

Manifestaciones otorrinolaringológicas en la enfermedad de Takayasu

Rodolfo Nazar S., Juan Fullá O., Nicolás Albertz A., Alfredo Naser G.

Servicio Otorrinolaringología, HCUCh.

SUMMARY *Takayasu arteritis is a chronic idiopathic granulomatous vasculitis, which affects the aorta and its major branches, causing narrowing of the vascular lumen, which explains his particular symptoms. In children, its main manifestations are hypertension, cardiomegaly, increasing of the erythrocyte sedimentation rate, among others. We present a case of a girl aged 16, who has a long history of ozena. At physical examination there are nasal scabs and cacosmia. In the laboratory study highlights high levels of C Reactive Protein and erythrocyte sedimentation rate. The study through angio-Tac, shows a significant narrowing of supraaortic vascular structures.*

INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa crónica, idiopática y obliterativa, que afecta de forma primaria a los grandes vasos, como la aorta y sus principales ramas. El proceso inflamatorio provoca trombosis de las zonas afectadas, lo que en el largo plazo lleva a estenosis, dilatación y la formación de aneurismas, produciendo isquemia en los miembros u órganos que se ven afectados.

En relación a las manifestaciones otorrinolaringológicas de la enfermedad, se han descrito solamente algunos casos aislados, en los cuales los pacientes

han presentado infecciones sinusales y óticas como un hallazgo adicional al cuadro clínico de base.

A continuación se presenta la historia de una paciente en quien los primeros síntomas de su enfermedad fueron manifestados como ozena, que corresponde a una rinitis crónica atrófica que determina la formación de costras de mal olor, la cual se ha asociado a trastornos vasculares excepcionalmente. Este hecho puntualiza la necesidad de considerar la AT en el diagnóstico diferencial de dicha patología nasosinusal. Finalmente, se presenta una revisión de la bibliografía en relación a esta enfermedad y las manifestaciones otorrinolaringológicas descritas en la literatura.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una niña de 16 años de edad, quien es referida al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile en el año 1999.

Tiene una historia desde los 4 años, caracterizada por rinorrea purulenta bilateral, sin predominio estacional, no asociada a infecciones respiratorias altas, fiebre u otros síntomas de infección. Además, tiene antecedentes de roncopatía y respiración bucal, sin presentar amigdalitis a repetición, ni alteraciones de la audición.

Al examinar la cavidad oral, se observa una mucosa rosada, la faringe no congestiva, sin lesiones ni descarga posterior y unas amígdalas palatinas de tamaño grado II. Al examen nasal se aprecia mucosa congestiva, y rinorrea mucosa bilateral. No se observan alteraciones a la otoscopia.

Frente a los hallazgos encontrados se plantean los probables diagnósticos de hiperplasia adenoamigdalina y rinitis alérgica, solicitándose exámenes para su confirmación. El resultado del test cutáneo aparece negativo para alergia, una cuantificación de eosinófilos nasales de un 3%, una IgE total dentro de rangos normales y una radiografía de *cavum* en que se aprecia una hiperplasia adenoidea importante.

Durante los controles la paciente evoluciona clínicamente desde el punto de vista nasal, como una ozena. Al examen físico comienzan a aparecer costras y cacosmia objetiva, es decir mal olor nasal percibido por el examinador, situación que se manejó con solución salina al 0,9% y gentamicina tópica con una respuesta favorable.

La paciente sigue en controles y no presenta molestias hasta principios del año 2006, momento en el cual comienza a sufrir cuadros bronquiales obstructivos a repetición, manejados de forma ambulatoria sin mejoría completa entre los episodios.

Es en junio del año 2006, cuando por persistencia de la sintomatología respiratoria, es hospitalizada con el diagnóstico de neumonía condensante del lóbulo inferior izquierdo, iniciando tratamiento con amoxicilina y ácido clavulánico, con respuesta clínica parcial a la terapia. Al examen físico además de encontrarse los hallazgos propios de su enfermedad respiratoria, destaca la presencia de una diferencia de presión arterial sistólica mayor a 10 mmHg entre ambos brazos. Dentro de los exámenes generales se pesquiza un aumento de los parámetros inflamatorios, con leucocitosis, una proteína C reactiva de 300 mg/dl y una VHS de 150 mm/h. Por persistencia del cuadro y aparición de fiebre alta que no cede frente al uso de antihiperéuticos, se practica una ecocardiografía, buscando un posible foco de origen cardíaco, el cual se descarta.

Dada la evolución del cuadro y los antecedentes de infección sinusal crónica, se plantean como posibilidades diagnósticas, la presencia de una enfermedad granulomatosa versus una alteración a nivel ciliar. Se solicitan exámenes inmunológicos, dentro de los que destacan un ANA positivo con una dilución de 1/40, complemento con niveles normales y ANCA negativos.

Se realiza una fibrobroncoscopia, en la cual se observan múltiples placas blanquecinas, en toda la tráquea hasta los bronquios subsegmentarios. Se toman muestras de las lesiones, cuyo cultivo no se pudo realizar por muestra insuficiente. En el estudio anatomopatológico de la tráquea, se

informa una traqueobroncopatía osteoplástica, lo que descarta una alteración a nivel ciliar como posible diagnóstico, manteniéndose la sospecha de una enfermedad granulomatosa subyacente.

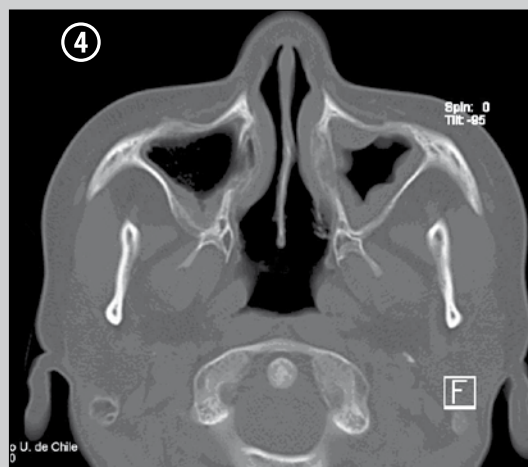
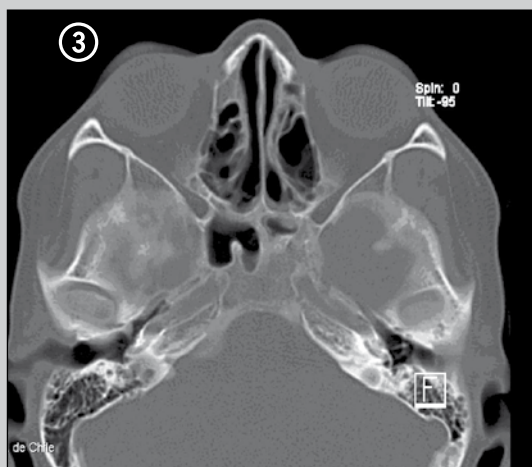
Es derivada nuevamente al Servicio de Otorrinolaringología para la realización de una biopsia del seno maxilar y confirmación diagnóstica mediante histología. Se solicita tomografía computada (TC) de cavidades paranasales que muestra signos de sinusitis crónica, apreciándose una mala definición de los cornetes nasales, especialmente en el segmento anterior de los cornetes medios.

Además se aprecian cambios inflamatorios de aspecto agudo en seno maxilar derecho, celdillas mastoideas anteriores y seno frontal derecho. A nivel del seno maxilar izquierdo se agrega un engrosamiento mucoso de aspecto poliposo que pudiera corresponder a quiste de retención o pólipos. (Figuras 1, 2, 3 y 4).

Se decide intervenir quirúrgicamente a la paciente mediante una cirugía endoscópica funcional bilateral, para la obtención de una biopsia para estudio, en la cual se observaron células caliciformes, preciliadas y ciliadas con tallos filiares maduros,



Figuras 1 y 2. Corte coronal de TC de cavidades paranasales.



Figuras 3 y 4. Corte axial de TC de cavidades paranasales.

los que en cortes transversales muestran esqueleto microtubular de 9x2 con ausencia de brazo interno de dineína en aproximadamente el 20% de los cilios analizados. Por todo lo descrito anteriormente, se concluye como diagnóstico un epitelio de tipo respiratorio, con alteraciones ciliares limítrofes. Un análisis distinto de la misma biopsia, arroja como resultado la presencia de un papiloma sinonasal con células cilíndricas y oxífilas.

Al alta, es evaluada por Reumatología encontrándose un examen físico sin nuevos hallazgos de relevancia; sin embargo, dada la persistencia de sospecha de enfermedad granulomatosa vascular y el hallazgo de diferencia de presión arterial sistólica de más de 10 mmHg en extremidades superiores durante la hospitalización previa, se solicita un angio TC de tórax en el cual se aprecia un importante engrosamiento parietal de la arteria carótida común izquierda, y en menor medida de la carótida común derecha. También se observa engrosado el tronco braquiocefálico. Existe un discreto engrosamiento parietal de la aorta descendente proximal al cayado. Todos los hallazgos mencionados anteriormente son compatibles con una enfermedad de Takayasu (Figura 5).

DISCUSIÓN

Fue Takayasu, en 1908, el primero en describir el caso de una mujer joven con cambios en su fondo de ojo, consistentes en alteraciones a nivel del flujo de los vasos centrales de la retina. Su posterior discusión, llegó a puntualizar la ausencia de pulsos, en dos casos con manifestaciones oculares similares⁽¹⁾.

En nuestro país no hay datos acerca de la prevalencia de esta enfermedad. En USA se presenta como una patología rara, con una incidencia de 2,6 casos

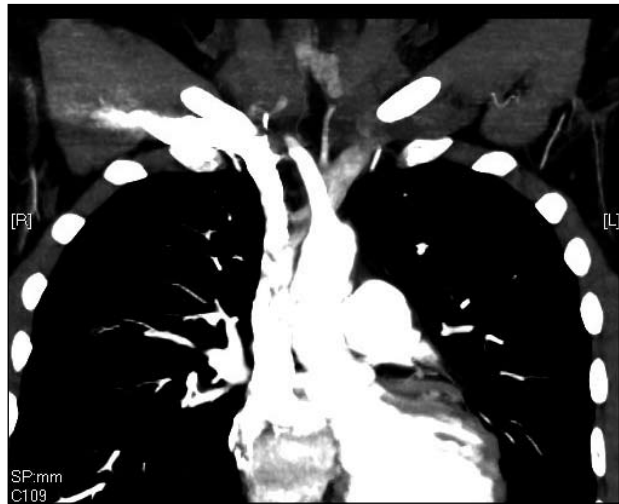


Figura 5. AngioTC de tórax. Se observa significativo compromiso circunferencial de estructuras vasculares supraaórticas, especialmente en el lado izquierdo. También aparece circunferencialmente comprometida la aorta ascendente y parte de la aorta abdominal con extensión al nacimiento de la arteria mesentérica superior.

por millón de personas, afectando principalmente a mujeres (90%). La edad media de presentación varía entre los 25 y los 35 años de edad, pero entre un 19% y un 32% de los pacientes presentan síntomas antes de los 20 años⁽²⁾.

La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa crónica idiopática de grandes vasos, que afecta preferentemente a mujeres jóvenes menores de 40 años. La principal afección la constituyen la aorta y sus principales ramas, produciendo un estrechamiento del lumen vascular, hecho que explica su especial sintomatología, caracterizada por un déficit de pulso en las extremidades, soplos vasculares, disnea de esfuerzo y síntomas más inespecíficos como astenia, baja de peso y fiebre. A nivel ocular, se observan anastomosis arteriovenosas retinales alrededor de la papila. Además se suele encontrar la presencia de hipertensión arterial y de VHS elevada.

Su presentación en la época pediátrica es poco frecuente. Hace unos pocos años se describieron

las características de la AT en una serie de 142 niños. Dicha revisión mostró que la edad media de inicio de los síntomas era alrededor de los 11 años. Afecta predominantemente a niñas, en alrededor del 75% de los casos. En orden de frecuencia se encontraron como manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio hipertensión arterial (88%), cardiomegalia (74%), VHS elevada (61%), fiebre (40%), palpitaciones (25%), vómitos (25%), nódulos cervicales y supraclaviculares (25%), dolor abdominal (19%), artralgias (19%), claudicación de extremidades (17%), pérdida de peso (17%) y dolor torácico (11%)⁽¹⁾.

De forma anecdótica, se han descrito casos en la literatura de pacientes con manifestaciones otorrinolaringológicas. Se presentan especialmente con síntomas de sinusitis, como cefalea localizada persistente y rinorrea purulenta^(3,4).

La evolución clínica como ozena nasal, presentada por nuestra paciente, no estaba descrita en la literatura previamente.

La mayoría de las veces los hallazgos son incidentales los cuales quedan en evidencia al solicitar un estudio con imágenes, en cuyo resultado aparece el compromiso sinusal. En otros casos, las infecciones nasosinusales han sido reportadas en el contexto de alguna complicación del cuadro, siendo atribuidas al uso de la terapia inmunosupresora. Recientemente, en el año 2006, se describió un caso de AT confirmada, en el cual se correlacionaba la presencia de la vasculitis, con la deformidad nasal llamada en "silla de montar"⁽⁶⁾.

En el caso de nuestra paciente existió siempre como posibilidad diagnóstica la presencia de una

enfermedad granulomatosa. En un primer momento, además, fue necesario evaluar la existencia de una alteración a nivel ciliar, descartándose su presencia, tras el resultado negativo en el estudio histológico de la biopsia de vía aérea.

En el estudio de laboratorio destaca un aumento de la VHS durante la fase activa de la enfermedad. Otros hallazgos incluyen anemia del tipo normocítica-normocrómica, leucocitosis y en algunos casos se ha descrito una elevación de inmunoglobulinas (en especial IgG), β -2 microglobulina e interleukina 2. El examen de orina puede mostrar hematuria, proteinuria y aumento de la creatinina plasmática⁽⁷⁾.

El diagnóstico definitivo es confirmado mediante un estudio histopatológico del segmento arterial comprometido. Sin embargo, frente la dificultad técnica en obtener una muestra es que se han planteado una serie de criterios diagnósticos.

La Sociedad Americana de Reumatología (ACR) establece 6 criterios de los cuales 3 deben estar presentes para realizar el diagnóstico (Tabla 1)⁽¹⁾. En el caso de nuestra paciente se cumplieron los criterios de edad menor de 40 años, diferencia mayor a 10 mmHg en la presión arterial sistólica entre ambos brazos y finalmente la arteriografía alterada, en este caso AngioTC altamente sugerente de la enfermedad.

La sobrevida en pacientes con arteritis de Takayasu alcanza al 83,1% a los 5 años de efectuado el diagnóstico. La mortalidad es mayor en niños que en adultos, probablemente debido al retraso en el diagnóstico y la alta asociación con insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión arterial severa. Las principales causas de fallecimiento son atribuidas a complicaciones derivadas de la hipertensión

arterial, cardiopatía isquémica, accidentes cerebrovasculares e infecciones secundarias al uso de la terapia inmunosupresora^(1,8).

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la arteritis de Takayasu. ACR 1990.

1. Edad al inicio igual o inferior a los 40 años.
2. Claudicación de miembros.
3. Pulso disminuido en arterias braquiales.
4. Diferencia >10 mmHg en la TA sistólica entre ambos brazos.
5. Soplo audible al auscultar sobre arterias subclavias o aorta abdominal.
6. Arteriografía alterada. Oclusión o estrechamiento de la aorta, sus ramas principales o de grandes arterias, excluyéndose otras causas.

Nuestro caso es el primero descrito a nivel nacional en relación a la presencia de manifestaciones

otorrinolaringológicas en una paciente con AT. En esta paciente en particular, dicha vasculitis se manifestó como una ozena nasal, cumpliendo 3 de los 6 criterios diagnósticos de la ACR.

En nuestra paciente, se sospechó la presencia de una enfermedad granulomatosa, por el compromiso característico de sinusopatía crónica y costras por ambas fosas nasales, en el contexto de un cuadro inflamatorio sistémico.

A la luz de este caso, parece interesante iniciar una línea de investigación, que estudie la presencia de patología otorrinolaringológica en la población de mujeres jóvenes con AT, comparando dicho grupo con la población general. Esperamos que este caso clínico se constituya en un primer paso en esta dirección.

REFERENCIAS

1. Lacruz L. Granulomatosis de Wegener y arteritis de Takayasu. *An Pediatr (Barc)* 2005;62:271-6.
2. Arend WP, Michel BA, Block 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.
3. Saieh C, Arce J, Contreras M, YurLOW E, Molina A, Nieme E. Enfermedad de Takayasu. *Rev Chil Pediatr* 1983;54:175-80.
4. Saieh C, Díaz V, Valdés F, Ramírez K, Arce J. Hipertensión renovascular en pediatría. *Rev Chil Pediatr* 1987;58:382-6.
5. Adderson E, Shultz P, Bohnsack J. Radiological case of the month. *Arch Pediat Adolesc Med* 1999;153:996-7.
6. Shine N, Hamilton S, Mcshane D. Takayasu's arteritis and saddle nose deformity: a new association. *J Laryngol Otol* 2006;120:59-62.
7. Pacheco D, Alvarez ME. Avances en el diagnóstico de las vasculitis sistémicas. *Rev Med Chile* 1999;127:1255-63.
8. Nakao K, Ikeda M, Kimata S, Niitani H, Miyahara M, Ishimi Z, et al. Takayasu's arteritis: clinical report of eighty four cases and immunological studies of seven cases. *Circulation* 1967;35:1141-55.

CORRESPONDENCIA

Dr. Rodolfo Nazar Saffie
Servicio de Otorrinolaringología
Hospital Clínico de la Universidad de Chile
Santos Dumont 999, Independencia, Santiago
Fono: 978 8153
E-mail: rnazar@reclinicauchile.cl

