

## Vasculitis de grandes vasos

# Enfermedad de Takayasu

Dres. Procopio, P. \*; De León, A. \*; Pereira, S. \*\*; Catalá, G. \*\*\*

- La enfermedad de Takayasu es una enfermedad inflamatoria crónica y oclusiva de vasos de mediano y gran calibre, de presentación poco frecuente que ofrece dificultades diagnósticas y cuyo curso natural es muy variable, lo que hace difícil también la evaluación de la respuesta a los tratamientos inmunosupresores utilizados.
- En el presente trabajo se presentan 2 casos clínicos destacando la forma de evolución y respuesta al tratamiento.

**Palabras clave:** Enfermedad de Takayasu, Vasculitis de grandes vasos.

### Introducción

La enfermedad de Takayasu es una enfermedad inflamatoria crónica y oclusiva de vasos de mediano y gran calibre, constituyendo una vasculitis que compromete fundamentalmente a la aorta, sus ramas y las arterias elásticas pulmonares.<sup>(1)(2)</sup> Descrita por el profesor oftalmólogo japonés M. Takayasu en 1908 al observar en una paciente joven neovascularización retinal asociada a la ausencia de pulsos en miembros superiores (MMSS).<sup>(3)(4)</sup>

De etiología desconocida, se invoca un probable origen autoinmune dada su asociación con factor reumatoideo positivo, altos niveles de gammaglobulinas y complejos inmunes circulantes. Se presenta en un 80% en mujeres jóvenes, con una incidencia próxima a 2,6 casos por millón de habitantes por año.<sup>(5)</sup>

Las manifestaciones clínicas están en relación aunque de manera no siempre directa o correlativa al tiempo de evolución y al daño vascular, hecho este que se ve reflejado en alguna medida en los casos clínicos expuestos.

### Fases evolutivas

Clásicamente se describen 3 fases:<sup>(6)</sup>

- una *primera fase* con síntomas constitucionales como fatigabilidad, fiebre, adelgazamiento, mialgias, artralgias de breve duración, a veces asintomático.

- una *segunda fase inflamatoria* caracterizada por exacerbación de los síntomas generales y dolor vascular o angiodinia.
- una *tercer fase fibrótica* con lesiones vasculares estenóticas, y cuyos síntomas son manifestaciones de la isquemia tisular con claudicación de las extremidades, úlceras distales o isquemia orgánica selectiva. Este daño tiende a progresar lentamente, lo que permite el desarrollo de circulación colateral.

### Clínica

Las manifestaciones habituales son:<sup>(4)</sup>

- **Síndrome del arco aórtico**, con una incidencia del 15-20%, con claudicación de MMSS, así como síntomas hemisféricos por afectación carotídea o manifestaciones clínicas del territorio vertebro-basilar. La existencia de afectación axilar o subclavia bilateral representa la clásica *enfermedad sin pulso* de la arteritis de Takayasu.
- **Síndrome aórtico medio** por afectación de la aorta tóraco-abdominal y arterias renales, y que es la forma más frecuente de presentación.
- **Otras manifestaciones son:** hipertensión arterial aislada por afectación de las arterias renales, o de la aorta suprarrenal, isquemia mesentérica crónica o isquemia crónica de MMII.<sup>(7)</sup> La afectación cardíaca aparece en un 15% de los casos y un 25% tendrá hipertensión arterial pulmonar significativa.

De acuerdo a la distribución anatómica de las lesiones vasculares se reconocen 4 tipos<sup>(4)</sup> (Figura 1):

**Tipo I-** La afectación esta limitada al *arco aórtico* y sus ramas.

\* Médicos Residentes de Clínica Médica I

\*\* Prof. Adj. de Clínica Médica I

\*\*\* Prof. Director de Clínica Médica I. Hospital Maciel. Montevideo, Uruguay