



PUBLICACIÓN OFICIAL

# Patología de la aorta

COORDINADOR

**Isidre Vilacosta**

# Patología de la aorta

**Coordinador**  
**Isidre Vilacosta**



© 2009 Sociedad Española de Cardiología

Reservados todos los derechos. El contenido de esta publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

ISBN: 978-84-88336-75-0

Depósito legal:

# Capítulo 22

---

## Aortitis

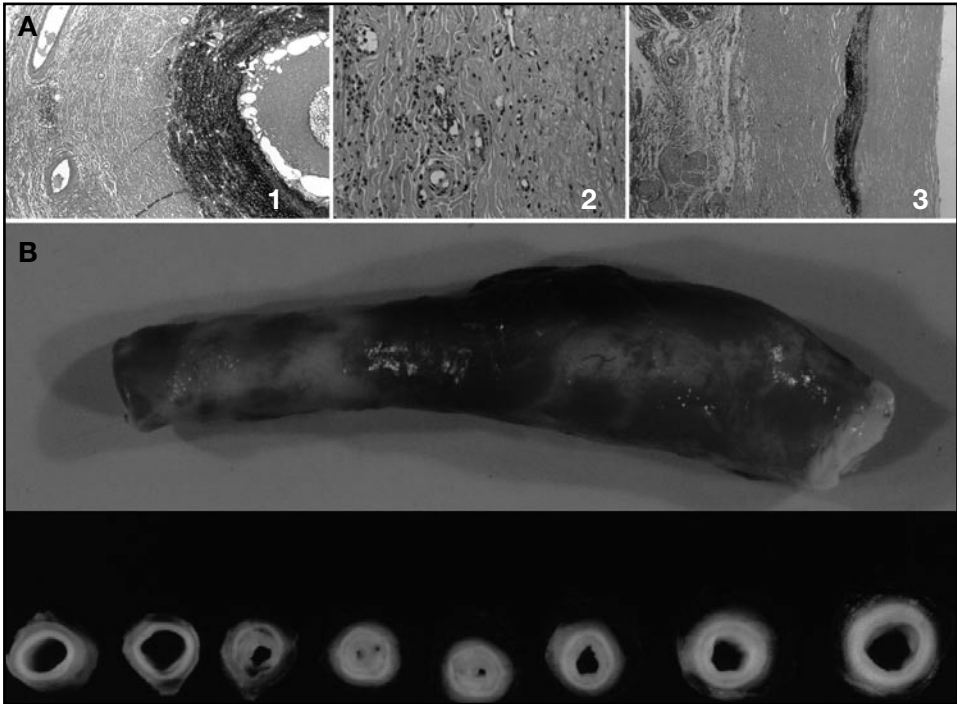
A. Krämer Schumacher, F. Valdés **Xxxxxxx**

Facultad de Medicina.  
Universidad Católica de Chile. Santiago (Chile)

**L**a aortitis es un concepto que implica inflamación de la aorta e incluye una serie de procesos patológicos de etiología incierta. La inflamación de la pared de la aorta puede producirse como respuesta a una infección, como parte del daño flogístico en enfermedades del tejido conectivo que en última instancia afectan y se localizan en la aorta o sus grandes ramas y finalmente como respuesta a cualquier lesión, incluso el trauma. Aunque poco frecuentes en general, entre las vasculitis que vemos con mayor frecuencia en nuestra práctica diaria están las arteritis de células gigantes o arteritis temporal, y la arteritis de Takayasu. Dado que en la arteritis temporal las lesiones son más periféricas y menos del 10% de los casos presentan lesiones arteriales extracraneanas, afectando infrecuentemente la aorta, sólo la consideraremos en el diagnóstico diferencial de la arteritis de Takayasu más adelante en este capítulo.

### **ARTERITIS DE TAKAYASU**

Aunque ya existen dos publicaciones previas en el siglo XIX realizadas por Savory (1856) y luego por Kussmaul (1872), fue a Takayasu en 1908 a quien se le atribuye la primera presentación clínica de un caso de una mujer joven con manifestaciones oculares “peculiares y anastomosis arteriovenosas enroscadas alrededor de la papila” ante la Sociedad Japonesa de Oftalmología. En esa misma sesión, Onishi y Kagoshima destacan dos casos similares asociados a ausencia de pulsos en las extremidades superiores. En los años siguientes aparecieron publicaciones esporádicas sobre el tema, pero no fue hasta la publicación de Shimizu y Sano en 1948 cuando este síndrome fue denominado “enfermedad sin pulsos”. Se ha empleado un sinnúmero de términos para describir este



**Figura 1. A:** Estudio histopatológico de arteritis de Takayasu. 1 y 2: fase inflamatoria; 3: fase esclerosante. **B:** Preparación de la arteria carótida común reseçada y reemplazada por un injerto protésico, alterada difusamente por arteritis de Takayasu.

síndrome; entre ellos: coartación atípica de la aorta, aortopatía trombooclusiva, síndrome del arco aórtico, aortoarteritis adquirida, *pulseless disease*, síndrome de Martorell y aortopatía idiopática de la media. Sin embargo, el término **arteritis** o la expresión **enfermedad de Takayasu** son los más aceptados universalmente en la actualidad.

La enfermedad se caracteriza por una vasculitis de etiología desconocida que afecta primordialmente a mujeres jóvenes. Es una patología de distribución universal, aunque con mayor incidencia en Asia, África y América del Sur. El proceso inflamatorio afecta a la aorta y sus grandes ramas produciendo un engrosamiento de la pared arterial que posteriormente puede conducir a un proceso de estenosis, oclusión o dilatación aneurismática del segmento afectado.

## PATOLOGÍA

La enfermedad se manifiesta como un proceso inflamatorio que afecta a todas las capas arteriales.

- En una primera etapa se desarrolla una arteritis granulomatosa que altera la media y la adventicia con infiltración de linfocitos y células plasmáticas con una cantidad variable de células gigantes.
- En la fase tardía aparece una alteración esclerosante caracterizada por hiperplasia fibrosa intimal, atrofia y degeneración de la media y fibrosis adventicial, pudiendo

do progresar a calcificación secundaria en la etapa tardía. En esta etapa más tardía se produce disrupción de la membrana elástica, trombosis o formación de aneurismas. El aspecto histológico es del todo similar a la arteritis de células gigantes de grandes vasos (arteritis temporal), siendo la afectación de la aorta abdominal y de las arterias renales patognomónica de la arteritis de Takayasu (**Figura 1**).

## ETIOLOGÍA

La patogénesis de la enfermedad de Takayasu aún es desconocida, considerándose esencialmente una enfermedad de origen autoinmunitario, dado que se han encontrado niveles elevados de anticuerpos antiendoteliales. Sin embargo, se desconoce si esto es causa o consecuencia del proceso inflamatorio. Investigaciones en nuestro laboratorio han arrojado mayores niveles de linfocitos T3 y TAC en los portadores de la enfermedad, además de una mayor concentración sérica de interleucina 2 (IL-2) e inmunoglobulinas, con respecto a un grupo control sano. Algunos investigadores asocian la enfermedad a la tuberculosis, ya que existe una respuesta hiperinmune al antígeno de *Mycobacterium tuberculosis*. Finalmente, existen algunas evidencias en la literatura que asocian la etiología a factores genéticos.

Aunque no tenemos evidencia científica alguna al respecto, llama la atención la coincidencia de una alta incidencia de cáncer gástrico y de enfermedad de Takayasu, tanto en Japón como en Chile, siendo común en ambos países un extenso borde costero marítimo de más de 4.000 km.

## FRECUENCIA

Esta vasculitis de grandes arterias tiene una distribución mundial con una alta prevalencia en Asia, especialmente en Japón. Estudios realizados en 1984 en Japón, identificaron una prevalencia de 20 casos por millón de habitantes. En el otro extremo tenemos Estados Unidos y Europa, con 1-3 nuevos casos por cada millón de habitantes al año. Entre ambos extremos tenemos publicaciones y experiencias aisladas en América del Sur, México, Sudáfrica, y últimamente Francia, siendo la mayoría de sus pacientes informados, provenientes de países africanos.

La enfermedad se manifiesta con mucha mayor frecuencia en el género femenino, destacando una proporción mujer a hombre de 9:1. La mayoría de los casos se manifiesta entre la 2.<sup>a</sup> y la 3.<sup>a</sup> década de la vida, y la edad menor de 40 años al inicio de la enfermedad constituye uno de los criterios diagnósticos mayores en la proposición de Ishikawa<sup>(1)</sup>, y también en los criterios del Colegio Americano de Reumatología<sup>(2)</sup>, para considerar a un paciente como portador de enfermedad de Takayasu.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

### Síntomas

Diversos autores han enfatizado que la enfermedad de Takayasu evoluciona en dos etapas clínicas, claramente diferentes: una fase preisquémica o inflamatoria y una segunda fase isquémica u oclusiva.

La primera etapa, **fase preisquémica**, tiene un comienzo insidioso y se caracteriza por un deterioro del estado general, fiebre, rigidez en la cintura escapulo-humeral, artralgias, náuseas y vómitos, sudoración nocturna, anorexia, pérdida de peso y alteraciones menstruales. Estos síntomas son bastante inespecíficos y preceden en algunas semanas o meses a la aparición de síntomas ya localizados. Posteriormente, en 1/3 de los pacientes aparece dolor específico o sensibilidad sobre el trayecto de los vasos afectados, específicamente en la región cervical (carotodinia) y supraclavicular. A su vez, hemos observado dolor referido a la región dorsal o lumbar, siguiendo el trayecto de la aorta en el tórax o abdomen, como manifestación de la afectación inflamatoria. También pueden aparecer manifestaciones cardiopulmonares como palpitaciones, taquicardia, disnea y edema periférico. En esta etapa puede ser difícil el diagnóstico diferencial con la enfermedad reumática u otras enfermedades del colágeno que afectan a mujeres jóvenes y evolucionan con velocidad de sedimentación elevadas. Hemos tenido oportunidad de ver pacientes catalogados y tratados durante años por enfermedad reumática, y en los que sólo la aparición posterior de las manifestaciones vasculares oclusivas permitió plantear y confirmar el diagnóstico mediante un estudio angiográfico apropiado y, en ocasiones, mediante un estudio histopatológico. La fase preisquémica puede ser subclínica, y muchos pacientes debutan con la fase isquémica u oclusiva.

La **fase isquémica** se caracteriza por la ausencia o disminución de pulsos, cuando afecta las extremidades. Esta etapa puede ser totalmente asintomática y simplemente corresponder a un hallazgo del examen físico (auscultación de soplos o disminución de pulsos), o manifestarse con síntomas isquémicos específicos, que dependen del sector arterial afectado por el proceso patológico.

Así, se puede presentar como un accidente isquémico transitorio o un infarto cerebral, con los síntomas focales clásicos de déficit cerebrovascular. Con cierta frecuencia, observamos manifestaciones deficitarias globales (mareos, síncope). Un síntoma que no es infrecuente en los pacientes con afectación cerebrovascular es la cefalea generalizada, difusa y persistente. Otras manifestaciones incluyen la claudicación intermitente, habitualmente de las extremidades superiores, hipertensión arterial de predominio sistólico por la baja distensibilidad de la pared de la aorta y sus ramas o por la afectación oclusiva de la aorta descendente o afectación renovascular. La afectación visceral se puede manifestar por angina mesentérica. También se puede presentar con angina o infarto del miocardio por afectación coronaria ostial (infrecuente), insuficiencia aórtica por dilatación de la raíz de la aorta, y eventualmente por complicaciones tardías de la enfermedad: ruptura de aneurismas, insuficiencia cardíaca congestiva o insuficiencia renal crónica. En algunas ocasiones, hemos observado, al igual que otros grupos, la aparición precoz y simultánea de síntomas isquémicos de la fase oclusiva asociados al síndrome inflamatorio.

## Examen físico

Dependiendo ciertamente de la etapa evolutiva en que encontramos al paciente, podrá destacar el examen a una persona con aspecto de deterioro en su estado general y crónicamente enferma. El hallazgo más frecuente es la presencia de soplos a la auscultación en el cuello y huecos supraclaviculares, por afectación carótido-subcla-

**Tabla 1. Clasificación clínica**

Tipo I	Afectación del arco aórtico y de sus ramas
Tipo II	Afectación de la aorta torácica descendente y de la abdominal y sus ramas
Tipo III	Combinación de los tipos I y II
Tipo IV	Cualquiera de los precedentes y afectación de la arteria pulmonar

via. Esto se asocia a disminución o ausencia de pulsos arteriales y asimetría de la presión arterial en las extremidades superiores. También se pueden detectar soplos sistólicos a lo largo de la aorta torácica descendente (trayecto paravertebral izquierdo) o sobre la aorta abdominal. En presencia de insuficiencia aórtica se podrá detectar un soplo diastólico, y, por la hipertrofia ventricular izquierda, la punta del corazón puede estar desviada lateralmente.

Los cambios isquémicos del fondo de ojo informados por Takayasu no son tan frecuentes como se pensaba, y de hecho son muy ocasionales.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico está dirigido a pesquisar elementos de inflamación mediante pruebas de laboratorio, y a buscar cambios anatómicos en los vasos sospechosos mediante el estudio anatómico con imágenes angiográficas.

## Laboratorio

No existen pruebas diagnósticas específicas para esta enfermedad. La única forma definitiva para establecer el diagnóstico es mediante la biopsia del segmento arterial afectado. Puesto que esto no siempre es factible, se han establecido una serie de normas y criterios clínicos para el diagnóstico, que discutiremos más adelante.

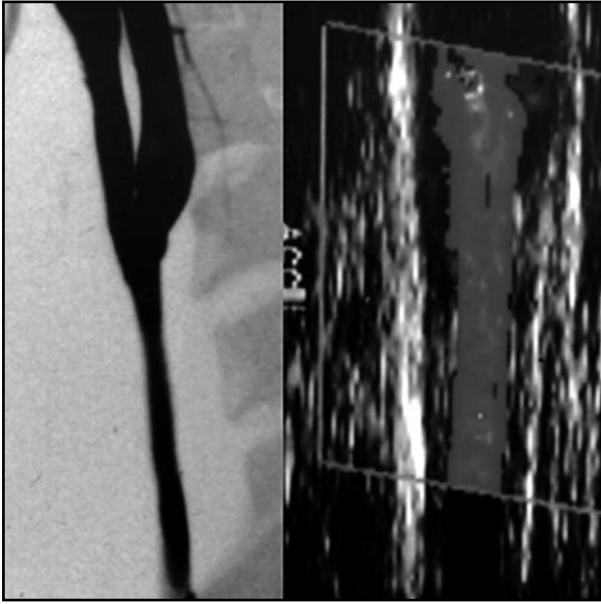
Los exámenes de laboratorio en la fase activa de la enfermedad van a reflejar eventualmente un estado de inflamación bastante inespecífico. Destaca aquí sobremanera una elevación de la velocidad de sedimentación (no es infrecuente que alcance hasta 100 mm/h durante la fase inflamatoria aguda) y de la proteína C-reactiva, siendo estos parámetros los mejores índices para seguir la evolución de la enfermedad y la respuesta al tratamiento médico. El proceso inflamatorio crónico conduce a una anemia normocítica normocrómica.

Estudios inmunológicos realizados en nuestro grupo de pacientes han mostrado una alteración de las inmunoglobulinas y un aumento significativo de los niveles de IL-2. Otros hallazgos incluyen la presencia de anticuerpos antinucleares y de anticuerpos antiaorta.

## Imágenes

Según la topografía de la afectación vascular, Ueno<sup>(3)</sup> ha clasificado la enfermedad en 3 tipos diferentes; posteriormente Lupi-Herrera<sup>(4)</sup> ha incorporado un tipo IV adicio-

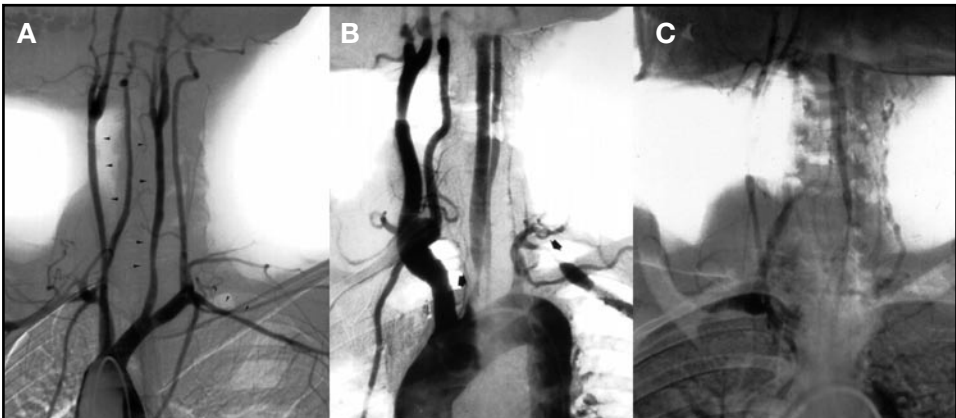




**Figura 2.** Ecotomografía dúplex de una carótida común y bifurcación carotídea que muestra engrosamiento difuso de la pared arterial en la carótida común. Se compara el estudio ecográfico con la angiografía selectiva.

nal (**Tabla 1**). En el tipo I, la afectación arterial está localizada en el arco aórtico y sus ramas correspondientes. En el tipo II, que también se conoce por “coartación atípica de la aorta”, las lesiones afectan la aorta torácica descendente y la aorta abdominal junto a sus ramas viscerales, y el tipo III corresponde a una variedad que combina ambos tipos precedentes en forma extensa. Finalmente, el tipo IV corresponde a cualquiera de los tipos precedentes con afectación adicional de la arteria pulmonar. En nuestra experiencia los tipos más frecuentes corresponden a la afectación de arco aórtico exclusivamente o al tipo III

con afectación extensa de arco aórtico y la aorta toracoabdominal. La incidencia del tipo IV, a nuestro juicio, está subestimada, dado que no siempre se incluye el estudio de la circulación pulmonar en la evaluación diagnóstica por la limitación en el aporte del volumen de medio de contraste por sus efectos nefrotóxicos.



**Figura 3.** Angiografía del arco aórtico en enfermedad de Takayasu de tipo I. **A:** Lesiones iniciales con afectación leve de arterias subclavias y carótidas comunes con bifurcaciones carotídeas indemnes. **B:** Lesiones moderadas con afectación de ambas arterias subclavias y carótida común izquierda. **C:** Lesiones avanzadas con afectación extensa de ambas arterias subclavias y carótidas comunes.

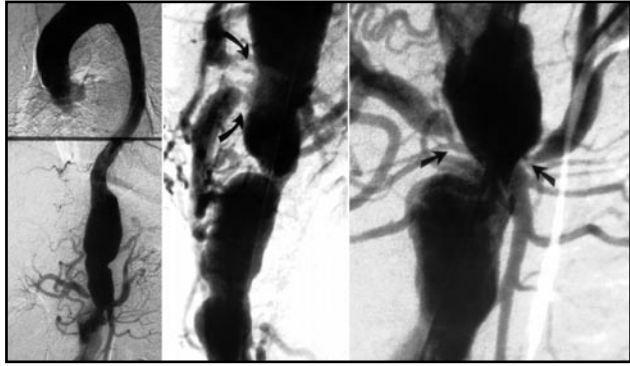
El importante desarrollo de las tecnologías imagenológicas observado en los últimos años ha permitido abordar el estudio diagnóstico con menor invasión del paciente, por lo que la aortografía convencional, considerada una herramienta diagnóstica imprescindible hace 30 años, ha sido relegada a un segundo plano.

La radiografía simple de tórax o la de abdomen ocasionalmente muestran calcificaciones arteriales

a lo largo de la aorta, reflejando un estado secuear avanzado de la enfermedad. Esto, tratándose de personas jóvenes, lógicamente es diferente a las placas ateroscleróticas calcificadas del arco aórtico de personas de edad mayor. Otros hallazgos en la radiografía de tórax pueden incluir el ensanchamiento del mediastino superior, irregularidad del borde lateral de la aorta torácica descendente y disminución focal de la circulación pulmonar.

El estudio de los vasos carotídeos con ecodúplex permite visualizar un engrosamiento de la pared arterial (**Figura 2**) y las lesiones estenóticas regulares y de grado variable, más bien proximales en las arterias carótidas comunes, preservando habitualmente la bifurcación carotídea de aspecto normal.

Siendo la lesión más característica el afectación luminal arterial de la aorta y sus grandes ramas, el estudio diagnóstico deberá dirigirse hacia la demostración de la aorta torácica y abdominal, además de los troncos supraaórticos, y las ramas viscerales de la aorta abdominal. Angiográficamente la lesión arterial tiene características típicas que permiten diferenciarla de otras patologías vasculares: la estenosis es de tipo tubular y larga, originándose prácticamente en la raíz de la arteria afectada. En etapas tardías puede progresar a la oclusión completa observándose abundante circulación colateral. Cuando el proceso inflamatorio altera la raíz de la aorta ascendente, ésta tiende a dilatarse, lo que conduce secundariamente a una insuficiencia aórtica. Las lesiones coronarias son de tipo ostial. En el árbol cerebrovascular se ven afectados los troncos supraaórticos en su porción proximal y media, preservándose habitualmente indemnes la bifurcación carotídea y las arterias vertebrales. Estas últimas se hipertrofian considerablemente cuando existe afectación carotídea bilateral, pudiendo suministrar el flujo cerebral total sin manifestación isquémica alguna (**Figura 3**). En la aorta torácica descendente y abdominal podemos encontrar una coartación tubular que generalmente es extensa y muchas veces afecta al segmento visceral de la aorta abdominal, el origen del tronco celíaco, la arteria mesentérica superior o las renales. La afectación de las arterias intercostales no es habitual. En el 5-10% de los casos la arteria afectada evoluciona a la dilatación aneurismática (**Figura 4**).



**Figura 4.** Angiografía de un caso de Takayasu de tipo III, con afectación oclusiva de la aorta descendente y dilatación de su segmento distal, lesiones estenóticas de la aorta visceral y del origen del tronco celíaco y la arteria mesentérica superior, además de las arterias renales (flechas).

**Tabla 2. Criterios diagnósticos\***

<b>Criterio obligatorio</b>	Edad ≤ 40 años al establecerse el diagnóstico
<b>Criterios mayores</b>	Afectación angiográfica de la arteria subclavia izquierda
	Afectación angiográfica de la arteria subclavia derecha
<b>Criterios menores</b>	Elevación de la velocidad de sedimentación (VHS)
	Dolor o sensibilidad de la arteria carótida común uni/bilateral
	Hipertensión arterial ≥ 140/90 mmHg
	Insuficiencia o anuloectasia aórtica
	Lesión de la arteria pulmonar
	Lesión de la arteria carótida común izquierda (estenosis u oclusión)
	Lesión distal del tronco braquiocefálico (estenosis u oclusión)
	Lesión de la aorta torácica descendente (estenosis o aneurisma)
Lesión de la aorta abdominal en ausencia de afectación del cono aórtico	

\* Además del criterio obligatorio, la presencia de 2 criterios mayores, 1 criterio mayor y 2 o más criterios menores, o 4 o más criterios menores, sugiere una alta probabilidad de diagnóstico de enfermedad de Takayasu.

Estas imágenes bastante características de la enfermedad de Takayasu pueden documentarse con la angiografía convencional por sustracción digital, o mediante técnicas de angiotomografía computarizada multicorte o angiorresonancia magnética. Nuestra preferencia actual es iniciar estudio con una panaortografía mediante la tomografía computarizada multicorte, para complementarla con una angiografía convencional en caso necesario. La tomografía computarizada, además, permite reconocer cambios de grosor e inflamación en la pared arterial, que no se demuestran con la angiografía.

En la actualidad aún no disponemos de un marcador biológico que confirme la enfermedad de Takayasu, de manera que el diagnóstico definitivo sólo se puede establecer mediante estudio histopatológico, cuyos hallazgos previamente descritos son característicos. El problema al que nos enfrentamos con mucha frecuencia es la dificultad en obtener una muestra adecuada para su estudio, dado que la afectación arterial es muy segmentaria. Incluso durante una intervención quirúrgica reconstructiva, no siempre logramos obtener una muestra representativa, ya que, como principio general, se realizan los puentes arteriales entre dos segmentos arteriales sanos y no se aborda el segmento afectado.

Por estas dificultades, coincidimos con Ishikawa en que la combinación de una anamnesis prolija y un examen físico acucioso, con el hallazgo de una elevación de la velocidad de sedimentación o de la PCR y la demostración de cambios angiográficos característicos, permite constituir criterios de certeza para establecer el diagnóstico definitivo. La proposición de Ishikawa<sup>(1)</sup> comprende 12 criterios: 1 obligatorio, 2 criterios mayores y 9 menores (**Tabla 2**). Además del criterio obligatorio, la presencia de 2 criterios mayores, 1 criterio mayor y 2 o más criterios menores, o 4 o más criterios menores, sugiere el diagnóstico de enfermedad de Takayasu con una alta probabilidad.

**Tabla 3. Diagnóstico diferencial entre enfermedad de Takayasu y arteritis de células gigantes**

	Arteritis de Takayasu	Arteritis de células gigantes
Relación mujer:hombre	9:1	3:2
Edad de comienzo	≤ 40 años	> 50 años
Afectación vascular	Aorta y grandes ramas	Carótida externa y ramas
Hipertensión renovascular	Frecuente	Inhabitual
Respuesta a corticoides	Buena	Buena
Requiere cirugía	Ocasionalmente	Inhabitual
Histopatología	Inflamación granulomatosa	Inflamación granulomatosa

### Diagnóstico diferencial

Es necesario considerar una serie de patologías vasculares en el diagnóstico diferencial de esta entidad:

- La **arteritis de células gigantes** (*arteritis temporal*) probablemente es la vasculitis que más se asemeja a la enfermedad de Takayasu. Ambas se inician con un cuadro inflamatorio inespecífico generalizado, tienen estudios de laboratorio similares, involucran arterias grandes con afectación inflamatoria granulomatosa en la histopatología y responden al tratamiento corticoideal. La edad del paciente y la distribución topográfica de las lesiones permitirán finalmente diferenciar las dos entidades, ya que la afectación aórtica no es frecuente (**Tabla 3**).

- La **hipoplasia congénita de la aorta** se asocia a hipertensión arterial severa y se manifiesta tempranamente en la infancia, habitualmente en un grupo etario menor. Las lesiones angiográficamente pueden simular las de la enfermedad de Takayasu en la aorta torácica descendente y la aorta visceral, incluso con afectación de las ramas arteriales, pero no existe el engrosamiento inflamatorio de la pared arterial, lo que se podrá aclarar con una evaluación por tomografía computarizada.

- La **displasia fibromuscular** es habitualmente más focal en su afectación, no se asocia a manifestaciones inflamatorias sistémicas y la imagen angiográfica es característicamente diferente, predominando un aspecto arrosariado.

- Finalmente tenemos la **enfermedad arterial oclusiva aterosclerótica** y la **tromboangiítis obliterante**, arteriopatías que se manifiestan con mayor frecuencia en el género masculino y cuya edad de comienzo es más tardía. Ambas tienen al tabaquismo como uno de sus factores de riesgo principales y su distribución anatómica es diferente; además, presentan hallazgos angiográficos muy característicos. La aterosclerosis presenta lesiones irregulares y difusas, y la tromboangiítis obliterante afecta más bien arterias distales a la rodilla y al codo, con imágenes muy características de vasos colaterales en tirabuzón, que corresponden al desarrollo hipertrófico de los vasos vasculares (*vasa vasorum*).

**Tabla 4. Indicación quirúrgica en la enfermedad de Takayasu**

<b>Enfermedad cerebrovascular</b>	Accidente isquémico transitorio
	Infarto cerebral con recuperación neurológica sin secuelas
	Seleccionados pacientes asintomáticos
	“Isquemia cerebral global”
<b>Coartación de la aorta toracoabdominal</b>	Hipertensión arterial secundaria
	Claudicación incapacitante
<b>Enfermedad visceral</b>	Hipertensión renovascular o insuficiencia renal
	Angina mesentérica, afectación de 2 o 3 vasos
<b>Aneurismas arteriales</b>	De acuerdo con criterios habituales respecto al diámetro
<b>Insuficiencia aórtica</b>	Insuficiencia valvular severa
<b>Enfermedad coronaria</b>	Angina de esfuerzo, por lesiones ostiales

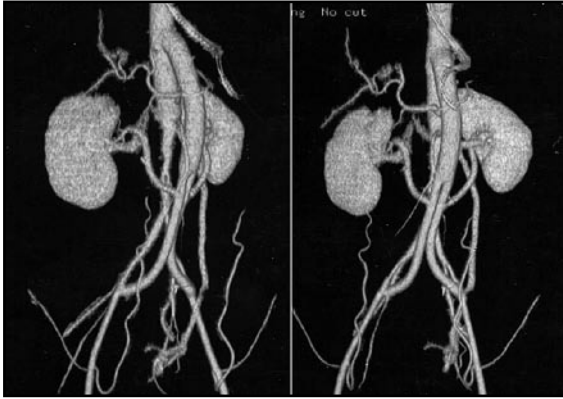
## TRATAMIENTO

El tratamiento de la arteritis de Takayasu depende del grado de actividad inflamatoria (fase preisquémica) y de si hay síntomas atribuibles al proceso arterial oclusivo (fase isquémica u oclusiva). Hay pacientes asintomáticos que son diagnosticados por un hallazgo incidental de cambios sugerentes al examen físico. Frente al paciente asintomático, nuestra conducta es expectante, y mantenemos sólo controles periódicos.

### Tratamiento médico

Durante la fase preisquémica, el objetivo del tratamiento es controlar la actividad inflamatoria con una terapia a base de glucocorticoides. Iniciamos una terapia con prednisona en dosis creciente durante 2 semanas, para llegar a una dosis única de 60 mg diarios, que se mantiene durante 6 semanas. Según la evolución clínica, se va reduciendo la dosis en forma gradual, para seguir con una dosis de manutención (5-10 mg diarios) a largo plazo, regulando la dosis de acuerdo con la evolución de la velocidad de sedimentación. La terapia a largo plazo (varios años) evitará la progresión de la enfermedad a la fase oclusiva y, eventualmente, la aparición de síntomas isquémicos. El tratamiento podrá discontinuarse si los marcadores de inflamación demuestran ausencia sostenida de actividad, o deberá aumentarse si la actividad inflamatoria se exacerba. Frente al fracaso de respuesta a los corticoides, hemos recurrido a la ciclofosfamida en contados casos. Otros grupos han comunicado el uso de metotrexato y azatioprina, y últimamente se ha informado de la buena respuesta al tratamiento con anticuerpos que bloquean el efecto del factor de necrosis tumoral (etanercept o infliximab), con mejoría o remisiones en un importante número de pacientes refractarios al tratamiento corticoidal<sup>(5)</sup>.

A su vez, hemos observado en mujeres jóvenes el abandono del tratamiento por razones ligadas al cambio de su apariencia, secundarias al efecto cushingoideo del



**Figura 5.** Angiotomografía computarizada multicorte posoperatoria de puente aórtico toracobiilíaco y puentes retrógrados a ambas arterias renales.

midas en la **Tabla 4**.

A nuestro juicio la alternativa quirúrgica es la cirugía reconstructiva abierta con puentes arteriales protésicos o autólogos, de acuerdo con las características anatómicas particulares de cada caso.

La terapia endovascular mediante angioplastia con o sin endoprótesis asociada tiene malos resultados tanto según nuestra experiencia como según la de otros grupos de investigadores<sup>(7,8)</sup>. Sin embargo, existen publicaciones muy entusiastas de casos exitosos tratados por vía endovascular con o sin implante de endoprótesis generalmente en base sólo al aspecto angiográfico de las lesiones<sup>(9)</sup>. Según nuestra experiencia, la patología inflamatoria subyacente, a diferencia de la lesión aterosclerótica, que permite la disrupción de la placa con la consecuente remodelación, responde en forma hiperplástica al trauma provocado por la angioplastia, desarrollándose una reoclusión. Es posible que los casos informados como exitosos con el tratamiento endovascular sean una patología diferente. Generalmente dichas comunicaciones no informan de seguimientos a largo plazo con los casos así tratados. Dado que se trata de una población joven con muchos años de vida por delante, no parece prudente implantar estos dispositivos con la tecnología actual disponible.

A continuación detallamos las alternativas quirúrgicas que hemos aplicado en los pacientes de nuestro servicio:

- **Lesiones cerebrovasculares.** Nuestra preferencia para este tipo de lesiones son los puentes de la aorta ascendente a una o ambas arterias carótidas comunes, distales a la lesión, habitualmente en la cercanía de la bifurcación carotídea. En un período inicial, en los años ochenta, realizamos estos puentes con Dacron, pero observamos casos de elongación progresiva y angulación del material protésico empleado, con la consecuente oclusión en el seguimiento a largo plazo en alguno de estos casos. Por dicha razón, en la actualidad empleamos exclusivamente material protésico de politetrafluoroetileno (PTFE), material menos susceptible de dilatarse o elongarse con el paso del tiempo, y no hemos vuelto a encontrarnos con aquél problema. En una primera etapa, en pacientes con lesiones de ambas arterias carótidas, efectuamos un puente

tratamiento corticoidal. En ellas, estas terapias alternativas podrían ser una herramienta adecuada en su manejo a largo plazo.

### Tratamiento quirúrgico

Una vez controlada la actividad inflamatoria de la enfermedad con la terapia anteriormente expuesta, y de existir alguna indicación quirúrgica, procedemos con ella en forma muy selectiva de acuerdo con la sintomatología<sup>(6)</sup>. Nuestras indicaciones quirúrgicas están resu-

aorto-bicarotídeo, pero en la actualidad estamos evaluando la revascularización quirúrgica completa y simultánea sólo en casos selectivos, dado el riesgo importante de una hemorragia intracraneana posoperatoria por hipertensión secundaria al síndrome de hiperperfusión. En un total de 25 pacientes con revascularización del árbol cerebrovascular, hemos encontrado hematomas cerebrales posoperatorios en 3 pacientes, 1 de ellos fatal.

- **Lesiones de la arteria subclavia.** La revascularización mediante un puente carótido-subclavio o carótido-axilar es nuestra técnica de elección. Aunque muchos pacientes presentan claudicación de sus extremidades superiores por afectación de la arteria subclavia, ésta raramente es incapacitante o implica un riesgo de viabilidad para la extremidad afectada, por lo que la revascularización es la excepción en estos pacientes.

- **Lesiones oclusivas de la aorta torácica descendente.** Realizamos un puente aórtico toracoabdominal, que fijamos, de acuerdo con la extensión del proceso inflamatorio, en la aorta ascendente por esternotomía, o en la aorta descendente, por una toracotomía izquierda y luego una lumbotomía, para la anastomosis abdominal. Enfatizamos la importancia de llevar el puente a la aorta distal a nivel de su bifurcación o hacia las ilíacas (pared arterial sana), pues en algunos casos hemos presenciado la progresión del proceso inflamatorio a nivel de la aorta infrarrenal en el seguimiento.

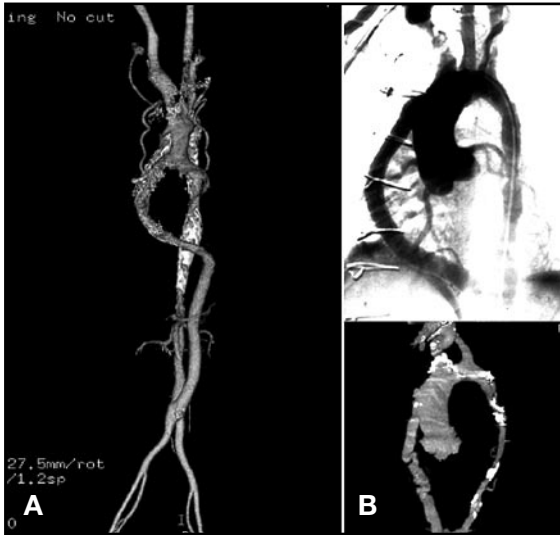
- **Lesiones de arterias viscerales.** Son manejadas con puentes arteriales individuales generalmente extraanatómicos (ilio-renales o ilio-mesentéricos) o relacionados con una revascularización toracoabdominal, de existir una asociación, no infrecuente, de lesiones en un mismo paciente (**Figura 5**).

- **Insuficiencia valvular aórtica severa.** La conducta ha sido el reemplazo valvular protésico utilizando los mismos criterios cardiológicos aplicados a la patología valvular reumática. Las lesiones coronarias son tratadas mediante puentes autólogos aortocoronarios. Estos procedimientos pueden estar gravemente dificultados por la importante afectación inflamatoria crónica de la aorta ascendente.

## EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Por la baja incidencia de la enfermedad de Takayasu, no existen grandes series que evalúen o comparen diferentes modalidades terapéuticas y sus resultados a corto y largo plazo; por ello, hemos ido cambiando algunos conceptos en el manejo de nuestros pacientes a lo largo del tiempo, apoyados en la experiencia vivida, sin poder basarnos en estadísticas. Por la misma razón, tampoco existen antecedentes suficientes en número que permitan describir la historia natural de la enfermedad con o sin intervenciones terapéuticas. No es infrecuente que los pacientes supervivientes a largo plazo vivan más que los médicos que los tratan.

Ishikawa, en 1986, publicó una experiencia en que destacaba que la retinopatía isquémica, la hipertensión secundaria, la insuficiencia aórtica y la presencia de aneurismas arteriales aórticos empeoraban el pronóstico de la enfermedad de Takayasu, con una mortalidad a 5 años del diagnóstico original que fluctuaba entre el 6 y el 35%<sup>(10)</sup>. Estas cifras no son respaldadas por series contemporáneas. Parte de estas discrepancias se pueden deber a diferencias regionales en la presentación de aneurismas asociados a la enfermedad de Takayasu, los cuales se complican por ruptura<sup>(11)</sup> y así



**Figura 6.** Estudio de seguimiento posoperatorio alejado de 2 casos. **A:** 17,5 años posoperatorio: puente de aorta ascendente a bifurcación aórtica. **B:** Angiografía posoperatoria inmediata y control a 15 años posoperatorio que demuestra cambios degenerativos y oclusivos en el puente protésico. A su vez, se constata progresión del proceso oclusivo en la aorta descendente nativa.

dos posibles explicaciones. La primera es que algunas de las comunicaciones provengan de seguimientos a largo plazo de pacientes intervenidos en la era de la seda como material de sutura, anterior al uso de suturas de Dacron o prolene. La seda dejó de utilizarse como material de sutura en anastomosis protésico-arteriales hacia fines de la década de los años sesenta. La otra explicación sería que en la actualidad tenemos un concepto más claro respecto al sitio de construcción de la anastomosis, al elegir sitios alejados del proceso inflamatorio arterial, postergando a su vez la indicación quirúrgica a un período de remisión de la actividad inflamatoria de la enfermedad, en caso de coexistir ésta con las manifestaciones isquémicas. Esto se ve reflejado en publicaciones recientes, en que la incidencia de falsos aneurismas es sólo anecdótica<sup>(12,13)</sup>.

No cabe duda de que el seguimiento de estos pacientes debe ser a largo plazo, puesto que, al momento del diagnóstico y su eventual cirugía, muchos de ellos aún no han cumplido los 20 años. Las prótesis arteriales que habitualmente utilizamos en un adulto de 50 años con enfermedad aterosclerótica o aneurismática tendrán un seguimiento de 10 o, como máximo, 20 años, dado que estos pacientes fallecen por su enfermedad cardiovascular sistémica antes de sufrir un eventual proceso degenerativo en la prótesis. En la población joven de pacientes con enfermedad de Takayasu intervenida hace 20-25 años, estamos asistiendo a un fenómeno, no visto anteriormente, de degeneración de la prótesis por dilatación, elongación, con su consecuente acodadura, y enfermedad oclusiva en el trayecto de la misma, sobre todo en las prótesis de reemplazo largo de la aorta toracoabdominal, requiriendo nuevas interven-

generan una mayor mortalidad. Del total de pacientes portadores de enfermedad de Takayasu, la frecuencia de aneurismas observados en las casuísticas provenientes de la India, Tailandia y Sudáfrica es mucho mayor que las comunicadas en Europa y Norteamérica. Por otro lado, hay que destacar que en los últimos años ha habido avances en la terapia médica de estos pacientes en lo que se refiere al manejo del síndrome inflamatorio y de la hipertensión arterial y, también, la contraparte quirúrgica ha significado mejores resultados en cuanto a sobrevida precoz, y por consiguiente a largo plazo, de este grupo de pacientes.

Algunos autores informan de una alta incidencia de falsos aneurismas en el seguimiento a largo plazo. Este hallazgo tiene



ciones para solucionar estos hallazgos (**Figura 6**). Sin tener un apoyo científico o estadístico, hemos adoptado la conducta de utilizar prótesis de PTFE en las reconstrucciones cerebrovasculares de la aorta ascendente a los segmentos carotídeos y subclavios, y no hemos vuelto a observar este problema. No cabe duda alguna de que será necesario seguir observando estos pacientes a largo plazo para tener una respuesta con fundamentos más sólidos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *J Am Coll Cardiol.* 1988; 12: 964-72.
2. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calábrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu's arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990; 33: 1129-34.
3. Ueno A, Awane Y, Wakabayashi A, Shimizu K. Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis (Takayasu) associated with elongated coarctation. *Jap Heart J.* 1967; 8: 538.
4. Lupi Herrera E, Sanchez TG, Horwitz S, Gutierrez FE. Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis. *Chest.* 1975; 67: 69.
5. Hoffman GS, Merkel PA, Brasington RD, Lenschow DJ, Liang P. Anti-tumor necrosis factor therapy in patients with difficult to treat Takayasu's arteritis. *Arthritis Rheum.* 2004; 50: 2296-304.
6. Krämer A, Valdes F. Selective surgical management in Takayasu's arteritis. *Proc. 1st Panamerican Congress on Vascular Surgery.* Río de Janeiro; 1990. p. 45-7.
7. Fava M, Foradori G, Garcia C, Cruz F, Aguilar A, Krämer A, et al. Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *JVIR.* 1993; 4: 649-52.
8. Liang P, Tan-Ong M, Hoffman GS. Takayasu's arteritis: vascular interventions and outcomes. *J Rheumatol.* 2004; 31: 102-6.
9. Zong-Jun Dong, Shihua Li, Xuncheng Lu. Percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension in arteritis: experience in China. *Radiology.* 1987; 162: 477-9.
10. Ishikawa K. Patterns of symptoms and prognosis in occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *J Am Coll Cardiol.* 1986; 8: 1041-6.
11. Valdes F, Carvajal S, Morales B, Gonzalez S, Meriño G, Krämer A, et al. Aortitis de Takayasu y aneurisma torácico complicado por ruptura. *Rev Chil Cardiol.* 1989; 8: 41-7.
12. Fields CE, Bower TC, Cooper LT, Hoskin T, Noel AA, Panneton JM et al. Takayasu's arteritis: operative results and influence of disease activity. *J Vasc Surg.* 2006; 43: 64-71.
13. Krämer A, Valdés F, Mertens R, Bergoing M. Tratamiento quirúrgico de la coartación tóraco-abdominal en 27 pacientes: experiencia de 25 años (abstract). *Rev Chil Cardiol.* 2005; 24: 389-90.