

Gutiérrez, Leonidas; Torres Vega, Fernando; Verona, Roger
Caso Clínico Patológico del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.
Revista Médica Herediana, vol. 17, núm. 3, 2006, pp. 177-182
Universidad Peruana Cayetano Heredia
San Martín de Porres, Perú

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=338029554008>



Revista Médica Herediana,
ISSN (Versión impresa): 1018-130X
juan.miyahira@upch.pe
Universidad Peruana Cayetano Heredia
Perú

Caso Clínico Patológico del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.

Clinical Case at the Hospital Nacional Arzobispo Loayza.

Editor de Sección: Dr. Enrique Cipriani Thorne¹

Colaboradores: Dr. Leonidas Gutiérrez.²

Discusión Clínica: Dr. Fernando Torres Vega³

Discusión Anatómico – Patológica: Dr. Roger Verona⁴

Caso Clínico:

Paciente de sexo femenino de 16 años de edad. Nacida en Morropón (Piura) y procedente de Lima. Inicia su enfermedad un mes antes del ingreso con tos seca y dolor tipo hincada en la mitad superior del hemitórax izquierdo, de leve intensidad, sin irradiación y que se acentúa en la inspiración. Días después se agrega disnea a grandes esfuerzos.

Los síntomas descritos aumentan de intensidad lenta y progresivamente hasta horas antes del ingreso al hospital en que presenta súbitamente mareos, oscurecimiento de la visión y pérdida de conocimiento que dura pocos minutos y revierte sin intervención médica; este episodio va seguido de náuseas, vómitos alimentarios y fiebre de 38° C.

Antecedentes:

Hija de sexta gestación de parto domiciliario normal. Desarrollo psicomotor normal. Dolor en miembro inferior derecho desde los 6 años de edad. No tiene antecedentes de Diabetes Mellitus, hipertensión arterial, tuberculosis ni neoplasias. Antecedente positivo de haber tenido contacto con paciente tuberculoso.

Examen físico:

PA 200/120 mm/Hg Pulso :111 x min Frecuencia

respiratoria 28 x min Temperatura : 37°C. Paciente en regular estado general y de nutrición. Piel: tibia, elástica, leve palidez, notoria frialdad en las extremidades inferiores. Tejido celular subcutáneo: no hay edemas. Sistema osteo-mio-articular: normal. Cráneo: normal. Ojos: pupilas céntricas, conjuntivas normales. Fosas nasales permeables. Oídos: normales. Cavidad oral sin alteraciones. Cuello: no hay bocio. No hay ingurgitación yugular, ni reflujo hepato yugular. Tórax y pulmones: murmullo vesicular disminuido en el tercio inferior del hemitórax izquierdo, con matidez a la percusión y vibraciones vocales abolidas en esa zona. Aparato cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos, intensos; soplo sistólico II/VI en focos aórtico, pulmonar y tricuspídeo. Presencia de danza arterial a nivel del cuello. Pulso amplio e intenso en ambas arterias radiales. Pulsos femorales disminuidos en amplitud. Pulsos pedios disminuidos en amplitud. Frialdad de MMII. Abdomen: blando, depresible, no doloroso, no hay visceromegalia; ruidos hidro-aéreos presentes. Neurológico: Paciente lúcida, orientada en tiempo espacio y persona. Pares craneales son normales. No hay déficits motores ni sensitivos; no hay signos meníngeos ni de focalización.

Exámenes auxiliares:

Hemoglobina: 8,6 gr/dl. Leucocitos: 24 600/mm³; fórmula: abastados: 4%, segmentados: 77%, monocitos: 3% y linfocitos: 16%. Plaquetas 232

¹ Profesor Principal de Medicina. Universidad Peruana Cayetano Heredia

² Médico Residente del Dpto. de Medicina. Universidad Peruana Cayetano Heredia

³ Médico Asistente del Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza. ⁴Profesor Auxiliar de Patología. Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Médico Asistente del Servicio de Patología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza

000/mm³ Tiempo de protrombina con INR: 1,66. Glucosa: 132 mg/dl. Urea: 105 mg/dl. Creatinina: 2,55 mg/dl. CPK total : 228 U. CPK MB: 31 U. Bilirubina total: 0,76 mg/dl. ; directa: 0,31 mg/dl ; indirecta :0,45 mg/dl. LDH: 2525 U. Proteínas plasmáticas: 5,7 g/dl. ; albúmina: 2,9 g/dl. , globulinas: 2,8 g/dl. Velocidad de sedimentación globular: 64 mm/hora. Proteína C reactiva: 6,7. Gases arteriales: fiO₂: 0,21; pH: 7,401; pO₂: 77 mmHg; pCO₂: 25mmHg; saturación de O₂: 95%; HCO₃: 15,8 mEq/L; Na: 152 mEq/L; K: 3,3 mEq/L; Cl: 115 mEq/L; Ácido láctico 2,5 mEq/L.

Cultivo de aspirado bronquial: negativo.

Análisis de orina: sangre++, proteínas: 30 mg/dl, leucocitos: 2-4/campo, Hematíes: 18-20/campo. Urocultivo: negativo. Ecografía de tórax: zona de condensación basal en el hemitórax izquierdo, de 7x8 cm rodeada por efusión pleural. Toracocentesis: líquido pleural sanguinolento, sedimento hemático, no coagula; glucosa: 23 mg/dl; proteínas: 6,9 g/dl. Adenosina deaminasa: 14,7 U. Examen microscópico: células: 130/mm³; polimorfonucleares: 70%, mononucleares: 30%. Ecocardiograma: obstrucción total del lumen de la aorta torácica en su tercio superior (en una longitud de 5 cm). Obstrucción parcial severa del resto de la aorta torácica descendente y de la aorta abdominal. El flujo en la aorta ascendente tiene el pico sistólico disminuido. Existe severo derrame pleural izquierdo.

Angio tomografía computerizada del tórax (Figura N°1): presencia de proceso neoformativo en el extremo inferior del mediastino posterior con una longitud céfalo-caudal de 10cm. y diámetro transversal de 3,5cm., está adyacente a la aorta descendente, que está infiltrada e invadida con obliteración total de su luz (disminuye paulatinamente hasta ocluirse totalmente a nivel D8). La masa capta débilmente el contraste de manera heterogénea. El flujo sanguíneo distal es por arterias mamarias internas que comunican a epigástricas, luego a lumbares y femorales restituyendo flujo aórtico a

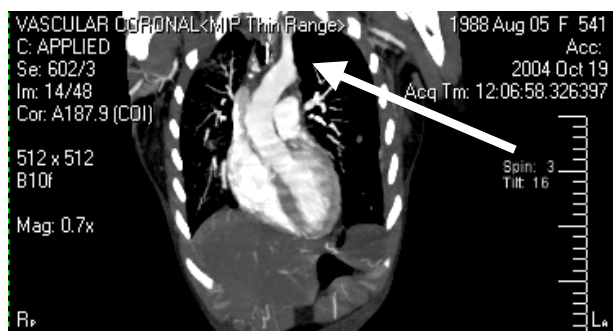


Figura N°1. Angiografía de la aorta mostrando la brusca disminución de su calibre a nivel del cayado (Flecha).

partir de tronco celíaco, teniendo todos estos vasos calibre disminuido sin masas ni trombos. Los riñones no captan contraste. Además se observa un infiltrado alveolo intersticial en el pulmón derecho y un nódulo de 1 cm. en la base del pulmón izquierdo, donde además hay derrame pleural.

Evolución:

La paciente desde su ingreso permanece con hipertensión arterial. Desarrolla dolor abdominal y dolor y parestesias en miembros inferiores que aumentan con el uso de antihipertensivos. Los pulsos femorales, poplíteos y pedios desaparecen y se incrementa la palidez y frialdad de miembros inferiores.

En el cuarto día de hospitalización el dolor de miembros inferiores y abdomen aumentan marcadamente; además presenta gran ansiedad, agitación psicomotriz y dificultad respiratoria asociados a un descenso en la saturación de O₂ a 50%. Ese día la presión sistólica es superior a 300 mmHg, desarrolla galope proto-diastólico, y además presenta cianosis, tiraje intercostal, sibilantes, roncantes y expiración prolongada. La paciente es sometida a ventilación mecánica luego de la sedación correspondiente. Simultáneamente el flujo urinario se reduce a menos de 50 ml/día, y aumentan los valores de urea y creatinina requiriendo hemodiálisis de emergencia.

En el séptimo día de hospitalización se realiza nueva toracocentesis obteniéndose un líquido de aspecto francamente hemático. Después del procedimiento la paciente presenta disminución progresiva de la presión arterial, que no responde a vasopresores, falleciendo horas después.

Discusión Clínica:

Dr. Fernando Torres³

Se trata de una paciente joven, con una enfermedad crónica reagudizada; cuyos hallazgos clínicos, de laboratorio e imágenes nos permiten establecer la presencia de un síndrome de oclusión aórtica crónica, asociado a una lesión pleuroparenquimal pulmonar y manifestaciones inflamatorias sistémicas.

En la paciente, el síndrome de oclusión aórtica crónica, tiene la particularidad de ser múltiple y extenso a diferentes niveles de la aorta toracoabdominal, como lo demuestran el ecocardiograma, el eco-doppler de aorta y la angiotomografía computerizada realizados (Figura N°1). La oclusión provoca compromiso isquémico a nivel de las vísceras abdominales, incluyendo los riñones y además los miembros

inferiores. Condicionó también hipertensión arterial e insuficiencia cardiaca. Esta afección aórtica asociada al compromiso inflamatorio sistémico nos orienta a pensar en un problema de aortitis o aorto-arteritis.

En el presente caso la aortitis provoca obstrucción multisegmentaria y no se manifestó por dilataciones aneurismáticas. Considerando la edad y el sexo de la paciente planteamos la posibilidad diagnóstica de una arteritis de Takayasu basada en los criterios diagnósticos del American College of Rheumatology (1,2):

- Edad de inicio > 40 años.
- Claudicación en una o mas de las extremidades
- Amplitud del pulso braquial disminuido uni o bilateral
- Diferencia > 10 mmhg en PA sistólica entre los brazos.
- Soplo sobre arterias subclavias o aorta.
- Arteriografía anormal: con oclusión o estrechamiento de toda la aorta, sus ramas principales, o arterias mayores proximales de las extremidades; que no sean de causa arterioesclerótica, ni displasia fibro – muscular o similares; en estas los cambios usualmente son focales segmentarios.

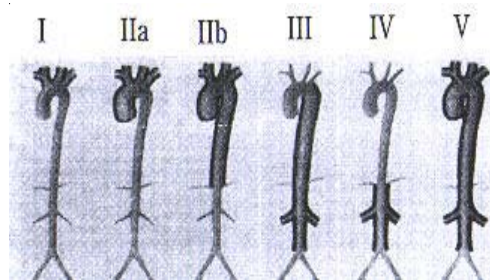
Esta enfermedad se caracteriza por ser una arteriopatía inflamatoria crónica y oclusiva a nivel del arco aórtico y sus ramas (1,3,9); pero también se presenta como afección de aorta torácica descendente, aorta abdominal con o sin compromiso de arterias renales (3,5,7) (Tabla N°1).

Entre otras enfermedades que causan aortitis, está la

Tabla N° 1. Clasificación angiografica de la arteritis de Takayasu 1994 (11).

TIPO I	RAMAS DEL ARCO AORTICO.....
TIPO IIa	AORTA ASCENDENTE, ARCO AORTICO Y SUS RAMAS
TIPO IIb	AORTA ASCENDENTE, ARCO AORTICO Y SUS RAMAS, AORTA TORACICA DESCENDENTE.
TIPO III	AORTA TORACICA DESCENDENTE,, AORTA ABDOMINAL Y/O ARTERIAS RENALES
TIPO IV	AORTA ABDOMINAL Y/O ARTERIAS RENALES
TIPO V	COMBINACIÓN DE LOS TIPOS IIb Y IV.

(Según esta clasificación la presencia de compromiso de arterias coronarias o pulmonares debe ser señalado como C (+) o P (+) respectivamente.



Clasificación de la Arteritis de Takayasu

sífilis terciaria que en la actualidad es muy rara y que además se manifiesta principalmente en edad avanzada como dilatación aneurismática de la raíz aórtica y aorta ascendente sin causar obstrucción ni comprometer la aorta descendente. Encontramos también a las aortitis de las enfermedades reumatológicas tales como: la espondilitis anquilosante, artritis reumatoide, artritis psoriásica, síndrome de Reiter, síndrome de Behcet; pero todas ellas se acompañan de manifestaciones articulares y además solo suelen afectar a la aorta ascendente. Otra posibilidad diagnóstica es la arteritis de células gigantes que se asemeja mucho a la arteritis de Takayasu desde el punto de vista histopatológico, pero se diferencia de ésta en que afecta arterias de mediano calibre principalmente de localización craneal, causando afección de la aorta y sus ramas principales sólo en el 15% de los casos, y ocurre en personas con edades mayores de 50 años (2,4,6).

Algunos comentarios acerca de otros diagnósticos más remotos incluyen las siguientes enfermedades: la aterosclerosis de la aorta, que aunque siendo patología muy frecuente, está relacionada a la edad y que se descartaría en una paciente en la segunda década de la vida; también debemos considerar en el diagnóstico diferencial a la coartación de la aorta, enfermedad congénita que suele localizarse a nivel del istmo aórtico pero que no compromete la arteria de manera difusa y polisegmentaria (1); mucho más raros son los tumores primarios de la aorta, sarcomas que se presentan en ancianos, comprometiendo a personas mayores de 50 años; la aortitis tuberculosa que suele manifestarse comprometiendo la aorta torácica descendente y abdominal, y más que una estenosis típica tiende a causar erosión de la pared de los vasos con la formación de aneurismas verdaderos o falsos y que puede complicarse con disección o ruptura de la aorta (incluso se ha postulado a la tuberculosis como factor asociado o desencadenante de la Arteritis de Takayasu) (2,7).

El síndrome pleuroparenquimal pulmonar en este caso con el hallazgo de líquido pleural hemático, sugiere la posibilidad de ruptura de una estructura vascular dilatada (aneurisma) o de una lesión muy vascularizada; no descartándose la posibilidad del origen traumático durante la toracocentesis (4).

En resumen: se trata de una paciente joven con una lesión aórtica crónica de naturaleza inflamatoria, polisegmentaria, de extensión tóraco-abdominal, de tipo oclusiva que determina la obstrucción total con el desarrollo de circulación colateral múltiple, además de compromiso isquémico progresivo a nivel abdominal y de miembros inferiores, complicado con hipertensión arterial, insuficiencia renal e insuficiencia cardiaca; todo

esto nos induce a pensar en el diagnóstico de arteritis de Takayasu con compromiso aórtico del tipo III según la clasificación angiográfica presentada. Como segunda posibilidad planteamos: aortitis tuberculosa, que pudo estar asociada a ruptura de aneurisma con aparición de un hemotórax espontáneo.

Existe además la posibilidad de la coexistencia de arteritis de Takayasu con tuberculosis pulmonar. Se ha considerado que esta infección juega un rol importante en la patogenia de la enfermedad de Takayasu, y existe una alta prevalencia de enfermedad tuberculosa en pacientes con esta vasculitis (2).

Finalmente, mencionaremos que el diagnóstico clínico de arteritis de Takayasu se basa en los criterios establecidos en 1990 por el American College of Rheumatology (1,2). De acuerdo a ellos la angiografía es el criterio fundamental; y se establece el diagnóstico definitivo mediante el estudio histopatológico del tejido obtenido durante la cirugía para revascularizar ó por necropsia como en el presente caso (5,7,8).

Discusión Anatomó- Patológico:

Dr. Roger Verona⁴

Se realizó una necropsia hallándose las siguientes lesiones:

Aneurisma de la aorta torácica de aproximadamente 7 centímetros de longitud por 3 cm. de diámetro mayor, con una perforación de 3 milímetros que condicionó un hemotórax derecho (Figura N°2). La pared de la

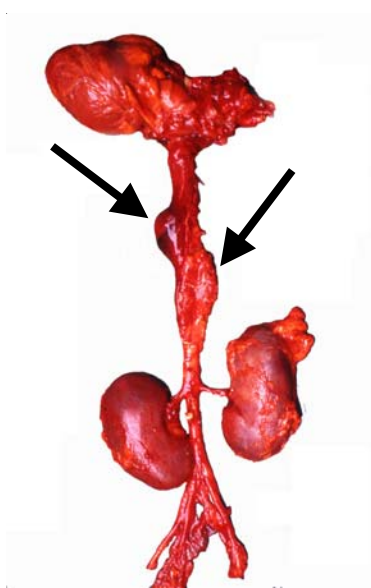


Figura N°2: Fotografía de la aorta mostrando lesiones aneurismáticas (Flechas).

aorta, en la zona del aneurisma, así como en los segmentos proximales, se encontró aumentada de espesor, con fibrosis y disección parcial; en el lumen había un trombo hemático adherido a la pared (Figura N°3).

El estudio microscópico de la aorta reveló un marcado componente fibroblástico, además de infiltrado inflamatorio crónico, que comprometía todo el espesor de la pared especialmente las capas internas, provocando necrosis tisular (Figura N°4); con presencia de linfocitos y monocitos. No se hallaron granulomas. En los cortes de las arterias renales e ilíacas se aprecia un engrosamiento de la íntima con infiltrado linfocitario (Figura N°5).



Figura N°3: Sección microscópica de la aorta teñida con H- E que revela la presencia de trombo hemático.

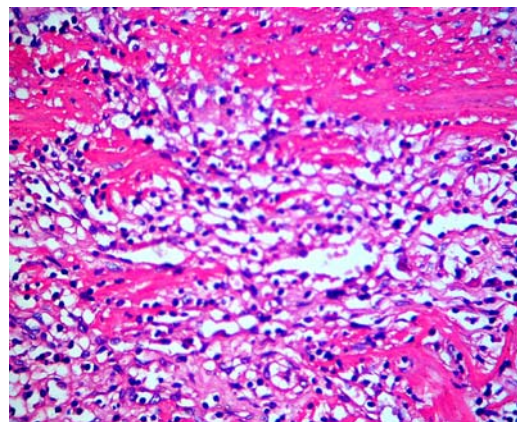


Figura N°4. Sección microscópica de la pared aórtica que muestra área de necrosis con abundante infiltrado inflamatorio.

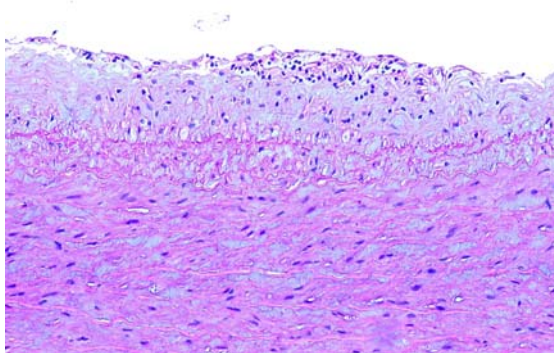


Figura N°5. Corte histológico de arteria renal que muestra engrosamiento de la intima con marcado infiltrado inflamatorio.

Ambos riñones presentaban múltiples infartos de forma triangular de 4 a 15 milímetros de espesor. Además se identificaron zonas de necrosis isquémica, de origen embólico.

En los pulmones se apreció varios focos de necrosis, de 5 a 12 milímetros de tamaño, localizadas en zonas sub-pleurales. Las lesiones pulmonares mostraron necrosis caseosa, con granulomas y células gigantes. Además todo el parénquima pulmonar presentó membranas hialinas.

Con los hallazgos descritos se estableció el diagnóstico de arteritis de Takayasu.

La arteritis de Takayasu es una arteriopatía inflamatoria crónica de etiología desconocida que afecta a los grandes vasos, como la aorta y sus ramas principales, y en menor extensión a las arterias pulmonares (10). La inflamación afecta todas las capas arteriales provocando estenosis, oclusión, dilatación y formación de aneurismas (11).

Se postula que las células involucradas en el proceso son linfocitos "T", células presentadoras de antígenos y macrófagos. No se evidencia la presencia de auto anticuerpos (12). Algunos autores han reportado asociación con infección tuberculosa (14), en nuestro estudio observamos esta asociación; pero la consideramos incidental (15).

Esta enfermedad fue descrita en 1908 por Takayasu como un síndrome clínico caracterizado principalmente por trastornos oculares y una notable disminución de los pulsos de las extremidades superiores, en relación con un engrosamiento fibroso de la aorta, en especial del cayado y de sus ramas, con estrechamiento o

prácticamente oclusión de los orificios de salida o de los segmentos más distales.

Predomina en mujeres adolescentes y entre la segunda y tercera década de la vida. El síndrome es visto comúnmente en el Japón, sud este del Asia, India(12). En nuestro medio no se conoce su incidencia.

De acuerdo a la distribución topográfica de las lesiones arteriales, la enfermedad de Takayasu ha sido clasificada en 4 tipos anatómicos (13):

Tipo I: compromiso del arco y de los troncos supraorticos (41%).

Tipo II: Compromiso variable en extensión de la aorta descendente y sus ramas(15%).

Tipo III: Compromiso de toda la aorta y sus (41%) ramas.

Tipo IV: Cualquiera de los tipos anteriores asociado a compromiso de la arteria pulmonar (3%).

Este caso corresponde al tipo II.

En mayoría de pacientes los cambios macroscópicos consisten en el engrosamiento irregular de la pared de la aorta, de sus ramas, con plegamiento y engrosamiento de la íntima. Esta lesión es la responsable de la debilidad de los pulsos que justifica la denominación de "enfermedad sin pulso". Las arterias renales y coronarias pueden estar afectadas. Histológicamente, las lesiones varían entre un infiltrado mononuclear de la adventicia, con manguitos peri-vasculares de los vasa vasorum y una intensa inflamación mononuclear de la media, una inflamación granulomatosa con abundantes células gigantes o una necrosis parcelar de la media.

En algunos casos las lesiones pueden ser indistinguibles de las de una arteritis de células gigantes. Por consiguiente, el diagnóstico diferencial de las lesiones activas de células gigantes de la aorta se basa en gran medida en la edad del paciente, de modo que la mayoría de las lesiones de células gigantes de la aorta de los enfermos jóvenes se diagnostican como arteritis de Takayasu (11).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Braunwald E. Heart disease: a text book of cardiovascular medicine. 5a. Ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1997. p. 1572-1573.
2. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. J Clin Pathol 2002; 55 : 481 – 486.
3. Numano F, Okawara M, Inomata H, et al. Takayasu's arteritis. Lancet 2000; 356: 1023-5.
4. Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's disease). Circulation 1989; 80: 429-37.

5. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994; 120: 919 – 29.
6. Weyand C, Goronzy J. Medium and large vessel vasculitis. *New England Journal of Medicine* 2003; 349: 160-9.
7. Vásquez J. Tomografía computada helicoidal (TCH) en Arteritis de Takayasu. *Archivos de Cardiología de México* 2004 74: S1: S 110-2.
8. Liang P, Hoffman GS. Advances in the medical and surgical treatment of Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatology* 2005; 17 (1): 16-24.
9. Kobayashi Y, Numano F. Takayasu Arteritis. *Intern Med* 2002; 41 (1): 44-6.
10. Yamato M, Lecky J, Hiramatsu K, Coda E. Takayasu arteritis: Radiografic and Angiografic Findins in 59 patients. *Radiology* 1986; 161:329-334.
11. Kumar V, Abbas AK, Fausto N, eds. *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease*, 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2005.
12. Weyand C, Goronzy J. Medium and large vessel vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349:160-9.
13. Lupi-Herrera E, Sanchez G, Marcushamer S. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977;93:94-103.
14. Kerr GS. Takayasu arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21:1041-57.
15. Rosai J. *Rosai and Ackerman's . Surgical Pathology*. 9th Ed. St Louis: Mosby; 2004.

Recibido: 03/03/06
Aceptado para publicación: 08/06/06