/día y posteriormente se continuó prednisona a dosis de 2 mg/kg/día, presentando considerable mejoría de su cuadro clínico.

## DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu es una arteritis sistémica que afecta vasos de gran calibre; tiene una distribución mundial y una fisiopatología compleja.<sup>12</sup> La etiología se desconoce aunque se ha relacionado con factores genéticos e inmunológicos.<sup>13</sup>

No existen parámetros bioquímicos o hematológicos específicos para el diagnóstico de la arteritis de Takayasu. El diagnóstico definitivo se hace por técnicas de imagen. La tomografía y la resonancia magnética son técnicas que pueden contribuir en su evaluación, especialmente en etapas tempranas. Los hallazgos patológicos típicos son lesiones estenóticas en las grandes arterias y en el 15-30 % de los pacientes se asocian a aneurismas aórticos o insuficiencia valvular aórtica.<sup>14</sup>

Numano et al (1997) propusieron una clasificación de la arteritis de Takayasu, basada en la anatomía de las arterias

afectadas, que para nuestra paciente es del tipo V, por su compromiso silente de la aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, arteria abdominal y arterias renales.<sup>11</sup> Hallazgo incidental y ampliamente documentado por los diferentes métodos de imagen (US-TAC-RM), teniendo la ventaja de contribuir en su evaluación y diagnóstico en etapas tempranas de la enfermedad. Del mismo modo la RM post-Gadolinio es útil para demostrar la enfermedad activa, sirviéndole al clínico para el ajuste de su terapia médica.<sup>15</sup> Ramírez y cols, describen ampliamente el espectro de hallazgos por imagen en la enfermedad de Takayasu, resaltando el ultrasonido con Doppler color, TAC, RM y tomografía por emisión de positrones, como métodos de imagen variados, los cuales juegan un papel importante en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con esta vasculitis de grandes vasos.<sup>16</sup>

Mitsuaki Isobe, destaca la importancia de las técnicas de imagen, para evaluar tempranamente lesiones vasculares, inclusive la localización de la inflamación activa, por medio de estas técnicas.<sup>17</sup>

Cabe resaltar que la arteritis de Takayasu, siendo una



enfermedad poco frecuente y de etiopatogenia compleja, que se manifiesta con una serie de síntomas clínicos no específicos y en sus inicios, como el caso de nuestra paciente, silente de su enfermedad, torna difícil su diagnóstico en etapas tempranas de la enfermedad y a pesar de que no cuenta con biomarcadores específicos, el estudio por imagen constituye un pilar fundamental para la detección de complicaciones vasculares, mejorando el pronóstico y por consiguiente la calidad de vida de los pacientes que padecen esta vasculitis sistémica.

## CONCLUSIÓN

La arteritis de Takayasu es una enfermedad de difícil diagnóstico por las numerosas y variadas manifestaciones clínicas y porque no se dispone de pruebas de laboratorio patognomónicas. El retraso en el diagnóstico, frecuente en países de baja prevalencia como México, aumenta la morbilidad y la mortalidad de los pacientes con este tipo de vasculitis que afecta grandes vasos. Es importante destacar que las técnicas de imagen y en especial la resonancia magnética post-gadolinio, se convierte en una herramienta útil para demostrar la enfermedad activa.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Takayasu M. A case of paradoxical changes in the central retinal arteries. *J Jpn Ophthalmol Soc.* 1908;12:554-5.
2. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, Hoffman GS. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med.* 1994;120:919-29.
3. Weyand CM, Goronzy JJ. Medium and large vessel vasculitis. *N Engl J Med.* 2003;349:160-9.
4. Kerr GS. Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am.* 1995;21:1041-58.
5. Ohigashi H, Haraguchi G, Konishi M, Tezuka D, Kamiishi T, Ishihara T, Isobe M. Improved prognosis of Takayasu arteritis in the last decade: comprehensive analysis of 106 patients. *Circ J* 2012;76:1004-11.
6. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, Dasgupta B, de Groot K, Gross W, European Vasculitis Study Group. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2009;68:318-23.
7. Kumar VS, Dutt S, Bhat R. Takayasu's arteritis stroke as an initial presentation. *J Assoc Physicians India.* 2014;62(7):623-7.
8. Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan-new classification findings. *Angiology.* 1997;48:369-79.
9. Díaz M, Bacilio U, Herrera M, Meave A, Alexanderson E, Zambrana G, Kimura-Hayama ET. Coronary Artery Aneurysms and Ectasia: Role of Coronary CT Angiography I. *Radiographics.* 2009;29:1939-54.
10. Enketasubramanian N. Diagnosis and management of Takayasu arteritis. *Perspectives in medicine.* 2012;1:255-6.
11. 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.
12. Andrews J, Mason JC. Takayasu's arteritis recent advances in imaging offer promise. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46:6-15.
13. Terao C. History of Takayasu arteritis and Dr. Mikito Takayasu. *Int J Rheum Dis.* 2014;17(8):931-5.
14. Japanese Circulation Society (JCS) Joint Working Group. Guideline for management of vasculitis syndrome (JCS 2008). *Circ J.* 2011;75:474-503.
15. Pipitone N, Versari A, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update. *Rheumatology.* 2008;47:403-8.
16. Ramírez-Cruz GB, Criales-Vera SA. Enfermedad de Takayasu: espectro de hallazgos por imagen. *Anales de Radiología México.* 2013;4:255-61.
17. Isobe M. Takayasu arteritis revisited: Current diagnosis and treatment. *International Journal of Cardiology.* 2013;168:3-10.

Los autores refieren no tener conflicto de intereses

Fuente de financiación: ninguna

Recibido: 6 de abril de 2015

Aprobado: 18 de mayo de 2015

Publicado: 31 de mayo de 2015

Autor para la correspondencia: Dra. Lina Maria Saldarriaga Rivera. E-mail: [vasculitisreumato@gmail.com](mailto:vasculitisreumato@gmail.com)

Instituto Nacional de Rehabilitación. Coyacán, Forestal 31, Guadalupe Tlalpan. Ciudad de México, México +52 55 63167682.