

CASO ANATOMOCLINICO

AORTITIS DE TAKAYASU Y ANEURISMA TORACICO COMPLICADO POR RUPTURA.

DRES.: FRANCISCO VALDES; SERGIO CARVAJAL;¹ BERNARDO MORALES;¹
SERGIO GONZALEZ;¹ GUSTAVO MERINO; ALBRECHT KRAMER;
FRANCISCO CRUZ² y PABLO CASANEGRA.

RESUMEN

Una mujer de 50 años, hipertensa antigua, es admitida por presentar un cuadro de dolor torácico, disnea y alteración de los pulsos periféricos. Los exámenes de laboratorio demostraron una marcada hipoxemia, anemia y velocidad de sedimentación aumentada. Los exámenes radiológicos comprobaron una arteritis de Takayasu tipo III complicada con la ruptura de un aneurisma secular de la aorta yuxtadiafragmática, el que no alcanzó a ser intervenido. La anatomía patológica comprobó las lesiones descritas. Se revisa la literatura encontrándose 2 casos similares, ambos fatales, y varios otros de formación aneurismática por arteritis en otros vasos. La arteritis de Takayasu es causa de aneurismas aórtico y periféricos, y su sospecha debe llevar al estudio panangiográfico. La demostración de éstas lesiones requiere de un seguimiento estrecho y de su reparación electiva en especial si son de tipo sacular.

TAKAYASU'S ARTERITIS COMPLICATED BY A RUPTURED THORACIC AORTIC ANEURYSM

SUMMARY

A 50 year old, known hypertensive woman, presented with a history of chest pain, dispnea and decreased peripheral pulses. The laboratory workup demonstrated severe hypoxemia, anemia and increased blood sedimentation rate. The chest X ray, aortography and CT scan demonstrated a Takayasu's arteritis tipe III complicated by a ruptured sacular aneurysm of the distal thoracic aorta. The patient succumbed before a surgical repair could be attempted. The necropsy confirmed the diagnosis. A review of the literature disclosed two similar cases and several other reports of peripheral aneurysms due to arteritis. Takayasu's arteritis is a cause of aortic and peripheral aneurysm. Clinical suspicion should lead to panangiography, careful follow-up and elective repair, particulary if a sacular lesion is found.

- 1 Departamento de Enfermedades Cardiovasculares, Anatomía Patológica, Radiología e Internado de Cirugía.
- 2 Escuela de Medicina y Hospital Clínico. Pontificia Universidad Católica de Chile.
Dirección: Dr. Francisco Valdés E. Departamento de Enfermedades Cardiovasculares, Hospital Clínico, Pontificia Universidad Católica de Chile. Marcoleta 347; 6° Piso, Santiago - Chile.

La aorta torácica puede ser afectada por múltiples procesos patológicos, siendo el más frecuente la aterosclerosis, principalmente en su forma aneurismática. Otras causas de aneurisma de la aorta torácica son la degeneración quística de la media, la sífilis y ocasionalmente secuelas de trauma. La enfermedad de Takayasu es una panarteritis de predominio oclusivo, siendo la formación de aneurisma una rareza y más aún su ruptura. Presentamos un caso de aneurisma de la aorta torácica secundario a enfermedad de Takayasu tipo III, complicado por ruptura.

CASO CLINICO

Una mujer de 50 años, hipertensa conocida desde los 35, consulta por dolor en el hemiabdomen superior, posterior a un cuadro de tos y espectoración catalogado como de origen gripal. Un chequeo de laboratorio fue normal salvo una VHS de 57 mm/h. Días más tarde, la paciente acusa aparición de dolor en su hemitórax izquierdo, irradiado al dorso con tope inspiratorio y disnea. Por este motivo es hospitalizada de urgencia, constatándose en el examen físico: polipnea, ingurgitación yugular, disminución de pulsos periféricos, soplo sistólico abdominal y un extenso derrame pleural izquierdo. Una pleurocéntesis dió salida a 600 cc de líquido francamente hemático. Permanece en su hospital base por 48 hrs. y una vez estabilizada es transferida a nuestro hospital con el diagnóstico de enfermedad de Takayasu y posible disección aórtica.

A su ingreso, destacaba una paciente obesa en buen estado general, hidratada y bien perfundida, con ortopnea, taquicardia regular de 110 por minuto, presión arterial 130/80 y frecuencia respiratoria de 37 por minuto, afebril. Al examen segmentario presentaba ingurgitación yugular a 45°, ausencia de pulso carotídeo izquierdo con pulso carotídeo derecho normal sin soplos, disminución de pulsos en sus extremidades superiores, especialmente en su brazo derecho y ausencia del resto de sus pulsos periféricos con buen llene capilar. En el examen torácico presentaba un ritmo cardíaco regular

con tonos disminuídos y con un soplo sistólico audible en todo el precordio e irradiado a cuello y dorso. Tenía matidez del hemitórax izquierdo sin murmullo vesicular, y ventilación normal a derecha. En el abdomen había sensibilidad epigástrica con el hígado palpable bajo el reborde costal.

Al laboratorio presentaba un hematocrito de 31.5% una VHS de 80 mm/h, hipoxemia de 49 mmHg con alcalosis respiratoria leve, nitrógeno ureico, glicemia y electrolitos normales. Al ECG tenía ritmo sinusal regular con importante hipertrofia ventricular izquierda y alteraciones de la repolarización. La radiografía de tórax mostró velamiento de todo el hemitórax izquierdo con desplazamiento del mediastino a la derecha, cardiomegalia e importantes calcificaciones de la aorta descendente (Fig. 1). Un ecocardiograma confirmó un derrame pericárdico e hipertrofia ventricular izquierda concéntrica. Una ecografía abdominal demostró una hepatomegalia congestiva.

Se efectuó un estudio aortográfico por vía femoral derecha, el que mostró marcadas alteraciones del cayado, con ausencia de contraste

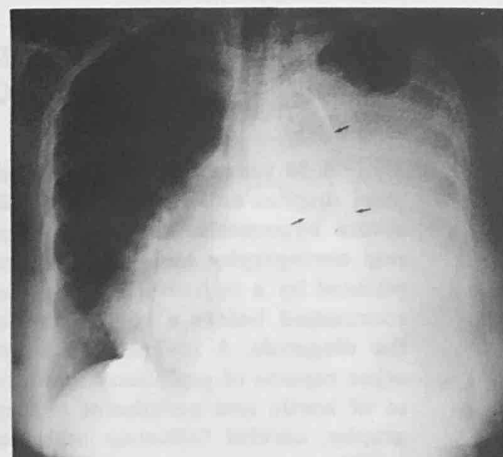


Fig. 1 Radiografía de Tórax. Desplazamiento del mediastino a la derecha, velamiento extenso del hemitórax izquierdo con atelectasia pulmonar y extensas calcificaciones de la aorta descendente (flechas).

de la arteria subclavia derecha y llene tardío de la subclavia izquierda, oclusión de la carótida común izquierda distal a una coartación del cayado, dilatación de la aorta torácica descendente sin signos de disección, marcada irregularidad, y estenosis concéntrica de la aorta abdominal desde el origen de las arterias renales hasta la bifurcación (Fig. 2). Una tomogra-

fía computada de tórax reveló una dilatación de la aorta torácica distal, de 5 cm de diámetro, con trombo mural en su interior y posible extravasación del medio de contraste a la cavidad pleural izquierda, la que estaba ocupada por un extenso derrame de naturaleza hemática (Fig. 3). Con el diagnóstico de enfermedad de Taka-

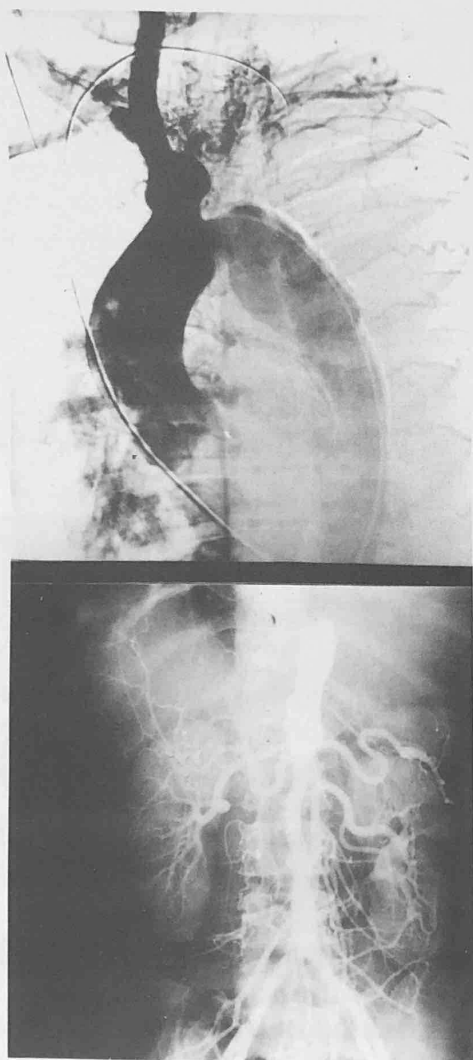


Fig. 2. Aortografía transfemoral derecha. Se observa irregularidad del contorno de la aorta torácica con coartación entre el tronco braquio-cefálico y la carótida común izquierda. Hay oclusión de la subclavia derecha, carótida común izquierda y llene tardío de la subclavia izquierda. En la fase abdominal destaca la reducción del lumen en la porción terminal de la aorta.

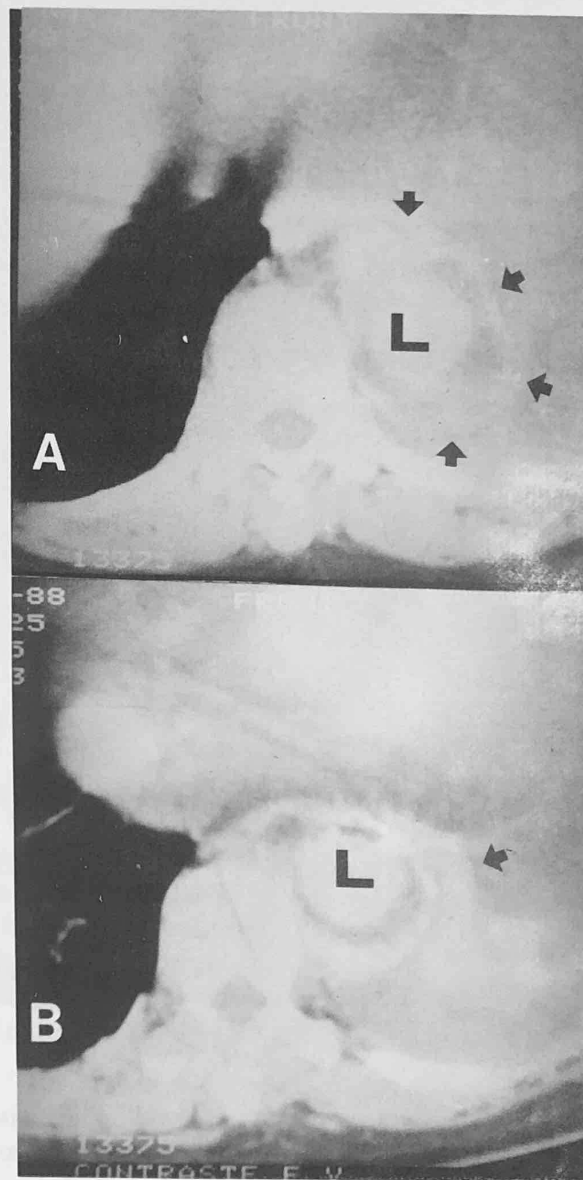


Fig. 3. Tomografía computada del tórax. A: se observa una formación aneurismática en la porción yuxtadiafrágica de paredes calcificadas y parcialmente trombosada (flechas). B: Extravasación del contraste al espacio pleural izquierdo (flecha L = lumen).

yasu y aneurisma torácico complicado por ruptura, se indicó la intervención quirúrgica, sin embargo la paciente presentó una brusca hipotensión y paro cardiorespiratorio que no respondió a las maniobras de resuscitación.

Hallazgos Anatómo-Patológicos.

La necropsia demostró que la aorta estaba moderadamente dilatada con paredes gruesas y rígidas, parcialmente calcificadas y adherida a los tejidos adyacentes. En la cara lateral izquierda, 3 cm. sobre el diafragma presentaba un aneurisma sacular de 5 cm, roto (Fig. 4 A). La luz aneurismática estaba parcialmente trombosa. Había un hemotorax de 800 cc a izquierda con una atelectasia pulmonar izquierda masiva reciente. Las grandes ramas de la aorta (subclavias, carótidas) presentaban alte-

raciones parietales similares con trombosis oclusiva de la carótida izquierda y subclavia derecha. La subclavia izquierda presentaba estenosis importante >75% (Fig. 4 B).

El corazón pesó 503 gm con acentuada hipertrofia, de predominio ventricular izquierdo. Había un hidropericardio de 500 cc. Se encontró hiperhemia crónica visceral y 100 cc de ascitis.

El examen microscópico de la pared de los vasos mostró un engrosamiento fibroso de la íntima, edema y necrosis fibrinoide multifocal de la túnica media con acentuada infiltración inflamatoria linfoplasmocitaria y moderada cantidad de células pseudogigantes de citoplasma claro, en parte eosinófilo, con núcleo grande polimorfo y nucléolo prominente. Se obser-

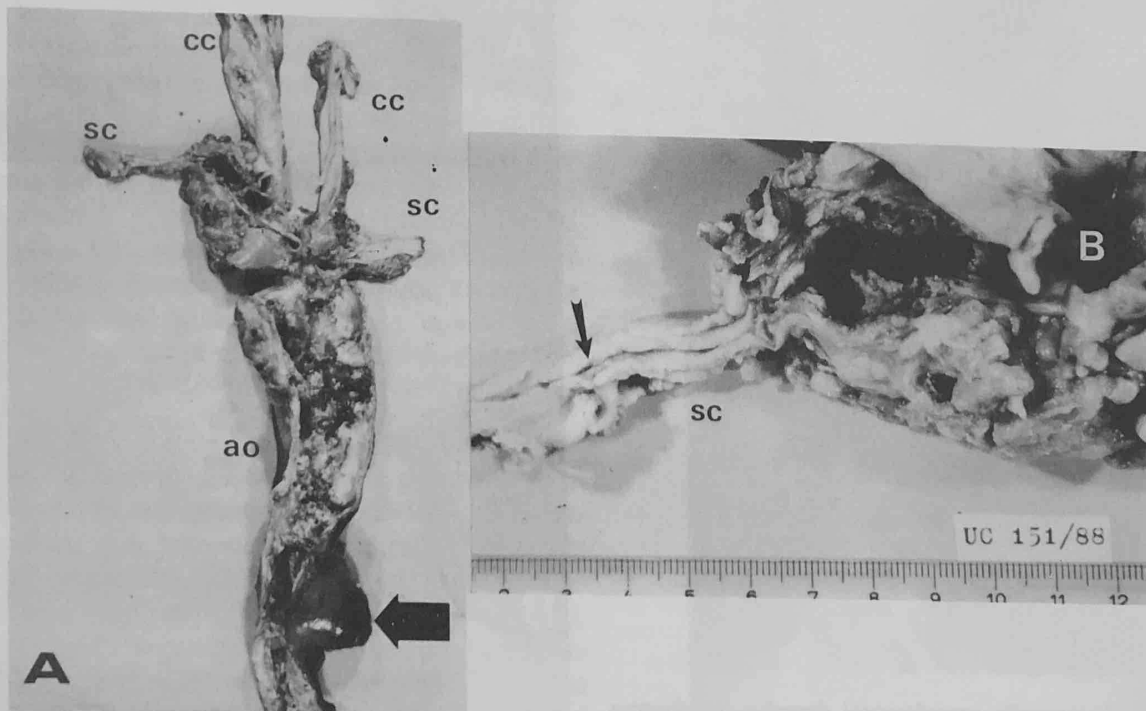


Fig. 4 Aspecto macroscópico de la aorta y sus ramas. A: Aneurisma sacular yuxtadiafragmático roto (flecha). Nótese el engrosamiento parietal de los vasos sanguíneos. B: Detalle del aspecto macroscópico de la arteria subclavia derecha que muestra acentuado engrosamiento de la pared y oclusión trombótica antigua (flecha).

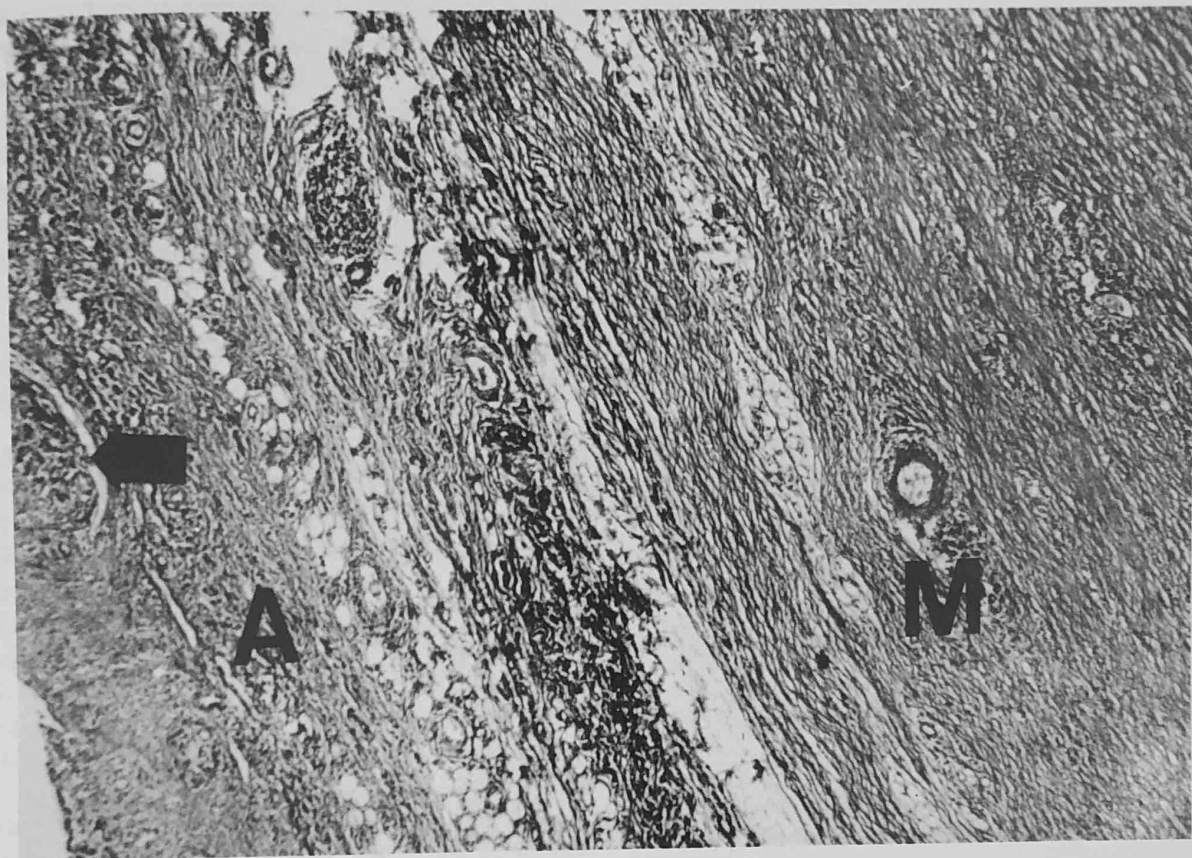


Fig. 5 Microfotografía de la pared aórtica con acentuada fibrosis y destrucción del esqueleto fibroelástico de la túnica media (M) y de la adventicia (A) con escasos granulomas. Van gieson-Elastica X32.

vó neoformación vascular moderada y fibrosis adventicial marcada. En el lumen había trombosis con signos de organización y calcificación parcial (Fig. 5).

DISCUSION

La enfermedad de Takayasu es una patología infrecuente, de naturaleza inflamatoria, que afecta primordialmente a la aorta y sus ramas principales. De acuerdo a los hallazgos histopatológicos descritos, es clasificada como una vasculitis en la que intervendrían fundamentalmente mecanismos celulares¹. Información reciente hace suponer también la participación de mecanismos humorales². Afecta predominantemente a mujeres^{3, 1}, y aunque fuera origi-

nalmente descrita en Japón, se presenta en los 5 continentes. No conocemos la incidencia de ésta enfermedad en nuestro medio, sin embargo en nuestro hospital nos ha tocado estudiar y/o tratar 58 casos en los últimos 16 años^{3, 4}. Datos de la literatura señalan una incidencia de 2,6 casos por millón por año en los Estados Unidos⁵.

En su evolución se reconocen dos fases: una fase inicial pre-oclusiva, que se presenta habitualmente en la 2ª ó 3ª década de la vida, caracterizada por síntomas sistémicos inespecíficos: decaimiento, fiebre, anorexia, dolores musculares e incluso artralgias; sólo en algunos casos es evidente alguna sensibilidad en los trayectos arteriales. La única alteración de laborato-

AORTITIS
sa, siendo
tamaño. S
dad

rio puede ser aumento de la velocidad de sedimentación, discreta anemia normocítica y en algunos casos alteraciones de las inmunoglobulinas⁶. La terapia corticoidal puede abortar totalmente los síntomas, e incluso favorecer la regresión de la inflamación arterial⁷. Esta fase puede preceder en meses o años a la segunda etapa, la más característica, en la que se hacen evidentes las manifestaciones vasculares oclusivas⁶. En el caso que presentamos desconocemos cuando inició su enfermedad.

En la segunda etapa, el proceso inflamatorio ha llevado a la obliteración parcial o total de los vasos comprometidos, causando síntomas isquémicos específicos correspondientes al territorio afectado. Según la topografía de las lesiones se reconocen 4 tipos anatómicos.

- Tipo I: Compromiso del arco aórtico y sus vasos.
- Tipo II: Compromiso de la aorta descendente.
- Tipo III: Compromiso de toda la aorta y sus ramas.
- Tipo IV: Cualquiera de los anteriores y compromiso de la arteria pulmonar.

De acuerdo con esta clasificación, el presente caso corresponde al tipo III. La hipertensión arterial se presenta en más del 50% de los casos, secundaria en parte a una rigidez marcada del árbol arterial y en algunos casos con obliteración de la aorta visceral con o sin compromiso renal focal, a la activación del eje renina-angiotensina-aldosterona⁸.

La formación de aneurisma, que en algunas series ha sido reportada hasta en un 10% de los casos es, a juicio de algunos autores, más bien una complicación, al igual que la retinopatía con formación de anastomosis arteriovenosas, la hipertensión secundaria y la insuficiencia aórtica⁹.

En el caso que comentamos, el diagnóstico clínico de enfermedad de Takayasu se basó en la larga historia de hipertensión arterial, aso-

ciada a la disminución de pulsos en sus extremidades superiores. Los hallazgos anatómopatológicos hacen posible suponer que su hipertensión era severa y que probablemente su magnitud fue subestimada dado el compromiso oclusivo de los vasos que afecta las 4 extremidades. La prolongada evolución de su enfermedad era evidente por la extensa calcificación de la aorta descendente como solía verse en la aortitis luética, fenómeno que sólo hemos observado en otra paciente portadora de una enfermedad de Takayasu por más de 30 años.

El diagnóstico de aneurisma por lo general es fácilmente sospechado en aquellos vasos accesibles a la palpación, sin embargo la investigación del compromiso de la aorta torácica requiere de estudios radiológicos. Debemos destacar que actualmente ante el diagnóstico clínico de enfermedad de Takayasu, se debe practicar un estudio panaortográfico incluyendo la circulación pulmonar, para conocer la extensión y establecer su compromiso. En el caso que comentamos, el estudio angiográfico y la tomografía computada obtenidas eran fundamentales para un adecuado manejo terapéutico, ya que en presencia de calcificación extensa el tratamiento quirúrgico podía resultar en un ejercicio infructuoso. Dichos estudios permitieron establecer la presencia de un aneurisma torácico sacular no calcificado yuxta diafragmático y demostrar su ruptura. Lamentablemente se produjo el colapso de la paciente en los momentos que era planificada su intervención de urgencia.

La formación de aneurisma secundarios a enfermedad de Takayasu es conocida desde 1966¹⁰, habiéndose descrito tanto en la aorta torácica como en su porción abdominal; también se han descrito aneurismas de la carótida común, subclavia, y arteria ilíaca^{11, 12}. La formación de aneurisma torácico por arteritis corresponde al 8 - 6.6% en algunas series publicadas^{13, 14}, y existe comunicación de por lo menos 2 casos complicados por ruptura y ambos fatales^{12, 14}.

La ruptura es la complicación terminal de cualquier aneurisma independiente de su cau-

sa: siendo más frecuente en aquellos de mayor tamaño. Sin embargo en los casos de enfermedad de Takayasu en que al parecer es más frecuente la forma sacular ésta complicación se presenta incluso en aneurismas periféricos < 3 cm y aórticos < 6 cm². Se ha sugerido que podría influir en la precipitación de la ruptura la corticoterapia que habitualmente se administra a estos pacientes. En el presente caso no se habían administrado corticoides.

La sobrevida en enfermedad de Takayasu alcanza al 83.1% a 5 años posterior al diagnóstico, siendo las principales causas de muerte: el infarto cerebral y la insuficiencia cardíaca congestiva secundarias a hipertensión arterial⁹. Sin embargo, no conocemos datos sobre la expectativa de vida en aquellos pacientes complicados con dilataciones aneurismáticas.

La corrección quirúrgica puede resultar compleja si hay actividad inflamatoria presente. De hecho la formación de falso aneurisma o dehiscencia de la sutura es una de las complicaciones quirúrgicas alejadas¹². Por lo tanto, si bien parece recomendable la reparación electiva de éstas lesiones apenas se diagnostican, es fundamental la remisión de la actividad inflamatoria previa a la cirugía. La indicación operatoria sin embargo no puede postergarse ante la sospecha de ruptura la que suele anunciarse por dolor torácico similar al de la disección aórtica como se observó en esta paciente.

REFERENCIAS

- 1.—Ledford D. K., Espinoza L. R.: Immunologic Aspects of Cardiovascular Diseases. *JAMA*. 1987; 258 (20): 2974 - 2982.
- 2.—Rivero S., Caldumbide I., Kramer A., Valdés F., Quiroga T.: Aspectos Inmunológicos de Arteritis de Takayasu. Resúmenes del X Congreso Chileno de Medicina Interna, 1988.
- 3.—Rosemberg H., Soto S., McCawley A.: *Rev. Méd. de Chile*. 1972; 100: 1460 - 1466.
- 4.—Kramer A., Valdés F., Huete I., Fava M., Lema G., Urzúa J.: Enfermedad de Takayasu. Experiencia en 44 casos. *Bol. de Cardiología*. 1988; 7(1): 111 (resumen).
- 5.—Hall S., Barr W., Lie J. T., Stanson A W., Kazmier F. J., Hinder G. G.: Takayasu's Arteritis. A study of 32 Northamerican Patients. *Medicine (Baltimore)* 1985; 64: 89 - 99.
- 6.—Ishikawa K., Yonekawa Y.: Regression of Carotid stenoses after Corticosteroid Therapy in Occlusive Thromboaropathy (Takayasu's Disease) *Stroke*. 1987; 18: 677 - 679.
- 7.—Cupps T. R., Giant Cell Arteritides en Cupps T. R.: The Vasculitides. Major Problems in Internal Medicine. Ed W. B. Saunders. Philadelphia 1981.
- 8.—Ask-Upmark: On the pathogenesis of the hypertension in Takayasu's Syndrome. *Acta Med. Scandinava*. 1961; 169(4): 467 - 477.
- 9.—Ishikawa K.: Natural History and Classification of Occlusive Thromboaropathy (Takayasu's Disease). *Circulation*. 1978; 57(1): 27 - 35.
- 10.—Kimoto S.: Problems in Vascular Surgery in Japan. *J. Jap. Coll. Angiology*. 1966; 6(2): 1 - 7.
- 11.—Seko Y., Yazaki Y., Uchimura H., Isobe M., Tsumishochi H., Kurabayashi M., et al: A case of Takayasu's Disease with Ruptured Carotid Aneurysm. *Jap. Heart Journal*. 1986; 27(4): 523 - 531.
- 12.—Takagi A., Kajiura M., Tada Y., Ueno A.: Surgical Treatment of non-specific inflammatory arterial aneurysms. *J. Cardiovasc. Surg*. 1966; 27: 117 - 124.
- 13.—Bickerstaff L. K., Pairolo P. C., Hollier L., Melton J., Van Peenen H. J., Cherry K. J., Joyce J. W., Lie J. T.: Thoracic Aortic Aneurysms: A population based study. *Surgery*. 1982; 92: 1103 - 1108.
- 14.—Spence R. K., Estella F., Gisser S., Schiffman R., Camishion R. C.: Thoracic Aortic Aneurysms secondary to giant cell arteritis. A reappraisal of etiology, treatment and possible prevention. *J. Cardiovasc. Surg*. 1985, 26: 492 - 595.