

ENFERMEDAD DE TAKAYASU Presentación de un caso

*Juan Armando Espinosa Soberanes**
*Rodolfo Sánchez Cisneros***

INTRODUCCION

La enfermedad de Takayasu es una arteritis oclusiva no específica, que afecta aorta y arterias principales, y con menor frecuencia arterias pulmonares. Predomina en el sexo femenino, en pacientes jóvenes, adolescentes y niños.^{1,2,12} El conocimiento de esta entidad se remonta al año de 1856 cuando Savoray y Kusmaul describieron la arteritis no específica. Takayasu, en 1908, observó las alteraciones oculares de la enfermedad consistentes en cambios en la vena central de la retina por disminución del flujo sanguíneo en un paciente del sexo femenino en el segundo decenio de la vida. Onishi y Kagoshima informaron dos casos con manifestaciones oculares y ausencia de pulso en ambos brazos. En 1946 Frovig designó a la enfermedad como síndrome del arco aórtico y en 1948 Schingu y Sano describieron las manifestaciones clínicas.^{9,12,15}

La enfermedad se manifiesta por diversas alteraciones, lo que depende fundamentalmente del sitio, grado y morfología de las lesiones anatómicas así como del estadio clínico e historia natural de la enfermedad.

La evolución es progresiva, produce oclusión total o trombótica de los vasos afectados, generalmente de gran calibre, y se acompaña de complicaciones que en la mayoría de casos causan la muerte por fallas cardíacas¹⁰ manifestadas en su mayoría por infarto agudo del

miocardio y secuelas o insuficiencia renal, hemorragias cerebrales y ruptura de aneurismas de subclavia.

Actualmente la enfermedad constituye el 5% de arteriopatías no arterioescleróticas y se encuentra en el 0.4% de las autopsias en el Instituto Nacional de Cardiología de la Ciudad de México hasta el año de 1978. La edad de los pacientes que la padecen oscila entre 6 y 37 años con predominio en los 21. Es más frecuente en el sexo femenino con relación de 8.5:1.¹⁰

En el servicio de anatomía patológica del C.H. 20 de Noviembre del ISSSTE + fueron revisados 11,007 protocolos de autopsia correspondientes a 17 años que van de 1962 a 1979, y durante este lapso solamente se encontró el presente caso de la enfermedad que anotamos, lo anterior destaca la baja frecuencia de este padecimiento en nuestro medio.

La etiología de la enfermedad permanece obscura y continúa siendo motivo de controversia. Se ha informado de la asociación de esta enfermedad con eritema indurado de Bazín, tuberculosis ganglionar e historia previa de tuberculosis ganglionar, tuberculosis pulmonar y tuberculosis de la cadera.¹⁰ Esto pone de manifiesto su importante relación con la presencia de bacilo tuberculoso en el organismo, y apoya la hipótesis de su posible etiología tuberculosa.

* Residente de cuarto año del servicio de anatomía patológica del C.H. 20 de Noviembre, ISSSTE. México, D.F.

** Jefe de patología quirúrgica del C.H. 20 de Noviembre, ISSSTE. México, D.F.

+ Centro Hospitalario 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

DESCRIPCION DEL CASO

Resumen clínico

Paciente del sexo femenino de 29 años de edad, sin historia familiar positiva, originaria y residente del Distrito Federal, de posición socioeconómica media, casada, sin tabaquismo ni alcoholismo. Su padecimiento se inició en 1970 a los 20 años de edad con dolor en caras laterales de cuello; tres años después, en agosto de 1973, presentó manifestaciones de insuficiencia cardíaca y paro cardiorrespiratorio reversible con evolución satisfactoria.

Su padecimiento final fue de una semana de evolución, caracterizado por edema de miembros inferiores y disnea evolutiva hasta la ortopnea, motivo por el que fue admitida en el hospital el 28-III-79.

A la exploración física se encontró con pulso carotídeo izquierdo aumentado y soplo sistólico, ingurgitación yugular grado II, tensión arterial diferente en las cuatro extremidades, soplo sistólico en foco aórtico, hepatomegalia congestiva y edema de miembros inferiores hasta tercio distal. Falleció súbitamente el día 1-IV-79.

Los exámenes de laboratorio revelaron VDRL negativo, células L.E. negativas, factor reumatoide positivo 1:64; radiografía de tórax con elevación del hemidiafragma derecho, arco pulmonar rectificado y cardiomegalia grado II.

ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

Descripción macroscópica

Las lesiones principales se localizaron en corazón, arteria aorta y sus grandes ramas. Hubo cardiomegalia de 380 g vs 260 g, con hipertrofia ventricular izquierda de 1.3 cm; en la pared del ventrículo izquierdo y tabique interventricular se observaron cambios de coloración compatibles con fibrosis antigua del miocardio. Se observó dilatación del cayado de la aorta, y la íntima mostró pequeños nódulos de color blanco grisáceo, que alternaban con zonas de aspecto normal (fig. 1).

En las grandes ramas se observó estenosis de la porción inicial de la carótida derecha con oclusión total por un trombo organizado situado en parte media (fig. 2). Carótida y subclavia izquierdas⁵ mostraron reducción importante de su luz y engrosamiento de la pared.



Fig. 1. Fotografía macroscópica de corazón, aorta y sus ramas principales. En la aorta se observa dilatación del cayado, así como pequeños y numerosos nódulos en la porción torácica y abdominal.



Fig. 2. Corte transversal de arteria carótida la cual muestra engrosamiento de la pared y trombosis.

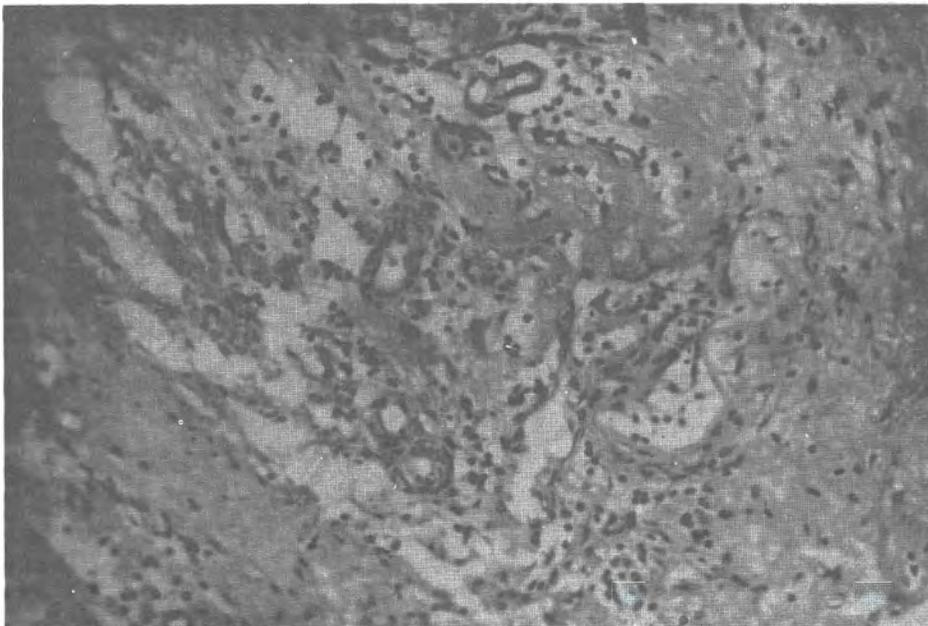


Fig. 3. Micrografía de arteria carótida que muestra fibrosis, proliferación de los *vasa vasorum* e infiltrado linfocítico (H.E. 160 X).

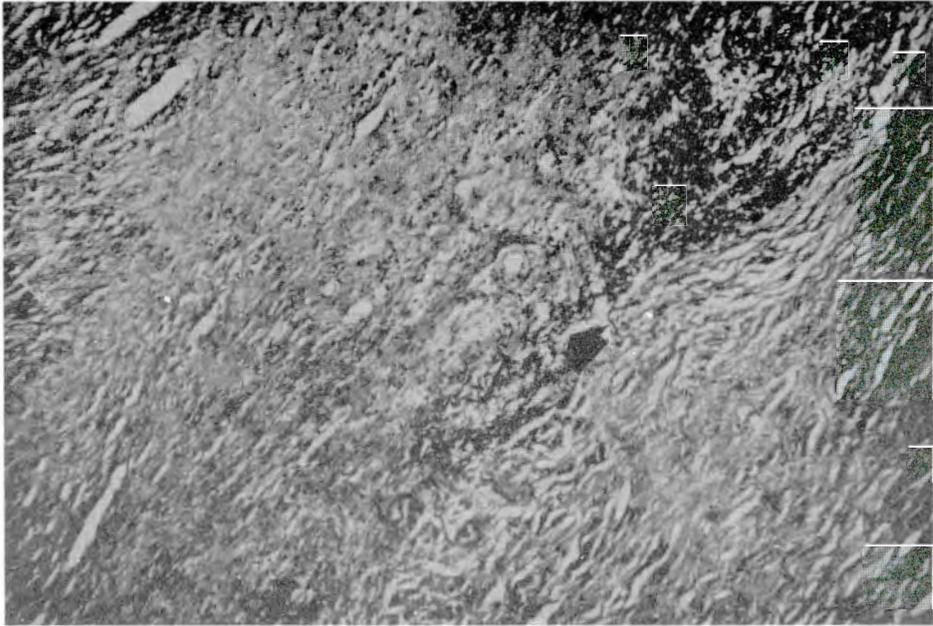


Fig. 4. Micrografía de aorta en la cual se distinguen fibras elásticas desintegradas (flecha) y apelotonadas en la parte superior derecha. H.E. de Verhoeff 160 X).

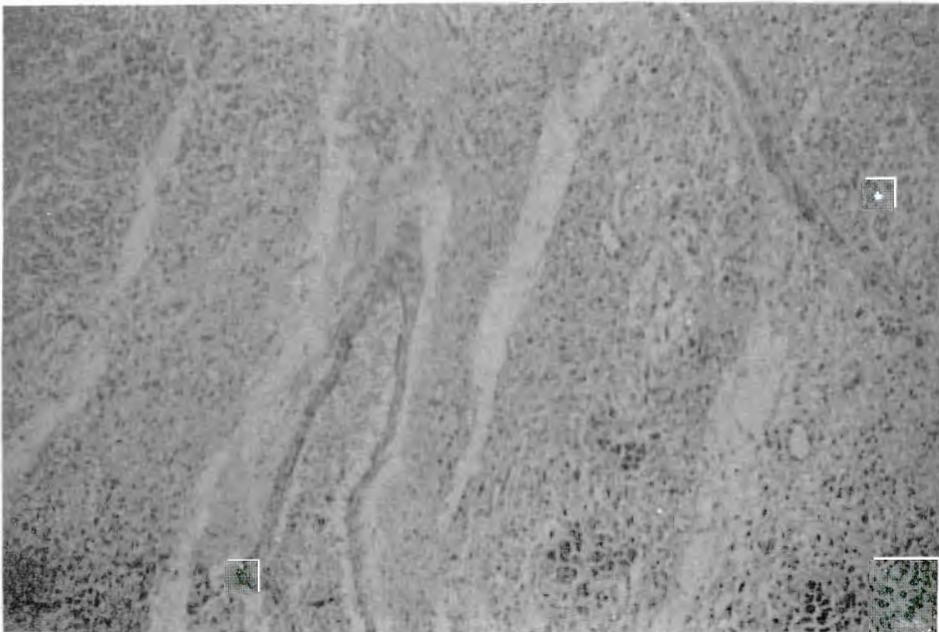


Fig. 5. Micrografía de miocardio en la que se observa infarto reciente el cual ocupa la mayor parte de la fotografía. (H.E. 63 X).



Fig. 6. Micrografía de cerebelo. Obsérvese que la mayoría de células de Purkinje muestran cromatolisis y cariólisis. (H.E. 160 X).

En aorta descendente se encontró estenosis de dicha porción con una zona de dilatación postestenótica. Las arterias renales y la aorta abdominal no presentaron zonas estenóticas, en cambio mostraban en la íntima pequeños nódulos de color blanco grisáceo distribuidos en forma difusa; con pequeñas depresiones de la pared y zonas de aspecto normal.

Las arterias ilíacas no mostraron daño.

Los pulmones se encontraron moderadamente aumentados de peso, 320 vs. 280 g el derecho, y 340 vs. 290 el izquierdo; el parénquima mostró aumento de consistencia y sin cambios de coloración notables.

Se encontró hepatomegalia de 1,300 g vs. 1,100 g, cápsula lisa y brillante, superficie de corte de color café rojizo, con aspecto de "nuez moscada". Ambos riñones con peso normal y la cápsula con pequeñas cicatrices retráctiles antiguas. Encéfalo con peso de 1,250 g vs. 1,200 g, tanto exteriormente como al corte no se observaron alteraciones macroscópicas.

Descripción microscópica

Se incluyeron cortes de aorta a diferentes niveles y secciones de diversas arterias que

fueron teñidos con H.E., tricrómica de Masson, y Verhoeff para fibras elásticas. En las secciones de arteria carótida derecha se observó engrosamiento de la pared así como fibrosis con hialinización; en adventicia y media, infiltrado inflamatorio de mononucleares con predominio de linfocitos, así como proliferación de los *vasa vasorum* (fig. 3). La capa íntima mostró engrosamiento de la pared con fibrosis y zonas de hialinización. En la luz del vaso se observó un trombo organizado que mostraba endotelización y penetración de células endoteliales.

Las tinciones para fibras elásticas mostraron desintegración, elongación y apilamiento de las mismas (fig. 4).

En miocardio las alteraciones consistieron en infarto reciente con zonas de necrosis de coagulación de las fibras, infiltrado inflamatorio linfocitario e infarto antiguo con fibras e hialinización de las fibras (fig. 5).

Los cortes de encéfalo mostraron daño neuronal no selectivo y difuso, principalmente en cerebelo; desaparición de los núcleos de neuronas, aspecto homogéneo y eosinófilo del citoplasma atribuibles a daño por hipoxia (figura 6).

En hígado se observó necrosis, principalmente centrolobulillar debido a congestión crónica. En pulmones hubo infiltrado inflamatorio intraalveolar focal.

Con estos datos macroscópicos e histológicos se establecieron los diagnósticos finales de arteritis de Takayasu de tipo multifocal angiográficamente de tipo I clásico, con lesión en las tres capas con oclusión trombótica de arteria carótida derecha, estenosis de arteria carótida izquierda, dilatación del cayado en la aorta, estenosis y dilatación postestenótica de aorta descendente, en etapa esclerosante avanzada.

Las lesiones concomitantes principales fueron: infarto reciente y antiguo del miocardio, bronconeumonía focal, hipoxia del encéfalo y congestión pasiva crónica del hígado.

DISCUSION

La enfermedad de Takayasu se manifiesta clínicamente según el grado de lesiones anatómicas; éstas se han agrupado en síndromes como el del arco aórtico, que se caracteriza por presencia de déficit neurológico y amaurosis. El síndrome de coartación atípica de la aorta que produce hipertensión arterial e insuficiencia arterial de extremidades inferiores.

Cuando el daño se localiza en la bifurcación de las arterias renales hay hipofunción renal e hipertensión arterial renovascular. El síndrome de isquemia abdominal puede manifestarse por dolor en el abdomen y anorexia; el de la bifurcación aórtica por isquemia de extremidades inferiores e impotencia, el coronario generalmente causa infarto del miocardio.

En relación con la topografía de las lesiones arteriales, generalmente se afecta en primer lugar la arteria subclavia, seguida de aorta descendente, carótida, renales, vertebrales, iliaca y pulmonar, y en los últimos sitios tibial y femoral.¹⁴ Las lesiones en aorta son generalmente difusas como en este caso, pero se han reportado lesiones segmentarias multifocales. La clasificación topográfica según la extensión y localización de las lesiones desde el punto de vista angiográfico ha sido dividida en tres categorías. El tipo I o clásico "Schimizu-Sano" es aquella en la que están afectadas cayado y

ramas únicamente. El tipo II difuso. "Kimoto", muestran lesiones en aorta y todas sus ramas, y el tipo III o mixto "Inada", la arteria aorta ascendente y el cayado son radiológicamente normales con afectación del resto de la aorta.¹⁵

Macroscópicamente las lesiones pueden manifestarse en el inicio por irregularidades en la luz arterial, estenosis leves que no producen reducción importante del flujo sanguíneo, así como zonas de dilatación de la pared arterial que pueden llegar a formar aneurismas.

Conforme avanza la enfermedad aparecen zonas de estenosis que lleva fácilmente a la obstrucción total por engrosamiento de la íntima y trombosis.

Desde el punto de vista histopatológico, las lesiones observadas dependen del estadio de la enfermedad; en las fases incipientes hay infiltrado difuso de linfocitos y células plasmáticas en la capa media y alrededor de los *vasa vasorum*. En las fases crónicas el infiltrado celular es escaso o puede no presentarse, hay fibrosis de la íntima y adventicia con atrofia de la capa media. Las fibras elásticas presentan apolotonamiento, elongación y fragmentación. Hay fibroplasia adventicial aórtica y estenosis con oclusión trombótica.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con arteritis de grandes vasos como la sifilítica, ya que en las dos entidades se observa histológicamente infiltrado inflamatorio en los *vasa vasorum*, si bien esta última presenta ciertas características peculiares como son infiltrado celular de linfocitos entre las fibras musculares lisas y láminas elásticas. La íntima no participa en el proceso inflamatorio, hay formación de aneurismas en porción ascendente y cayado muy voluminosos, generalmente de más de 5 centímetros. Las lesiones en la mayoría de los casos no rebasan la porción inferior del diafragma. El aspecto macroscópico de las lesiones en la superficie arterial es de pliegues finos y superficiales "en corteza de árbol", y hay compromiso valvular que se manifiesta clínicamente por insuficiencia.

La arteritis que se observa en los casos de artritis reumatoide se caracteriza por ser necrosante y aguda, con afectación de arterias

de grande y pequeño calibre, además de daño articular.

La tromboangéítis oliterante ataca venas y arterias, principalmente tibial y radial, produce trombos y microabscesos. La fiebre reumática produce arteritis en vasos pequeños, necrosis exudativa aguda con infiltrado polimorfonuclear en la íntima.

La arteritis de células gigantes se inicia en la unión de la túnica íntima y media en tanto que la arteritis de Takayasu lo hace en la unión de la adventicia y media. Hay degeneración de las células musculares lisas de la túnica media con destrucción de fibras elásticas e inflamación secundaria, con presencia de células gigantes de tipo cuerpo extraño; es de curso crónico y termina en remisión.

RESUMEN

La enfermedad de Takayasu es una entidad poco frecuente en nuestro medio. La etiología a la fecha permanece obscura y continúa siendo motivo de controversia.

Se presenta el primer caso estudiado en el Servicio de Patología del C.H. 20 de Noviembre del ISSSTE en el cual se destaca frecuencia, clasificación topográfica y anatomopatológica.

SUMMARY

Takayasu's disease is an infrequent entity in our environ; the ethyology is still obscure and matter of controversy.

The first case studied at the Departament of Pathology of the Hospital Center "20 de

Noviembre" of the ISSSTE (Institute of Security and Social Services of the State Workers in Mexico City) is presented. In this study, frequency, topographic classification and pathological anatomy is noted.

BIBLIOGRAFIA

1. Rentería, V.G., "Aorto arteritis inespecifica". *Arch. Inst. Cardiol. Mex.*, 48:80-98, 1978.
2. Paloheimo, J.A., "Obstructive Arteritis of Takayasu Type". *Acta Med. Scand.*, 468:7-45, 1967.
3. Restrepo, C. "Nonsyphilitic aortitis". *Arch. Pathol.*, 87:1-12, 1969.
4. Ueda, H., Morooka, S., "Clinical observation of 52 cases of aortitis syndrome". *Jap. Heart. J.*, 10:277-288, 1969.
5. Isaacson, C., "Idiopathic aortitis in young africans". *J. Pathol. Bact.*, 81:67-79, 1961.
6. Askupmark, E., Fajers, C.M., "Further Observations on Takayasu's Syndrome". *Acta Med. Scand.*, 155:275-280, 1956.
7. Sen, P.K., Kinare, S.G., "The Middle aortic syndrome". *Brit Heart J.*, 25:610-620, 1963.
8. Inada, K., Shimizu, H., "Pulseless disease and atypical coartation of the aorta with special reference to their genesis". *Surgery*, 52:433-443, 1962.
9. Strachan, R., "The Natural History of Takayasu's Arteriopathy". *Q.F. of Med.*, 29:57-69, 1964.
10. Lupi H. Sánchez, T., "Takayasu's arteritis clinical study of 107 cases". *Am. Heart, J.* 94:93-94, 1977.
11. Zilleruelo, E.T., "Takayasu's arteritis associated with glomerulonefritis". *Am. J. Dis. Child.*, 132:1009-1013, 1978.
12. Shimizu, Sano, M., "Pulseless disease". *J. Neuro. Clin.*, 1:37-47, 1956.
13. Lande, A., La Porte, A., "Takayasu's arteritis". *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 100:437-440, 1976.
14. Lupi, E., "Calcifications in Takayasu's arteritis". *Vsc. Surg.*, 7:259-264, 1973.
15. Nakao, K., "Takayasu's arteritis", *Circulation*, 35:1141-1155, 1967.