

## ENFERMEDAD DE TAKAYASU

(Aspecto neurológico de un caso de "Enfermedad sin Pulso")

S. D. ROEDENBECK - J. BAUER

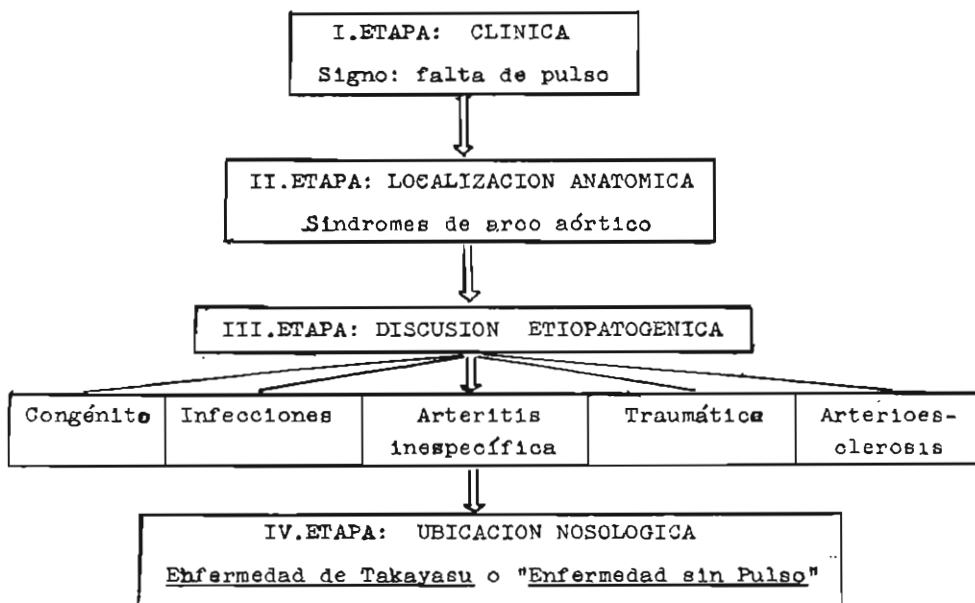
La historia de la enfermedad de Takayasu es vasta y oscura; pertenece a un médico oftalmólogo japonés el privilegio de haberla estudiado por primera vez y el mayor número de casos se encuentra en la literatura asiática.

Desde que TAKAYASU, en 1908, describe el caso princeps en una mujer joven, sin pulso, con manifestaciones oculares y lo atribuye a una arteritis inespecífica, es considerada prácticamente como una enfermedad oriental hasta el año 1946, en que FROVIG, también a raíz de una enferma joven, sin pulso ni presión en los miembros superiores, hipertensión en los inferiores y un cuadro neurológico caracterizado por hemiplejía, primero uni, luego bilateral y manifestaciones oculares, realiza su estudio anatómico y lo designa como un síndrome especial del arco aórtico. Recién, desde hace una década, su mejor conocimiento en el mundo occidental ha dado lugar a publicaciones cada día más numerosas en Suiza, Noruega, Alemania, Francia, España, Italia, Yugoslavia, Hungría, Rusia, Estados Unidos, Puerto Rico y Brasil. En la actualidad, ascienden aproximadamente a 115 los casos publicados y dos terceras partes de ellos son asiáticos. Por el escaso tiempo de que disponemos, nos excusamos de hacer la relación de autores y su casuística, la que será objeto de una publicación ulterior.

A continuación pasamos a tratar la ubicación nosológica de esta enfermedad cuyo estudio esquematizamos en el cuadro 1.

En este esquema consideramos una primera etapa que comienza con la exploración del pulso en épocas inmemoriales y el hallazgo de su ausencia, tipo de examen que constituye la base de la medicina

Cuadro I  
Etapas en el conocimiento de la enfermedad de Takayasu



oriental. La falta de pulso en un miembro superior, es un hallazgo clínico relativamente frecuente, pero su ausencia a nivel de todas las arterias que irrigan los miembros superiores y la extremidad cefálica, llama la atención de los investigadores y, en el año 1839 DAVY publica el primer caso anatómico-clínico con el hallazgo de una aneurisma de la aorta. Desde entonces, este tipo de trastorno se relaciona con una lesión vascular central, localizada en el origen de los grandes vasos; es así como llegamos a la segunda etapa. Esta etapa de localización anatómica tiene su máximo exponente en los estudios de FROVIG, en el año 1946, quien razonablemente engloba estos trastornos en "Síndromes del arco aórtico".

Una vez localizada la lesión, viene la tercera etapa en que se discute su etiopatogenia y se plantea la importancia de malformaciones congénitas, de procesos infecciosos, fundamentalmente la sífilis; de arteritis inespecíficas, de procesos traumáticos, de la arterioesclerosis y tantas otras causas.

Nos parece importante resaltar en el presente estudio, el misterioso tipo de arteritis inespecífica estudiada por TAKAYASU en 1908, de-

nominada en 1946 por FROVIG, arteritis de la mujer joven, por SHIMIZU en 1948 y 1951 "Enfermedad sin pulso" o "Tromboarteritis subclavio-carotídea", ubicada por MC KUSSICK y ROSS en su clasificación etiológica como "Arteritis no sifilítica", en 1953, y que ASK-UPPMARK estudia en un trabajo que titula, "La enfermedad sin pulso fuera del Japón", en 1954, tema que ulteriormente es objeto de numerosas publicaciones.

### CLINICA.—

La clínica de la enfermedad de Takayasu se confunde con la que corresponde a los síndromes del arco aórtico. La sintomatología la ordenamos en manifestaciones neurológicas, cardiovasculares y oftalmológicas. Cuadro II.

CUADRO II  
CLINICA DE LA ENFERMEDAD DE TAKAYASU

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS	MANIFESTACIONES CARDIOVASCULARES	MANIFESTACIONES OFTALMOLÓGICAS
— Cefalea	— Palpitaciones	— Claudicación visual
— Mareos	— Disnea	— Centelleos
— Parestesias		
— Dolor y fatiga muscular al esfuerzo	— Dolor precordial	— Disminución de visión-ceguera
— Ictus apopléctico	— Falta de pulso y presión en miembros superiores	— Hipotensión : arterias retinianas.
— Parálisis		
— Convulsiones	— Hipertensión en miembros inferiores	— Catarata uni o bilateral
— Trastornos neurovegetativos	— Taquicardia insuficiencia circulatoria periférica	— Hemorragias retinianas
		— Atrofia de iris o papila

*Manifestaciones neurológicas:* Las manifestaciones neurológicas pueden ser de instalación insidiosa o brusca. Entre las primeras se señala en forma casi constante la presencia de cefalea paroxística, algias facio-branquiales en relación con la actividad muscular, mareos, parestesias. Estos pequeños síntomas preceden con frecuencia al gran accidente cerebral caracterizado por un ictus apopléctico o convulsiones y parálisis de diversos tipos, con mayor frecuencia de hemicuerpo, acompañadas o no de afasia con o sin trastornos sensitivos. La hipersensibilidad del seno carotídeo es característica. En estadios finales, se presenta compromiso bulbar y es causa del exitus letalis.

Todos estos trastornos neurológicos tienen la peculiaridad de aparecer o de acentuarse por el esfuerzo y cambios de posición del cuerpo.

*Manifestaciones cardiovasculares:* La manifestación cardiovascular más importante es la ausencia de pulso a nivel de los miembros superiores. La presión arterial no se puede determinar por los métodos corrientes y en los miembros inferiores, la presión está aumentada en la mayoría de los casos. También se señala taquicardia, soplos autónomos o propagados en la región mesocardiaca o vascular; palpitaciones, disnea y dolor precordial. Trastornos circulatorios periféricos que conducen hasta la gangrena con necrosis en los segmentos cefálicos.

*Manifestaciones oculares:* Por la sensibilidad de los tejidos oculares a la anoxia, se presenta precozmente claudicación visual al esfuerzo, centelleos, disminución de la visión que llega hasta la ceguera uni o bilateral. En el fondo de ojo se señala espasmo de la arteria central de la retina, hipotensión, pequeñas hemorragias, atrofia de la papila, a veces hay trastornos del campo visual, corioretinitis, retinitis proliferante, atrofia de iris, opacidad de la córnea, catarata, etc.

*Otros síntomas:* Con menos frecuencia se presenta sordera, zumbido de oídos, silbidos; manifestaciones psíquicas; disminución de la memoria, de la atención, etc.

De acuerdo con este esquema se puede considerar formas clínicas relacionadas con el predominio de uno u otro tipo de manifestaciones.

#### *HISTORIA CLINICA.—*

R. C. A., de 25 años mestiza, soltera. Natural de Huamachuco.

En los antecedentes familiares se señala abuelos y padres sanos. La madre ha tenido dos abortos y 8 hijos de los que viven 3, el mayor

de 26 años, la menor de 8 años, sanos, y la paciente; cinco hermanos han fallecido en la infancia a edades decrecientes, los últimos de pocos meses, se ignora la causa.

Su desarrollo psicomotor fué normal salvo la menarquia que recién se instala a los 20 años, régimen catamenial irregular.

Entre los antecedentes patológicos se encuentra que a los 10 años sufrió de dolores óseos en las piernas, a los 16 años un proceso infeccioso pulmonar de posible etiología tuberculosa y a los 19 años un proceso dérmico que puede catalogarse como eritema nodoso.

La enfermedad actual comienza en forma insidiosa en el año 1950, con mareos, frialdad en los miembros, anublamiento de la visión y astenia. En octubre de 1952 tiene gran malestar, cefalea frontal paroxística, cansancio en el maxilar inferior al realizar la masticación. Algunos días después nota torpeza en la mano derecha seguida de parálisis del miembro superior, lanza un grito y al quererlo hacer por segunda vez no puede, la vista centellea, se nubla y pierde el conocimiento que recupera tres días después, en que ya nota dificultad para pronunciar las palabras y sensación de pesadez en el hemicuerpo derecho. Al día siguiente se levanta y camina arrastrando la pierna enferma, en estas condiciones permanece dos días, pero luego, nuevamente, presenta un ictus apopléctico y permanece en coma vigil durante dos meses y medio, al parecer con trastornos motores bilaterales, afasia mixta y dificultad en la deglución. En enero de 1953, comienza a mejorar, persiste una hemiplejía derecha a predominio braquial y afasia. Progresivamente recupera el movimiento en el miembro inferior derecho, la marcha es posible siete meses después y al año el trastorno motor es muy discreto en el miembro inferior, pero persiste la parálisis del superior, sobre todo en los segmentos distales, mano y dedos. El lenguaje se recupera completamente. La enferma se siente relativamente bien y en octubre de 1954, comienza a trabajar en quehaceres domésticos. Nuevamente, en abril de 1956 presenta cefalea paroxística, hormigueos, adormecimientos, calambres y frialdad en los miembros superiores, más intensos en el lado derecho y en el curso del esfuerzo muscular, dolor en el maxilar inferior, en relación con los movimientos de masticación y claudicación visual a la lectura; trastornos que ceden con el descanso. Tiene palpitaciones, discreta disnea de esfuerzo, mareos y vértigos con los cambios bruscos de postura.

En el examen clínico (foto N<sup>o</sup> 1-2) se encuentra una enferma pícnica bien constituida, de facies normal, cara redonda que presenta alternativas de congestión y palidez; la marcha es discretamente paretoes-



Foto 1



Foto 2

pástica, permanece con el miembro superior derecho fijo, en semiflexión, en abducción y mano en semigarra, miembro inferior con discreto equinismo del pie y poca soltura en el movimiento.

Los trastornos neurológicos se encuentran exclusivamente en el lado derecho del cuerpo y se caracterizan por una secuela de hemiplejía con hemihipoestesia, predominantemente cérvico-braquial, sólo puede realizar discretos movimientos de flexión y extensión de los dedos, desplazamiento del codo dentro de un ángulo de  $40^\circ$ , a nivel del hombro todos los movimientos son posibles pero, con torpeza y lentitud. En miembro inferior, los movimientos se han recuperado, salvo discreta limitación en la flexión dorsal del pie. En el lado derecho se encuentra además la fuerza muscular casi abolida en la mano, disminuída en codo y hombro, prácticamente conservada en el miembro inferior; hipertonia en los músculos flexores del miembro superior y discreto en los músculos de la pantorrilla, hiperreflexia osteotendinosa, signo de Babinski y sucedáneos positivos, Reflejos vegetativos: seno carotídeo y óculo cardíaco exaltados. Dermografismo y labilidad vasomotora en cara y manos. Discreto adelgazamiento del hemicuerpo derecho. En el examen

de los pares craneanos es interesante señalar que la agudeza visual y la campimetría son normales. En el fondo de ojo, los vasos ofrecen un discreto grado de arterioesclerosis (Grado I de Wagener y Keith), presión menor que lo normal. En el territorio del trigémino, discreta disminución del relieve muscular del masetero derecho e hipoestesia en la hemicara del mismo lado, paresia facial central derecha. Lenguaje, praxia y gnosia normales. Psiquismo: labilidad emocional, disminución de la memoria y atención.

Examen cardiovascular: (\*) Pulso ausente en arterias radiales, braquiales y axilares de ambos lados y en la carótida izquierda. El pulso se palpa en carótida derecha y femorales, frecuencia 100 al minuto. Presión arterial: no se encuentra en miembros superiores; con el oscilómetro de Pachon la presión a nivel del muslo oscila, la máxima entre 290 y 220 mm Hg. y la mínima entre 130 y 100 mm Hg. La media dinámica en 160 mm Hg. y el índice oscilométrico 2 para la pierna derecha y 3 para la izquierda. Presión venosa en el brazo izquierdo 16 mm. de agua.

Choque de la punta palpable en el 5º espacio intercostal izquierdo por dentro de la línea medio claviclar. Soplo holosistólico grado III en foco pulmonar, que se propaga a la región subclavicular izquierda, y foco aórtico y vasos del cuello, percibiéndose en el lado izquierdo con un timbre agudo, casi pante. Segundo ruido de caracteres normales.

El estudio radiológico del aparato cardiovascular no ilustra sobre alteraciones definidas; el electrocardiograma muestra ligeros signos de isquemia del ventrículo izquierdo; el balistocardiograma es anormal, grado Nº 2 en la escala de Brown. El electroencefalograma señala una ligera anormalidad por distorsión fronto-parieto-temporal izquierda.

Radiografías de pulmones: imagen que puede corresponder a un proceso tuberculoso apical izquierdo curado.

Reacciones serológicas: Wassermann, Kahn y Mazzini negativos en varios análisis. Velocidad de sedimentación: 15 mm. a la hora (Cutler). Colesterol total: 135 mmgr. Examen de orina y hematológicos: normales.

Angiografía: la intolerancia de la enferma al yodo ha imposibilitado por ahora, este examen.

---

(\*) Realizado por el Dr. Augusto Mispireta, cuya cordial colaboración agradecemos.

## COMENTARIO.—

Se trata de una enferma joven sin pulso, quien presenta en forma escalonada un déficit circulatorio cerebral que culmina con un accidente vascular grave, cuyas características clínicas son muy parecidas a las que se encuentran en la trombosis de la carótida interna. En esta enferma, el examen clínico nos permite pensar en una trombosis de la arteria carótida izquierda y ambas subclavias; probablemente la integridad del tronco braquiocefálico ha permitido suplir la circulación cerebral a través de la carótida derecha. No tenemos base clínica que permita descartar la permeabilidad de las arterias vertebrales. Es indudable que una buena circulación complementaria ha favorecido que esta enferma se recupere de un accidente circulatorio grave que perturbó sus funciones cerebrales durante dos meses y medio, sin manifestaciones oculares isquémicas y que sólo haya dejado como secuela un pequeño reblandecimiento cortical en el territorio de la arteria del surco rolándico izquierdo.

Los síndromes del arco aórtico plantean interesantes problemas sobre la circulación cerebral. La presencia de una arteritis trombosante, que en forma progresiva compromete los primeros segmentos del tronco braquiocefálico, carótida y subclavias, constituye un experimento clínico que permite asistir a la reducción paulatina del aporte sanguíneo, a su compensación inestable y a la catástrofe circulatoria final del cerebro.

## RESUMEN.—

La enfermedad de Takayasu o arteritis inespecífica de la mujer joven, fué considerada durante mucho tiempo como una afección propia de la raza asiática, concepto que se ha desvirtuado gracias a las publicaciones occidentales cada día más frecuentes. Desde el punto de vista clínico se considera fundamentalmente manifestaciones neurológicas, cardiovasculares y oculares las que se analizan a propósito de un caso personal: enferma de 25 años de edad con probable antecedente de infección tuberculosa, quien presenta hace seis años un cuadro neurológico caracterizado por cefaleas paroxísticas, claudicación intermitente visual y muscular facio-braquial; luego un ictus apopléctico con coma durante tres días y hemiparesia discreta derecha; días después un nuevo ictus apopléctico con coma vigil durante dos meses y medio, trastornos motores bilaterales, afasia mixta, persiste una hemiplejía derecha durante siete meses y luego una monoplejía con hi-



poestesia braquial a predominio distal hasta la actualidad. En el examen se encuentra ausencia de pulso en ambos miembros superiores y carótida izquierda, presión arterial ausente en miembros superiores e hipertensión en los inferiores.

Se discute brevemente la fisiopatogenia del trastorno vascular, incidiendo fundamentalmente en la importancia de los síndromes del arco aórtico en los problemas de la circulación cerebral.

### BIBLIOGRAFIA

- 1.— AGGELER, LUCIA & THOMPSON.— A syndrome due to occlusion of all the vessels arising from aortic arch. Report of a case featured by primary thrombocytosis and autohemagglutination. *Am. Heart J.*, 22: 825, 1941.
- 2.— ASK-UPPMARCK E.— On the "pulseless disease" outside of Japan. *Acta. Med. Scand.* 149/3 (161-178), 1954.
- 3.— AGREST, A. RONCORONI, A. LERNER, A.; y FINKELSTEIN, M.: Aortitis y arteritis pulmonar sífilítica.— Síndrome de coartación ístmica invertida y de hipertensión arterial pulmonar. *Medicina. Bs. Aires.* 13: 158, 1952.
- 4.— BROADBENT W. H.— Absence of pulsation in both radial arteries, the vessels being full of blood. *Trans. Clin. Soc. London*, 8:165, 1875.
- 5.— CACCAMISE y WHITMAN: Pulseless disease: A preliminary case report, *Am. Heart J.*, 44:629, 1952.
- 6.— CASTELLO y HANONO: Ausencia de pulso en miembros superiores y carótida en una artropatía luética. *Rev. Med. Rosario*, 34: 1159, 1944.
- 7.— COHEN y DAVIES: Bilateral obliteration of radial and carotic pulses in aortic aneurism. *Lancet*, 1: 852, 1933.
- 8.— CRAWFORD: Bilateral pulse obliteration in thoracic aneurysm. *JAMA*, 76: 1395, 1921.
- 9.— CURRIER, RUSSELL y DEJONG, BOLE: Pulseless disease: central nervous system manifestation. *Neurology*, 4: 818, 1954.
- 10.— DAVY, J.: *Researches, physiological and anatomical.* London, 1 Vol.: 1, p. 426, 1839.
- 11.— EGAS MONIZ.— Trombosis y otras obstrucciones de las carótidas. *Manuales de medicina práctica.* Salvat. Editores, 1941.
- 12.— FROVIG: Bilateral obliteration of the common carotid artery. *Acta Psychiatrica y Neurológica, Scand. sup.* 39, 7, 1946.
- 13.— GARRIDO GUEDES.: Ausencia bilateral de pulso en las extremidades superiores. *Revista Clínica Española*, 59: 19, 1953.
- 14.— MARINESCO y KREINDLER.: Obliteration primitive et complete des deux carotides primitives. Accés epileptiques. Considerations sur le rôle du sinus carotidien dans la pathogenie de l'accés epileptique. *Prese Medicale*, 44: 833, 1936.

- 15.— MASPETIOL, TAPTAS.— Thrombose des gros troncs de l'aorte chez une femme. *Sem. des Hop.* 24: 2705, 1948.
- 16.— MOUREN P. y MIGOZZI, B.— La maladie des homes sans pouls. *Sem. des Hop.* 2: 87, 1956.
- 17.— MOUQUIN, P. DESVIGNES, C.; MACRES, P.; HATT Y.: Un cas d'obliteration des trois branches arteriales nées de la crosse aortique. Pulseless disease. Syndrome de Takayashu. Amelioration de la vision par L'ACTH. *Soc. Med. des Hop. de Paris.* 27,28: 1056, 1956.
- 18.— MC KUSSICK y ROSS.: Aortic Arch syndromes. *Arch. Int. Med.* 92: 701, 1953.
- 19.— SHIMIZU, SANO, Pulseless disease, *J. Neuropath, and Clin. Neurol.* 1: 37, 1951.
- 20.— TAKAYASU, *Acta Soc. Opht. Jap.*, 12: 554, 1908.