PRESENTACIÓN DE CASO

Arteritis de Takayasu y embarazo

Takayasu arteritis and pregnancy

Wenceslao Felipe Acuña Aguilarte^I; Viviana Sáez Cantero^{II}; Jany del Carmen León Pino^{III}

^IEspecialista de I Grado en Reumatología. Instructor. Máster en Longevidad Satisfactoria. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Altahabana, Boyeros. La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de II Grado en Obstetricia y Ginecología. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Altahabana, Boyeros. La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Obstetricia y Ginecología. Instructor. Hospital General Docente "Enrique Cabrera". Altahabana, Boyeros. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La arteritis de Takayasu es una enfermedad vascular inflamatoria crónica e inespecífica, de etiología desconocida, que usualmente afecta las ramas del arco aórtico y se presenta con una alta incidencia durante la edad reproductiva. El estado de la enfermedad al comienzo del embarazo es un factor decisivo para establecer el manejo ulterior. De la vigilancia multidisciplinaria dependerán en gran medida los resultados materno-fetales favorables. Presentamos el caso de una gestante de 20 años con diagnóstico de arteritis de Takayasu realizado un año previo a la concepción y que cursó un embarazo y parto sin complicaciones bajo seguimiento, en el servicio de obstetricia del Hospital general docente "Enrique Cabrera". Se revisó la literatura sobre el tema y su relación con el embarazo realizando una breve exposición de las características clínicas, diagnóstico, manejo y pronóstico de la enfermedad.

Palabras clave: Arteritis de Takayasu, embarazo complicado.

ABSTRACT

Takayasu's arteritis is a nonspecific, chronic, inflammatory and vascular disease, its etiology is unknown usually occluding one or more of the large branches of the aortic arch, with a high incidence during reproductive age. Disease condition at pregnancy onset is a decisive factor for its further management. From multidisciplinary surveillance will depend in large extent the favorable maternal-fetal result. This is the case of a pregnant aged 20 diagnosed with Takayasu's arteritis during one year prior to conception and with a complications-free pregnancy and labor under follow-up in Obstetrics Service of "Enrique Cabrera" Hospital. Literature on this matter was reviewed and its relation to pregnancy, with a brief exposition of clinical features, diagnosis, management and disease prognosis.

Key words: Takayasu's arteritis, complicated pregnancy.

INTRODUCCIÓN

Dado las características geográficas de la isla, y el fenómeno de la inmigración, Cuba no está exenta de enfermedades cuyo origen desbordan las márgenes de nuestro horizonte, entre estas encontramos la arteritis de Takayasu (AT).

La AT fue descrita por primera vez en 1908, por dos oftalmólogos japoneses, Takayasu y Onishi, quienes observaron la presencia de retinopatía asociada a la ausencia de pulsos radiales.¹

También conocida como, Síndrome del cayado aórtico, enfermedad sin pulsos, coartación revertida, tromboartritis obstructiva, arteritis de la mujer joven y síndrome de Martorell, la AT es una enfermedad inflamatoria del árbol vascular, que afecta fundamentalmente los grandes vasos como la aorta y sus ramas, así como las arterias pulmonares. Aparece principalmente en mujeres asiáticas entre la segunda y tercera década de vida, en la cual la inflamación lleva a un aumento del grosor de la pared, fibrosis, estenosis y formación de trombos.^{1,2}

En Cuba solamente se reporta un trabajo sobre el diagnóstico clínico y angiográfico de la AT en tres pacientes femeninas, realizado en el Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular.³ No encontramos estudios de esta afección en la literatura nacional complicando el embarazo.

Basados en la poca frecuencia de la AT, sobretodo en gestantes, nos propusimos presentar, con interés docente, científico y asistencial, el caso de una paciente femenina de 20 años, cubana, afectada por la enfermedad, cuyo embarazo y parto fueron atendidos en la maternidad del Hospital general docente Dr. Enrique Cabrera en el presente año 2009.

Presentación del caso

Paciente femenina, de 20 años de edad, raza blanca con rasgos asiáticos (padre de nacionalidad china), de procedencia urbana, nivel medio de escolaridad, en unión estable, con antecedentes patológicos personales de AT diagnosticada un año antes

del embarazo, transfusiones sanguíneas previas y alergia a las penicilinas. No antecedentes patológicos familiares de primera línea.

La paciente comenzó con cuadro febril de hasta 40° C en septiembre de 2007 durante 5 meses, acompañado inicialmente de escalofríos, sudoraciones, cefalalgias parietales y mialgias en región posterior y bilateral del cuello. Con el tiempo aparecieron otros síntomas: artralgias en muñecas, articulaciones metacarpofalángicas, rodillas y mialgias al elevar los miembros superiores prolongadamente. Refiere una pérdida de peso de 20 lb en cuatro meses.

Llevó varios tratamientos antibacterianos, ambulatorios u hospitalizada.

En un primer ingreso por fiebre y palidez cutáneo-mucosa, se comprobó una VES acelerada (135 mm/h), Hb de 5 g/L y VCM disminuido. Recibió tratamiento con Ceftriaxona, Ciprofloxacino, Ceftazidima y Gentamicina, y se transfundió con glóbulos en 4 ocasiones. Egresó a los dos meses sin mejoría clínica.

En un segundo ingreso por persistencia de los dolores articulares ya referidos, se encontraron mucosas hipocoloreadas y adenopatías cervicales. Los hallazgos de laboratorio fueron: Hb 9,8g/L y VSG 70 mm/h. Otros estudios realizados fueron: perfil hepático, perfil renal, estudio de la anemia, EKG, Rx. de tórax, US de hemiabdomen superior, tiroides y cuello, que no mostraron alteraciones. También se realizaron estudios que descartaron el lupus eritematoso sistémico.

A los seis meses de iniciados los primeros síntomas, comenzó a presentar amaurosis al caminar o al cambio postural brusco, opresión retro-ocular, mareos y percepción de soplo en el cuello. Se auscultó soplo sistólico en regiones carotídeas y supraclaviculares y se constataron pulsos radiales presentes, aunque débiles. Se realizó US Doppler carotídeo y vertebral (Anexo 1) y Angio TAC de tronco supra-aórtico y vasos del cuello (Anexo 2) donde se observaron trastornos vasculares de tipo oclusivo y estenosis de las principales ramas del cayado aórtico. Un doppler carotídeo evolutivo mostró estenosis concéntrica generalizada de ambas carótidas, extendida a lo largo de todo su trayecto, con marcado engrosamiento intimal de hasta 21 mm. Bifurcaciones altas. Las vertebrales eran normales. Se concluyó el diagnóstico de una arteritis de Takayasu tipo I.

Se inició tratamiento con Prednisona 40 mg diarios, el cuadro clínico mejoró y la dosis se redujo hasta 20 mg/día. Poco después, la paciente suspendió el tratamiento al diagnosticarse un embarazo de 18 sem, los síntomas recidivaron y el tratamiento se reinició con 15 mg del esteroide.

Recibió seguimiento prenatal quincenal, entre las 24 y 37 sem, en consulta de riesgo perinatal del hospital general docente Enrique Cabrera. Evolucionó satisfactoriamente con una curva de tensión arterial normal, ganancia de peso adecuada (15 kg), buen crecimiento fetal y sin signos agudos o complicaciones de la enfermedad de base. Los estudios realizados fueron normales excepto Hb en 9,9 g/L y Fosfatasa alcalina en 382 UI.

Se discutió a las 39 sem para cesárea electiva bajo anestesia general endotraqueal. Se obtuvo un recién nacido masculino, de 3 300 g, Apgar 9/9. La evolución puerperal fue normal y se egresó a los cuatro días con indicación para seguimiento por Reumatología.

DISCUSIÓN

Se desconoce la etiología de la AT, se postulan factores genéticos y autoinmunes, con la presencia de antígenos de histocompatibilidad (especialmente HLA A9, A10, B5, BW40, BW52, DQW1, DR2, DR4, DR7, DW3 e DW12), cuya presencia empeora el pronóstico. También se plantean causas infecciosas como la tuberculosis, que pudiera funcionar como estímulo antigénico crónico.⁴

Se reconocen dos fases clínicas de la AT, una fase de comienzo, caracterizada por síntomas sistémicos: astenia, pérdida de peso, sudoraciones nocturnas, febrícula, artralgias, mialgias y anemia ligera. Raramente el diagnóstico se realiza en este período y la mayoría de los pacientes consultan en la fase firmemente establecida donde se observan pulsos disminuidos o ausentes, claudicación intermitente, úlceras isquémicas, circulación colateral, soplos vasculares, hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca congestiva, síntomas neurológicos, disnea y hemoptisis por hipertensión pulmonar. Según avanza la enfermedad se observan trastornos tróficos de la piel de las extremidades, pérdida de dientes y cabello. Otros síntomas son: cefalea, vértigo, demencia, síncope, disminución de la agudeza visual, angina, dolor abdominal, diarrea y eritema nodoso.^{2,5-7} En la paciente que presentamos el comienzo de la enfermedad fue insidioso, como se plantea en la literatura y solo después de un año fue que se sospechó y se diagnosticó la enfermedad.

El diagnóstico se basa en los criterios del Colegio Americano de Reumatología (CAR) de 1990 ([tabla 1](#)) y la clasificación de 1994 basada en hallazgos angiográficos ([tabla 2](#)).^{1,2,8,9}

En nuestro caso, los criterios presentes de la clasificación del CAR, fueron: inicio de la enfermedad antes de los 40 años, claudicación de extremidades superiores, auscultación de soplos en arterias subclavias y arteriografía anormal. Según la clasificación angiográfica, se clasificó como una arteritis tipo I al estar comprometidas solamente las ramas del arco aórtico.

Otra clasificación a considerar en esta arteritis es la de Ishikawa ([tabla 3](#)), primera reportada por el autor del mismo nombre, basada en la historia natural y complicaciones de la enfermedad,^{1,9,10} según la cual, nuestro caso se incluye en el grupo I (enfermedad no complicada).

Diferentes estudios de laboratorio e imagenológicos realizados en esta paciente, permitieron descartar otras entidades, como: otras causas de vasculitis de grandes vasos, anomalías del desarrollo y otras patologías de la aorta.²

Debido a la relativa elevada incidencia de la arteritis de Takayasu durante la edad reproductiva, y a la no afectación de la fertilidad, el manejo del embarazo asociado a esta entidad es de gran importancia en la práctica clínica obstétrica.^{1,2,5}

Se aconseja la evaluación preconcepcional de las pacientes afectadas y los cuidados prenatales deben proporcionarse por un equipo multidisciplinario que incluye a obstetra, reumatólogo, internista, radiólogo, hematólogo y anestesiólogo.¹

El embarazo parece no exacerbar la enfermedad, la actividad inflamatoria y el estado hemodinámico pueden mejorar.¹ *Matsumura* y otros estudiaron el comportamiento de la proteína C reactiva en 22 gestantes con AT y concluyeron que el embarazo es un estado favorecedor, pues disminuyó el estado inflamatorio en esas pacientes.¹¹ No obstante, la hipervolemia del embarazo puede dañar la

circulación y exacerbar la regurgitación aórtica, la hipertensión y la insuficiencia cardiaca congestiva.¹²

Las complicaciones fetales de la AT incluyen el aborto espontáneo, el retardo del crecimiento intrauterino, el parto pretérmino y la muerte fetal intraútero. Entre las complicaciones maternas están la hipertensión mantenida, la preeclampsia sobreañadida, la insuficiencia cardiaca congestiva y la progresión del daño renal.⁵

La hipertensión arterial es una de las complicaciones más serias y de mal pronóstico de la enfermedad, ausente en nuestra paciente, y que se asocia con retardo del crecimiento intrauterino, fallo cardiaco y hemorragia cerebral materna.^{12,13}

El caso presentado cursó un embarazo sin complicaciones maternas y/o fetales, lo cual atribuimos al leve daño de su árbol vascular, ya que los resultados fetales pueden predecirse sobre la base del grado de compromiso vascular materno (arterias aorta abdominal y renal),² que no estaban afectados. Resultados similares obtuvieron *Kerr* y otros,¹⁴ en 5 embarazos complicados con AT. Una paciente con tres embarazos sucesivos sin complicaciones mayores, se reportó por *Mahmood* y otros,¹³ aunque dos de los neonatos fueron bajo peso.

Sharma y otros,¹⁵ en 20 años estudiando pacientes con AT, tuvieron 12 gestantes con 24 embarazos, la morbilidad materna y fetal fue elevada y los resultados perinatales adversos se asociaron con compromiso de la aorta abdominal y fallas en la atención médica.

Los estudios de cohorte sugieren buen pronóstico para las pacientes con enfermedad no complicada o monocomplicada, (grupo I de *Ishikawa*).² Las cuatro complicaciones más importantes definidas por este autor son: retinopatía de *Takayasu*, hipertensión arterial secundaria, regurgitación aórtica y formación de aneurisma,¹³ este último se reporta del 2 al 30 % de las pacientes con arteritis de *Takayasu*.¹⁶ En las pacientes en los grupos II-B y III, aumenta el riesgo de resultados maternos y perinatales adversos.^{4,17}

El esteroide a bajas dosis (normalmente *Prednisona*) es la terapia principal durante el embarazo, la dosis inicial es de 1/mg/kg/día, seguido de reducción gradual.^{1,5,7,11} Nuestra paciente se mantuvo la mayor parte del embarazo con 15 mg de *Prednisona*/día, que no fue necesario incrementar.

La vía del parto se valorará teniendo en cuenta factores obstétricos y no obstétricos (clasificación de la AT). Si parto transpelviano, se realizará monitorización continua de la tensión arterial por el riesgo de hipertensión durante el período expulsivo; puede considerarse el uso de analgesia peridural en estos casos.¹⁷ La aplicación de fórceps para abreviar el periodo expulsivo parece razonable en la prevención de complicaciones.^{2,15,17} La cesárea electiva está indicada en los casos de enfermedad severa: retinopatía, aneurismas, regurgitación aórtica.¹

Durante el puerperio inmediato, la paciente debe ser estrechamente controlada ya que la redistribución circulatoria aumenta el riesgo de complicaciones en este momento.⁵

Podemos concluir que el manejo de esta paciente dotó a nuestro servicio de conocimientos, para el abordaje de futuros embarazos asociados a AT que se nos presenten. Se comprueba una vez más la importancia del trabajo multidisciplinario en el manejo de embarazos complicados.

Resultado de estudios especiales

Anexo 1

Informe de US doppler carotideo y vertebral

Vasos permeables con fluidos dispersos de alta resistencia.

Arteria carótida común izquierda: no se distingue la interfase intimal media.

Arteria subclavia derecha: en sector proximal la pulsatilidad esta conservada, distalmente hay caída de la misma lo que se acentúa en anterior axilar y resto de los vasos miembro superior derecho.

Arteria subclavia izquierda: la pulsatilidad está afectada desde su origen, el calos se presenta en forma de mosaico.

Ambas arterias oftálmicas con dirección conservada y flujo de alta resistencia.

Aorta con paredes dentro de la normalidad.

Renal derecha e izquierda con índice de resistencia normal.

Ambas femorales con paredes normales. Es de señalar que hay una afectación mayor en hemodinámica en el lado derecho tanto en el eje carótideo como en arteria subclavia.

Anexo 2

Informe de aortografía (ANGIO-TAC) contraste simple

Oclusión del Tronco Braquiocefálico derecho y de la carótida derecha, así como estenosis alargada, filiforme de la carótida primitiva izquierda hasta el bulbo carotideo y estenosis de ambas subclavias. La carótida derecha se reopacifica retrógradamente por vía de la comunicante anterior hasta el bulbo carotideo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vitthala S, Misra P. Takayasu's Arteritis & Pregnancy: A Review. Internet Journal of Gynecology & Obstetrics. 2008;9(2):15.
2. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. J Clin Pathol. 2002; 55:481-6.
3. Echarte Martínez JC, Llerena Rojas LR, Barrera Sarduy JD, Hidalgo Díaz J. Diagnóstico clínico y angiográfico de la Arteritis de Takayasu. Rev Cub Cardiol Cir Cardiovasc. 1996;10(2):100-8.
4. Gomes de Lucena AJ, Carvalho A, Souza JA, Fernandes Moron A, Sun SY, Born D. Gestaçao em Portadora de Arterite de Takayasu. Arq Bras Cardiol. 2008;90(5):34-6.

5. Papantoniou N, Katsoulis I, Papageorgiou I, Antsaklis A. Takayasu Arteritis in Pregnancy: Safe Management Options in Antenatal Care. *Fetal Diagn Ther.* 2007;22:449-51.
6. Manual de enfermedades reumáticas. Sociedad Española de Reumatología. 1ra. ed. Madrid: Ed. Doyma; 1992. p. 217- 8.
7. Henríquez BC, Heredia MF, Massoc LP, Evans MG, Varela MJ, Orellana FG. Enfermedad de Takayasu y embarazo. *Rev chil obstet ginecol.* 2001;66(1):52-6.
8. Ishikawa K, Matsura S. Occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease) and pregnancy- clinical course and management of 33 pregnancies and deliveries. *American Journal of Cardiology.* 1982;50:1293-300.
9. Ramana Kumar VG, Agarwal NB, Jabalí S. Takayasu's Arteritis with Ostial and Left Main Coronary Artery Stenosis. *Tex Heart Inst J.* 2007;34:470-4.
10. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *Circulation.* 1978;57:27-35.
11. Rodrigues Teixeira de Castro R, Sieiro Netto L, Netto M, Micmacher E. Arterite de Takayasu e gravidez. *Rev bras saúde matern infant.* 2002;2(3):217-21.
12. Kraemer B, Abele H, Hahn M, Rajab T, Kraemer E, Wallweiner D, et al. A successful pregnancy in a patient with Takayasu's arteritis. *Hypertens Pregnancy.* 2008;27(3):247-52.
13. Mahmood T, Dewart PJ, Ralston AJ, Elstein M. Three successive pregnancies in a patient with Takayasu's arteritis. *Journal of Obstetrics and Gynecology.* 1997;17(1):52-4.
14. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med.* 1994;120:919-29.
15. Sharma BK, Jain S, Vasishta K. Outcome of pregnancy in Takayasu arteritis. *Int J Cardiol.* 2000;75(1):159-62.
16. Umeda Y, Mori Y, Takagi H, Iwata H, Fukumoto Y, Hirose H. Abdominal aortic aneurysm related to Takayasu arteritis during pregnancy. *Heart Vessels.* 2004;19:1556.
17. Visniewski Ximenes MS, Ferreira de Oliveira S, Vieira MA, Dias Corrêa M, César de Faria CJ. Arterite de Takayasu e Gestação: Relato de Caso. *RBGO.* 2000;22(2):113-6.

Recibido: 3 de junio de 2009.

Aprobado: 17 de junio de 2009.

Dr. *Wenceslao Felipe Acuña Aguijarte*. Hospital General Docente "Enrique Cabrera"
Calzada de Aldabó # 11117. Altahabana, Boyeros. La Habana, Cuba. E-mail:
facuna@infomed.sld.cu

Tabla 1. Criterios del CAR (1990) para la clasificación de la arteritis de Takayasu ²

Criterio	Definición
Edad al inicio de la AT ≤ 40 años	Síntomas o hallazgos de AT antes de los 40 años.
Claudicación de extremidades	Fatiga o molestias en los músculos de una o más extremidades cuando se usan, sobretudo las superiores.
Pulsos arterias braquiales disminuidos	Pulsaciones disminuidas en una o ambas arterias braquiales.
Roce sobre arterias subclavias o aorta	Auscultación de roce sobre una o ambas arterias subclavias o aorta abdominal.
Anormalidades en el arteriograma	Estrechamientos arteriográficos u oclusión de la aorta, sus ramas principales o grandes arterias en las extremidades superiores proximales o en las inferiores, no causada por aterosclerosis, displasia fibromuscular o causas similares. Cambios generalmente focales o segmentarios.
El diagnóstico requiere la presencia de al menos 3 de los 6 criterios	

Tabla 2. Clasificación angiográficas de la arteritis de Takayasu (Conferencia de Takayasu 1994)²

Tipo	Compromiso vascular
Tipo I	Ramas del arco aórtico
Tipo II-a	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas.
Tipo II-b	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, aorta descendente torácica.
Tipo III	Aorta descendente torácica, aorta abdominal y/o arterias renales.
Tipo IV	Aorta abdominal y/o arterias renales.
Tipo V	Combinación de las características de los tipos II-b y IV.
El compromiso de las arterias coronarias se designa como C+	
El compromiso de las arterias pulmonares se designa como P+	

Tabla 3. Clasificación clínica de Ishikawa de la arteritis de Takayasu²

Grupo	Características clínicas
Grupo I	Enfermedad no complicada con o sin compromiso de las arterias pulmonares.
Grupo II-A	Ligera a moderada complicación única.
Grupo II-B	Complicación única grave.
Grupo III	Dos o más complicaciones.