

Enfermedad de Takayasu. Análisis de 25 casos, 1970-1986

Carlos Hugo Moreno M., M.D.¹

Helbert Acosta, M.D.²

RESUMEN

Se presenta la experiencia clínica del estudio retrospectivo de 25 casos de arteritis de Takayasu, entre 1970 y 1986. La enfermedad se encontró predominantemente en pacientes del sexo femenino (21/4) con una edad usualmente por debajo de los 30 años (76%). El período transcurrido entre la aparición de los síntomas tempranos y el diagnóstico con frecuencia fue prolongado con un promedio de 40.9 meses. Solamente en 6 pacientes hubo el diagnóstico inicial de enfermedad de Takayasu. Se observó en menos de la mitad de los casos, una fase de inflamación aguda. Las características clíni-

cas predominantes fueron: cefalea (92%), reducción de pulsos periféricos arteriales (76%), soplos cardíacos y vasculares (76%) e hipertensión arterial (56%). Todos los pacientes tenían compromiso arterial en múltiples sitios documentados por la angiografía. La variedad más frecuente de enfermedad de Takayasu fue la de tipo III (40%) y la eritrosedimentación elevada se encontró en todos ellos. El tratamiento con corticoesteroides mejoró dramáticamente los síntomas sistémicos, pero hubo un efecto muy pobre en cuanto a la mejoría de los pulsos. La cirugía, en general, produce buenos resultados.

La enfermedad de Takayasu es un tipo de arteriopatía inflamatoria crónica de etiología desconocida, que afecta la aorta, sus grandes ramas y, en menor grado, las arterias pulmonares. Fue descrita, según Ishikawa¹, por primera vez en 1827 por Adams y en 1908 el oftalmólogo japonés Takayasu llamó la atención sobre los trastornos oculares asociados con la enfermedad. Es de distribución mundial y afecta, la mayoría de las veces, a mujeres jóvenes menores de 40 años, preferiblemente adolescentes. Inicialmente se puede manifestar como una enfermedad sistémica inflamatoria, con síntomas y signos de malestar general, mialgias, artralgias, fiebre, sudoración nocturna, anemia y pérdida de peso. A esta fase se puede sumar, o puede ser seguida de inflamación de los vasos, llevando a estrecheces o dilataciones del lumen arterial. Su forma de presentación es diferente, de acuerdo al sitio. Con base

en la experiencia acumulada entre abril, 1970 y diciembre, 1986 en el Hospital Universitario del Valle (HUV), Cali, Colombia, se conoció su comportamiento clínico, respuesta al tratamiento y una aproximación de su pronóstico y sobrevida.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes a quienes se les había hecho el diagnóstico de enfermedad de Takayasu en el HUV, en el período comprendido entre 1970 y 1986. Aunque se encontró un total de 49 pacientes con el diagnóstico, sólo fueron incluidos en el estudio 25 que cumplieran con los siguientes criterios:

1. Datos completos sobre historia clínica y examen físico. 2. Menor de 50 años. 3. Hallazgos angiográficos compatibles con la enfermedad. 4. Hemograma completo: hemoglobina y hematocrito, recuento leucocitario y pla-

1. Profesor Auxiliar, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

2. Médico Interno, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

quetas. 5. Eritrosedimentación. 6. Pruebas de función renal: nitrógeno uréico y creatinina.

De los 25 pacientes incluidos en el estudio, a 11 se les había determinado proteínas totales (albumina, globulinas); 7 pacientes con PPD y 22 a quienes se les habían realizado anticuerpos antinucleares, fenómeno LE y VDRL. Fueron excluidos del estudio aquellos pacientes a quienes se les había hecho el diagnóstico, o eran altamente sospechosos, de una de las siguientes entidades: aortitis luética, arteritis de células gigantes (entidad esencialmente restringida a pacientes de edad avanzada), o lupus eritematoso sistémico.

Se realizó una minuciosa revisión y análisis de los datos obtenidos de las historias clínicas, haciéndose un seguimiento retrospectivo de la evolución clínica y respuesta al tratamiento de los pacientes, con base en la información registrada en los controles posteriores a su ingreso.

RESULTADOS

Del grupo de pacientes estudiados, 21 (84%) eran de sexo femenino y 4 (16%) de sexo masculino, con edad media al momento del diagnóstico de 24 años (rango de 12 a 48 años) y 76% eran menores de 30 años. Catorce (56%) eran de raza mestiza, 8 (32%) de raza negra y sólo 3 pacientes de raza blanca. El período transcurrido entre la aparición de los primeros síntomas y el momento del diagnóstico fue de duración media de 40.9 meses (rango de 15 días a 11 años). Sólo en 6 pacientes el diagnóstico inicial fue de arteritis de Takayasu y en los 19 pacientes restantes, fue muy variado: accidente cerebrovascular isquémicos, 4; hipertensión arterial, 3; fiebre reumática, 2; coartación de la aorta, 2; otros fueron: insuficiencia aórtica, colagenosis, artritis reumática, síndrome del robo de la subclavia, endocarditis bacteriana, migraña, tumor cerebral y pielonefritis crónica, lo cual habla de la forma inespecífica de presentación de la enfermedad.

Este grupo de pacientes fue estudiado en un período de 16 años (1970-1986), con tiempo de seguimiento promedio de 3.8 años (rango de 3 meses a 25 años). No se encontró ningún caso familiar.

Manifestaciones clínicas

La causa de consulta más frecuente fue "dolor de cabeza" (20%), seguida de "pérdida del conocimiento" (16%), asfixia (8%) y convulsiones (4%). En el presente estudio, menos de 50% de los pacientes presentaron síntomas inflamatorios antes del diagnóstico y sólo en 4 de ellos

fue posible determinar las dos fases en la evolución de la enfermedad. Las manifestaciones clínicas fueron (Cuadro 1):

1. Síntomas generales. Sólo 5 pacientes (20%) presentaron fiebre de moderada intensidad sin que se les encontrara foco infeccioso; 4 presentaron malestar general y adinamia, 5 sufrieron pérdida moderada de peso y otros 5 presentaron artralgias y mialgias. Uno presentó artritis migratoria.

2. Manifestaciones cardiovasculares. Los hallazgos más frecuentes al examen físico fueron la disminución o ausencia de pulsos y los soplos vasculares. Llama la atención que 19 pacientes tenían múltiples soplos vasculares, de los cuales 12 presentaban soplos carotídeos, uni o bilaterales; 19 (76%) pacientes tenían disminución o ausencia de pulsos periféricos. En orden de frecuencia, los pulsos arteriales más comprometidos fueron: braquial, radial, carotídeo, femoral y poplíteo (31.5%).

Otras manifestaciones importantes, producto del compromiso de la irrigación sanguínea de las extremidades, fueron la claudicación y las parestesias en las extremidades. La claudicación se encontró en 11 pacientes distribuida así: 4 en miembros superiores, 5 en miembros inferiores y 2 en superiores e inferiores. Las parestesias estuvieron presentes en 7 enfermos con mayor frecuencia en miembros superiores, 5 presentaron edema de las extremidades, otros 3 presentaron frialdad y cianosis distal, uno de los cuales presentaba en forma típica el fenómeno de Raynaud.

Se encontraron soplos cardíacos en 16 (56%) enfermos con las siguientes localizaciones: 12 en foco aórtico y/o foco aórtico accesorio, 3 en foco mitral y uno en foco pulmonar. Diez pacientes (40%) experimentaron disnea de esfuerzos de variable intensidad, 6 de los cuales llegaron a presentar edema pulmonar agudo. Aunque informes anteriores sobre la enfermedad de Takayasu han encontrado que el compromiso de las arterias coronarias es bastante raro, 4 pacientes (16%) presentaron angina de pecho típica, en los cuales hubo necesidad de iniciar vasodilatadores coronarios^{2,3}.

Se encontraron 14 pacientes (56%) con hipertensión, 4 de ellos con cifras tensionales iguales o superiores a 130 mm Hg; en 4 no fue posible obtener presión arterial en miembros superiores (0/0) y en otros 6, no se encontró tensión arterial en uno de sus brazos, producto del estrechamiento severo de la aorta y sus principales ramas. Correlacionando estos datos con los hallazgos angiográficos se encontró que 10/14 (71%) pacientes hiperten-

sos tenían grados variables de oclusión o estrechamiento de las arterias renales; 1 paciente con disminución de 50% de la luz de una de sus arterias renales no presentó hipertensión arterial.

Cuadro 1
Manifestaciones Clínicas de la Arteritis de Takayasu

	Nº	%
Síntomas		
Cefalea	23	92
Vértigo, mareos posicionales	12	48
Claudicación, parestesia	11	44
Disnea de esfuerzos	10	40
Disminución de agudeza visual	6	24
Fiebre	5	20
Artralgias, mialgias	5	20
Pérdida de peso	5	20
Fosfenos	5	20
Dolor anginosos	4	16
Síncope	4	16
Malestar general	4	16
Sudoración nocturna	3	12
Convulsiones	3	12
Amaurosis fugaz	2	8
Cianosis, frialdad	2	8
Diplopia	1	4
Fenómeno de Raynaud	1	4
Signos		
Soplos vasculares:	19	76
Carotídeos	12/19	63
Abdominales	11/19	58
Ausencia o disminución de pulsos	19	76
Hipertensión arterial (diast. 100 mm Hg)	14	56
Fondo de ojo		
Retinopatía, hipertensión	8	32
Retinopatía, Takayasu	0	0
Normales	17	68
Soplos cardíacos	16	64
Foco aórtico y foco aórtico accesorio	12/16	75
Foco mitral	3/16	19
Foco pulmonar	1/16	6

Presentaron mareos y/o vértigos posicionales 12 (48%) pacientes, en 10 de los cuales se demostró oclusión severa de sus arterias carótidas y/o arterias vertebrales; 4 pacientes presentaban episodios sincopales a repetición; en 2 de ellos la insuficiencia cerebrovascular eran tan severa, que sólo ponerse de pies súbitamente desencadenaba el síncope.

3. *Manifestaciones visuales.* El síntoma visual más frecuente fue la disminución de la agudeza visual en 6 pacientes (24%); 2 de ellos presentaron amaurosis fugaz, 1 diplopia y otro ceguera en cuadrante inferior lateral del ojo derecho. Al fondo de ojo, ningún paciente presentó la retinopatía típica de Takayasu⁴. Sí fueron frecuentes las alteraciones secundarias a la hipertensión arterial (retinopatía hipertensiva) presente en 8 pacientes (44%), generalmente grado I o II, sólo uno presentó papiledema.

4. *Aspectos ginecoobstétricos.* Aunque existe escasa literatura respecto a este tema, se considera de gran importancia porque la enfermedad de Takayasu ocurre principalmente en mujeres en edad reproductiva.

Presentaron antecedentes ginecoobstétricos importantes, sin relación aparente con la enfermedad, 5 (20%): 3 de ellas tuvieron parto vaginal sin complicaciones; 1 fue intervenida quirúrgicamente por presentar embarazo ectópico y otra presentó feto muerto por ruptura prematura de membrana.

Laboratorio

Un total de 15 pacientes (60%) presentaban anemia moderada con hemoglobina menor de 13 g/dl, valor promedio de 12.48 g/dl (rango de 9.8 a 17); fue hallada leucocitosis en 18 pacientes con valor promedio de 11.950 (rango de 6200 a 19.200) y diferencial en términos generales, normal. Tenían trombocitosis, 14 (56%) pacientes.

Al momento del ingreso, 24 pacientes (96%) tenían eritrosedimentación (Westergren) mayor de 20 mm/hora. Todos tenían valores de nitrógeno uréico y creatinina. A 11 pacientes se les midió proteínas séricas, 10 de los cuales tenían aumento de proteínas totales y disminución de la relación albúmina-globulina. A 7 se les realizó PPD, 6 resultaron positivos y a 3 de ellos se les había hecho diagnóstico de enfermedad granulomatosa crónica. A 22 pacientes se les realizó anticuerpos antinucleares, fenómeno LE y VDRL y todos fueron negativos.

Hallazgos angiográficos

En todos los pacientes se realizaron estudios angiográficos de la aorta y sus grandes ramas (en ningún paciente se estudió el sistema arterial pulmonar). Los tipos de lesiones encontradas fueron fundamentalmente: oclusión o estenosis, 96%; irregularidad de las paredes, 88%; formación de aneurismas de tamaño variables desde 1 cm hasta 7 cm, 48%. Los sitios de localización más frecuentes fueron: aorta ascendente y arco aórtico, seguidos de la aorta abdo-

minal, incluyendo además localizaciones como la formación de un aneurisma en la arteria hepática de un paciente. La distribución topográfica de estas lesiones se encuentra descrita en el Cuadro 2.

Cuadro 2
Distribución Topográfica de las Lesiones
Arteriales en 22 Pacientes con Enfermedad de
Takayasu por Angiografía Arterial

Segmento arterial	Der.	Izq.	Bral .	Total	%
Aorta ascendente y arco aórtico	-	-	-	11	44
Aorta descendente	-	-	-	3	12
Arteria subclavia	7	3	5	15	60
Arteria carótida	1	6	3	10	40
Arteria vertebral	-	1	2	3	12
Tronco braquiocefálico	-	-	-	4	16
Arteria axilar	2	1	1	4	16
Aorta abdominal	-	-	-	13	52
Arteria renal	1	4	6	11	44
Arteria ilíaca	1	-	1	2	8
Arteria tiroidea	-	-	1	1	4
Arterias intercostales	-	-	1	1	4
Arteria mamaria interna	1	-	-	1	4
Arteria hepática	-	-	-	1	4

Los sitios más comprometidos en el presente estudio fueron: subclavia, 60%; aorta abdominal, 52%; aorta ascendente y arco aórtico, 44%; renales, 44%; carótidas, 40%; tronco braquiocefálico y arterias vertebrales, 12% y con menor frecuencia se halló compromiso de tiroides, intercostales, mamaria interna y de arteria hepática (antes descrito) con frecuencia relativa de 4% (Cuadro 2).

Ueno *et al* han subdividido la enfermedad en 3 tipos (Figura 1). El tipo I corresponde al compromiso del arco aórtico y sus ramas; el tipo II al compromiso de la aorta abdominal y sus ramas y el tipo III corresponde a la combinación de ambas. Recientemente Lupi-Herrera *et al*^{5,6} han sugerido una cuarta categoría, tipo IV, en la cual hay compromiso de arterias pulmonares. En el presente estudio, el tipo más frecuente fue el III (40%), seguido del ti-

po II (24%). Del tipo IV, sólo se encontró un paciente quien presentaba evidencia clínica y radiológica de compromiso pulmonar.

Radiografía del tórax y ECG

De los 25 pacientes estudiados, 23 tenían radiografía de tórax disponible. Los hallazgos fueron los siguientes: normales, 10 (43%) pacientes; anormales, 13 (56%) pacientes, 7 (23%) de los cuales presentaban leve a moderada cardiomegalia y ensanchamiento de la aorta en 4 (42%); el hallazgo más frecuente fue hipertrofia del ventrículo izquierdo.

A 21 pacientes se les hizo estudio electrocardiográfico, 9 (42%) resultaron normales y 12 (42%) anormales, de los cuales 6 tenían signos de crecimiento ventricular izquierdo.

TRATAMIENTO

Los elementos básicos en el tratamiento fueron el uso de corticoesteroides y la cirugía. De los 25 pacientes del presente estudio, sólo 7 recibieron corticoesteroides; de ellos 3 se les trató quirúrgicamente y 6 recibieron ambos tratamientos. El esteroide utilizado fue prednisona en 12 pacientes y metilprednisolona en 1. La dosis inicial diaria dada fue de 20 a 60 mg, la cual se disminuyó gradualmente en 10 (77%) pacientes hasta ser suspendida en un lapso promedio de 3.9 meses (rango de 1 a 8 meses). En estos pacientes la sintomatología sistémica de la enfermedad mejoró dramáticamente; sin embargo, hubo pobre o ninguna mejoría de la eritrosedimentación, calidad de pulsos y presencia de soplos vasculares y cardíacos.

En los otros 3 pacientes la mejoría clínica fue muy lenta e irregular, y se continuó con esteroides en forma intermitente a dosis intermedias de 20 a 40 mg/d, durante un período promedio de 76 meses (rango de 60 a 120 meses). En ningún caso hubo incremento de la tensión arterial secundario al uso de esteroides. Otras drogas utilizadas como coadyuvantes en el tratamiento médico fueron: digitálicos, vasodilatadores, diuréticos y ácido acetilsalicílico.

Tratamiento quirúrgico. Se intervinieron quirúrgicamente 9 pacientes. Los procedimientos utilizados fueron: en 3 pacientes derivación aorto renal bilateral utilizando injerto de vena safena; en 1 paciente derivación aorto renal unilateral (ilíaco-ilíaco derecha); (axilobraquial izquierda); mesentérico renal, subclavio-axilar y nefrectomía derecha. A 1 paciente se le hizo resección de aneurisma aórtico abdominal con nefrectomía izquierda, casi todos encaminados a la mejoría de la hipertensión arterial severa secunda-

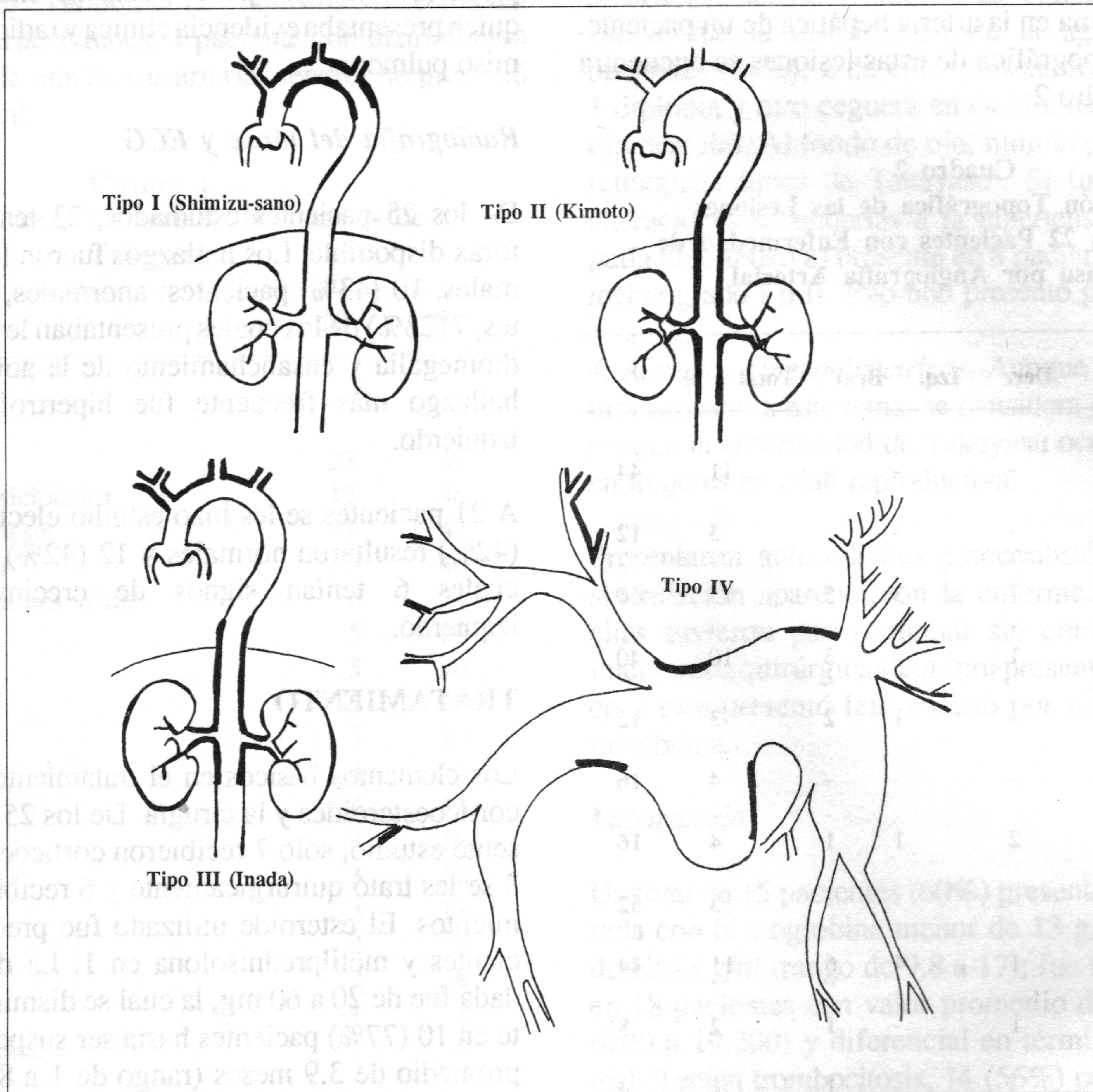


Figura 1

ría al compromiso vascular renal y mejoramiento de los síntomas isquémicos severos de las extremidades, secundarios a la marcada insuficiencia vascular, objetivos que fueron obtenidos en forma exitosa en la mayoría de los pacientes. Los resultados fueron muy buenos con disminución de la tensión arterial en forma marcada, llegando incluso a niveles normales en algunos pacientes e incremento de la actividad física.

Durante el tiempo de la presente revisión de 3.8 años (rango de 3 meses a 25 años), ningún paciente presentó complicaciones perioperatorias ni hubo necesidad de reintervenir quirúrgicamente.

DISCUSION

Las manifestaciones clínicas de los pacientes fueron semejantes a los informes de los países occidentales como México y Estados Unidos^{6,7}, pero difiere significativamente de los de países orientales como Japón¹. Afecta a pacientes jóvenes, 75% menores de 30 años y con mayor frecuen-

cia al sexo femenino (5.3:1). En estos pacientes se observó una tendencia relativa a una presentación más aguda y a un intervalo entre los primeros síntomas y el momento del diagnóstico más corto. Sin embargo, parece no existir relación entre este intervalo y el curso de la enfermedad.

La forma típica de evolución en dos fases descrita por Strachan⁸ fue más la excepción que la regla en el presente estudio. Todos los pacientes al momento del ingreso eran sintomáticos y las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: cefalea, mareos y/o vértigos posicionales, síntomas locales de déficit vascular (claudicación, parestias), disnea de esfuerzo, disminución o ausencia de pulsos periféricos, soplos vasculares y cardíacos e hipertensión arterial. Todos los pacientes tenían eritrosedimentación por encima de lo normal, lo cual significa que nuestros pacientes consultaron en fase activa de la enfermedad. El prolongado intervalo entre la aparición de los primeros síntomas al momento del diagnóstico fue en promedio 40.9 meses que pueden ser explicados por las siguientes razones:

1. Evolución muy lenta con sintomatología leve al inicio de la enfermedad. 2. Presentación clínica variada e inespecífica. 3. Mayor énfasis sobre los síntomas por parte del médico y no en investigar la etiología. 4. Por importantes factores sociales, económicos y culturales inherentes a nuestro medio que retardan la consulta.

Al igual que en otros estudios⁵⁻⁷, se encontró que la ausencia o disminución de pulsos y los múltiples soplos vasculares son los hallazgos más importantes al examen físico (76%), convirtiéndose en elementos de gran utilidad en el diagnóstico clínico de la enfermedad. Los soplos vasculares se presentan por las turbulencias en las estrecheces o dilataciones de la luz arterial y la circulación colateral secundaria⁶.

El daño de las válvulas cardíacas puede ser el resultado directo del proceso inflamatorio sobre los anillos y hojuelas valvulares, o pueden ser afectadas indirectamente por las alteraciones hemodinámicas secundarias al compromiso vascular. Se encontró que 64% de los pacientes de este estudio tenían evidencia clínica de compromiso de sus válvulas cardíacas, siendo la válvula aórtica la más frecuentemente comprometida. Obviamente este daño valvular juega papel importante en la génesis de la falla cardíaca. La auscultación cardíaca de estos pacientes se debe hacer con especial cuidado, porque las estrecheces o dilataciones en los segmentos ascendentes o descendentes de la aorta, pueden generar turbulencias que a veces se atribuyen equivocadamente a lesiones valvulares. Una adecuada valoración debería incluir ecocardiografía, estudios hemodinámicos y aortograma.

El compromiso de las arterias coronarias por la enfermedad ha sido considerado bastante raro³⁻⁹. En este estudio, sólo 4 pacientes presentaron angina de pecho típica, la cual puede ser debida a compromiso inflamatorio de las arterias coronarias por la enfermedad. Hall *et al*⁷ en su estudio de 32 pacientes encontraron que 2 de sus 4 pacientes con angina típica de pecho presentaban lesiones estenóticas a la arteriografía coronaria, con características que sugerían más vasculitis que aterosclerosis y los otros dos pacientes con angina de pecho tenían angiografías normales. La presencia de angina de pecho en la enfermedad de Takayasu no necesariamente significa lesiones de las arterias coronarias. Aunque la retinopatía de Takayasu es un hallazgo frecuente en informes de los países orientales hasta en 37% de los pacientes¹⁰, en los países occidentales ha sido prácticamente ausente^{6,7}.

La retinopatía de Takayasu son cambios isquémicos hipertensivos en los vasos retinianos, clasificados en cuatro grados por Uyama y Asayama¹¹. grado I, dilatación de pe-

queños vasos; grado II, formación de microaneurismas; grado III, anastomosis arteriovenosa y grado IV, complicación ocular, generalmente asociada con estados avanzados de la enfermedad.

En el presente estudio los cambios al fondo de ojo fueron debido fundamentalmente al efecto de la hipertensión arterial sobre los vasos retinianos. La hipertensión arterial asociada con la enfermedad de Takayasu, ha sido informada por muchos autores con frecuencia relativa tan alta, como la encontrada por Lupi *et al*⁶ de 72% en su estudio de 107 pacientes. En el presente estudio 56% de los pacientes eran hipertensos: 76% eran de origen renovascular y presentaban grados variables de obstrucción de sus arterias renales.

Otros elementos que se ha visto que juegan papel importante en la fisiopatología de la hipertensión arterial son la disminución de la elasticidad en las paredes arteriales, regurgitación aórtica, estrechez marcada en aorta torácica o una combinación de ellos.

La angiografía es un procedimiento muy útil, no sólo para confirmar el diagnóstico sino también para valorar y clasificar el grado de compromiso vascular. En términos generales, los hallazgos angiográficos correlacionaron muy bien con los datos clínicos. Entre mayor sea la extensión de las lesiones y el número de vasos comprometidos, peor será el pronóstico¹⁰. En este estudio el tipo más frecuente fue el III: compromiso de aorta torácica y abdominal, de los cuales 90% hicieron algún tipo de complicación, mientras los tipos I y II presentaron complicaciones en menor proporción, 66% y 33% respectivamente (Cuadro 3).

Cuadro 3
Relación entre los Tipos de Arteritis de Takayasu

Evento severo	Tipo de arteritis			Total	%
	I	II	III		
Falla cardíaca	2	1	3	6	35.0
ACV	1	0	2	3	18.0
Crisis hipertensiva	0	2	2	4	23.5
Convulsiones	0	1	2	3	18.0
Muertes	1	0	0	1	5.5
Total	4	4	9	17	100.0

La asociación con el compromiso de las arterias pulmonares ha sido encontrada hasta en 50% de los casos⁵. De los 25 pacientes estudiados, sólo uno presentaba evidencia clínica y radiológica de hipertensión pulmonar muy probablemente debido al compromiso vasculítico de las arterias

pulmonares. Sin embargo, el hecho que a ningún paciente se le realizó angiografía de arterias pulmonares, no nos permite negar que existe un mayor número de pacientes con compromiso arterial pulmonar aún no manifiestos clínicamente.

El examen de laboratorio más útil como indicador de actividad de la enfermedad es la eritrosedimentación^{1,7}. Al igual que el estudio de Ishikawa¹ de 54 pacientes se encontró en el presente estudio que los valores de eritrosedimentación al momento del diagnóstico son marcadamente más altos en los pacientes jóvenes y disminuyen los valores en los pacientes de mayor edad (Figura 1). No se observó una relación clara entre los valores de eritrosedimentación del diagnóstico, con curso de severidad de la enfermedad. Nakao *et al*¹² afirman que la eritrosedimentación va disminuyendo progresivamente a medida que avanza la edad, pudiendo llegar a valores normales.

La etiología de la enfermedad permanece aún desconocida. Existen muchos autores que han tratado de asociarla con artritis reumatoidea, fiebre reumática y enfermedades del colágeno, infecciones por estreptococo del grupo A y sífilis sin poderse establecer una relación causal. Muchos estudios sugieren que en estos pacientes existe una fuerte relación con la infección tuberculosa, que en la población general, basados en la mayor frecuencia de PPD positiva y de enfermedad granulomatosa por bacilo de TBC^{5,13}. Sin embargo, no se ha demostrado en forma definitiva su papel etiológico.

La mayoría de los autores están de acuerdo en que existe una base inmunológica. Se ha encontrado en estos pacientes aumento de gammaglobulinas, anticuerpos circulantes contra la pared de la arteria aorta⁴, pero la presencia de estos anticuerpos no es la evidencia definitiva que sean la causa de la arteritis. Por otra parte, estudios en población japonesa han informado una asociación entre la enfermedad de Takayasu y el antígeno de histocompatibilidad BW 52^{14,15} y DHO¹⁶, lo cual sugiere un componente autoinmune en la etiología de la enfermedad. Esta dificultad en aclarar la etiología de la enfermedad de Takayasu hace pensar en el resultado patológico final de un número de diferentes estímulos antigénicos.

TRATAMIENTO

Los elementos fundamentales en el tratamiento de la enfermedad son el uso de esteroides, la reconstrucción vascular y el control de la hipertensión arterial y de la falla cardíaca. Los estudios acerca de la efectividad de los corticosteroides han sido variables. Hall *et al*⁷ e Ishikawa¹² encontraron que el uso de esteroides mejora la sintomatología

sistémica, evita la progresión de la enfermedad y en algunos pacientes mejoran los pulsos¹⁷. En el grupo de pacientes de este estudio sólo 13 recibieron esteroides, en 10 de los cuales hubo mejoría dramática de sus síntomas sistémicos, pero pobre respuesta en la disminución de la eritrosedimentación y no hubo mejoría significativa en la intensidad de los pulsos periféricos previamente comprometidos.

Se ha invocado el uso de citotóxicos como la ciclofosfamida en pacientes en quienes la terapia con esteroides haya fallado¹⁸; sin embargo, se requieren nuevos estudios críticos que justifiquen su uso.

En este estudio el tratamiento quirúrgico fue un procedimiento seguro. El éxito radica en una adecuada selección y evaluación de pacientes antes de la cirugía. Las indicaciones quirúrgicas más importantes fueron: falla del tratamiento médico en el control de la hipertensión arterial, ruptura inminente de aneurisma e insuficiencia vascular severa. Un aspecto importante es que la cirugía debe realizarse en fase inactiva de la enfermedad a fin de evitar complicaciones como dehiscencia de suturas, formación de aneurismas u oclusión de injertos¹⁹.

SOBREVIDA

Los estudios sobre la sobrevida en la enfermedad de Takayasu han sido muy variables. Se han informado mortalidades tan altas como de 75% a los 2 años⁷. Por el contrario, Ishikawa¹ encontró una sobrevida de 80% en todos los pacientes a los 5 años después del diagnóstico; en pacientes con enfermedad grave, la sobrevida a 10 años era de 58% y los pacientes que no presentaban complicaciones o una complicación leve, la sobrevida era de 100% a los 10 años^{7,10}.

En este estudio la mortalidad fue baja. Hubo un sólo paciente muerto. Hay que anotar que su fallecimiento ocurrió 28 años después del diagnóstico y que no estuvo bajo vigilancia médica por espacio de 18 años. Las causas de muerte más frecuentes son: falla cardíaca y accidentes cerebrovasculares^{1,7,10}.

Tanto las manifestaciones clínicas como las complicaciones dependen fundamentalmente de la localización y severidad de las lesiones vasculares. En el presente estudio 16 (64%) pacientes eran severos. La complicación más frecuente fue la insuficiencia cardíaca congestiva hallada en 6 pacientes, 5 de los cuales hicieron edema agudo de pulmón en algún momento de la evolución de su enfermedad. Estos 6 pacientes presentaban evidencia clínica de compromiso de sus válvulas cardíacas. Dos de ellos presentaban

además hipertensión arterial como factores importantes en la génesis de la falla cardíaca. Tres pacientes sufrieron accidentes cerebrovasculares: dos isquémicos asociados a hipertensión y uno hemorrágico al cual se le demostró por CAT y angiografía, arteritis de la arteria cerebral media.

De los 14 pacientes con hipertensión arterial antes descritos, 4 presentaron crisis hipertensivas, 3 de los cuales presentaron episodios convulsivos tonicoclónicos generalizados. En ningún caso hubo ruptura o disección de aneurisma.

SUMMARY

We are presenting the clinical experience derived from the retrospective study of 25 cases of Takayasu's arteritis seen at Hospital Universitario del Valle, between 1970-1986. The disease predominated in females (21/4), with an age of onset usually less than 30 years (76%). The period of time between early symptoms and diagnosis was often delayed, with an average of 40.9 months. In only six patients was the initial diagnosis that of Takayasu's disease. In less than half of the cases, an acute inflammatory phase was observed. The predominant clinical features were: headache, 92%; reduction of amplitude of peripheral arterial pulses, 76%; vascular and cardiac bruits, 76% and raised blood pressure, 56%. All patients had multiple sites of arterial involvement documented by angiography. The most frequent variety of Takayasu's disease was Type III (40%) and the most common finding of laboratory alteration was the elevation of erythrocyte sedimentations rate (100%). Treatment with corticosteroids improved dramatically the systemic symptoms but had a poor effect in the return of pulses. The surgical procedure usually had a good response.

REFERENCIAS

1. Ishikawa, F. Natural history and classification of occlusive thromboartopathy (Takayasu's disease). *Circulation*, 1978, 57: 27-35.
2. Cipriano, P.R., Silverman, J.F., Perlroth, M.G., Griep, R.B. & Wexler, L. Coronary arterial marrowing in Takayasu's arteritis. *Am J Cardiol*, 1977, 39: 744.

3. Rose, A.G. & Sinclair-Smith, C.C. Takayasu's arteritis: a study of 16 autopsy cases. *Arch Pathol Lab Med*, 1980, 104: 231-237.
4. Takayasu, M. A case with peculiar changes of the central retinal vassels. *Acta Soc Ophtal Jap*, 1979, 12: 554.
5. Lupi, H.E., Sánchez, T.G., Horwitz, S. & Gutiérrez, F.E. Pulmonary involvement in Takayasu's arteritis. *Chest*, 1975, 67: 69.
6. Lupi, H.E., Sánchez, G., Marcushamer, J., Mispireta, J., Horwitz, S. & Vela, J.E. Takayasu arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J*, 1977, 93: 93-94.
7. Hall, S., Barr, W., Lie, J.T., Stanton, A.W., Kazmier, F.J. & Hunder, G. Takayasu's arteritis. A study of 32 north american patients. *Medicine*, 1985, 64:
8. Strachan, R.W. The natural history of Takayasu's arteriopathy. *Q J Med*, 1964, 33: 57.
9. Fraga, A., Mintz, G., Valle, L. & Flóres-Isquierdo, G. Takayasu's arteritis: frequency of sustemic manifestation (study of 22 patients) and favorable response to maintenance steroid therapy with adrenocorticosteroids (12 patients). *Arthritis Rheum*, 1972, 15: 617-624.
10. Ishikawa, K. Survival and morbidity after diagnosis of occlusive thromboartopathy (Takayasu's disease). *Am J Cardiol*, 1981, 47: 1026-1032.
11. Uyama, M. & Asayama, M. Retinal vascular changes in Takayasu's disease (pulseless disease), occurrence and evolution of the lesion. *Doc Ophtalmol Proc Series*, 1976, 9: 549-554.
12. Nakao, K., Ikeda, M., Kimata, S., Niitani, H., Miyahara, M. Ishimi, Z. *et al.* Takayasu's arteritis. Clinical report of eighty-four cases and immunological studies of seven cases. *Circulation*, 1967, 35: 1141-1155.
13. Nasu, T. Pathology of pulseless disease: systematic study and critical review of twenty-one autopsy cases reported in Japan. *Angiology*, 1962, 14: 225-229.
14. Naito, S., Arakawa, K., Saito, S., Toyoda, K. & Takashita, A. Takayasu's disease: association with HLA-B5. *Tissue Antigens*, 1978, 12: 143-145.
15. Isohisa, I., Numano, F., Maezawa, H. & Sasazuki, T. HLA-BW 52 in Takayasu's disease. *Tissue Antigens*, 1978, 12: 246-248.
16. Sasazuki, T., Ohta, N., Isohisa, I., Numano, F. & Maezawa, H. Association between Takayasu's disease and HLA-DHO. *Tissue Antigens*, 1978, 14: 177-178.
17. Ishikawa, K. & Yonekawa, Y. Regression of carotid stenoses after corticosteroid therapy in occlusive thromboartopathy (Takayasu's disease). *Stroke*, 1987, 18: 677-679.
18. Shelhamer, J.H., Volkman, D.J., Parrillo, J.E., Lawely, T.J., Johnston, M.R. & Fauci, A.S. Takayasu's arteritis and its therapy. *Ann Inter Med*, 1985, 103: 121-126.
19. Kimoto, S. The history and present status of aortic surgery in Japan: particulary for aortitis syndrome. *J Cardiovasc Surg*, 1979, 20: 107-126.