https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_ES/intro

Vasculitis sistémica primaria juvenil rara

Versión de 2016

5. ARTERITIS DE TAKAYASU

5.1 ¿En qué consiste?

La artritis de Takayasu (AT) afecta principalmente a las grandes arterias, en especial, la aorta y sus ramificaciones, así como a las principales arterias pulmonares. A veces se utilizan los términos vasculitis «granulomatosa» o «de células gigantes», refiriéndose a la principal característica microscópica de las lesiones nodulares pequeñas que se forman alrededor de un tipo especial de célula grande («célula gigante») en la pared arterial. En parte de la literatura no especializada, también se hace referencia a ella como la «enfermedad sin pulso», ya que en algunos casos, el pulso en las extremidades puede estar ausente o ser desigual.

5.2 ¿Es muy frecuente?

En todo el mundo, la AT se considera relativamente frecuente debido a su aparición más común en la población no blanca (principalmente asiática). Sin embargo, es una enfermedad muy rara en la población blanca (caucásica). Las chicas (normalmente durante la adolescencia) se ven afectadas con más frecuencia que los chicos.

5.3 ¿Cuáles son los principales síntomas?

Los primeros síntomas de la enfermedad incluyen fiebre, pérdida de apetito, pérdida de peso, dolor muscular y articular, dolor de cabeza y sudoración nocturna. Los marcadores sanguíneos de inflamación se encuentran aumentados. A medida que progresa la inflamación arterial,

los signos de la reducción del suministro de sangre se hacen evidentes. El aumento de la tensión arterial (hipertensión) es un síntoma inicial muy frecuente de esta enfermedad en la infancia, debido a la afectación de las arterias abdominales, lo que altera el suministro de sangre hacia los riñones. Los signos habituales son pérdida del pulso periférico de las extremidades, diferencias en la tensión arterial en diferentes extremidades, soplos que se escuchan con el estetoscopio sobre las arterias cuyo diámetro se ha reducido y dolor agudo en las extremidades (claudicación). Los dolores de cabeza y los diferentes síntomas neurológicos y oculares pueden ser una consecuencia de la alteración del suministro de sangre hacia el cerebro.

5.4 ¿Cómo se diagnostica?

La exploración ecográfica mediante Doppler (para la evaluación del flujo sanguíneo) es útil como un método de diagnóstico y seguimiento para estudiar los troncos arteriales mayores cercanos al corazón, aunque no suele ser capaz de detectar la afectación de las arterias más periféricas.

El estudio mediante resonancia magnética (RM) de la estructura de los vasos sanguíneos y del flujo sanguíneo (angiografía mediante RM o ARM) es el método más apropiado para visualizar las grandes arterias como la aorta y sus ramas principales. Para explorar vasos sanguíneos más pequeños, pueden usarse imágenes radiográficas, en las que los vasos sanguíneos se visualizan mediante un líquido de contraste (que se inyecta directamente en el torrente circulatorio). Este método se conoce como angiografía convencional.

También puede utilizarse la tomografía computarizada (angioTAC). La medicina nuclear ofrece una exploración llamada PET (tomografía por emisión de positrones). Se inyecta un radioisótopo en la vena y se registra su captación por los tejidos mediante un escáner. La acumulación del radioisótopo en la pared arterial ayuda a detectar las zonas con inflamación activa.

5.5 ¿Cuál es el tratamiento?

Los corticoides siguen siendo la base del tratamiento para la AT en la infancia. Su forma de administración, la dosis y la duración del tratamiento se adaptan de forma individual tras una evaluación

cuidadosa de la extensión y gravedad de la enfermedad. En casos de enfermedad grave, para lograr el control de la enfermedad, se utiliza en primer lugar, la ciclofosfamida junto con los corticoides (tratamiento de inducción). Para minimizar la necesidad de corticoides, con frecuencia se utilizan otros fármacos que deprimen las funciones del sistema inmunitario (azatioprina, l=15*t7>metotrexato o micofenolato mofetil). Cuando no hay respuesta al tratamiento descrito, pueden utilizarse los fármacos biológicos (como los bloqueantes del TNF o el tocilizumab) pero su eficacia en la AT no se ha estudiado formalmente.
Los tratamientos adicionales utilizados según cada caso incluyen fármacos que dilatan los vasos sanguíneos (vasodilatadores), fármacos que reducen la tensión arterial, fármacos contra la formación de coágulos de sangre (aspirina o anticoagulantes) y analgésicos o antiinflamatorios no esteroideos (AINE).