

Enfermedad de Takayasu en Chile

Albrecht Krämer Sch. Profesor Titular de Cirugía

Depto. de Enfermedades Cardiovasculares

Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile

La enfermedad de Takayasu, originalmente descrita en Japón a comienzos del siglo pasado, es una vasculitis que se origina como una periarteritis, para posteriormente progresar a una panarteritis. Afecta generalmente a mujeres jóvenes, y se ha descrito principalmente en Japón y luego en países en desarrollo.

La etiología aún es incierta. Ciertas observaciones clínicas y de laboratorio permiten sugerir un mecanismo autoinmunitario. Estas incluyen el hecho de que la enfermedad, al igual que el lupus, se manifiesta primordialmente en mujeres jóvenes entre la 2ª y 3ª década de la vida, reportándose además el hallazgo de células LE en algunos pacientes. Se ha descrito elevación de anticuerpos antinucleares y hallazgo de anticuerpos antiaorta; nosotros hemos encontrado un aumento significativo de la actividad de interleuquina 2 sérica, lo que permite plantear un fenómeno de hiperreactividad inmunológica de tipo humoral. Lupi-Herrera ha postulado una relación con infección por micobacterias, ya que el 48% de los pacientes de su serie ha tenido una infección tuberculosa previa y se encontró PPD(+) en el 81%. Sánchez demostró en el 60% de sus casos una adenitis tuberculosa y Nakao reporta que un 26% de sus 84 pacientes han tenido una tuberculosis en el pasado. Las primeras dos casuísticas se originaron en México, donde la tuberculosis aún es un problema endémico, lo que podría explicar esta observación como coincidencia. En nuestra serie el hallazgo de tuberculosis activa o remota es anecdótico.

Desde el punto de vista anatomopatológico se describe un compromiso de todas las capas arteriales con infiltración de células mononucleares y formación ocasional de granulomas con células gigantes. En una etapa posterior se produce disrupción de la lámina elástica con vascularización de la media y proliferación intimal progresiva, que conduce a la obliteración de la luz arterial. En estados avanzados se esclerosa la íntima y a veces se calcifica la media, pudiendo en contadas ocasiones progresar el proceso patoló-

gico a una degeneración arterial con formación de aneurismas arteriales.

La enfermedad de Takayasu afecta habitualmente a mujeres (90%) y su debut clínico en el 80% de los casos ocurre entre la 2ª y 3ª década de la vida. Su evolución se caracteriza por dos etapas diferentes. En primer lugar se produce un compromiso inflamatorio sistémico que ocurre antes de la pérdida o disminución de los pulsos (fase preisquémica), y la segunda, que depende de las consecuencias clínicas de los territorios arteriales comprometidos (fase isquémica). Existen instancias en que esta separación no es claramente reconocible, y en un porcentaje importante de casos la primera etapa de la enfermedad cursa en forma subclínica o simplemente debuta con un síndrome inflamatorio agudo asociado a fenómenos oclusivos arteriales. En nuestra experiencia, menos del 10% presentó además aneurismas arteriales. El compromiso oclusivo o aneurismático puede ser de grado variable, y esto se explica porque la enfermedad puede pasar inadvertida y ser sólo un hallazgo del examen físico o llegar a severas manifestaciones de insuficiencia cerebrovascular con infarto cerebral, enfermedad coronaria, insuficiencia aórtica, claudicación intermitente de extremidades superiores y/o inferiores, hipertensión secundaria por coartación aórtica o compromiso renovascular, angina mesentérica y ocasionalmente a complicaciones de la presencia de aneurismas arteriales.

Aunque no disponemos en la actualidad de un marcador biológico o examen de laboratorio específico para confirmar la enfermedad de Takayasu, encontramos con frecuencia alteraciones de estudios hematológicos que incluyen discreta anemia normocítica y normocrómica con leucocitosis leve, elevación de VHS, elevación de inmunoglobulinas (en especial IgG), β -2 microglobulina e interleuquina 2. El diagnóstico definitivo se confirma mediante el estudio histopatológico del segmento arterial comprometido. Sin embargo, ante la dificultad técnica en obtener una muestra adecuada de una arteria afecta-

da, incluso durante la cirugía reconstructiva, hemos adoptado los criterios propuestos por Ishikawa para plantear el diagnóstico de una enfermedad de Takayasu. Estos incluyen:

- Criterio obligatorio: edad de comienzo ≤ 40 años
- Criterios mayores: compromiso de segmento medio de arteria subclavia izquierda o derecha
- Criterios menores: VHS elevada, carotodinia, hipertensión arterial, insuficiencia o anuloectasia aórtica, lesión de arteria pulmonar, compromiso de carótida común izquierda en su porción media, lesión distal del tronco braquiocefálico, compromiso de aorta torácica descendente, compromiso de aorta abdominal.

Además del criterio obligatorio, la presencia de dos criterios mayores, o uno mayor y dos o más menores, o cuatro o más menores, sugiere con alta probabilidad la presencia de una enfermedad de Takayasu. Una adecuada anamnesis asociada a un prolijo examen físico permite con frecuencia plantear la hipótesis diagnóstica, que posteriormente se confirmará mediante un estudio angiográfico e histopatológico. La angiografía —idealmente panarteriografía— debe ser bien planificada por la limitación en el uso de medio de contraste. Angiográficamente, la lesión arterial tiene características típicas que permiten diferenciarla de otras patologías vasculares: la estenosis es de tipo tubular y larga, originándose en la aorta misma o a pocos mm del origen de la arteria comprometida. En etapas tardías puede progresar a oclusión completa, observándose abundante circulación colateral.

La historia natural es poco conocida, existiendo sólo escasas publicaciones sobre el tema. Las principales causas de muerte en el seguimiento alejado tienen relación directa con la severidad del compromiso oclusivo o aneurismático e incluyen el infarto cerebral, insuficiencia renal, insuficiencia aórtica de instalación brusca, complicaciones cardíacas de la hipertensión (insuficiencia cardíaca congestiva) y ruptura de aneurismas arteriales. En la actualidad ha ido mejorando la expectativa de vida de este grupo de pacientes jóvenes, manejándose hoy en día cifras de mortalidad alrededor de 5% a 5 años de establecido el diagnóstico. Estos cambios se deben específicamente al advenimiento de nuevas drogas en el manejo de la hipertensión arterial e insuficiencia cardíaca y a técnicas quirúrgicas simplificadas para el manejo de problemas vasculares complejos.

El enfoque terapéutico de la patología debe

orientarse a dos objetivos claros, que son la enfermedad vasculítica propiamente tal y las secuelas arteriales oclusivas y sus consecuencias clínicas.

El paciente asintomático y sin evidencias de laboratorio que sugieran actividad inflamatoria deberá ser observado y controlado en forma periódica, con atención a las complicaciones que eventualmente pudieran aparecer. Aun en presencia de enfermedad oclusiva, salvo excepciones, recomendamos un manejo expectante, ya que es difícil probar el beneficio de la cirugía cuando aún se conoce poco de la historia natural de la enfermedad.

El paciente con evidencia clínica o de laboratorio de actividad inflamatoria deberá ser sometido a un tratamiento inmunosupresor con corticoides o raramente ciclofosfamida; hasta la fecha, la VHS es el más fiel parámetro para objetivar la actividad inflamatoria y el curso de la terapia.

Pacientes con amenazas clínicas de secuelas graves derivadas de la oclusión o dilatación arterial, con o sin actividad inflamatoria, deberán ser considerados para una conducta quirúrgica reconstructiva. Estas incluyen: enfermedad oclusiva severa y síntomas de insuficiencia cerebrovascular por hipoperfusión cerebral global o antecedentes de infarto cerebral previo, cardiopatía coronaria sintomática, insuficiencia valvular aórtica, hipertensión arterial secundaria a coartación de aorta toracoabdominal o estenosis de arteria renal y angina mesentérica por compromiso de arterias viscerales. Preferimos el uso de puentes de material sintético entre segmentos arteriales sanos. La angioplastia transluminal percutánea no ha sido exitosa en nuestra experiencia, lo que atribuimos a la naturaleza inflamatoria propia de la enfermedad de Takayasu.

En el periodo de 23 años a partir de 1978 hemos tenido la oportunidad de diagnosticar, tratar y seguir a 104 pacientes con enfermedad de Takayasu. La muestra comprende 91 mujeres (88%) y 13 varones, con una edad promedio de $30,6 \pm 13,5$ años. De acuerdo a los criterios antes enunciados se intervienen en este periodo 53 pacientes con 71 procedimientos quirúrgicos, que incluyen 24 reconstrucciones cerebrovasculares, 23 reconstrucciones por compromiso de la aorta toracoabdominal, y 39 procedimientos viscerales y misceláneos, varios de éstos asociados en forma simultánea. La mortalidad operatoria para esta serie fue de dos pacientes (3,8%), que fallecen por complicaciones de complejas intervenciones cerebrovasculares.