

Enfermedad de Takayasu (Aspectos radiológicos)

Dr. Fernando Lamadrid Lamadrid*

Introducción

En el año de 1908 el oftalmólogo Japonés Nikiato Takayasu¹ reportó los hallazgos clínicos en pacientes con cambios de arteritis al examen de fondo de ojo, encontró que no sólo existía alteración en los vasos centrales de la retina, sino que éstos resultaron mínimos, localizándose los cambios vasculares principales a nivel de la aorta torácica.

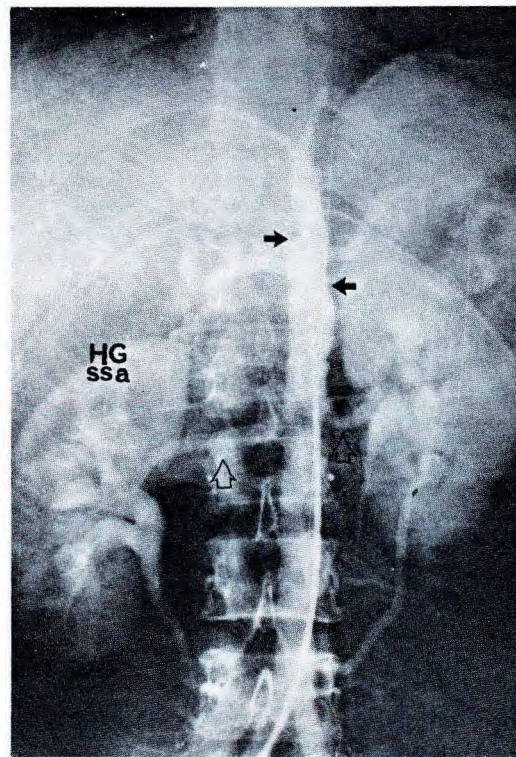
Posteriormente a esta descripción, con el paso del tiempo se han descrito varias formas de afectación que incluyen la aorta en todos sus niveles y otras ramas arteriales; estas descripciones fueron amparadas bajo diferentes denominaciones, tales como: arteritis inespecífica, síndrome del arco aórtico, arteritis de la mujer joven, enfermedad sin pulsos, coartación invertida, y claro, la primera denominación arteritis de Takayasu. Hoy perduran aún muchas dudas, pero sabemos que todos los nombres anteriormente citados corresponden a una misma entidad nosológica.

Etiología

Hasta el momento es desconocida una causa del padecimiento; se han esbozado diversas tesis que consideran mecanismos inmunológicos en la génesis de la respuesta inflamatoria que caracteriza al daño vascular que presentan los enfermos, de hecho esta idea dió origen a la introducción terapéutica de esteroides, con resultados discretos pero alentadores, pues retardan la evolución del daño vascular y hacen más eficientes los intentos de una desoclusión arterial, ya sea quirúrgica o transluminal vía catéter. Así mismo, el hecho de que predomine en forma muy marcada en mujeres, hace suponer predisposición sexual con involucración quizá de mecanismos hormonales.²

* Médico radiólogo Hospital General de México, S.S.A.

Fig. 1 Aortografía que muestra estrechamiento generalizado de la aorta con irregularidad de sus paredes (flechas negras) sin afectación aparente de las arterias renales (flechas blancas). Existe doble sistema excretor izquierdo.



Frecuencia

Es un mecanismo de baja incidencia en población general no asiática, aumenta su índice de presentación entre la raza amarilla, siendo en Asia los japoneses los más afectados (1 x 100,000). Tienen, dijimos ya con anterioridad, una marcada incidencia de predominio femenino (85 por ciento de los casos son mujeres), así mismo es con mucho más frecuente entre mujeres menores de 30 años, siendo más rara a mayores edades.

Desde este punto de vista, la enfermedad



Fig. 2 Estenosis de la arteria renal izquierda (flechas negras) con dilatación posterior (flecha blanca pequeña). Existen irregularidades en la pared aórtica (flecha blanca grande).



está caracterizada por un proceso inflamatorio crónico que afecta todas las capas histológicas de los grandes vasos. Desde el punto de vista microscópico la respuesta inflamatoria es un granuloma caracterizado por la presencia de células gigantes, ocurre simultáneamente degeneración de las fibras elásticas de la pared arterial, se producen en forma secundaria al daño aórtico, depósitos ateroscleróticos en la capa íntima de la arteria que pueden predisponer a la saculación de la pared con formación aneurismática. La proliferación de tejido conectivo en la luz, tiende finalmente a la oclusión de las ramas arteriales del cayado aórtico, renales, ilíacas, y aún a nivel femoral o humeral predominando el daño en las arterias del cayado y en la aorta torácica.

Cuadro clínico

Se caracteriza por disminución en los pulsos de la porción superior del cuerpo, básicamente de los pulsos en los miembros superiores, mientras que los inferiores permanecen sin aparente alteración en la amplitud e intensidad pulsátil. Así mismo se le conoce como "coartación invertida"³ por el he-

Fig. 3. Marcado estrechamiento aórtico con tortuosidad (flechas negras).



cho de detectarse hipertensión arterial de miembros inferiores, aún cuando en los superiores no es detectable, además de las alteraciones pulsátiles se presenta fatiga fácil de los miembros superiores, atrofia muscular y de tejidos blandos de la cara, necrosis del tabique nasal cartilaginosa. Con frecuencia es posible detectar soplos sistólicos por arriba y por debajo de ambas clavículas, predominando la izquierda. En forma más rara, el soplo puede simular ser continuo, como el descrito en la persistencia del conducto arterioso,⁴ esta eventualidad se explica si la presión detrás de la obstrucción se mantiene durante todo el ciclo cardiaco, más alta que la distal a la obstrucción. Pueden presentarse así mismo, fiebre, artritis con artralgiás, dolor retrosternal, hipere-

Fig. 4. Estrechamiento con dilatación preestenótica de la aorta (flechas grandes). Estrechez de la arteria iliaca (flechas negras pequeñas), abundante flujo colateral. Se observa la arteria renal derecha aparentemente normal (flechas pequeñas abiertas).



Fig. 6. Aortografía torácica que muestra dilatación preestenótica (flecha negra) y estrechamiento (flecha blanca) en el nacimiento de la carótida izquierda.



Fig. 5. Aortografía torácica que muestra estenosis arteriales múltiples a nivel del nacimiento de la carótida y subclavia derechas, así como de la porción terminal de ésta (flechas negras). Dilatación aneurismática postestenótica en el nacimiento de la axilar (flechas abiertas).

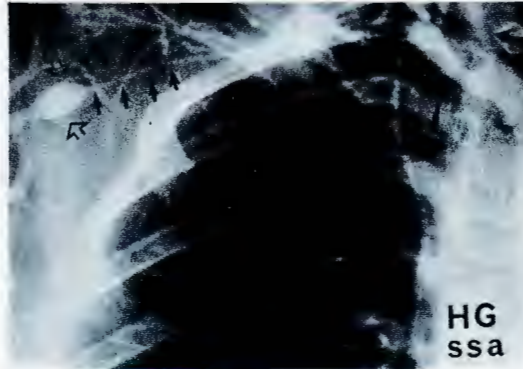
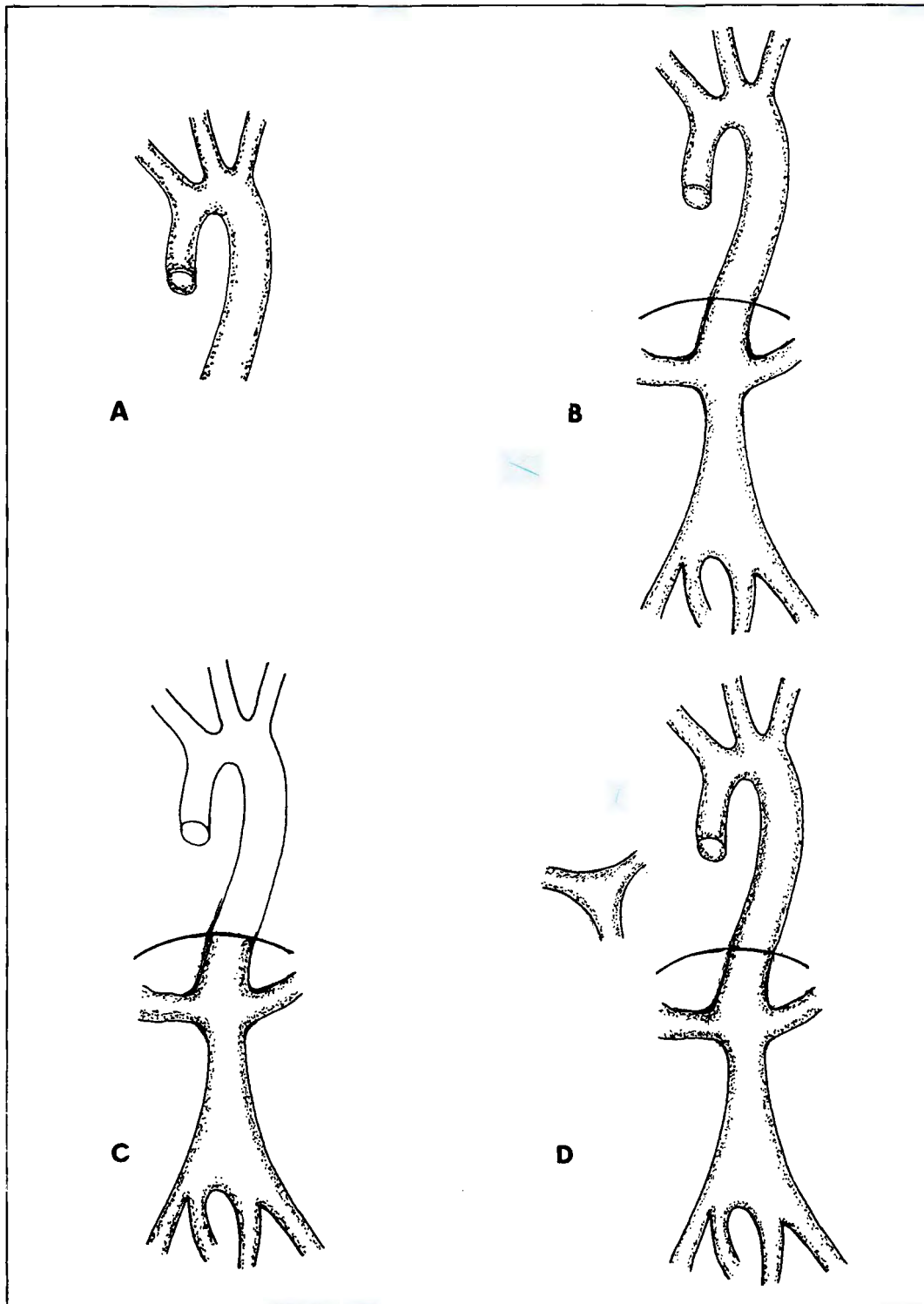


Fig. 7. Aortografía torácica que muestra irregularidad en la pared aórtica (flechas negras pequeñas) con estrechez y dilatación postestenótica de la subclavia izquierda (flechas medianas); así como irregularidad en la carótida izquierda (flecha larga).



Fig. 8. Clasificación de la enfermedad de Takayasu: **A.** Tipo 1 con afección de la aorta torácica y de grandes vasos supraaórticos. **B.** Tipo 2 afección total de la aorta. **C.** Tipo 3 afección tóraco-lumbar con respeto aparente del cayado aórtico. **D.** Tipo 4 afectación agregada de la arteria pulmonar.



mesis y finalmente manifestaciones relativas al déficit circulatorio específico de regiones importantes en forma de síncope por insuficiencia arterial cerebral, crisis convulsivas por isquemia regional, etc.

Desde el punto de vista diagnóstico la arteriografía por vía braquial o preferentemente por vía transfemoral y método de Seldinger, es el procedimiento de elección, aunque la radiología convencional puede dar información, por ejemplo en urografía excretora se detectan las alteraciones de la eliminación tardía producto del déficit vascular de uno o ambos riñones por daño de las arterias renales. Los datos angiográficos van desde la demostración de zonas de irregularidad de la pared arterial con trazo tortuoso de las mismas, hasta francas zonas de estenosis, con o sin dilatación arterial que en forma clásica se presenta en la región preestenótica o por delante de la misma en el efecto conocido por inyección en "jet" en una estenosis apretada; la afección arterial puede variar en su presentación, pero en general siempre hay daño aórtico a diversos niveles con afección de ramas aórticas predominando en el cayado y las ramas cefálicas. Por el estudio radiológico se ha intentado una clasificación por el Dr. Edmunds⁵ y recientemente ha sido modificada por otros autores:

Grupo I: Representa la forma predominante en más del 50 por ciento de los pacientes, y en este grupo quedan enmarcados los clásicamente descritos por Takayasu con afección del arco aórtico y los grandes vasos cefálicos.

Grupo II: Forman parte de este grupo un 30 por ciento de los pacientes con afección de la aorta casi en su totalidad incluyendo afección de las renales y demostrable aun en las iliacas con demostración de afección a nivel alto, al igual que el grupo anterior.

Grupo III: Del 10 a 15 por ciento de los enfermos sólo manifiestan alteraciones a nivel aórtico toraco-abdominal con respecto aparente del arco y de las colaterales cefálicas aórticas.

Grupo IV: Recientemente se han descrito

por el autor citado, daños arteriográficamente demostrable en la arteria pulmonar en concomitancia con hallazgos clásicos, predominando esta asociación en pacientes con afección panaórtica (Grupo II). Otros autores prefieren enmarcar este hallazgo dentro del grupo III.⁶

Radiología

El estudio radiológico ocupa un sitio preferencial en el estudio general del paciente. Se abren posibilidades para el manejo terapéutico que tiene por objeto mejorar el flujo arterial por medio de la dilatación intraluminal de zonas estenóticas específicas, este procedimiento será puramente paliativo, ya que es por lo regular tan extensa la afección vascular que la mejoría en el calibre, y por ende mejoría en el flujo, resulta por lo regular pasajera. Desde el punto de vista terapéutico es tan poco lo que se puede ofrecer al enfermo, que bien vale la pena intentar angioplastia, ya que en este campo la cirugía ha intentado sin éxito desde la angioplastia hasta la substitución por injertos de material inerte,⁷ que finalmente se ven también afectados por la respuesta granulomatosa y taponados por la misma, haciendo fallidos los intentos de mejoría. Médicamente el uso masivo de esteroides sólo retarda un poco la evolución del enfermo sin alcanzar mejoría del cuadro ya manifiesto en el paciente.⁸ □

Bibliografía

1. Takayasu N.: Case of queer changes in central blood vessels of retina. *Acta Soc. Optal Jap.* 2:2554, 1908.
2. Tratado de Patología Quirúrgica. Pág. 1620. Vol. 2. Ed. Interamericana 10. Ed. en Español.
3. Boyer, S.H.: Diseases of the Aorta. *Ann. Rev. Med.* 9:85, 1968.
4. Nakao, K.; Ikeda, M.; Kimata, S.; Hashiva, K. y cols.: Takayasu's Arteritis *Circulation.* 35: 1141, 1977.
5. Edmunds, L.H.: "Trauma and occlusive disease" *Clinical Surgery and Colateral Circulation.* Philadelphia. W.B. Saunders Company. 1969.
6. Ross, R.S.: Aortic Arch. Syndromes. *A.M.A. Arch. Inter. Med.* 92:701, 1953.
7. Crawford, E.S.: De Bakey, M.E.: "Surgical treatment of occlusion of the innominate common carotid and subclavian arteries. A. 10 years experience". *Surgery Vol. 65.* Pág. 17, 1969.
8. Ekeström, S. y Hnosson, L.O.: "Surgical Treatment of Pulseless disease. *Acta Chir. Scand.* 128:127, 1964.