

Hipertensión pulmonar grave y enfermedad de Takayasu

Ignasi Garcia-Olivé, Maria Sol Prats Bardají, Susana Calvo Pascual, Dan Sánchez Berenguer, Eduard Valverde Forcada y Joan Ruiz-Manzano

Servei de Pneumologia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

La enfermedad de Takayasu es una enfermedad inflamatoria que afecta a los grandes vasos, especialmente la aorta y sus ramas. La clínica de la enfermedad depende de la distribución de las arterias afectadas. A pesar de que la arteria pulmonar se afecta de manera habitual, rara vez es ésta la principal manifestación clínica de la enfermedad. Se describe el caso de una paciente joven con clínica de disnea que presentaba hipertensión pulmonar grave secundaria a la afectación de la arteria pulmonar, que se trató con corticoides (metilprednisolona), inmunodepresores (azatioprina) y la implantación de un *stent* en la arteria pulmonar izquierda, tras lo cual presentó una notable mejoría tanto hemodinámica como clínica.

Palabras clave: *Enfermedad de Takayasu. Hipertensión pulmonar. Stent.*

Introducción

La arteritis de Takayasu, también conocida como enfermedad sin pulso, es una arteritis de grandes vasos, que afecta sobre todo a la arteria aorta y sus ramas principales. Sus manifestaciones clínicas dependen de las arterias afectadas. Si bien la afectación de la arteria pulmonar es habitual, su presentación inicial como hipertensión pulmonar grave es infrecuente. Describimos el caso de una paciente con enfermedad de Takayasu, afectación de la arteria pulmonar e hipertensión pulmonar grave, que se resolvió parcialmente con la colocación de un *stent*.

Observación clínica

Paciente de 28 años, sin hábitos tóxicos ni medicamentosos, con antecedente de tuberculosis pulmonar 5 años antes que había tratado durante 6 meses. Consultó a su médico de atención primaria por disnea de esfuerzo, febrícula de predominio nocturno y opresión torácica de 6 meses de evolución. Las pruebas funcionales respiratorias fueron normales y en el electrocardiograma se observaba un bloqueo de rama derecha como único hallazgo destacable. En la radiografía de tórax el

Severe Pulmonary Hypertension and Takayasu Arteritis

Takayasu arteritis is an inflammatory disease that affects large vessels, especially the aorta and its branches. The clinical features of the disease depend on which arteries are affected. Although pulmonary artery involvement is common, only rarely is this the main clinical manifestation. We describe the case of a young woman with dyspnea who had severe pulmonary hypertension secondary to Takayasu arteritis of the pulmonary artery. She was administered corticosteroid (methylprednisolone) and immunosuppressant (azathioprine) therapy and a stent was implanted in the left pulmonary artery. Both hemodynamic and clinical signs improved.

Key words: *Takayasu arteritis. Pulmonary hypertension. Stent.*

hilio pulmonar derecho era poco prominente y se observaba hiperclaridad homolateral. Se solicitó una tomografía computarizada de tórax con contraste, en la que se observaba infiltración difusa del mediastino con estrechamiento de las arterias pulmonares y adenopatías mediastínicas significativas. Con la sospecha diagnóstica inicial de mediastinitis fibrosante, se remitió a la paciente a nuestro centro para proseguir el estudio. A su llegada presentaba como hallazgos más llamativos de la exploración física un soplo sistólico 3/6 en mesocordio, que se transmitía a las arterias carótidas, y pulso radial derecho débil e izquierdo abolido, con pulsos femorales presentes. Se solicitaron un ecocardiograma, que evidenció una presión de la arteria pulmonar estimada de 100 mmHg, y una gammagrafía de ventilación-perfusión, en la que apenas se observaba perfusión en el pulmón derecho (fig. 1). Se practicó una angiorresonancia (fig. 2), que mostró estenosis de la arteria aorta torácica, de los troncos supraaórticos y de la arteria pulmonar, sobre todo en el lado derecho, en que apenas había flujo, siendo todo ello indicativo del diagnóstico de arteritis de Takayasu tipo IIa P+. Se instauró tratamiento con metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg/día, que hubo que reducir por presentar la paciente Cushing muy marcado, añadiéndose entonces azatioprina. La paciente mejoró de la clínica sistémica, pero persistía la clínica de la hipertensión pulmonar grave, por lo que se la remitió a un centro de referencia para evaluar las opciones terapéuticas. Se decidió implantar una prótesis en la arteria pulmonar izquierda únicamente, ya que la afectación de la derecha era tan importante que no permitía el paso de la guía. Tras la intervención la paciente ha evolucionado de manera favorable con el tratamiento médico hasta el momento actual. Desde el inicio de la clínica habían pasado 2 años.

Correspondencia: Dr. I. García Olivé.
Servei de Pneumologia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.
Ctra. del Canyet, s/n. 08916 Badalona. Barcelona. España.
Correo electrónico: 38826igo@comb.es

Recibido: 16-4-2007; aceptado para su publicación: 15-5-2007.

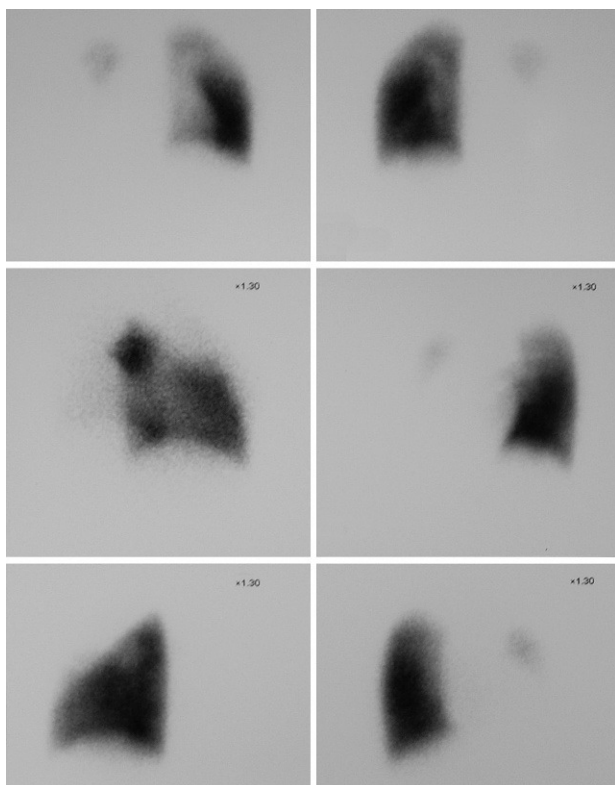


Fig. 1. Gammagrafía de perfusión pulmonar (con ausencia casi total de ella en el pulmón derecho).

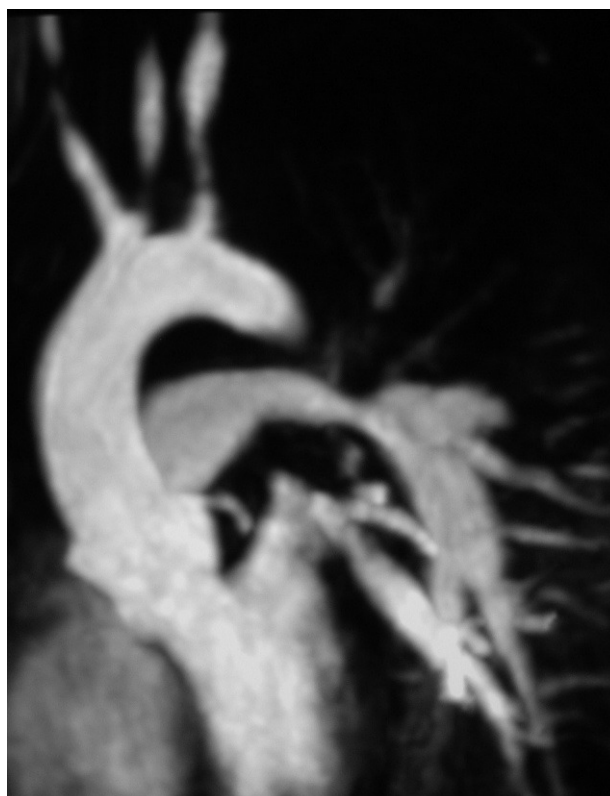


Fig. 2. Angiorresonancia con afectación de la aorta, sus principales ramas y las arterias pulmonares.

Discusión

La enfermedad de Takayasu es una enfermedad rara, que debe su nombre a un oftalmólogo japonés que en 1905 describió el caso de una mujer de 21 años que presentaba en el fondo de ojo anastomosis arteriovenosas. Su incidencia es más elevada en Japón, sudeste asiático, India y México¹. Afecta con mayor frecuencia a mujeres y es de aparición temprana (antes de los 40 años). La evolución de la enfermedad presenta 2 fases: la primera, o preisquémica, se caracteriza por clínica sistémica de malestar, fiebre, astenia, sudación y artralgias, que preceden a la aparición de síntomas localizados; la segunda fase, o isquémica, que suele aparecer años más tarde, produce clínica de isquemia de la región que depende de

la arteria afectada¹. Clínicamente se caracteriza por pulsos disminuidos o ausentes, soplos, hipertensión arterial sistémica, insuficiencia aórtica, afectación neurológica e hipertensión pulmonar. No hay datos de laboratorio específicos de la enfermedad de Takayasu y el diagnóstico definitivo se establecería con el estudio histopatológico del vaso afectado, pero, dada la evidente complejidad de su obtención, se han propuesto unos criterios diagnósticos. Existen diferentes criterios diagnósticos, pero en este caso se utilizaron los del American College of Rheumatology², que son: edad de inicio inferior a 40 años, claudicación de las extremidades, disminución del pulso de la arteria humeral, diferencia de presión de más de 10 mmHg, soplo sobre las arterias subclavias o aorta y arteriografía anormal; para establecer el diagnóstico es necesaria la presencia de al menos 3 de los 6 criterios.

TABLA I
Nueva clasificación angiográfica de la arteritis de Takayasu (Takayasu Conference, 1994)

Tipo	Afectación vascular
I	Ramas del cayado aórtico
IIa	Aorta ascendente, cayado aórtico y sus ramas
IIb	Aorta ascendente, cayado aórtico y sus ramas, aorta descendente torácica
III	Aorta descendente torácica, aorta abdominal y/o arterias renales
IV	Aorta abdominal y/o arterias renales
V	Características de los tipos IIb y IV

Según esta clasificación, la afectación de las arterias coronarias o pulmonares debería designarse como C+ o P+, respectivamente.

La arteritis de Takayasu puede clasificarse según criterios angiográficos (tabla I)³, que, además de la localización de la afectación de la arteria aorta y sus principales ramas, tienen en cuenta de manera diferenciada si se afectan las arterias coronarias y las pulmonares, y según criterios clínicos (tabla II)⁴, que contemplan la presencia o no de complicaciones y el número de ellas. Las 4 principales complicaciones descritas por Ishihawa⁴ son la retinopatía, la hipertensión arterial secundaria, la insuficiencia aórtica y la formación de aneurismas; su presencia determina el pronóstico, ya que en ausencia de complicaciones la arteritis de Takayasu se asocia a una supervivencia del 100% a los 5 años de seguimiento,

TABLA II
Clasificación clínica de la arteritis de Takayasu propuesta por Ishikawa⁴

Grupo	Características clínicas
I	Enfermedad no complicada, con o sin afectación de la arteria pulmonar
IIA	Complicación única leve/moderada, junto con enfermedad no complicada
IIB	Complicación única grave junto con enfermedad no complicada
III	Dos o más complicaciones junto con enfermedad no complicada

siendo menor en el caso de la enfermedad complicada. La causa principal de mortalidad en estos pacientes es el accidente vascular cerebral y la insuficiencia cardíaca⁵. El tratamiento principal de la enfermedad de Takayasu incluye los corticoides y los inmunodepresores. Aproximadamente la mitad de los pacientes responden bien al tratamiento con corticoides sistémicos, y en los que no responden se debe iniciar tratamiento con inmunodepresores (el más utilizado es el metotrexato, aunque se han descrito casos con micofenolato mofetilo)¹. El tratamiento intervencionista de revascularización debería reservarse para los casos con hipertensión o estenosis de la arteria renal, claudicación muy limitante de las extremidades, enfermedad cerebrovascular o coronaria e insuficiencia valvular aórtica; habitualmente se recomiendan las técnicas de *bypass* mejor que la angioplastia transluminal percutánea, a pesar de que se han publicado casos en que se ha utilizado con éxito esta técnica⁶.

En la arteritis de Takayasu es frecuente la afectación pulmonar, cuya prevalencia supera el 50% en los pacientes con enfermedad diagnosticada⁶⁻¹². En cambio, es poco frecuente (y la literatura médica acostumbra ser revisiones de casos concretos) que la clínica principal o incluso la clínica de comienzo sea la provocada por la afectación de la arteria pulmonar, como en nuestro caso. En ocasiones se ha postulado que la afectación de la arteria pulmonar es más frecuente cuanto más afectadas estén las arterias braquiocefálicas¹¹, pero también hay casos en que la afectación de la arteria pulmonar es la única afectada por la enfermedad (cumpliendo los criterios diagnósticos de la enfermedad, con anatomía patológica indicativa)⁸. Clínicamente la afectación de la arteria pulmonar puede ser asintomática (como un hallazgo al profundizar en el estudio de una arteritis de Takayasu ya diagnosticada), aunque en ocasiones puede presentarse como hemorragia pulmonar (por rotura de vasos colaterales, de microaneurismas o bien por respuesta hiperémica)¹⁰, o bien como una disnea crónica que se acentúa con el ejercicio, lo que lleva en ocasiones al diagnóstico erróneo de enfermedad tromboembólica^{8,9}, ya que los hallazgos en la angiografía pueden ser superponibles en las 2 enfermedades. Por lo tanto, en un paciente joven con disnea y sospecha de tromboembolia pulmonar debería procederse de manera sistemática a la palpación de los pulsos periféricos y determinación de la presión en los 2 brazos, ya que la disnea puede ser la manifestación inicial de la enfermedad de

Takayasu¹³. Otras entidades con las que puede confundirse cuando no hay clínica sistémica evidente son la mediastinitis fibrosante y la estenosis congénita de la arteria pulmonar⁸. El tratamiento de la afectación pulmonar sigue los mismos criterios que el de la afectación sistémica, con el tratamiento médico en primer lugar, reservando el tratamiento de revascularización para los casos más graves e invalidantes. Se han descrito casos de reconstrucción quirúrgica de las 2 ramas de la arteria pulmonar estenosadas¹⁴ y de angioplastia transluminal percutánea con y sin implantación de *stents*¹⁵, todas ellas con éxito, e incluso en alguna ocasión se ha precisado neumectomía por las complicaciones secundarias a la afectación de la arteria pulmonar (hemoptisis masiva y cavitación del pulmón no perfundido)⁹.

En conclusión, se trata de una paciente con enfermedad de Takayasu con clínica principal de hipertensión pulmonar grave secundaria a la extensa afectación de las arterias pulmonares principales. La implantación de un *stent* en la rama principal izquierda mejoró de forma significativa los síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

- Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol.* 2002;5:481-6.
- Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1129-34.
- Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan – new classification of angiographic finding. *Angiology.* 1997;48:369-79.
- Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *Circulation.* 1978;57:27-35.
- Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu disease). *Circulation.* 1989;80:429-37.
- Liang P, Hoffman GS. Advances in the medical and surgical treatment of Takayasu's arteritis. *Curr Opin Rheumatol.* 2005;17:16-24.
- Lupi E, Sánchez G, Horwitz S, Gutierrez E. Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis. *Chest.* 1997;67:69-74.
- Brugiere O, Mal H, Sleiman C, Groussard O, Mellot F, Fournier M. Isolated pulmonary arteries involvement in a patient with Takayasu's arteritis. *Eur Respir J.* 1998;11:767-70.
- Elsasser S, Soler M, Bolliger CT, Jager K, Sterger U, Perruchoud AP. Takayasu disease with predominant pulmonary involvement. *Respiration.* 2000;67:213-5.
- Koyabu S, Isaka N, Yada T, Konishi T, Nakano T, et al. Severe respiratory failure caused by recurrent hemorrhage in Takayasu's arteritis. *Chest.* 1993;104:1905-6.
- Yamada I, Shibuya H, Matsubara O, Umehara Y, Makino T, Numano F, et al. Pulmonary artery disease in Takayasu's arteritis: angiographic findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1992;159:263-9.
- Castellani M, Vanoli M, Cali G, Bacchiani GM, Origgi CM, Reschini EM, et al. Ventilation-perfusion lung scan for the detection of pulmonary involvement in Takayasu's arteritis. *Eur J Nuclear Med.* 2001;28:1801-5.
- Neidhart B, Kosek, Bachmann LM, Stey C. Exertional dyspnea as initial manifestation of Takayasu's arteritis – a case report and literature review. *BMC Pulm Med.* 2001;1:3.
- Shikata H, Sakamoto S, Ueda Y, Tsuchishima S, Matsubara T, Nizhizawa H, et al. Reconstruction of bilateral branch pulmonary artery stenosis caused by Takayasu's aortitis. *Circ J.* 2004;68:791-4.
- Tyagi S, Mehta V, Kashyap R, Kaul UA. Endovascular stent implantation for severe pulmonary artery stenosis in aortoarteritis (Takayasu's arteritis). *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:281-5.