

## ARTERITIS DE LA AORTA Y GRANDES VASOS EN NIÑOS

Julio C. Reina, M. D.<sup>1</sup>, Abraham Lechter, M. D.<sup>2</sup> y Carlos Chamorro, M. D.<sup>3</sup>

## EXTRACTO

Se informan 4 casos de enfermedad de Takayasu-Onishi en niños, en uno de los cuales se ha realizado cirugía correctora, describiéndose la gama de síntomas clínicos de la entidad de acuerdo con el área vascular comprometida. Se hace énfasis en la necesidad de tomar la presión arterial y de palpar los pulsos periféricos en el examen físico de rutina en el niño.

La arteritis de la aorta y de sus grandes ramas, llamada también enfermedad de Takayasu-Onishi, enfermedad sin pulso, arteritis del arco aórtico, arteritis de la mujer joven, arteritis de células gigantes, etc., es una entidad de etiología desconocida. Tiene distribución mundial, con mayor prevalencia de los países asiáticos<sup>1,2</sup>, y ya se describió en Colombia<sup>3,4</sup>. Es 9 veces más frecuente en el sexo femenino. Afecta preferencialmente la mujer joven, pero también ha sido descrita en niños<sup>5</sup>. En el 80% de los casos la enfermedad se inicia en la segunda o tercera década de la vida.<sup>6</sup>

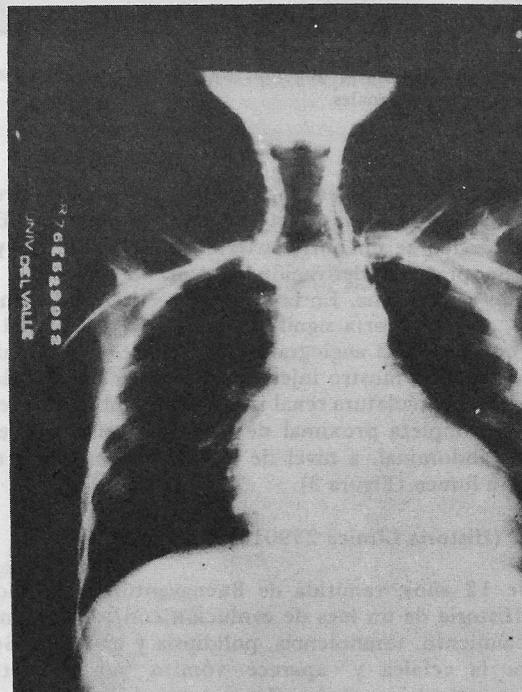
El presente trabajo tiene como base la observación clínica, radiológica y anatomopatológica de 4 niños en el Hospital Universitario del Valle (HUV) de la ciudad de Cali. De ellos hay 2 muertos, siendo uno mencionado por Muñoz y Correa<sup>4</sup>. El tercer paciente se pudo controlar durante pocos años, pero en el momento de publicar este informe no hay datos sobre su estado y se ignora si vive todavía. El otro niño está vivo y en buenas condiciones después de cirugía vascular correcta.

## CASO 1 (Historia Clínica 529952)

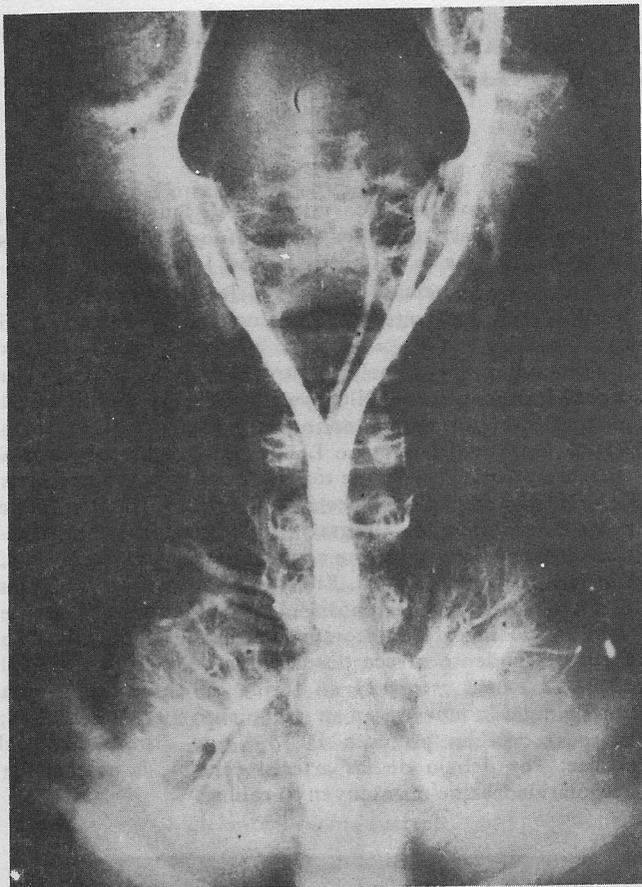
Paciente de 12 años de edad, sexo masculino, procedente de Puerto Tejada (Cauca) y remitido del Hospital de Jamundí en Enero 1976. Consultó por asfixia con palpitaciones de 5 meses de evolución tratada inicialmente como asma. Tres meses después se diagnosticó insuficiencia cardíaca congestiva de causa no aclarada, razón por la cual lo envían al HUV. El examen físico mostró: Tensión arterial, 180/105 mmHg. Pulso, 124 por minuto. Temperatura, 36.5°C. Peso, 17 kg. Talla, 120 cms. Paciente de raza negra, enflaquecido que aparenta enfermedad crónica. Fondo de ojo con retinopatía grado I. Corazón con ritmo regular, PMI en el 6o. espacio intercostal izquierdo sobre la línea axilar anterior.

1. Profesor Asociado, Departamento de Pediatría, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Profesor Asociado, Departamento de Cirugía, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
3. Profesor Auxiliar, Servicio de Radiología, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Se ausculta soplo sistólico mitral I/IV. Pulsos carotídeos, humeral y radial izquierdos disminuídos. Pulsos femorales normales, sin que se ausculten soplos. Laboratorio: Hemoglobina, 14 g%; hematocrito, 44%, leucocitos, 15850, neutrófilos, 91%, linfocitos, 7%, mielocitos, 2%. Parcial de orina: Densidad, 1020, albúmina, 300 mg%, sangre oculta, +, leucocitos, ocasionales; eritrocitos, 5 x campo; cilindros hialinos, escasos. Nitrógeno uréico, 19 mg/dl; creatinina, 1.3 mg/dl, drepanocitos, negativo. PPD, negativo. VDRL, negativo, fenómeno LE, negativo, anticuerpos antinucleares, negativos, Rx de tórax; cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Electrocardiograma: Hipertrofia de ventrículo izquierdo. Urografía excretora: Pobre eliminación del medio de contraste con riñones de tamaño normal. Cistouretrografía: Normal. El estudio angiográfico (Figuras 1 y 2), revela una estenosis marcada, aproximadamente del 70% de la carótida común y subclavia izquierdas. La aorta descendente ofrece disminución del calibre y a nivel de T 12 existe estrechez en forma de anillo. La arteria renal izquierda muestra en su nacimiento 90% de estenosis; la renal derecha presenta 10-15 % de disminución del calibre. Por debajo de las arterias renales, la aorta tiene irregularidades que disminuyen su calibre.



Fotografía 1. Angiografía del cayado aórtico que muestra la estrechez de carótida y subclavia izquierdas.

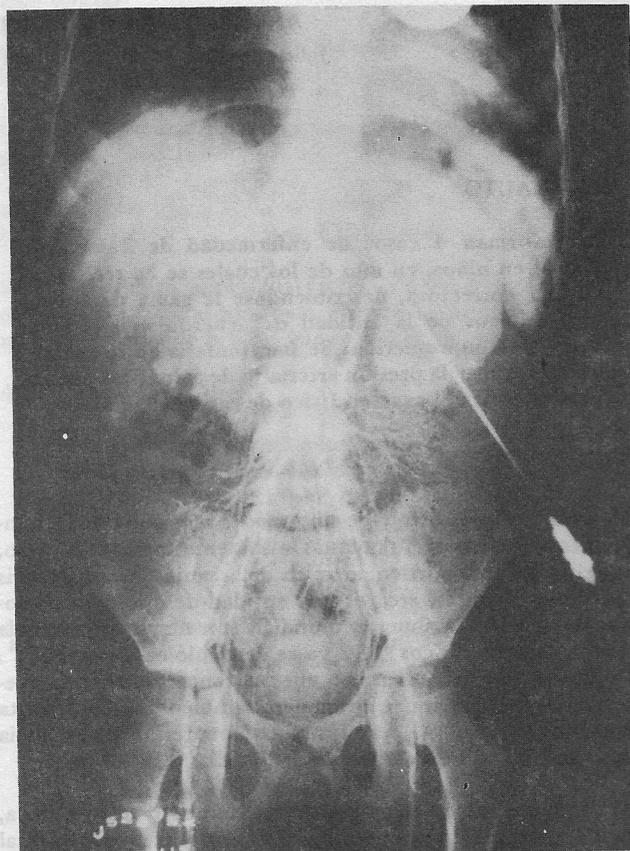


**Fotografía 2.** Angiografía que muestra las alteraciones en aorta abdominal y arterias renales.

El suministro de alfa metildopa e hidroclorotiazida, produce descenso de la presión arterial a cifras normales. En el acto quirúrgico se encontró arterial renal estenótica y sin pulso. Se practicó derivación aortorenal izquierda con injerto de vena safena. En la urografía excretora 2 semanas después, se vio mejoría significativa en la excreción del medio de contraste. La angiografía post-operatoria de control, 2 meses después, mostró injerto funcionando con excelente llenado de la vasculatura renal izquierda. Se observó además estenosis completa proximal de la arteria renal izquierda. La aorta abdominal, a nivel de L2 muestra estenosis marcada de su lumen (Figura 3).

#### CASO 2 (Historia Clínica 239019)

Niña de 12 años, remitida de Buenaventura en Junio de 1966. Historia de un mes de evolución con cefalea temporal, decaimiento, somnolencia, polidipsia y anorexia. Se intensifica la cefalea y aparece vómito no proyectil y episodios convulsivos tónico-clónicos generalizados. Consultó al hospital de Buenaventura donde la encuentran afebril con tensión arterial (TA) 200/120 mmHg y la remiten al HUV. Antecedentes sin importancia. Al examen físico se



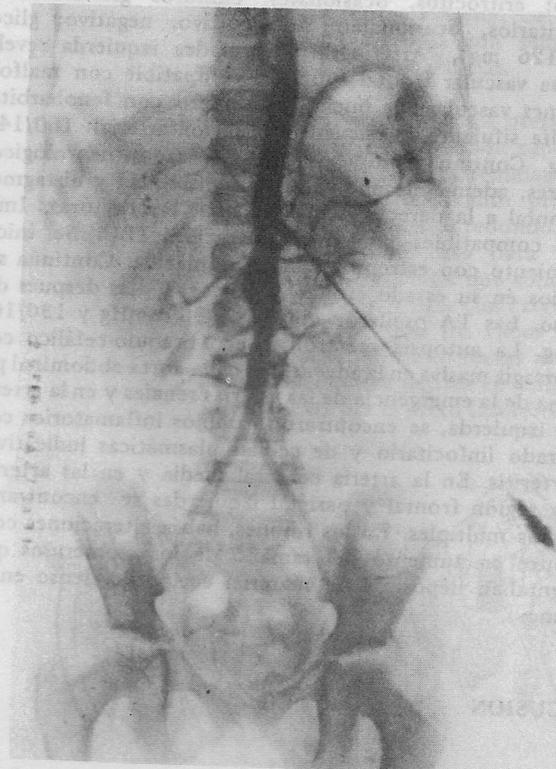
**Fotografía 3.** Angiografía post-operatoria que muestra injerto funcionando en el lado izquierdo.

encuentra: TA en brazo derecho 200/140 mmHg; en el izquierdo no se oye TA. En el miembro inferior derecho hay 210/125 mmHg y en el izquierdo 200/130 mmHg. Lúcida, colaboradora, bien nutrida, en buenas condiciones. Fondo de ojo: retinopatía hipertensiva grado II. Puñopercusión renal izquierda moderadamente dolorosa. Ausencia de pulsos en miembro superior izquierdo mientras en los miembros inferiores son normales. Sistema nervioso central: normal. Laboratorio: Hemoglobina, 13.5 g<sup>g</sup>; hematocrito 45 <sup>g</sup>; leucocitos, 6300; neutrófilos, 59 <sup>g</sup>; linfocitos, 37 <sup>g</sup>; monocitos 4 <sup>g</sup>; eritrosedimentación, 27 mm. Parcial de orina; albúmina, 300 mg<sup>g</sup>; N uréico, 6.5 mg<sup>g</sup>; creatinina, 0.85 mg<sup>g</sup>; fenómeno LE, negativo. LCR, normal. VDRL, negativo. PPD, negativo. Urografía excretora; muestra riñón derecho excluido. Rx de tórax con cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Arteriografía cerebral: Normal. No se pudo hacer aortografía. Posteriormente, presenta múltiples episodios convulsivos, continúa hipertensa y el fondo de ojo muestra hemorragias retinianas. Estuporosa con rigidez de nuca, anisocoria con midriásis derecha, Babinsky bilateral. Se deteriora el estado general y de conciencia y fallece. Se practica autopsia, encontrándose arteritis en los siguientes vasos: Aorta abdominal, subclavia

izquierda con oclusión total de la luz; subclavia derecha con formación de pequeño aneurisma; renal derecha con trombosis y oclusión total de su luz; tronco celíaco; mesentérica superior y renal izquierda. Hay atrofia del riñón derecho con infartos antiguos. En ambos riñones se encuentran algunos glomérulos con hialinización, fibrosis, infiltrado intersticial y arteriolas engrosadas.

### CASO 3 (Historia Clínica 279431)

Niña de 7 años de edad, procedente de Inzá (Cauca), remitida por su médico en Febrero de 1968. Historia de 15 días de evolución con infección cutánea, decaimiento, sensación de ahogo especialmente después de ejercicio. Le encontraron presión arterial alta y un soplo cardíaco, por lo cual la envían al HUV para su estudio. Niega edemas o cianosis. Antecedentes de importancia: Vecinos que sufren de los pulmones, visitan su casa con frecuencia. Al examen físico: Tensión arterial en el brazo derecho 140/120 mmHg; brazo izquierdo 130/120 mmHg; pierna derecha 180/110 mmHg. Pulso 120 por minuto. Peso: 20.5 Kg. Afebril, en buenas condiciones generales. Fondo de ojo: Retinopatía de grado I. Soplo sistólico apical, grado II/IV pero audible en todos los focos. No hay visceromegalia. Pulsos humeral y radia izquierdos, francamente disminuídos; pulso radial derecho moderadamente disminuído. Pulsos femorales normales. Intermitentemente se ausculta soplo sistólico I en región supraesternal. Laboratorio: Parcial de orina: Densidad 1008, pH: 7.0; albúmina, negativa. Sangre: Hemoglobina: 10.2 g<sup>g</sup>, hematocrito: 36 ml<sup>g</sup>, sedimentación: 53 mm/h, leucocitos: 13050, neutrófilos, 47<sup>g</sup>, eosinófilos, 11<sup>g</sup>, linfocitos, 36<sup>g</sup>, monocitos, 6<sup>g</sup>. Tiempo de protombina; 90<sup>g</sup>. Fenómeno LE: Negativo. Creatinina: 0.22 mg<sup>g</sup>. Urocultivo, negativo. PPD: 16 mm. Electrocardiograma: normal. Rx de tórax: Cardiomegalia con predominio izquierdo. Primoinfección TBC. Urografía excretora: Normal. La gamagrafía y el renograma mostraban disminución de la irrigación en el riñón derecho. Aortografía lumbar (Figura 4) mostró: coartación a nivel de L1 con dilatación post-estenótica a nivel de la salida de las arterias renales. El sistema arterial renal está dado por 2 arterias polares a cada lado. Las ramas superiores izquierda y derecha están estrechadas en su porción proximal. Se inició tratamiento con isoniazida. Posteriormente se hizo laparatomía, encontrándose área de estenosis aórtica inmediatamente por debajo de la salida de la arteria mesentérica superior con dilatación y fibrosis post-estenótica. Se tomaron presiones arteriales, que dieron los siguientes datos: aorta abdominal, por debajo de la estenosis, 130/50 mmHg; arteria renal superior derecha 125/60 mmHg; arteria renal superior izquierda, 130/60 mmHg. De acuerdo con estos datos se decidió no realizar ningún tipo de cirugía de revascularización. Post-operatorio satisfactorio. Tensión arterial en brazo derecho: 130/120 mmHg; en brazo izquierdo 140/130 mmHg. Se da salida en tratamiento con dieta hiposódica, reserpina, hidroclorotiazida. Fue controlada en Consulta Externa por 3 años sin cambios significantes en el cuadro clínico, pero no volvió.



Fotografía 4. Angiografía aórtica que muestran las alteraciones a nivel de la salida de las renales.

### CASO 4 (Historia Clínica 353126)

Paciente de 7 años de edad, sexo femenino. Consultó en Octubre de 1970, con historia de 4 días de evolución con malestar general, cefalea y dolor abdominal difuso inespecífico; posteriormente hay vómito, anorexia y mareos. En el día de su consulta en el HUV, presenta convulsión tónico-clónica del lado derecho del cuerpo, con desviación de la boca y la mirada al lado derecho, y fiebre alta no cuantificada. Antecedentes de importancia: El padre recibió tratamiento médico y quirúrgico para TBC, 5 años antes. Desarrollo psicomotor: normal. Al examen físico se encontró paciente de raza negra, en estado post-ictal. Inicialmente no se tomó la tensión arterial. Pulso 140 por minuto. Temperatura, 38<sup>o</sup>C. Peso: 20 kg. No se palparon pulsos periféricos. Los hallazgos positivos se encontraron en el sistema nervioso central: Comatosa, responde a estímulos dolorosos con movimientos de extremidades izquierdas, con hemiparesia flácida derecha. Paresia facial central derecha. Fondo de ojo: normal. Hemoglobina, 14.0 g<sup>g</sup>; hematocrito 42<sup>g</sup>; leucocitos, 22650, neutrófilos, 72<sup>g</sup>; eosinófilos, 1<sup>g</sup>; linfocitos: 27<sup>g</sup>. Al día siguiente después de recibir líquidos endovenosos, hemoglobina, 12.2 g<sup>g</sup>; hematocrito, 37<sup>g</sup>, leucocitos, 8500, neutrófilos, 60<sup>g</sup>, linfocitos, 36<sup>g</sup>, mielocitos, 4<sup>g</sup>. Parcial de orina: Densidad, 1015; pH, 5.5; albúmina, 20 mg<sup>g</sup>; azúcar, indicios, leucocitos, 20-25 por

campo; eritrocitos, ocasionales; cilindros granulosos y leucocitarios, ocasionales. Hemocultivo, negativo; glicemia: 126 mg<sup>g</sup>. Arteriografía carotídea izquierda reveló mancha vascular frontal superior, compatible con malformaciones vasculares. Se inicia tratamiento con fenobarbital y al día siguiente se encuentra: Tensión arterial: 160/140 mmHg. Continúa estuporosa con hallazgos neurológicos similares, además de abolición de sensibilidad y nistagmus horizontal a la derecha. PPD: 16 mm. Rx de tórax: Imágenes compatibles con primo-infección TBC. Se inicia tratamiento con estreptomycin e isoniazida. Continúa sin cambios en su estado clínico y fallece 5 días después del ingreso. Las TA oscilaron entre 120/90 mmHg y 130/100 mmHg. La autopsia mostró: tronco braquio-cefálico con hemorragia masiva en la adventicia: en la aorta abdominal por encima de la emergencia de las arterias renales y en la arteria renal izquierda, se encontraron cambios inflamatorios con infiltrado linfocitario y de células plasmáticas indicativos de arteritis. En la arteria cerebral media y en las arterias de la región frontal y parietal izquierdas se encontraron émbolos múltiples. En los riñones, había alteraciones consistentes en aumento del tamaño de los glomérulos que presentaban depósitos de material eosinófilo denso en el mesangio.

## DISCUSION

La hipertensión arterial en el niño, en la gran mayoría de casos, es de origen renal, parenquimatosa o renovascular<sup>7-9</sup>. La relativa baja incidencia de hipertensión infantil posiblemente se debe a la poca frecuencia con que se mide la presión arterial en la consulta del niño, como sucedió en los casos 1 y 4.

El diagnóstico de arteritis de la aorta puede sospecharse clínicamente según los sitios de la lesión arterial, desde la válvula aórtica hasta su bifurcación en las ilíacas. Si hay compromiso en el arco aórtico, de la carótida por ejemplo, el pulso carotídeo puede estar disminuído, puede haber síntomas cerebrales como mareos, cefalea, síncope, afasia, convulsiones, hemiparesia o hemiplejía, alteraciones visuales, etc. Cuando hay compromiso de la aorta abdominal y las arterias renales, hay hipertensión severa con alteraciones en el parcial de orina. Sin embargo, el estudio angiográfico es necesario para confirmar el diagnóstico.

Las manifestaciones clínicas más notorias en los pacientes descritos en el presente informe fueron la hipertensión arterial con insuficiencia cardíaca, encefalopatía hipertensiva y alteraciones neurológicas severas. En los 4 casos la hipertensión se debió a isquemia renal secundaria a estenosis de las arterias renales. La lesión primaria, sin embargo, estaba en la aorta, y consistió en una pan-arteritis que afectó varios segmentos y las porciones proximales de las ramas que se originan en estos segmentos. El hallazgo de déficit de pulsos en las extremidades superiores, así como la hipertensión, con parcial de orina alterado, hicieron sospechar la posibilidad de una arteritis de la aorta torácica y abdominal, como se demostró por el estudio angiográfico, la

exploración quirúrgica y la autopsia. Debe tomarse la presión arterial y palparse los pulsos periféricos como parte del examen físico de todo niño.

La causa de la enfermedad de Takayasu-Onishi permanece oscura y aunque se ha tratado de relacionar con la tuberculosis, la sífilis, la ateromatosis y las enfermedades reumáticas<sup>10</sup>, no se ha podido confirmar esta etiología. A excepción de las enfermedades del colágeno, parece que la relación con sífilis y tuberculosis es solamente coincidental, debido a la alta prevalencia de estas entidades en las áreas donde se ha descrito la arteritis.

En los casos 3 y 4 de este informe se pudo demostrar una tuberculosis primaria. Sin embargo, el lugar de procedencia de uno de ellos tiene una alta prevalencia de TBC.

En el tratamiento de esta enfermedad se han utilizado los esteroides<sup>2,11</sup> anticoagulantes<sup>2</sup> los vasodilatadores<sup>2,12</sup> y la cirugía vascular correctora<sup>13</sup>. Parece que los esteroides han dado resultados alentadores en las series descritas. La derivación aorto-renal practicada en el Caso 1, ha sido considerada exitosa basada en la mejoría significante en la urografía excretora y el estudio angiográfico post-operatorio.

## SUMMARY

Four clinical cases of Takayasu-Onishi disease in children are reported, one of them with corrective surgery. The spectrum of the clinical symptomatology of the disease is described, according to the area of vascular involvement. The need to take the blood pressure and feel the peripheral pulses in the routine physical examination in children is emphasized.

## REFERENCIAS:

1. Danaraj, T. J. y Wong, H. O.: Primary arteritis of abdominal aorta in children causing bilateral stenosis of renal arteries and hypertension. *Circulation* 20: 856-863, 1959.
2. Nakao, K., Ikeda, M., Niitani, H., Miyahara, M., Ishimi, Z., Hashiba, K., Takeda, Y., Ozawa, T., Matsushita S. y Kuramochi, M.: Takayasu's arteritis. Clinical report of 84 cases and immunological studies of seven cases. *Circulation* 35: 1141-1155, 1967.
3. Correa, P. y Araújo, J.: Arteritis of the aorta in young women. *Amer J Clin Path* 29: 560-568, 1958.
4. Muñoz, N. y Correa, P.: Arteritis of the aorta and its major branches. *Amer Heart J* 80: 319-328, 1970.
5. Lee, K., Sohn, K., Hong, Ch., Kang, S. y Berg, K.: Primary arteritis in Korean children. *Acta Ped Scand* 56: 526-536, 1967.
6. Hurts, J. W. y Logue, R. B.: *The Heart arteritis and veins*. 2da. Ed. 1457-1458, McGraw-Hill, 1970.
7. Loggie, J. M. H.: Hypertension in children and adolescents. I Causes and diagnostic studies. *J Pediat* 74: 331-335, 1969.
8. Ooi, B., Chen, B., Toh, C. y Khoo, O.: Causes of hypertension in the young. *Brit Med J* 3: 744-746, 1970.
9. Leuman, E., Baner, R., Slaton, P., Biglieri, E. y Hollyday, M.: Renovascular hypertension in children. *Pediatrics* 46: 362-370, 1970.
10. Candel, I. y Arauzo, A.: Arteritis de Takayasu-Onishi. *Rev Clin Esp* 136: 193-206, 1975.
11. Kulkarni, T. P., D'Cruz, I. A., Gandhi, M. J. y Dadhich, D. S.: Reversal of renovascular hypertension caused by nonspecific aortitis after corticosteroid therapy. *Brit Heart J* 36: 114-116, 1974.