

Hipertensión pulmonar severa asociada a enfermedad de Takayasu

Edwin Arévalo Guerrero¹, Juan Manuel Sénior²

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 57 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial crónica, y cuadro de 2 años de evolución de disnea, síntomas generales, malestar, fatigabilidad e intolerancia al ejercicio, deterioro de la capacidad funcional y episodios ocasionales de presíncope. Al examen físico se le encontraron cifras tensionales elevadas, con diferencia de más de 10 mm Hg entre las presiones del miembro superior derecho y las del izquierdo, soplo holosistólico grado III/VI en los focos de la base, soplo subclavio izquierdo y disminución de la intensidad de los pulsos periféricos del miembro superior izquierdo. Los síntomas la obligaron a consultar en varias oportunidades a instituciones de salud de la ciudad, donde le hicieron estudios que mostraron hipertensión pulmonar severa y disfunción ventricular derecha, confirmadas por cateterismo cardíaco. Se le hicieron angiotomografía de tórax y angiografía arterial pulmonar que fue sugestiva de estenosis arterial pulmonar bilateral. En la resonancia magnética cardíaca se hallaron estenosis (6 mm) concéntrica que comprometía el origen de la rama para el lóbulo superior y afectación circunferencial de la rama izquierda (8 mm) y de la rama para el lóbulo inferior. En la aorta y los vasos del cuello se observaron irregularidades endoluminales tanto en la resonancia como en la angiotomografía. Con estos hallazgos se hicieron los diagnósticos de arteritis de Takayasu e hipertensión pulmonar severa asociada, y se inició tratamiento con prednisona y metotrexate.

PALABRAS CLAVE

Arteritis de Takayasu; Estenosis Arterial Pulmonar; Hipertensión Pulmonar

SUMMARY

Severe pulmonary hypertension associated with Takayasu arteritis

We describe the case of a 57 year-old woman with chronic hypertension, dyspnea, general symptoms, malaise, fatigability and exercise intolerance, impaired functional capacity and occasional episodes of pre-syncope. Physical examination disclosed arterial hypertension, with a difference of more than 10 mm Hg between the pressures of the right and the left

¹ Médico Internista, Residente de Cardiología Clínica, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. arevalo400@hotmail.com

² Cardiólogo Intervencionista, Coordinador del Programa de Cardiología Clínica y Cardiología Intervencionista, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.
Correspondencia: Juan Manuel Senior. mmbt@une.net.co

Recibido: julio 14 de 2014

Aceptado: agosto 01 de 2014

upper limbs, holosystolic murmur grade III/VI in the aortic valve area, left subclavian murmur, and decreased intensity in the peripheral pulses of the left arm. Noninvasive studies showed severe pulmonary hypertension and right ventricular dysfunction, also confirmed by cardiac catheterization. Chest tomography and pulmonary arterial angiography showed bilateral pulmonary artery stenosis. Cardiac magnetic resonance revealed concentric stenosis (6 mm), affecting the origin of the upper lobe branch and circumferential involvement of the left branch (8 mm) and the branch to the lower lobe. Endoluminal irregularities were observed in the aorta and the neck vessels, both in the resonance and the angiography. With these findings diagnoses of Takayasu arteritis and associated severe pulmonary hypertension were established. Treatment was started with prednisolone and methotrexate.

KEY WORDS

Pulmonary Hypertension; Pulmonary Arterial Stenosis; Takayasu Arteritis

RESUMO

Hipertensão pulmonar severa associada a doença de Takayasu

Se apresenta o caso de uma mulher de 57 anos de idade, com antecedente de hipertensão arterial crônica, e quadro de 2 anos de evolução de dispnéia, sintomas gerais, mal-estar, fadiga e intolerância ao exercício, deterioração de sua capacidade funcional e episódios ocasionais de pré-síncope. No exame físico se lhe encontraram cifras tensionais elevadas, com diferença a mais de 10 mm Hg entre as pressões do membro superior direito e as do esquerdo, sopro holossistólico grau III/VI nos focos da base, sopro subclávio esquerdo e diminuição da intensidade dos pulsos periféricos do membro superior esquerdo. Os sintomas a obrigaram a conferir em várias oportunidades a instituições de saúde da cidade, onde lhe fizeram estudos que mostraram hipertensão pulmonar severa e disfunção ventricular direita, confirmadas por cateterismo cardíaco. Se lhe fizeram angiotomografia de tórax e angiografia arterial pulmonar que foi sugestiva de estenoses arterial pulmonar bilateral. Na ressonância magnética cardíaca se acharam estenoses (6 mm) concêntrica que comprometia a origem

do ramo para o lóbulo superior e afetação circumferencial do ramo esquerdo (8 mm) e do ramo para o lóbulo inferior. Na aorta e os vasos do pescoço se observaram irregularidades endoluminais tanto na ressonância como na angiotomografia. Com estes achados se fizeram os diagnósticos de arterite de Takayasu e hipertensão pulmonar severa associada e se iniciou tratamento com prednisona e metotrexato.

PALAVRAS IMPORTANTES

Arterite de Takayasu; Estenoses Arterial Pulmonar; Hipertensão Pulmonar

INTRODUCCIÓN

La arteritis de Takayasu, también conocida como “enfermedad sin pulso”, es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida que afecta principalmente a los grandes vasos especialmente a la aorta y sus ramas. Su clínica es variable dependiendo de la distribución de las arterias afectadas. Aunque se informa el compromiso arterial pulmonar hasta en el 50% de los casos, raramente es la manifestación clínica principal o inicial. Con poca frecuencia se informa la arteritis pulmonar aislada ya que generalmente coexiste con daño de la aorta. Se describe el caso de una paciente de 57 años de edad, con síntomas de disnea, deterioro de la clase funcional y episodios presinco-pales, a quien se le demostró hipertensión pulmonar severa secundaria a la afectación de las arterias pulmonares por arteritis de Takayasu y se le inició tratamiento con glucocorticoides y metotrexate para el control de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 57 años de edad, con cuadro clínico de 2 años de evolución consistente en disnea progresiva hasta el reposo, síntomas generales, fatigabilidad, intolerancia al ejercicio hasta limitar las actividades de la vida diaria y ocasionalmente episodios presinco-pales. Dichos síntomas se incrementaron progresivamente, lo que la obligó a consultar en varias oportunidades a instituciones de salud de la ciudad, sin llegar a un diagnóstico claro y por lo tanto sin mejoría, con múltiples tratamientos y diversas impresiones diagnósticas, entre ellas trastorno de

ansiedad, neumonía y tromboembolismo pulmonar. Por aumento de la intensidad de los síntomas consultó al Hospital Universitario San Vicente Fundación, de Medellín.

Como antecedentes personales de importancia informó solamente hipertensión arterial crónica; no tenía antecedentes familiares relevantes.

Al examen físico se la encontró en regulares condiciones generales, con frecuencia cardíaca de 80 lpm y frecuencia respiratoria de 18 rpm, presión arterial de 160/90 mm Hg en el brazo derecho y 140/85 en el izquierdo y 37 °C de temperatura. Los ruidos cardíacos eran rítmicos con soplo holosistólico, grado III/VI en los focos de la base y soplo subclavio izquierdo. Los pulsos periféricos en el miembro superior izquierdo se encontraban severamente disminuidos de intensidad. El resto del examen físico no tenía hallazgos de importancia.

Los resultados de los siguientes exámenes paraclínicos hechos en hospitalizaciones previas estaban dentro de los límites normales: hemoleucograma, pruebas de función hepática, renal y tiroidea, electrolitos y pruebas reumatológicas (ANA, ENA, anticoagulante lúpico, anticardiolipinas). La ecocardiografía transtorácica mostró fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 60%, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 120 mm Hg y disfunción sistólica del ventrículo derecho (VD) (TAPSE 12 mm), moderada insuficiencia tricuspídea y derrame pericárdico leve. Durante una de sus hospitalizaciones recibió tratamiento con antibióticos por la impresión diagnóstica de neumonía. Posteriormente le realizaron angiotomografía de tórax que interpretaron como sugestiva de tromboembolismo pulmonar e hicieron el diagnóstico de hipertensión pulmonar tromboembólica (Grupo IV); la trataron ambulatoriamente con anticoagulación y sildenafil, sin mejoría de sus síntomas.

La arteriografía pulmonar hecha durante la segunda hospitalización (figura 1) mostró un marcado adelgazamiento del tronco de la arteria pulmonar derecha con obliteración del ostium (70%) de la rama superior derecha, sin imágenes sugestivas de trombos. No se pudo canular satisfactoriamente la arteria pulmonar izquierda. No hubo hallazgos sugestivos de trombos.

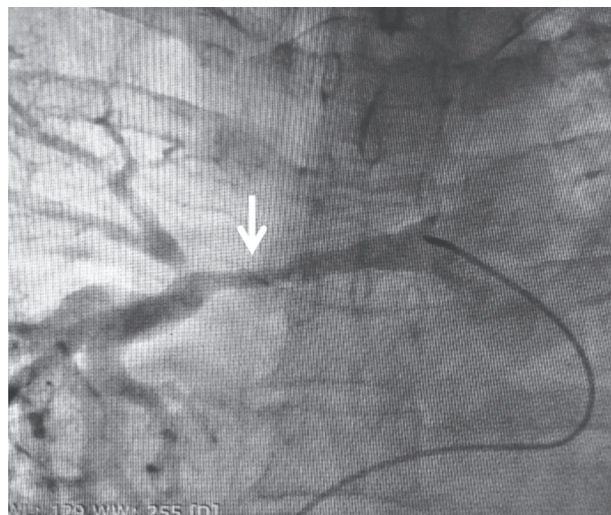


Figura 1. Arteriografía pulmonar. Arteria pulmonar derecha (flecha) con un marcado adelgazamiento del tronco y obliteración del ostium (70%) de la rama superior derecha

En el cateterismo cardíaco derecho se hallaron los siguientes datos: presión venosa central: 18 mm Hg; gasto cardíaco: 3,9 L/min; índice cardíaco: 2,4 L/min/m²; resistencia vascular sistémica: 1.067 dinas-seg/cm⁵ y presión de cuña pulmonar: 10 mm Hg. Presión en la arteria pulmonar derecha: 16/11 mm Hg; presión media: 12 mm Hg; presión en el tronco de la arteria pulmonar: 122/26 mm Hg; media: 67 mm Hg; resistencia vascular pulmonar: 964 dinas-seg/cm⁵ (12 unidades Wood). Se concluyó que tenía hipertensión arterial pulmonar severa, secundaria a obstrucción mecánica, dado el gradiente observado entre la presión en la rama y en el tronco de la arteria.

Se hospitalizó a la paciente en nuestra institución con el mismo cuadro clínico descrito y se revisaron los exámenes previos. Se le hizo radiografía de tórax que mostró índice cardio-torácico mayor de 0,5, signos indirectos de hipertensión pulmonar como dilatación de las arterias pulmonares centrales y crecimiento del ventrículo derecho (figura 2).

El electrocardiograma demostró ritmo sinusal, con signos de hipertrofia del ventrículo derecho tales como eje desviado a la derecha, relación R/S en V1 mayor de 1 y trastornos inespecíficos de la repolarización ventricular (figura 3).

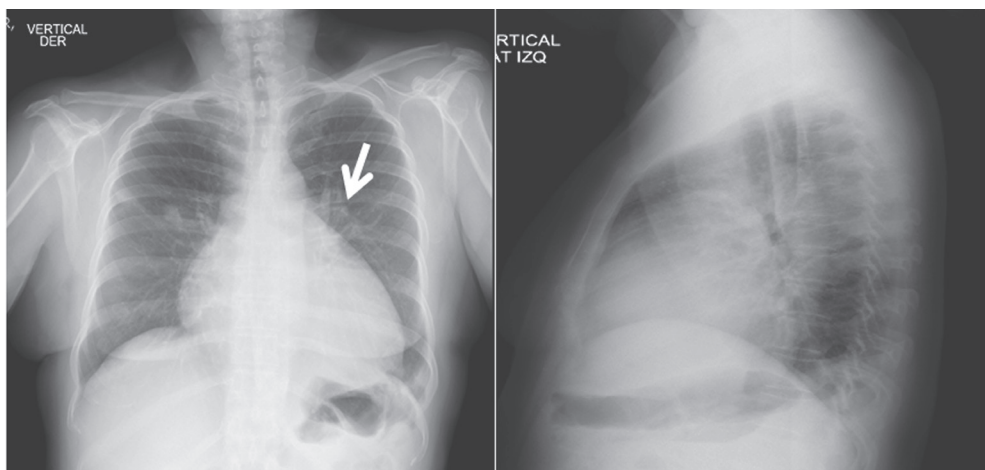


Figura 2. Radiografía de tórax PA y lateral

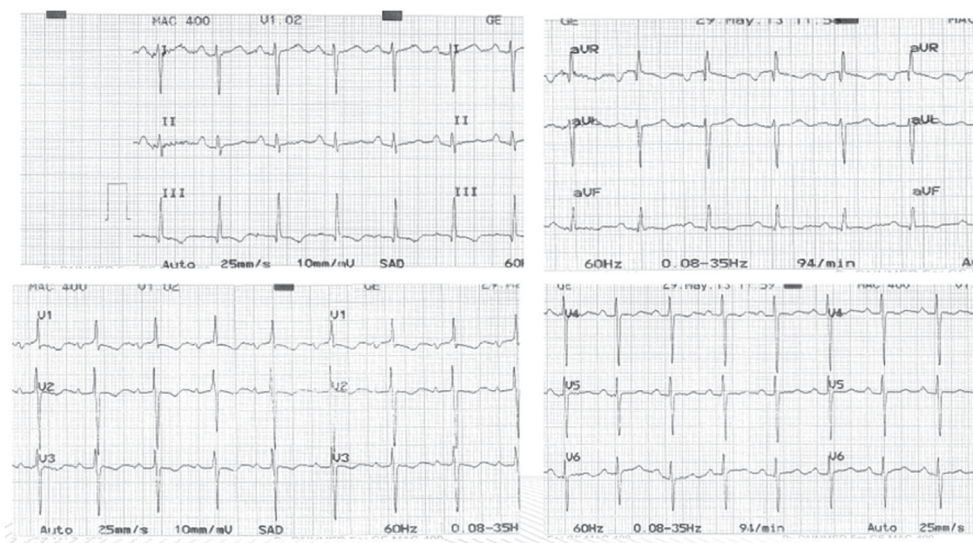


Figura 3. Electrocardiograma.

La ecocardiografía transtorácica (figura 4) reveló función sistólica normal del ventrículo izquierdo con fracción de expulsión del 60%, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 96 mm Hg, disfunción sistólica del VD (TAPSE 12 mm), leve insuficiencia tricuspídea y ventrículo derecho dilatado.

La angiotomografía extrahospitalaria previa (figuras 5 y 6) demostró marcada disminución de la luz de los tercios proximales de las ramas de la arteria

pulmonar, más notoria en el lado derecho, sin defectos que sugirieran la presencia de trombos. Edema de la pared de los vasos del cuello y del arco aórtico e imagen sugestiva de infarto pulmonar en el ápice derecho.

Se complementaron los estudios con Doppler de carótida y vasos del cuello en el que se halló engrosamiento concéntrico y segmentario en las paredes de la carótida interna izquierda con disminución de la luz del vaso.

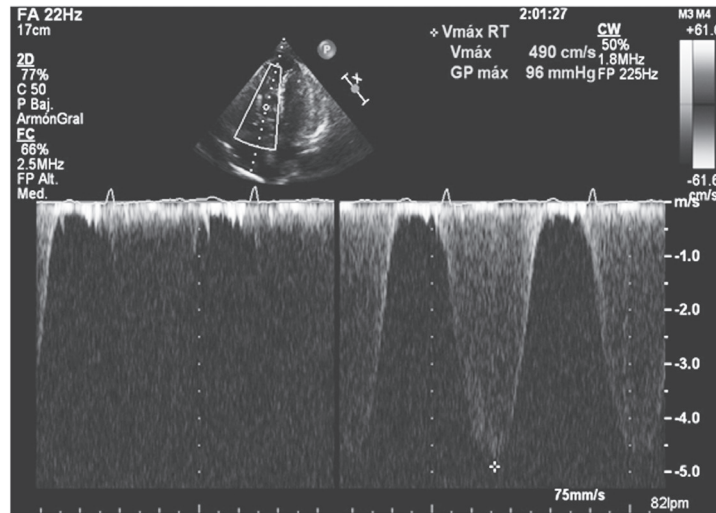


Figura 4. Ecocardiograma. Doppler continuo a nivel de la válvula tricuspídea, con regurgitación leve, con velocidad de 4,9 m/s (asterisco); corresponde a estimar la presión sistólica de la arteria pulmonar de 96 mm Hg

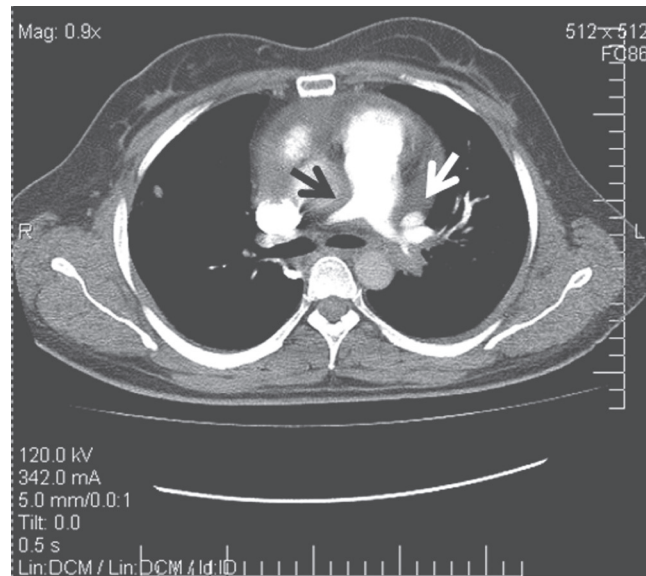


Figura 5. Angiotomografía de tórax. Disminución del diámetro de arteria pulmonar derecha e izquierda (flechas). Dilatación del tronco de la arteria pulmonar

En la resonancia magnética cardíaca se hallaron dilatación del ventrículo derecho, con relación ventrículo izquierdo/derecho mayor de 1, disfunción sistólica derecha (FE 25%) TAPSE 9 mm, dilatación del tronco de la

arteria pulmonar (29 mm), engrosamiento de la pared de la rama pulmonar derecha con estenosis (6 mm) concéntrica que compromete el origen de la rama para el lóbulo superior. Afectación circunferencial de

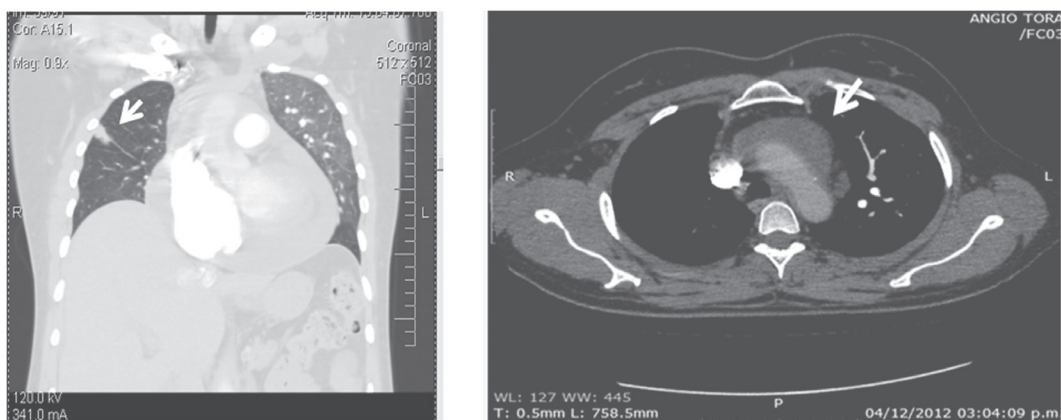


Figura 6. Angiotomografía de tórax: A. Infarto pulmonar en el lóbulo superior derecho; B. Edema de la pared vascular del arco aórtico

la rama izquierda (8 mm) y de la rama para el lóbulo inferior. En la aorta y los vasos del cuello se observan irregularidades endoluminales; derrame pericárdico leve.

Posteriormente se hizo angiorresonancia de la aorta abdominal con el fin de definir la extensión anatómica de la enfermedad; dicho examen no reveló hallazgos de valor diagnóstico ni se observó estenosis de las arterias renales. Con los datos clínicos, hemodinámicos e imaginológicos se hicieron los diagnósticos de arteritis de Takayasu e hipertensión pulmonar severa secundaria, con una clasificación angiográfica Ila P (+) (tabla 1). Fue evaluada por el servicio de Reumatología y se inició tratamiento con prednisolona y metotrexate.

Tabla 1. Clasificación angiográfica de la arteritis de Takayasu, 1994

TIPO I. Ramas del arco aórtico
TIPO Ila. Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas
TIPO I Ib. Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, aorta torácica descendente
TIPO III. Aorta torácica descendente, aorta abdominal y/o arterias renales
TIPO IV. Aorta abdominal y/o arterias renales
TIPO V. Combinación de los tipos I Ib y IV

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

DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria granulomatosa crónica (vasculitis de grandes vasos), de etiología desconocida, que afecta a la aorta y sus primeras ramas y con menor frecuencia a las arterias pulmonares y coronarias (1). El proceso inflamatorio lleva a engrosamiento inicial de la pared arterial y puede resultar en estenosis, oclusión, dilatación o formación de aneurismas.

Epidemiología

La edad de aparición suele estar entre los 10 a 40 años, y es más frecuente en mujeres (90% de los casos). El perfil racial es diverso, aunque mundialmente la mayor prevalencia es en asiáticos. La incidencia anual reportada es de 0,4 a 2,6 casos/millón de habitantes; sin embargo, en Japón es de 40 casos/millón, mientras que en Estados Unidos y Europa es de 1-3 casos/millón de habitantes (2). En Colombia es la vasculitis primaria informada con mayor frecuencia (13,3%) (3), con predominio de las lesiones tipos I y V (4). Aparentemente la enfermedad no es un trastorno genético, pero alrededor de la mitad de los pacientes japoneses que la sufren tienen el alelo HLA B52. Se está investigando el fondo genético: puede ser que la susceptibilidad sea lo transmitido genéticamente. En algunos estudios se ha descrito una predisposición inmunogenética asociada a HLA-Bw52 y HLA-B39.2 (5).

Clínica

Las manifestaciones clínicas resultan de la inflamación sistémica; son comunes las siguientes: fiebre, pérdida de peso, fatiga, malestar general, mialgias y artralgias. La inflamación arterial puede producir cefalea, dolor torácico y carotidinia (6). También pueden aparecer síntomas secundarios al compromiso arterial como claudicación de las extremidades, angina, mareos, ataque isquémico transitorio o enfermedad cerebrovascular. Hay que tener en cuenta que el curso puede ser asintomático en algunos pacientes (tabla 2).

Al examen físico los pulsos periféricos pueden estar ausentes o tener su intensidad disminuida; las cifras de presión arterial pueden ser asimétricas (diferencias mayores de 10 mm Hg entre los miembros superiores o entre estos y los inferiores) (6). Se pueden encontrar soplos vasculares dependiendo del territorio afectado (carótidas y subclavia).

Para un enfoque diagnóstico adecuado se debe tener presente que en general el examen clínico tiene buena especificidad (71%-98%), pero baja sensibilidad (14%-50%) (7).

Desde el punto de vista patológico, es característica la afectación de las arterias medianas y de gran calibre; en la fase aguda la inflamación afecta principalmente las capas media y adventicia. La íntima de los vasos afectados presenta hiperplasia que genera estenosis. En la fase crónica la capa media presenta pérdida y fragmentación de las laminillas elásticas y marcada fibrosis de la adventicia (8).

Tabla 2. Características clínicas de arteritis de Takayasu*

ISQUEMIA CEREBRAL	%
Mareo	33,0
Cefalea	20,0
Síncope	2,9
Hemiplejía	2,1
Fatiga masticatoria	0,4
SÍNTOMAS VISUALES	
Pérdida de la visión	1,7
Discapacidad visual transitoria	4,8
Discapacidad visual permanente	5,0

Tabla 2 (continuación)

MIEMBROS SUPERIORES	
Pérdida del pulso	31,0
Diferencia de presión entre los miembros superiores	46,4
Fatigabilidad fácil	24,9
Parestesias	12,3
CARDIOVASCULARES	
Disnea /dolor torácico	33,0
Palpitaciones	20,0
Hipertensión	41,0
SISTÉMICOS	
Fiebre	7,9
Malestar general	16,0
Fatigabilidad	23,0
Artralgias	12,0

*Modificado de Guideline for management of vasculitis syndrome (6)

Criterios diagnósticos

El diagnóstico de la enfermedad se establece con base en una cuidadosa historia clínica y un examen físico completo, aunados a los datos de laboratorio y los estudios de imágenes. Raramente se requiere el estudio histológico, pero puede ayudar a establecer el diagnóstico en casos dudosos y a evaluar la severidad.

En cuanto al laboratorio, con frecuencia se solicitan los reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular), pero hasta en el 25% de los casos sus resultados pueden estar dentro de los límites normales. Se han llevado a cabo estudios con interleucinas, amiloide A sérico, fibrinógeno, complemento y metaloproteinasas, pero no se ha establecido ningún biomarcador útil para el diagnóstico ni para evaluar la actividad de la enfermedad (9).

En 1990 el Colegio Americano de Reumatología (tabla 3) publicó los criterios diagnósticos de la arteritis de Takayasu. Se reportaron sensibilidad y especificidad de 90,5% y 90,8%, respectivamente, en quienes cumplían con tres de los seis criterios mayores. La principal crítica a estos criterios es la restricción de la edad (menores de 40 años) (7).

Tabla 3. Criterios del Colegio Americano de Reumatología para el diagnóstico de la arteritis de Takayasu

Edad menor de 40 años
Claudicación de las extremidades
Pulso arterial braquial disminuido
Diferencia de presión arterial en las extremidades mayor de 10 mm Hg
Soplo sobre la arteria subclavia o la aorta
Anormalidades en la arteriografía

En 1995 los criterios de diagnóstico de Ishikawa (citado en 7) fueron modificados por Sharma y colaboradores (citados en 7) (tabla 4). Se considera que es alta la probabilidad del diagnóstico (sensibilidad del 92,5% y especificidad del 95%) cuando están presentes dos criterios mayores o uno mayor y dos menores o cuatro menores (7).

Tabla 4. Criterios diagnósticos de Ishikawa modificados por Sharma y colaboradores

CRITERIOS MAYORES
Lesión de la arteria subclavia izquierda
Lesión de la arteria subclavia derecha
Clinica característica durante más de un mes
CRITERIOS MENORES
VSG elevada (más de 20 mm/h)
Sensibilidad arterial carotídea
Hipertensión arterial
Regurgitación aórtica
Lesión arterial pulmonar
Lesión del tronco braquiocefálico
Lesión de la arteria carótida común izquierda
Lesión de la aorta torácica descendente
Lesión de la aorta abdominal
Lesión de las arterias coronarias

Imágenes

Las modalidades de imagen disponibles para el estudio y diagnóstico de estos pacientes son la angiotomografía computarizada, la angiografía por resonancia magnética, la tomografía por emisión de positrones sola (PET) o combinada con la tomografía computarizada (PET-CT). Existe controversia acerca de cuál de ellas sea mejor para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes y que prediga las complicaciones; por lo tanto, decidir entre estas modalidades diagnósticas depende de la disponibilidad, los costos y el órgano que se desee estudiar en particular (10).

El compromiso arterial pulmonar se reporta hasta en el 50% de los casos, pero raramente es la manifestación clínica principal o inicial como en el caso descrito, con hipertensión pulmonar severa secundaria.

Recientemente se ha actualizado la clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar de acuerdo con lo discutido en el 5º Simposio Mundial de Hipertensión Pulmonar (HP), celebrado en Niza, Francia, en febrero de 2013 (11). Se mantiene la misma definición de las guías anteriores: una presión arterial media pulmonar mayor de 25 mm Hg en reposo, medida durante el cateterismo cardíaco derecho. La hipertensión arterial pulmonar precapilar se caracteriza por una presión en cuña en la arteria pulmonar menor de 15 mm Hg y las resistencias vasculares pulmonares son más de 3 unidades Wood. Se mantiene el esquema general de clasificarla en cinco grupos: 1. Hipertensión arterial pulmonar; 2. HP asociada a enfermedad del corazón izquierdo; 3. HP asociada a enfermedades pulmonares y/o hipoxia; 4. HP tromboembólica crónica; 5. HP de causa multifactorial. Sin embargo, se han incluido algunas modificaciones, como que en la HP del grupo 1 se excluye la HP persistente del recién nacido, por la falta de semejanza con los diferentes grupos, y pasa a clasificarse como 1". La anemia hemolítica crónica cambia del grupo 1 al 5. En el grupo 2 se introduce un nuevo subgrupo: la obstrucción congénita o adquirida del tracto de salida izquierdo y las cardiomiopatías congénitas. En los grupos 3 y 4 no se presentaron modificaciones.

Tratamiento

El pilar del tratamiento de la enfermedad activa es el uso de corticosteroides. El tratamiento clásico es

con prednisona a la dosis de 1 mg/kg/día (40-60 mg) durante un mes y luego reducir la dosis 5 mg cada semana hasta alcanzar 20 mg día; posteriormente se disminuyen 2,5 mg por semana hasta alcanzar 10 mg/día. Este tratamiento induce remisión en el 60% de los casos, pero hasta en el 50% se producen recaídas durante el manejo crónico; por lo tanto, es infrecuente el control de la enfermedad con prednisona sola y la mayoría de los pacientes requieren otros agentes inmunosupresores (12). En un intento de disminuir las recurrencias y los efectos adversos de los glucocorticoides a largo plazo, se han estudiado inmunosupresores que han mostrado algún beneficio en pequeños ensayos no controlados y en series de casos, pero ninguno se ha evaluado con estudios aleatorizados-controlados (metotrexate, azatioprina, micofenolato mofetilo, leflunomida, ciclofosfamida). Un estudio mostró beneficio de la prescripción de ácido acetil salicílico en pacientes con estenosis u oclusión arterial.

Se han informado resultados alentadores con antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), pero se requieren ensayos aleatorizados controlados para determinar la eficacia y seguridad de dicha terapia en la arteritis de Takayasu.

Se debe recomendar a los pacientes medidas no farmacológicas como la suspensión del tabaquismo. La dieta es importante para la salud ósea y cardiovascular en general, y para mantener un peso estable, y el ejercicio puede mejorar la tolerancia en pacientes con claudicación.

Los resultados de procedimientos quirúrgicos a menudo son desfavorables por la frecuencia alta de fracasos, dado que las lesiones generalmente abarcan segmentos vasculares largos, con lesiones fibróticas e incluso calcificadas; por ello es importante que un equipo multidisciplinario seleccione muy bien a los pacientes que se puedan beneficiar de estas intervenciones (13). Por los mismos motivos se tiene que seleccionar muy bien a los pacientes susceptibles de manejo endovascular, que frecuentemente resulta en desenlaces subóptimos y con la posibilidad de reestenosis a largo plazo en más del 50% de los casos. No se tiene claridad sobre el impacto de los procedimientos endovasculares más recientes como los estents liberadores de drogas, los estents cubiertos o los *stent grafts* (14), aunque en pequeños estudios demuestran que podrían ser algo mejores que los procedimientos endovasculares

tradicionales. Cuando sea absolutamente necesaria una reparación quirúrgica o endovascular, se la debe efectuar en el período de remisión de la enfermedad, y no en el estado agudo o con actividad.

CONCLUSIONES

La arteritis de Takayasu, además de ser una enfermedad rara, es grave, con un curso remitente-recidivante crónico. El compromiso arterial pulmonar y por consiguiente la hipertensión arterial pulmonar secundaria no es la manifestación más frecuente en los estadios iniciales de la enfermedad. Esta arteritis y los efectos adversos de los glucocorticoides a largo plazo, y de otros agentes inmunosupresores, a menudo hacen que la morbilidad y la discapacidad sean significativas. Es importante resaltar el papel fundamental de la historia clínica y el examen físico para el diagnóstico y seguimiento adecuados, pese a que son inexactos para evaluar la actividad durante el seguimiento porque a veces la enfermedad puede progresar de forma silenciosa. Los glucocorticoides son el tratamiento de elección aunque los efectos adversos son casi inevitables; por lo tanto, se están utilizando las drogas ahorradoras de esteroides a pesar de que el soporte clínico sea de pequeños estudios no aleatorizados ni controlados. La selección de los pacientes que podrían beneficiarse del tratamiento quirúrgico o endovascular la debe hacer un equipo multidisciplinario experto en el tema.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Isobe M. Takayasu arteritis revisited: current diagnosis and treatment. *Int J Cardiol* 2013;168:3-10.
2. Richards BL, March L, Gabriel SE. Epidemiology of large-vessel vasculitides *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2010;24:871-83
3. Ochoa CD, Ramírez F, Quintana G, Toro C, Cañas C et al. Epidemiología de las vasculitis primarias en Colombia y su relación con lo informado para Latinoamérica. *Revista Colombiana de Reumatología* 2009; 16:248-263.
4. Cañas C, Jiménez C, Ramírez L, Uribe O, Tobón L et al. Takayasu arteritis in Colombia. *Int J Cardiol* 1998; 66(suppl1): S73-S79.

5. Takamura C, Ohigashi H, Ebana Y. A new HLA risk allele in Japanese patients with Takayasu arteritis. *Circ J* 2012;76:1697–702.
6. Japanese Circulation Society Joint working Group. Guideline for management of vasculitis syndrome (Japanese Circulation Society 2008). *Circ J* 2011;75:474–503
7. De Souza AWS, de Carvalho JF. Diagnostic and classification criteria of Takayasu arteritis. *J Autoimmun.* 2014;48-49:79–83
8. Arnaud L, Haroche J, Mathian A, Gorochov G, Amoura Z. Pathogenesis of Takayasu arteritis: a 2011 update. *Autoimmun Rev* 2011;11:61-7
9. Nooshin D, Neda P, Shahdokht S, Ali J. Ten-year Investigation of Clinical, Laboratory and Radiologic Manifestations and Complications in Patients with Takayasu's Arteritis in Three University Hospitals. *Malays J Med Sci* 2013;20:44–50.
10. Addimanda O, Spaggiari L, Pipitone N, Versari A, Pattacini P, Salvarini C. Pulmonary artery involvement in Takayasu arteritis. PET/CT versus CT angiography. *Clin Exp Rheumatol* 2013;31(1 Suppl 75):S3-4
11. Simonneau G, Gatzoulis M, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62 (suppl D):D34-41.
12. Waller R, Ahmed A, Patel I, Luqmani R. Update on the classification of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2013;27:3-17
13. Toledano K, Guralnik L, Lorber A, Ofer A, Yigla M, Rozin A et al. Pulmonary Arteries Involvement in Takayasu's Arteritis: Two Cases and Literature Review. *Semin Arthritis Rheum* 2011;41:461–70.
14. Mavrogeni S, Dimitroulas T, Chatziioannou SN, Kitis G. The role of multimodality imaging in the evaluation of Takayasu arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2013;42:401–12.

