

Síndrome de la aorta media causado por enfermedad de Takayasu: tratamiento con *stents* y seguimiento a medio plazo

Jacek Bialkowski, Malgorzata Szkutnik, Ramón Bermúdez-Cañete^a, Jacek Kusa, Stanislaw Regiec y Charles E. Mullins^b

Silesian Center for Heart Diseases. Zabrze. Polonia. ^aHospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

^bBaylor College of Medicine. Houston, Texas. EE.UU.

Se presenta el caso de una niña de 13 años de edad con síndrome de aorta media causado por enfermedad de Takayasu. Fue tratada con angioplastia con balón de la arteria renal derecha e implante de 3 *stents*: dos en el segmento estenótico torácico y uno en la aorta abdominal. Después de 1 y 2 años de la implantación de los *stents* se realizó una TC helicoidal, que puso de manifiesto una progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento con inmunodepresores.

Palabras clave: *Enfermedad de Takayasu. Stent. Seguimiento.*

Middle Aortic Syndrome Caused by Takayasu's Disease and Treated by Stent Implantation: a Report of Medium-Term Follow-Up

A 13-year-old girl with middle aortic syndrome caused by Takayasu's disease was treated by balloon angioplasty of the right renal artery stenosis and the implantation of 3 stents, 2 in the stenosed thoracic segment and 1 in the abdominal segment of the aorta. Spiral computed tomography one and two years after the stents were inserted showed that the disease had progressed despite treatment with immunosuppressants.

Key words: *Takayasu's disease. Stent. Follow-up.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la aorta media con estenosis localizada o difusa de la aorta torácica inferior o porción abdominal de la misma es una causa poco común de hipertensión arterial en las extremidades superiores¹. Este síndrome puede ser causado por la enfermedad de Takayasu², habitualmente diagnosticada mediante angiografía, que demuestra las estenosis de los segmentos afectados. Presentamos el caso de una paciente de 13 años de edad, con afección múltiple de la aorta y arteria renales, tratada mediante angioplastia renal con balón e implante de *stents* en varios segmentos. Se documenta el seguimiento a 2,5 años con imágenes de tomografía helicoidal computarizada y con contraste.

Este trabajo ha sido realizado según el programa gubernamental de cooperación hispano-polaca.

Correspondencia: Dr. J. Bialkowski.
41 800 Zabrze, Szpitalna 2. Polonia.
Correo electrónico: jabi_med@priv4.onet.pl

Recibido el 3 de mayo de 2001.
Aceptado para su publicación el 28 de septiembre de 2001.

CASO CLÍNICO

Una niña de 13 años de edad ingresó en nuestro hospital con insuficiencia cardíaca severa con estertores basales, hepatomegalia e importante cardiomegalia. Fue tratada con diuréticos, digital y esteroides, con lo que se consiguió una rápida mejoría clínica. Durante la exploración se registró una hipertensión en las extremidades superiores de 160/70/95 mmHg, asociada a debilidad de los pulsos femorales y soplo sistólico en la espalda. Se llevó a cabo un cateterismo cardíaco con anestesia general, accediendo mediante una vaina de 5 Fr a la aorta con catéteres Multipurpose y Pigtail de 5 Fr. El estudio angiográfico reveló un segmento estenótico en la aorta torácica, localizada en el diafragma, de 8 cm de longitud y 5 mm de diámetro (fig. 1A) y otra estenosis severa de la aorta abdominal (de 3 mm de diámetro) entre el origen de las arterias renales y la bifurcación ilíaca, sin que las arterias ilíaca o femoral izquierda estuvieran opacadas (fig. 2A). La inyección selectiva de contraste reveló una estenosis adicional en la arteria renal derecha (fig. 3). Se registró un gradiente sistólico «pico-pico» de 45 mmHg en la aorta torácica y otro de 35 mmHg entre aorta abdominal proxi-

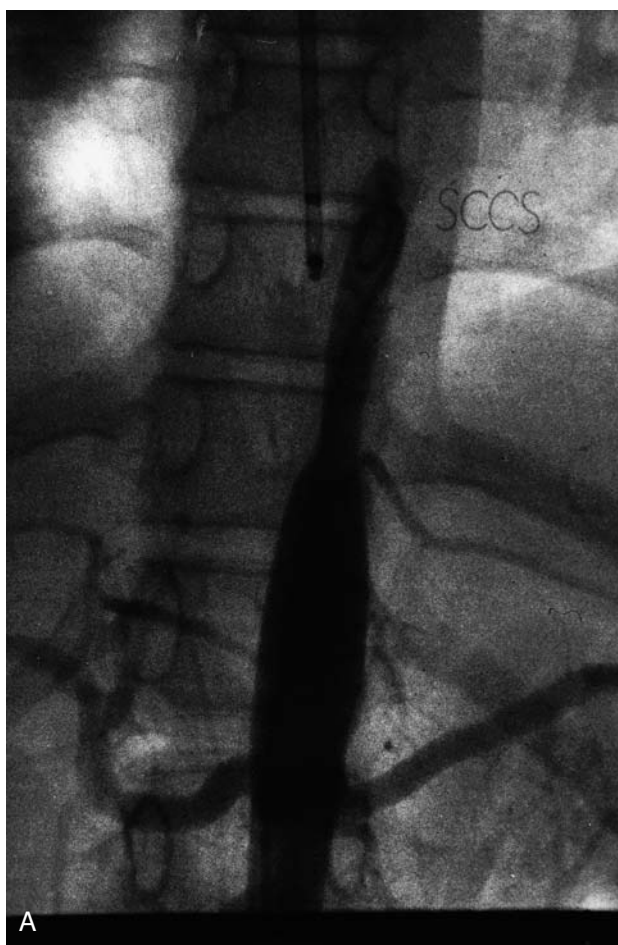


Fig. 1. **A:** el aortograma revela un largo segmento estenótico en la aorta torácica localizada en el diafragma. **B:** el aortograma después del implante de 2 *stents* superpuestos.

mal y distal, así como un gradiente de 40 mmHg a través de la arteria renal derecha.

Todos los datos clínicos y angiográficos confirmaron el diagnóstico de enfermedad de Takayasu con afección de la aorta media. Se decidió el tratamiento inicial de algunas de estas lesiones mediante cateterismo terapéutico. Se administró tratamiento heparínico a la paciente con 100 U/kg. Se realizó inicialmente angioplastia con balón Tacker de 4 mm de diámetro a 20



Fig. 2A. El aortograma revela una estenosis de la aorta abdominal entre el origen de las arterias renales y la bifurcación ilíaca. La arteria ilíaca izquierda no es visible.

atm de presión, en la estenosis de la arteria renal derecha, objetivándose una clara mejoría. A continuación, a través de una vaina de Mullins de 8 Fr introducida por la arteria femoral derecha se implantaron 3 *stents* de Palmaz (P-308 de Johnson & Johnson) para dilatar los segmentos estenóticos de la aorta media y descendente. Dos *stents* implantados superpuestos fueron expandidos de modo secuencial en la estenosis difusa del diafragma (fig. 1B), utilizando un balón Power flex de 10 mm 4 cm de longitud para su implante y dilatación. El tercer *stent* se implantó en la estenosis de la aorta abdominal (fig. 2B), utilizando un balón similar de 8 mm de diámetro por 4 cm de longitud. Inmediatamente después del implante, el gradiente de presión a través de la aorta desapareció, objetivándose una disminución en la presión arterial sistémica (de 210/160/180 a 140/90/105 mmHg). El segmento estenótico superior se incrementó en un diámetro de 5-10 mm y el inferior de 3-8 mm. Después del procedimiento se administró ácido acetilsalicílico a dosis de 5 mg/kg durante 3 meses.

Se inició tratamiento inmunodepresor con esteroides y azatopirina para el tratamiento de la enfermedad de

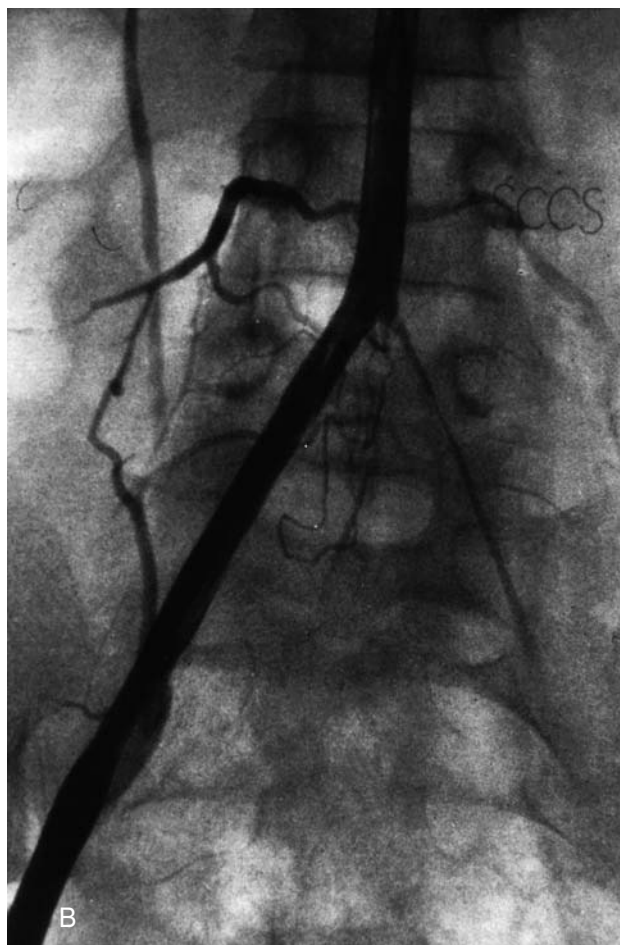


Fig. 2B. El aortograma después de la implantación del *stent* en el segmentoestenótico de la aorta abdominal. Muy severa estenosis de la arteria ilíaca izquierda.

Takayasu, que continúa hasta el momento. Se consiguió una mejoría general de la hipertensión (130/80/98 mmHg, asociando al tratamiento nifedipino y enalapril) con mayor tolerancia al esfuerzo. A los 6 meses, los padres rechazaron la realización de un cateterismo para redilatar los *stents*. En su lugar se llevó a cabo una tomografía helicoidal computarizada de contraste al año y 2 años de seguimiento, obteniéndose resultados similares. Las imágenes confirmaron la permeabilidad de los *stents* y visualizaron un nuevo segmentoestenótico, muy severo, justo debajo de las arterias renales (fig. 4). En la actualidad la paciente presenta buen estado general y una presión arterial de 121/55 mmHg, según el último control tensional con Holter, y continúa en tratamiento con enalapril y nifedipino.

DISCUSIÓN

La arteritis aórtica es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida que afecta a la aorta y a sus ramificaciones. En niños constituye una enfermedad agresiva y frecuentemente letal, con una morta-



Fig. 3. Arteriograma renal derecho que pone de manifiesto una estenosis en su origen.



Fig. 4. Tomografía helicoidal computarizada en la que se observa la permeabilidad de los *stents* implantados y nuevos segmentosestenóticos en la aorta abdominal localizados en las arterias renales.

lidad referida en la bibliografía del 35% en un período de observación de 5 años³. La obstrucción mecánica parece ser el mecanismo predominante de la hipertensión en pacientes con estenosis significativa de la aorta. La enfermedad de Takayasu con insuficiencia cardíaca congestiva ha sido encontrada con más frecuencia en niños que en adultos⁴. En estas circunstancias, el diagnóstico inicial puede ser difícil debido a la ausencia de hipertensión y pulsos periféricos débiles causados por la insuficiencia cardíaca congestiva.

El cuadro clínico característico (hipertensión de los miembros superiores con pulsos femorales débiles o ausentes) puede, como en nuestro caso, aparecer después de un tratamiento inicial de la insuficiencia cardíaca. La anatomía de los segmentos estenóticos puede poner de manifiesto lesiones circunscritas o difusas y localizadas en la aorta torácica o abdominal. El tratamiento consiste en intentos de dilatación con balón en los casos de estenosis localizadas^{4,5} o cirugía, interponiendo un *bypass* con conducto cuando está afectado un segmento de gran longitud². La angioplastia con balón, como sucedió en nuestro caso, fue especialmente efectiva al disminuir la estenosis circunscrita de la arteria renal⁶. En el caso de obstrucciones difusas de la aorta, el riesgo de disección no controlada de la pared aórtica o de reestenosis posdilatación es mayor y el implante de *stents* podría ser más útil aportando mayor seguridad al tratamiento^{7,8}. En nuestro caso, se planificó un tratamiento por estadios y los *stents* fueron dilatados electivamente a un diámetro subóptimo y menor que el diámetro de la aorta normal en los lugares de la estenosis, intentando evitar la sobredilatación. Se decidió realizar una redilatación posterior que fue rechazada por los padres. Por ello, nos hemos visto obligados a controlar la progresión de la enfermedad con la tomografía helicoidal de contraste y la reconstrucción tridimensional de las imágenes. Coincidimos con la experiencia de Quanadli et al⁹ en la utilidad de la monitorización no invasiva de esta enfermedad. En el seguimiento a medio plazo hemos detectado una progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento continuado con inmunodepresores.

CONCLUSIÓN

Nuestra experiencia confirma que el síndrome de la aorta media causado por la enfermedad de Takayasu tiene una evolución progresiva a la severidad. El implante de *stents* puede ser paliativo y un seguimiento continuado mediante tomografía helicoidal computarizada es obligatorio a corto y medio plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sumboonnanonda A, Robinson BL, Gedroyc WM. Middle aortic syndrome: clinical and radiological findings. *Arch Dis Child* 1992; 67:501-5.
2. Pagni S, Denatale RW, Boltax RS. Takayasu's arteritis: the middle aortic syndrome. *Ann Surg* 1996;62:409-12.
3. Morales E, Pineda C, Martinez-Lavin M. Takayasu's arteritis in children. *J Rheumatol* 1991;18:1081-4.
4. Tyagi S, Khan AA, Kaul UA, Arora KR. Percutaneous transluminal angioplasty for stenosis of the aorta due to aortic arteritis in children. *Ped Cardiol* 1999;20:404-10.
5. Kashani IA, Skalansky MS, Movahed H. Successful balloon dilatation of abdominal coarctation of the aorta in patient with presumed Takayasu's aortitis. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;38:406-9.
6. Tyagi S, Kaul UA, Satsangi DK, Arora R. Percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension in children: initial and long term results. *Pediatrics* 1997;99:44-9.
7. Brzezinska Rajszyk G, Quereshi SA, Ksiazek J, Zubrzycka M, Kosciesza A, Kubicka K, et al. Middle aortic syndrome treated by stent implantation. *Heart* 1999;81:166-70.
8. Tyagi S, Sharama VP, Arora R. Stenting aorta for recurrent, long stenosis due to Takayasu's arteritis in a child. *Pediatr Cardiol* 1999;20:215-7.
9. Quanadli SD, Sissakian JF, Rocha P, Piette AM, Lacombe P. Takayasu's arteritis: Spiral CT angiography findings. *Circulation* 2000;101:345-7.