

Arteritis de Takayasu como hallazgo incidental en un paciente con enfermedad celiaca: la importancia de la tomografía computarizada por emisión de positrones

Amelia Moreno-Sánchez^{1*}, David Molina-Herranz¹, Yurena Aguilar-de-la-Red², Lorenzo Jiménez-Montaños^{2,3}, Marta Medrano-Sanlldefonso⁴ y Ruth García-Romero^{2,5}

¹Servicio de Pediatría; ²Facultativos Especialistas de Área de Pediatría, Unidad de Oncohematología Infantil; ³Unidad de Cardiología Infantil;

⁴Facultativos Especialistas de Área de Reumatología, Unidad de Reumatología Infantil; ⁵Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Resumen

Introducción: La arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos que afecta a las arterias elásticas de gran calibre, fundamentalmente la aorta y sus ramas principales. Ocurre frecuentemente en mujeres entre los 20-30 años, por lo que es muy infrecuente en la edad pediátrica. **Caso clínico:** Se presenta el caso de una paciente de 15 años en seguimiento desde los 9 años por enfermedad celiaca. A los 13 años se detectó anemia de trastornos crónicos, elevación de proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular. La paciente permaneció en todo momento asintomática. Tras descartar otros procesos, se solicitó tomografía computarizada por emisión de positrones (PET-TC), donde se detectaron lesiones compatibles con vasculitis de grandes vasos. La valoración por Cardiología evidenció un aneurisma en coronaria derecha. Se realizó angio-TC, que sugirió arteritis de Takayasu tipo III. **Conclusiones:** Es frecuente un retraso en el diagnóstico de la arteritis de Takayasu en los pacientes pediátricos. En este caso se encontraron lesiones de la fase II sin la presencia de síntomas correspondientes a la fase I. El PET-TC permitió el diagnóstico de vasculitis, clave para el diagnóstico de la paciente.

Palabras clave: Pediatría. PET-TC. Reumatología. Takayasu. Vasculitis.

Takayasu's arteritis as an incidental finding in a patient with celiac disease: the importance of positron emission computed tomography

Abstract

Background: Takayasu arteritis is a large-vessel vasculitis which affects large-caliber elastic arteries, primarily the aorta and its main branches. It mainly affects women between 20-30 years, so it is rare in children. **Case report:** We describe the case of a 15-year-old female who was followed up since she was 9 years old due to celiac disease. At the age of 13, anaemia of chronic disorders associated to elevated C-reactive protein and erythrocyte sedimentation were detected. The patient remained asymptomatic. After excluding other diseases, we requested a positron emission computed tomography (PET-CT); lesions compatible with large-vessel vasculitis were detected. Cardiology evaluation showed an aneurysm in the right coronary artery. Angio-CT suggested Takayasu type III arteritis. **Conclusions:** The delay in the diagnosis of Takayasu

*Correspondencia:

Amelia Moreno-Sánchez

E-mail: ameliamorenosanchez111@gmail.com

1665-1146/© 2023 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 25-08-2022

Disponible en internet: 12-07-2023

Fecha de aceptación: 05-02-2023 Bol Med Hosp Infant Mex. 2023;80(Supl 1):82-86

DOI: 10.24875/BMHIM.22000122

www.bmhim.com

arteritis in pediatric patients is quite common. In this case, we have found phase II lesions, with no previous phase I symptoms. However, PET-CT allowed the diagnosis of vasculitis, key to the diagnosis of the patient.

Keywords: Pediatrics. PET-CT. Rheumatology. Takayasu. Vasculitis.

Introducción

La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis de grandes vasos que afecta a las arterias elásticas de gran calibre, fundamentalmente la aorta y sus ramas principales. La AT ocurre más frecuentemente en mujeres entre la segunda y tercera década de la vida¹, pero existen también casos descritos en la población pediátrica, incluso en recién nacidos². Se calcula una incidencia de 2.6 casos por millón por año en Norteamérica; sin embargo, no se cuenta con información sobre la incidencia de AT en la edad pediátrica³. Las manifestaciones clínicas de esta patología son inespecíficas: fiebre, alteración del estado general, anorexia, mialgias, artralgias, dolor abdominal, hipertensión arterial sistémica y cefalea⁴.

En el 2010, el grupo de trabajo de vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES), la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR) y la Organización Internacional de Ensayos de Pediatría Reumatología (PRINTO) establecieron los criterios diagnósticos para la arteritis de Takayasu en la edad pediátrica⁵. El criterio obligatorio se estableció como la detección de alteraciones angiográficas mediante angiografía convencional, angio-TC (tomografía axial computarizada) o angio-RM (resonancia magnética) de la aorta o sus ramas principales y las arterias pulmonares que muestran aneurisma/dilatación, estenosis, obstrucción o engrosamiento de la pared arterial. Además, para el diagnóstico se requiere uno de los siguientes criterios adicionales:

- Disminución/ausencia de pulsos arteriales o claudicación de las extremidades.
- Diferencia en la tensión arterial > 10 mmHg en cualquier miembro.
- Soplos o frémitos palpables sobre la aorta o sus ramas mayores.
- Hipertensión arterial.
- Reactantes de fase aguda: velocidad de sedimentación globular (VSG) > 20 mm/hora o cualquier valor de proteína C reactiva (PCR) por encima de lo normal (de acuerdo con la referencia de laboratorio local).

Se describe un caso inusual de una paciente, con enfermedad celiaca, a quien se diagnosticó incidentalmente arteritis de Takayasu.

Caso clínico

Se describe el caso de una paciente de 15 años de edad en seguimiento en consultas de Gastroenterología por enfermedad celiaca, cuyo diagnóstico se realizó a los 9 años. En estudios clínicos de sobrepeso, talla baja y distensión abdominal, se detectó elevación del anticuerpo antitransglutaminasa IgA con un valor de 34 U/mL y anticuerpo antiendomisio negativo. Se completó el estudio con HLA (antígeno leucocitario humano, por sus siglas en inglés) compatible (HLA-DQA1*05-DQB1*02) y endoscopia con diagnóstico anatomo-patológico de enfermedad celiaca con lesiones grado 3 de la clasificación de Marsh. Durante el seguimiento presentó adecuada adherencia a la dieta sin gluten. Se realizaron controles anuales clínico-analíticos. A los 13 años se detectó anemia microcítica compatible con anemia de trastornos crónicos, elevación de PCR y VSG. Se realizaron pruebas de laboratorio de control, y se detectó elevación progresiva de parámetros inflamatorios (VSG: 120 mm/hora y PCR: 6.7 mg/dL), hipergammaglobulinemia y persistencia de la anemia (hemoglobina mínima 9.3 g/dL). La paciente permaneció en todo momento asintomática. Se descartó enfermedad inflamatoria intestinal y otras enfermedades digestivas mediante calprotectina fecal, sangre oculta en heces, gastro-colonoscopia, cápsula endoscópica y enteroRMN (resonancia magnética nuclear). Se amplió el estudio de autoinmunidad con anticuerpos anticitelulares, antinucleares, antimitocondriales, antimúsculo liso, anticélulas parietales, anti-nDNA, anti-ENA (antígenos nucleares extraíbles), antineutrófilos (PR3 [proteína 3] y MPO [mieloperoxidasa]), anticardiolipina y anti-beta-2-glicoproteína, todos ellos con resultado negativo. Se solicitó una tomografía axial computarizada por emisión de positrones (PET-TC, por sus siglas en inglés) ante la persistencia de reactantes de fase aguda alterados y la sospecha de una posible patología oncológica subyacente, donde se detectó captación patológica de glucosa en región distal del cayado aórtico e inicio de aorta torácica descendente, aorta abdominal distal y carótida común derecha, todo ello compatible con vasculitis de grandes vasos. Se decidió ingresarla para completar el estudio e iniciar tratamiento. Se determinó la tensión arterial (TA) en las cuatro extremidades, y se encontraron diferencias en las tensiones entre ambas extremidades superiores > 10

mmHg, con cifras de TA en límite alto de la normalidad. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico y, tras detectar un aneurisma en coronaria derecha en ecocardiografía, se añadió bisoprolol y acenocumarol. Se completó estudio con angio-TC (**Figura 1**), que sugirió arteritis de Takayasu tipo III, por lo que se inició tratamiento con corticoides y metotrexate. Tras el alta, la paciente continúa asintomática; se realizan pruebas de laboratorio de control con normalización de reactantes de fase aguda (PCR, VSG y ferritina) y hemoglobina.

Discusión

La arteritis de Takayasu es una enfermedad rara en la edad pediátrica; sin embargo, debe formar parte del diagnóstico diferencial en casos de hipertensión arterial o síndromes inflamatorios de etiología desconocida¹. Se ha descrito un retraso en el diagnóstico de hasta 11-19 meses comparado con los pacientes adultos, debido a que se trata de una patología muy infrecuente con una sintomatología inespecífica⁴. Un diagnóstico precoz y un tratamiento apropiado pueden prevenir las complicaciones relacionadas con la enfermedad. En niños, este retraso en el diagnóstico da lugar a una progresión insidiosa hacia una fase estenótica crónica con estrechamiento arterial progresivo y consecuente isquemia de los tejidos⁶.

Bolek et al. han descrito una mayor afectación sintomática en la población pediátrica, con un daño vascular más generalizado y severo⁷. En este caso, las pruebas de laboratorio rutinarias realizadas a la paciente por su enfermedad celiaca permitieron iniciar el estudio diagnóstico de la vasculitis, aún sin sintomatología. Simultáneamente, la ausencia manifestaciones clínicas también dificultó el proceso diagnóstico. Esta persistencia en las alteraciones en mediciones analíticas condujo a la realización de un PET-TC, que permitió el diagnóstico de arteritis de Takayasu. Tras el diagnóstico, en la reevaluación de la paciente se determinó que, aunque permanecía asintomática, existían signos clínicos sugerentes de arteritis de Takayasu, como la diferencia de TA entre las extremidades superiores. Destaca la importancia de la exploración física completa, incluyendo la determinación de la TA y palpación de pulsos en las cuatro extremidades, que puede acelerar el proceso diagnóstico en casos con síndromes inflamatorios de etiología desconocida.

Se han descrito múltiples asociaciones de TA con otras enfermedades inflamatorias autoinmunes, principalmente con artritis reumatoide, lupus eritematoso

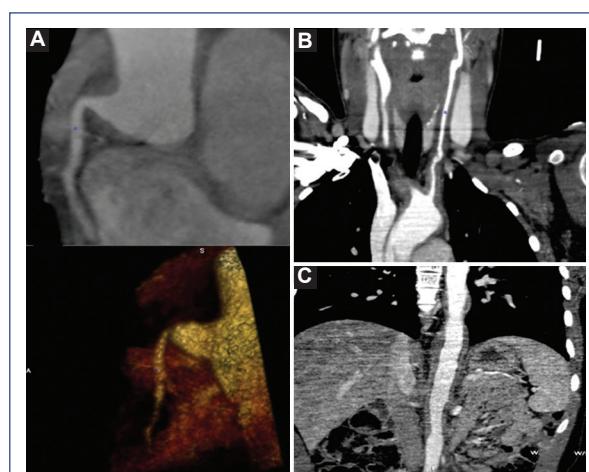


Figura 1. **A:** aneurisma de origen de arteria coronaria derecha. **B:** engrosamiento de la pared del cayado aórtico extendiéndose a eje carotídeo izquierdo. **C:** engrosamiento de pared de aorta a nivel abdominal.

sistémico, espondiloartropatía, enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa o enfermedades tiroideas⁸.

Son escasos los casos publicados que asocian enfermedad celiaca y arteritis de Takayasu (**Tabla 1**). Estudiar esta posible asociación es relevante porque ambas entidades pueden cursar por un largo tiempo sin ser diagnosticadas; el diagnóstico de una nueva entidad modifica la actitud terapéutica y la enfermedad celiaca en un paciente con AT puede simular una isquemia mesentérica⁹.

Aunque clásicamente el diagnóstico de la arteritis de Takayasu se ha basado en la angiografía convencional, y en la actualidad se utilizan pruebas menos invasivas como el angio-TC o angio-RM, el PET-TC ha demostrado también una alta especificidad y sensibilidad¹⁰ para el diagnóstico de vasculitis, ya que permite detectar más regiones afectadas que la RM de una manera más precoz. Sin embargo, no detecta las alteraciones angiográficas. Por lo tanto, la principal indicación del PET-TC actual en el diagnóstico inicial de la arteritis de grandes vasos es la confirmación de afección inflamatoria vascular cuando la presentación clínica o los hallazgos de otras técnicas de imagen ofrezcan información inespecífica. Será necesario posteriormente completar el estudio con una técnica específica, como angio-TC o angio-RM, que permita describir las alteraciones angiográficas¹¹.

El curso de la enfermedad es variable y depende de varios factores: grado de actividad, tiempo del diagnóstico, presentación, síntomas asociados y afectación a

Tabla 1. Características clínico-analíticas y pruebas complementarias de casos descritos en la literatura en los que se asocian la enfermedad celiaca y la arteritis de Takayasu

Autores	Año publicación	Edad Dx EC	Edad Dx AT	Sexo	Síntomas Takayasu	Analítica		Prueba radiológica diagnóstica Takayasu
						PCR (mg/dL)	VSG (mm/h)	
Arslan et al.	2005	12	12	F	Astenia, palidez, fiebre de origen desconocido	NC	110	Angiografía
Benucci et al	2006	29	34	F	Astenia, claudicación intermitente	0.88	17	ARM, angiografía, PET-TC
Bozzolo et al.	2006	35	27	F	Claudicación intermitente, hipertensión	NC	NC	Angiografía
Di Benedetto et al.	2011	20	6	F	Claudicación intermitente, dolor articular	NC	NC	Angiografía
		19	26	F	Accidente cerebrovascular	NC	NC	NC
		53	46	F	Astenia, cefalea	NC	NC	Angiografía
Belvis Jiménez et al.	2020	47	NC, < 47	F	NC	NC	NC	NC

ARM: angiografía por resonancia magnética; AT: arteritis Takayasu; EC: enfermedad celiaca; F: femenino; Dx: diagnóstico; M: masculino; NC: no consta; PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular; PET-TC: tomografía axial computarizada por emisión de positrones.

otros órganos⁴. La evolución se ha dividido en dos estadios clínicos: hasta el 50% de los pacientes presenta una primera fase (fase I o sistémica) con predominio de los síntomas inflamatorios como fiebre, artralgia o artritis, dolor en las extremidades, fatiga y pérdida de peso; en la fase II, los síntomas más importantes son los relacionados con la oclusión vascular¹². En este caso, la paciente presentó datos de fase II en las pruebas complementarias y en la exploración; sin embargo, cabe destacar que la paciente había permanecido asintomática, sin manifestaciones clínicas de la primera fase. Wilson et al. describieron tres casos de adolescentes en quienes, sin presentar los síntomas de la fase I, de la enfermedad debutó con un infarto de miocardio¹³.

El tratamiento de base para esta patología es el uso de glucocorticoides y terapia inmunosupresora. El proceso inflamatorio provoca trombosis en las arterias afectadas, dando lugar a estenosis, dilatación y aneurismas. La antiagregación con dosis bajas de ácido acetilsalicílico disminuye la frecuencia de episodios isquémicos, y la anticoagulación debe ser valorada individualmente en cada caso¹⁴. A pesar del tratamiento, esta enfermedad presenta una alta morbi-mortalidad.

En una revisión de 101 casos pediátricos, Fan et al. reportaron que tres pacientes fallecieron y solo el 19.4% no presentó complicaciones vasculares a los 15 años del seguimiento¹⁴.

En la práctica clínica diaria, con frecuencia se encuentran resultados inesperados en las pruebas complementarias solicitadas. Además, en ausencia de manifestaciones clínicas, se dificulta la interpretación de los mismos. Sin embargo, se debe continuar con el proceso diagnóstico para permitir el diagnóstico precoz de enfermedades graves.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el

artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

No se recibió financiamiento externo

Referencias

1. Al Abrawi S, Fulliet M, David L, Barral X, Cochat P, Cimaz R. Takayasu arteritis in children. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2008;6:17.
2. Vega Cornejo G, Meza Beltrán J. Arteritis de Takayasu en el recién nacido, un diagnóstico que sospechar. *Reumatol Clin.* 2015;11:174-6.
3. Schmidt J, Kermani T, Bacani K, Crowson C, Cooper L, Matteson E, et al. Diagnostic features, treatment, and outcomes of Takayasu arteritis in a US cohort of 126 patients. *Mayo Clin Proc.* 2013;88:822-30.
4. Mendiola Ramírez K, Portillo Rivera AC, Galicia Reyes A, García Montes HA, Maldonado Velázquez MdR, Faugier Fuentes E. Arteritis de Takayasu tipo II en paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Reumatol Clin.* 2012;8:216-9.
5. Ozen S, Pistorio A, Lusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010;69:798-806.
6. Di Santo M, Stelmazewski EV, Villa A. Takayasu arteritis in paediatrics. *Cardiol Young.* 2018;28:354-61.
7. Bolek EC, Kaya Akca U, Sari A, Sag E, Demir S, Kilic L, et al. Is Takayasu's arteritis more severe in children? *Clin Exp Rheumatol.* 2021;39:32-8.
8. Benucci M, Manfredi M, Michelagnoli S, Bertelli A, Cantini F. A case report of Takayasu arteritis with history of retro-peritoneal fibrosis and coeliac disease: an unusual association. *Clin Exp Rheumatol.* 2006;24:S104-5.
9. Di Benedetto N, Muñoz SA, Albertón V, Tumminello MJ, Escasany M, Allievi A. Enfermedad celíaca en 3 pacientes con arteritis de Takayasu. *Reumatol Clin.* 2011;7:255-7.
10. Slart RHJA. FDG-PET/CT(A) imaging in large vessel vasculitis and polymyalgia rheumatica joint procedural recommendation of the EANM, SNMMI and the PET Interest Group (PIG), and endorsed by the ASNC. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2018;45:1250-69.
11. Pacheco Castellanos MC, Mínguez Vega M, Martínez Caballero A, Bernabeu González MP. Early diagnosis of large vessel vasculitis: usefulness of positron emission tomography with computed tomography. *Reumatol Clin.* 2013;9:65-8.
12. Zapata Castellanos A, Arruda Campos L, Lourdes Liphaus B, César Marino J, Kiss MHB, Almeida Silva C. Arteritis de Takayasu. *An Pediatr (Barc).* 2003;58:211-6.
13. Wilson L, Chandran A, Fudge JC, Moguillansky D, Thatayatikom A, Philip J. Takayasu's arteritis presenting as acute myocardial infarction: case series and review of literature. *Cardiol Young.* 2021;31:1866-9.
14. Fan L, ZhangH, Cai J, Yang L, Liu B, Wei D, et al. Clinical course and prognostic factors of childhood Takayasu's arteritis: over 15-year comprehensive analysis of 101 patients. *Arthritis Res Ther.* 2019;21:31.