

CARDIOMEGALIA, HIPERTENSION ARTERIAL Y SINDROME CONVULSIVO

Dres. Luis Gamba y Gustavo Pereira (Editores)

CASO CLINICO – PRIMERA PARTE

*Dra. Silvina Alardón**

Una niña de 5 años y 11 meses de edad fue derivada desde el Hospital de Merlo a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital del Niño de San Justo para diagnóstico y tratamiento de un status convulsivo atípico.

Según su madre, la enfermedad actual de la paciente comenzó un mes atrás con anorexia, polidipsia, vómitos, dolor abdominal, poliuria, nicturia y pérdida de 7 kilos de peso aproximadamente.

Cuatro días antes de su internación consultó por un cuadro de dificultad respiratoria y astenia en una Sala de Primeros Auxilios. Fue medicada con claritromicina 15 mg/k/día VO.

El día anterior ingresó al Hospital de Merlo por una convulsión afebril tónico-clónica generalizada de 30 minutos de duración. Entre los exámenes complementarios al ingreso presentaba Na⁺ 120 mEq/l, K⁺ 3 mEq/l, uremia 65 mg/dl y creatininemia 1 mg/dl. Se planteó su derivación a un centro de mayor complejidad para su atención.

Al ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital del Niño, la niña estaba en regular estado general, afebril, vigil y reactiva. Presentaba una oliguria de 12 horas de evolución. Peso 17,800 kilogramos (p 25), talla 115 cm (p 25-50), adecuación P/T -1,6, perímetro cefálico 51 cm (p 50). FC 106 por minuto. Tensión arterial (TA) no invasiva 133 / 98 mm Hg (> p 95 para edad y talla). FR 36 por minuto. T° axilar 36 °C. Satúrometría con cánula nasal a 0,5 l/m de O₂ 99 %. Al examen físico: Edema bipalpebral sin edemas pretibiales. Cuello: Vena yugular ingurgitada, sin adenomegalias. Taquipneica, buena entrada de aire bilateral y rales gruesos en ambas bases pulmonares. Precordio calmo, choque de punta en 5° espacio intercostal izquierdo, ambos ruidos cardíacos normales, soplo sistólico en foco mitral y pulsos periféricos simétricos en los cuatro miembros. Abdomen blando, de-

presible e indoloro, con hepatomegalia dolorosa de 4 cm por debajo del reborde costal en la línea mamilar. Examen neurológico normal, sin signos de foco ni meníngeos. Ortotropía, movimientos oculares sin particularidades, agudeza visual visión cercana sin corrección en ambos ojos 20/40. Fondo de ojo en ambos ojos sin particularidades.

De los antecedentes personales, la niña nació por parto vaginal de un embarazo controlado. Edad gestacional 40 semanas. Peso de nacimiento 3350 gramos. Alta conjunta a las 48 horas. Lactancia materna hasta los 13 meses, incorporación de papillas desde el sexto mes y actualmente una dieta suficiente y variada. Vacunas completas. Concorre a preescolar con buen rendimiento. Dos bronquiolitis agudas de manejo ambulatorio y varicela al 8° mes.

De los antecedentes familiares surgía que su padre (26 años) era técnico en refrigeración, y su madre (24 años) era encargada en un colegio. Ambos tenían la primaria completa. La familia se completaba con una hermana sana de 1 mes de edad. Eran oriundos de la ciudad de Encarnación del Paraguay y residían desde hace tres años y medio en una casa de material con techo de chapa en un partido del oeste del conurbano bonaerense.

Los exámenes de laboratorio al ingreso mostraban: Hb 11,6 g/dl. Hto 37%. Leucocitos 20.00 /mm³: NS 67, L 28, M 5. Plaquetas 220.000/mm³. ESD 23 mm/h. Glucemia 92 mg/dl. Suero anictérico, TGO 1767 UI/l, TGP 1304 UI/L, colesterolemia 113 mg/dl, trigliceridemia 68 mg/dl. Albuminemia 2,6 g/dl, gammaglobulinemia 0,60 g/dl. Tasa de protrombina 90%, KPTT 33 segundos. Amilasemia 111 UI/L. LDH 3800 UI/l, CPK 47 UI/l (normal), troponina negativa. Uremia 65 mg/dl, creatininemia 1 mg/dl, Na⁺ 123 mEq/l, K⁺ 4,5 mEq/l, Cl⁻ 92 mEq/l. EAB 7,43 / 34 / 3 / 23 / -1 / 70%. Calcemia 8,2 mg/dl. Magnesemia 1,35 mg/dl. Fosfatemia 5 mg/dl. Uricemia 8,3 mg/dl. Orina completa: Densidad 1010, pH 6, hemoglobulinuria +++, proteinuria +++, 8-10 leucocitos, campo semicubierto por GR.

La radiografía de tórax de la paciente mostraba cardiomegalia global y flujo pulmonar aumentado.

* Médica Residente de Clínica Pediátrica.
Hospital de Niños San Justo.

El ECG presentaba FC 100 por minuto, ritmo sinusal, ondas P picudas de 2,5 mV, PR 0,14 segundos, conducción AV 1:1, eje QRS + 60°, predominio del ventrículo izquierdo en las precordiales y trastornos difusos de la repolarización.

La TAC de SNC mostraba atrofia cortical en la región posterior lateral izquierda.

DISCUSION CLINICA - PRIMERA PARTE

*Dr. Luis Gamba**

En la Oficina de Comunicación a Distancia (OCD) recibimos la interconsulta de esta paciente desde el Hospital del Niño de San Justo. Trabajando en forma interdisciplinaria las dos instituciones, llegamos a la presentación conjunta de este caso clínico en el ateneo de hoy. Como prueba de ello están presentes en el auditorio el doctor Matías Penazi y gran parte de la residencia de aquel hospital pediátrico del partido de La Matanza, a quienes agradezco profundamente su presencia.

Por otro lado, me gustaría preguntarles qué pensarían ustedes frente a los datos hasta aquí presentados de la historia clínica de esta niña.

*Dr. Pablo Barbosa***

Me parece que la paciente convulsivó como expresión clínica de una encefalopatía hipertensiva, probablemente de origen nefrológico por las imágenes presentadas. También estaba en insuficiencia cardíaca con una radiografía de tórax compatible con edema agudo de pulmón, y por la misma causa tal vez. Inicialmente los riñones son los órganos enfermos, generando la hipertensión arterial que llevaba a los compromisos neurológico y cardíaco. Una causa podría ser una glomerulonefritis aguda.

También me sorprenden las transaminasas elevadas en rango de hepatitis que van más allá de un hígado congestivo por fallo de la bomba cardíaca. Tal vez una parasitosis endémica del área de procedencia de la paciente podría dar respuesta a este aspecto.

*Dr. Luis Pompozzi****

Coincido con lo expresado por el doctor Barbosa en que estamos frente a una paciente con una encefalopatía hipertensiva que se expresó clínicamente como un status convulsivo. Repasando algunos elementos de la historia clínica relatada por la madre parecería que tuviera una enfermedad de una evolución más prolongada. Cuatro semanas antes de debutar con la convulsión la paciente presentaba poliuria, nicturia y polidipsia. La función concentradora es la primera en ser perdida. Estos síntomas sugieren un compromiso

* Médico Principal de Clínica Pediátrica.

** Médico Principal del CIM 62.

*** Médico Principal de Clínica Pediátrica. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

nefrológico de instalación más crónica. En la última semana se sumaron la astenia y la disnea como expresiones del grado de compromiso funcional cardíaco.

*Dr. Gerardo Naiman**

La pérdida de 7 kilos de peso es un dato muy significativo y que me llama la atención en una paciente con insuficiencia cardíaca. Probablemente es un dato más que nos orienta para considerar la instalación crónica de esta enfermedad en la niña.

*Dra. Liliana Briones***

La niña tenía una TA no invasiva de 133 / 98 mm Hg en el contexto de una insuficiencia cardíaca y con una pérdida de 7 kilos de peso, estando frente a una hipertensión arterial grave, constituyendo una verdadera emergencia.

La insuficiencia cardíaca no era solamente izquierda con edema agudo de pulmón, sino global porque presentaba ingurgitación yugular y hepatomegalia dolorosa.

También la paciente tenía un fondo de ojo normal. En función del gran número de profesionales en formación que asiste a este ateneo, me gustaría aclarar que este hecho no descarta que la niña tuviera una hipertensión arterial grave. Hubiera esperado el informe de un fondo de ojo con compromiso de grado I o II, pero las cifras elevadas de TA no impactan de la misma forma en los cuatro órganos blancos clásicos.

Me gustaría ver las estrategias terapéuticas de la hipertensión arterial, la insuficiencia cardíaca y las discretas alteraciones del medio interno que presentaba.

CLASIFICACION DEL COMPROMISO HIPERTENSIVO EN EL FONDO DE OJO

- **Grado I:** vasoconstricción arterial.
- **Grado II:** arterias contraídas, tortuosas y con reflejos luminosos aumentados; venas normales o distendidas con pinzamiento arterio-venoso.
- **Grado III:** arterias esclerosadas, tortuosas y con reflejos luminosos aumentados; venas distendidas, hemorragias o exudados retinianos, o ambos, y papila normal.
- **Grado IV:** arterias borrosas, con edema perivascular y espasmo; venas distendidas, hemorragias, exudados, o ambos, así como papiledema.

CASO CLINICO – SEGUNDA PARTE

Dra. Silvina Alardón

El cuadro clínico de la paciente se asumió como

* Médico Principal del Servicio de Cirugía Cardiovascular.

** Médica Principal del Servicio de Nefrología. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

una insuficiencia cardíaca, en un primer momento secundaria a hipervolemia, luego por compromiso del miocardio por una miocardiopatía dilatada, y también por la hipertensión arterial. También se constató una insuficiencia renal aguda secundaria a la insuficiencia cardíaca. El compromiso hepático se atribuyó a congestión por falla retrógrada de la bomba derecha y sin descartarse en principio compromiso infeccioso o tóxico. Desde el aspecto neurológico, el síndrome convulsivo se interpretó inicialmente secundario a los disturbios hidroelectrolíticos, pero finalmente se atribuyó su origen a la encefalopatía hipertensiva. Por último, la hiponatremia fue asumida como dilucional por la hipervolemia de la paciente.

Como tratamiento inicial fueron indicadas la administración de 0,5 l/min de O₂ por cánula nasal, impregnación EV con fenitoina a 20 mg/k/dosis y luego mantenimiento a 5 mg/k/día, una dosis de furosemida a 1 mg/k/dosis EV, continuar con claritromicina (5° día), y nifedipina según los valores de TA.

A las 8 horas del ingreso se constataron signos de hipovolemia, recibiendo expansiones con solución fisiológica, y comenzó con dificultad respiratoria

Durante el primer día de internación la paciente ingresó a BIPAP para mejorar la contractilidad al disminuir la presión transmural del ventrículo izquierdo, se colocó una vía venosa femoral por punción, se indicaron dobutamina a 6 gammas/k/min, minrinona y nitroprusiato de sodio hasta 5 gammas/k/min con buena respuesta. El monitoreo invasivo de la paciente mostraba PVC inicial de 4 y TA en la arteria pedía izquierda de 160 / 76 mm de Hg. No se constataron arritmias cardíacas. Fueron corregidos parenteralmente la hiponatremia, la hipokalemia y la hipomagnesemia, elevando la primera de ellas desde 120 hasta 127 mEq/l.

En el segundo día de internación se retiró la asistencia respiratoria no invasiva, se fueron descendiendo paulatinamente la dobutamina y el nitroprusiato, manteniendo TA sistólicas entre 110 y 140 mm Hg y TA diastólicas entre 40 y 60 mm Hg. Presentaba TA diferenciales amplias sugiriendo algún grado de depleción de volumen. Como tratamiento antihipertensivo continuó recibiendo nifedipina retard y comenzó con enalapril 0,15 mg/kg/día VO.

DISCUSION CLINICA - SEGUNDA PARTE

Dr. Luis Gamba

En este punto de la historia de la paciente me gustaría hacer algunas consideraciones clínicas. La niña parecía estar hipervolémica porque presentaba edema bipalpebral, rales gruesos bibasales, hepatomegalia dolorosa y cardiomegalia radiológica. Estos datos contrastaban frente a una PVC de 4 y una TAM altísima, que nos orientaban a una depleción de volumen.

*Dr. Matías Penazi**

Con esta interpretación inicial se le administraron diuréticos de asa pensando bajar la TA de es-

ta forma y obteniendo una buena respuesta diurética. La paciente refería oliguria y desconocíamos el grado de insuficiencia renal hasta recibir los primeros exámenes complementarios solicitados. Pero a las horas estaba con signos de hipovolemia, siendo una de las manifestaciones más notable el enoftalmos.

*Dr. Aldo Haimovich**

¿Qué diuresis presentó la paciente desde que se le administró furosemida a 1 mg/kg EV hasta que aparecieron los signos de hipovolemia? ¿Justifica la diuresis de esas horas que pase desde la hipervolemia a estar deshidratada? Para que un chico esté en insuficiencia cardíaca debe poseer un exceso de líquidos superior al 10% de su peso.

Dr. Matías Penazi

El ritmo diurético fue de 3 a 5 ml/kg/hora, habiendo quedado además restringida al suministro parenteral de las pérdidas insensibles. Probablemente la chica no estaba tan hipervolémica como se pensó al comienzo.

Dra. Liliana Briones

Generalmente, la hiperreninemia estimula al más potente vasoconstrictor que tenemos: la angiotensina II, que induce la secreción de la hormona aldosterona, produciendo poliuria, polidipsia, nicturia y alcalosis metabólica hipokalémica. Por eso el antecedente de la poliuria en este caso es muy importante.

No cabe duda que la paciente estaba en insuficiencia cardíaca y algún grado de hipervolemia tenía porque presentaba edema bipalpebral, hepatomegalia, cardiomegalia y edema de pulmón en la radiografía de tórax. Si no bajó entre un 10 y un 15% de su peso, es difícil que esté deshidratada pero el compartimento intravascular estaba deplecionado, poniéndolo en evidencia la PVC de 4.

El compromiso funcional renal fue leve, probablemente relacionado con la hipertensión arterial. Seguramente la niña evolucionará con función renal normal y microhematuria al ser controlada la TA.

Dr. Luis Pompozzi

En el Hospital del Niño de San Justo la interpretación fisiopatológica inicial de la paciente fue correcta. Retrospectivamente, la etiología de la hiponatremia es multifactorial. Una de las causas puede ser la natriuresis por presión asociada a poliuria y polidipsia durante la segunda etapa de la hiperreninemia. También la desnutrición debe ser con-

* Médico de Terapia Intensiva.
Hospital de Niños San Justo.

* Médico Principal de UCI 45.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

siderada en una paciente que descendió de peso en forma importante y estaba con hipoalbuminemia.

CASO CLINICO – PARTE FINAL

Dra. Silvina Alardón

Se sugirieron interconsultas con los servicios de Oftalmología, Cardiología, Nefrología y Neurología.

En el Hospital del Niño de San Justo se realizaron los siguientes exámenes complementarios:

El ecocardiograma mostraba un patrón rígido en la válvula mitral con insuficiencia moderada, ventrículo izquierdo dilatado con una fracción de acortamiento del 21%, implantación de arterias coronarias normales y sin coartación aórtica. También se observaban imágenes ecodensas en la aorta descendente.

La ecografía abdominal informaba una aorta descendente dilatada con una imagen de estrechez. Ambos riñones estaban hiperecogénicos, el riñón izquierdo era pequeño, y en la evaluación con Doppler el índice de resistencia de la arteria renal izquierda estaba aumentado (0,96).

La TAC de tórax y abdomen con contraste endovenoso mostraba una dilatación de la aorta descendente prerrenal e hipocaptación del parénquima renal izquierdo.

Se recibió una determinación de renina > a 500 (VN: hasta 60), confirmando una hipertensión arterial hiperrénica.

Pensando en una miocarditis se recibieron serologías negativas para la enfermedad de Chagas, CMV, enterovirus, EBV, hepatitis A, B y C, HIV y toxoplasmosis.

Al quinto día de internación la paciente pasó a la sala de internación en buen estado general, afebril, hemodinámicamente compensada, lúcida, sin signos neurológicos y sin repetir convulsiones. Se mantuvo una tendencia a la hipertensión arterial: MSD 130 / 70 mm Hg, MSI 130 / 70 mm Hg, MID 140 / 80 mm Hg y MII 135 / 75 mm Hg. Se fueron normalizando los valores de natremia y magnesemia. No se constató proteinuria en diferentes muestras aisladas de orina. Al esquema de medicación antihipertensiva se le agregó furosemida 1 mg/k/día VO.

Se solicitó evaluación interdisciplinaria con el Hospital de Día Polivalente del Hospital Garrahan.

Dr. Luis Gamba

Al llegar a Hospital de Día la paciente estaba en buen estado general, hemodinámicamente compensada, lúcida y reactiva. Peso 18,600 kg. Talla 115 cm. Al examen físico presentaba como datos positivos edemas fríos pretibiales leves, FC 100 por minuto, TA 100 / 60 mm Hg, soplo sistólico 3/6, pulsos periféricos presentes, hepatomegalia indolora de 2 cm RCD línea mamilar y soplo sistólico periumbilical. Examen neurológico y fondo de ojo normales.

Se planteó que la paciente tenía una hipertensión arterial severa de origen renovascular con impacto en SNC y miocardio. Y también se pensó en una arteriopatía difusa, por el compromiso aórtico y renal documentado en las imágenes eco y tomográficas. Este grupo de patologías vasculares puede corresponder a causas estructurales, inflamatorias o infecciosas.

La ecografía renal mostraba una arteria renal izquierda de calibre y señal Doppler reducidas, con ve-

locidad aumentada (113 cm / seg) comparada con el vaso contralateral (53 cm / seg).

El Sector de Hipertensión Arterial una TAC de SNC y una angiogramografía de tórax y abdomen. La paciente fue medicada con enalapril y espironolactona VO. Se sugirieron interconsultas con los servicios de Cardiología, Imágenes y Neurología.

*Dra. Alejandra Villa**

El corazón es un órgano muy noble y frente a la hipertensión arterial el miocardio ventricular izquierdo primero se hipertrofia para mantener la fracción de acortamiento y luego se dilata en la etapa final. Por lo tanto, frente a un ventrículo dilatado con fracción de acortamiento baja orientan hacia un proceso crónico de muchos meses.

Cardiológicamente la paciente se puede encuadrar dentro de un síndrome de coartación aórtica severa con hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca y compromiso renal. Ecográficamente, tenía una aurícula izquierda levemente aumentada de tamaño, una mínima insuficiencia mitral, un ventrículo izquierdo dilatado con una fracción de acortamiento mejorada con respecto a la previa, sin patología valvular aórtica. La aorta torácica y abdominal presentaba una forma arrosariada, con paredes rígidas y estenosis en el segmento infradiaphragmático, y una reducción de su contractilidad al ritmo de la sístole y la diástole. Descartamos la miocardiopatía idiopática y todas las obstrucciones al tracto de salida izquierdo: la coartación de aorta típica y la interrupción del arco aórtico. No podemos hacer diagnóstico diferencial de la patología inflamatoria de la aorta o aortitis.

*Dra. Ana María Rizzi***

La angiogramografía de tórax y abdomen de esta paciente mostraba un engrosamiento mural de 3 mm (VN: 1 mm) de la aorta torácica y abdominal hasta por debajo del nacimiento de las arterias renales. Se observaba una dilatación aórtica segmentaria (Figura 1) y contorno irregular de la luz con presencia de calcificaciones murales. Las arterias carótida primitiva izquierda (ACPI) y el tronco arterial braquiocefálico (TAB) presentaban un origen común como variante anatómica (Figura 2). La arteria carótida primitiva izquierda tenía su pared engrosada disminuyendo su calibre ligeramente (Figura 3). Las arterias carótida y subclavia derechas estaban dilatadas también. En el abdomen, el riñón derecho medía 8 cm de diámetro longitudinal y el izquierdo 7,5 cm. El riñón derecho estaba irrigado por dos arterias polares, presentando la superior una estenosis proximal, con reducción del flujo sanguíneo de esa porción del órgano, mientras que la inferior tenía su calibre conservado. La arteria renal izquierda presentaba una marcada estenosis proximal, provocando una severa isquemia del parénquima (Figura 4). El calibre y las características de la pared aórtica por debajo de la emergencia de los vasos renales no mostraban alteraciones (Figura 2). Estas imágenes nos permiten pensar en el diagnóstico de enfermedad de Takayasu.

* Médica Principal Servicio de Cardiología.

** Médica Principal del Área de Diagnóstico por Imágenes. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

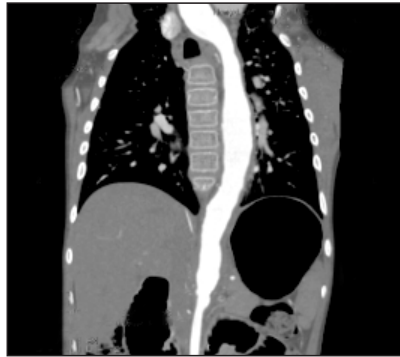


Figura 1: TAC – Corte coronal de tórax y abdomen. Irregularidad de la Aorta desde su nacimiento hasta las arterias renales.



Figura 2: AngioTAC. Origen común de TAB y ACPI. Dilatación e Irregularidad de la aorta hasta el origen de las arterias renales, de las que no se definen correctamente sus segmentos proximales.



Figura 3: TAC de tórax. Engrosamiento mural y estenosis de la arteria carótida primitiva izquierda.

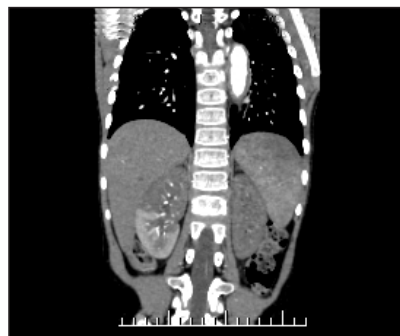


Figura 4: TAC – Corte coronal de tórax y abdomen. Isquemia renal izquierda y segmento superior del riñón derecho.

DISCUSION CLINICA – CONCLUSIONES FINALES

Dr. Gerardo Naiman

Ecográficamente el tamaño de los riñones es adecuado para la edad de la niña, sugiriendo que han recibido flujo sanguíneo durante los primeros años. Este hecho nos señala que las lesiones son adquiridas. En algunas oportunidades hemos visto riñones de tamaño normal con severas es-

tenosis arteriales y recibiendo flujo supletorio desde la irrigación ureteral.

Esta paciente está grave y crónicamente enferma después de estudiar estas espectaculares imágenes, que reemplazaran en el futuro en algunas oportunidades a estudios invasivos como la arteriografía. En este caso la primera enfermedad en la que uno piensa es la enfermedad de Takayasu, confirmado con el compromiso vascular de la aorta y los vasos del cuello.

Debemos investigar si la paciente tuvo dolor abdominal posprandial que nos oriente a isquemia intestinal después de la alimentación, contribuyendo a empeorar su situación nutricional.

También nos faltan algunos otros datos, como la evaluación de las arterias coronarias para considerar o no el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki. Y también estar seguros de la circulación en el SNC que nos pueda limitar o no el tratamiento quirúrgico posterior.

Si demostramos con una arteriografía digital que la lesión fundamental compromete a las arterias renales, debemos ubicar los puntos de estenosis y la gravedad de cada una de ellas para una estrategia de revascularización quirúrgica. En algunas oportunidades hemos hecho autotransplante renal con exéresis de las zonas estenóticas, aprovechando el vasto desarrollo de la técnica quirúrgica del transplante renal en este hospital. Inclusive muchos pacientes han dejado de recibir medicación antihipertensiva.

*Dr. Ricardo Russo**

Si hablamos de la enfermedad de Takayasu en esta paciente, probablemente la primera palabra la debiera tener un clínico antes que un cirujano. El tratamiento no estará completo sin una buena estrategia terapéutica clínica más allá de la posibilidad de una intervención quirúrgica como planteó el doctor Naiman. Yo no tengo dudas que estamos frente a una enfermedad de Takayasu porque es una aortopatía inflamatoria difusa con compromiso de sus ramas principales, como la arteria carótida primitiva y la arteria renal izquierdas de la paciente que estamos presentando. Si bien puede haber aortopatías malformativas con compromiso de otras arterias, en las imágenes tomográficas hay una clara infiltración de la pared aortica. La eritrosedimentación puede estar baja porque esta enfermedad crónica y progresiva evoluciona en brotes, a veces con remisiones espontáneas; y lo que estamos observando ahora probablemente obedece a fases anteriores de inflamación y remisión que han llevado a estenosis por fibrosis cicatricial y dilataciones. Desde la experiencia de los

* Médico Principal del Servicio de Reumatología. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

grupos médicos en el Extremo Oriente, esta vasculitis puede expresarse en distintas áreas topográficas. Hay enfermedad de Takayasu sin afectación del cayado, puede lesionar solamente la aorta torácica descendente, y también afectar la aorta descendente torácica y abdominal. El compromiso neurológico en estos pacientes puede surgir desde la hipertensión, o por el compromiso de los vasos arteriales encefálicos excepcionalmente. En nuestro medio es una patología con subdiagnóstico, y los pocos casos que tenemos esperamos que tengan el compromiso del cayado. Siguiendo con la discusión del caso clínico de esta paciente, cuando las condiciones clínicas lo permitan debería recibir corticoides y ciclofosfamida para evitar la aparición de una nueva etapa inflamatoria. Por último, también estoy de acuerdo en que la paciente necesita una angiografía digital de los vasos del cuello y sus ramas.

*Dr Hugo Arroyo**

La enfermedad de Takayasu no es la vasculopatía más frecuente que vemos. En el hospital conocemos estos enfermos a partir de su derivación por el Servicio de Reumatología. Los pacientes van compensando su oclusión progresiva de los vasos del cuello a través del desarrollo de circulación colateral. Cuando estos mecanismos son insuficientes, hacen cuadros de accidente cerebrovascular. La bibliografía internacional aclara que la enfermedad es progresiva a pesar del uso de dispositivos intravasculares para lograr permeabilizar las arterias estenosadas en el SNC.

*Dra. Lucrecia Arpi***

Durante la discusión se planteó entre los diagnósticos diferenciales a la enfermedad de Kawasaki. Clínicamente puede ser descartado rápidamente por dos motivos. En primer lugar, la paciente no presentaba aneurismas coronarios en el ecocardiograma y todos los pacientes que presentan aneurismas periféricos siempre tienen comprometidas las arterias coronarias. En segundo término, la enfermedad de Kawasaki no compromete a la aorta primariamente, salvo que aneurismas disecantes desde las arterias ilíacas progresen hasta ese sitio.

Dra. Alejandra Villa

En el Servicio de Cardiología también pensábamos que podía ser una enfermedad de Takayasu, pero se tiene que hacer el diagnóstico diferencial con la displasia fibromuscular arterial. Es una enfermedad aún más infrecuente que la enfermedad sin pulso, generalmente se da en forma familiar. Cuando se presenta en los pacientes pediátricos es rápidamente progresiva y con una mortalidad elevada. Fundamentalmente afecta los

* Jefe del Servicio de Neurología.

** Médica Asistente del CIM 42.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

vasos del cuello y las arterias renales. Los primeros alrededor del 30% y los segundos casi el 60%. Pero habitualmente no compromete a la aorta, vaso severamente afectado en la paciente que estamos discutiendo.

Coindico con el doctor Naiman en la necesidad de una aortografía con coronariografía.

Dr. Luis Gamba

Me gustaría mencionar que uno de los diagnósticos diferenciales planteados por el grupo médico del Hospital del Niño de San Justo fue la enfermedad de Takayasu.

En segunda instancia fue programado un cateterismo para la paciente, tal como surgió desde la opinión de varios de los especialistas intervinientes en el ateneo.

Muchas gracias por su participación.

CLASIFICACION DE LA CONFERENCIA DE CONSENSO DE CHAPEL-HILL 1994

- 1. Vasculitis de grandes vasos: aorta y sus ramas principales.**
 - Arteritis (temporal) de células gigantes.
 - Arteritis de Takayasu.
- 2. Vasculitis de vasos medianos: arterias viscerales principales.**
 - Poliarteritis nodosa clásica.
 - Enfermedad de Kawasaki.
- 3. Vasculitis de pequeños vasos: arteriolas, capilares y vénulas.**
 - Pan microscópica (o poliangeítis).
 - Granulomatosis de Wegener.
 - Enfermedad de Schurg-Strauss.
 - Enfermedad de Schonlein-Henoch.
 - Púrpura crioglobulinémica.
 - Vasculitis cutánea-leucocitoclástica.

DIAGNOSTICOS CLINICOS DEFINITIVOS

- Status epiléptico.
- Encefalopatía hipertensiva.
- Insuficiencia cardíaca global secundaria a miocardiopatía dilatada por hipertensión arterial.
- Hipertensión arterial grave de origen reno-vascular.
- Hiponatremia por hipervolemia e hiperreninemia.
- Enfermedad de Takayasu.

LECTURA RECOMENDADA

- Kerr G, Hallahan C, Giordano J et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994; 120: 919-929.
- Kerr G. Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21: 1041-1058.
- Ozen S, Duzova A, Bakkaloglu A et al. Takayasu Arteritis in Children: Preliminary Experience with Cyclophosphamide Induction and Corticosteroids Followed by Methotrexate. *J Pediatr* 2007; 150: 72-76.
- Park M, Lee S, Park Y et al. Clinical characteristics and outcomes of Takayasu's arteritis: analysis of 108 patients using standardized criteria for diagnosis, activity assessment, and angiographic classification. *Scand J Rheumatol* 2005; 34: 284-292.
- Ringleb P, Strittmatter E, Loewer M et al. Cerebrovascular manifestations of Takayasu arteritis in Europe. *Rheumatology* 2005; 44: 1012-1015.
- Maksimowicz-Mc Kinnon K, Clark T and Hoffman G. Limitations of Therapy and a Guarded Prognosis in an American Cohort of Takayasu Arteritis Patients. *Arthritis & Rheumatism* 2007; 56: 1000-1009.