

**ARTERITIS DE TAKAYASU.**  
**¿Qué estudios realizar? ¿Qué ver?**  
**Nuestra experiencia.**

***María del Mar García Gallardo, Carolina Fernández-Crehuet Serrano,  
Elisa Cuartero Martínez, Tania Díaz Antonio,  
Jose Antonio Villalobos Martín, Ignacio García Trujillo***

*Hospital Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)*



## Objetivo docente:

-Describir la fisiología de la arteritis de Takayasu y los conceptos clave en el diagnóstico por imagen de esta entidad, usando como referencia los casos diagnosticados en nuestro servicio.

## Revisión del tema:

### 1. INTRODUCCIÓN

**Panarteritis crónica granulomatosa** de etiología desconocida, que afecta la **aorta** a lo largo de su longitud así como a sus **ramas principales**. También puede afectar a las **arterias pulmonar y coronaria**

La **inflamación de los vasos** genera engrosamiento de la adventicia, infiltración leucocítica de la túnica media e hiperplasia de la íntima que conduce a fibrosis, estenosis y formación de trombos

### 2. EPIDEMIOLOGÍA Y ETIOPATOGENÉISIS

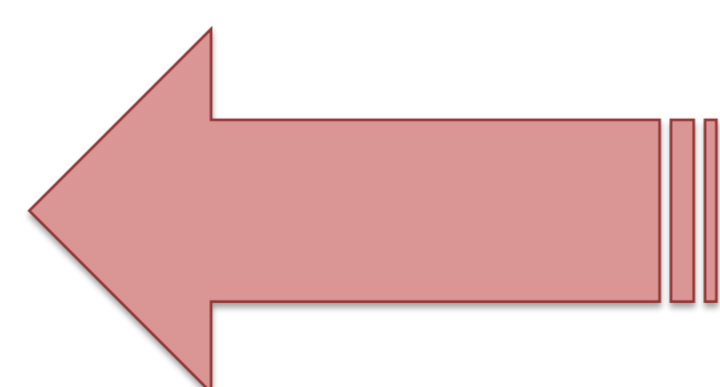
Enfermedad mundial (Inicialmente descrita en la población asiática) con **una incidencia de 1.2-2.6 / millón** por año dependiendo de las diferentes áreas geográficas. Más frecuente en **mujeres** (8:1) y **jóvenes** (edad media 25 años)

#### *Etiología desconocida*

Inicialmente **proceso inflamatorio de la vasa vasorum** de la adventicia.

- Las células T y los macrófagos invaden la capa externa progresando hacia la íntima.
- Las fibras elásticas son reemplazadas por fibrosis

El proceso crónico causa **estenosis del vaso, oclusión y formaciones aneurismáticas**



**Aumento del espesor de la pared del vaso** por depósito de mucopolisacáridos, células musculares lisas y fibroblastos. Engrosamiento de todas las capas.

El patrón de afectación aórtica muestra diferencias étnicas.



Los mecanismos autoinmunes controlados por los genes **HLA y MIC** parecen **acelerar la inflamación crónica**, que promueve cambios ateroscleróticos en la íntima del vaso .

**Alelo HLA-B \* 52** mayor incidencia de anomalías de la pared ventricular izquierda, regurgitación aórtica y un inicio más temprano de la enfermedad (observada en japoneses y algunos casos de Corea, India, Tailandia y Turquía).

**Alelo HLA-B \* 39** Asocia estenosis de la arteria renal

**Alelo HLA B52:01** Asocia Takayasu arteritis y colitis ulcerosa.

Diferentes patrones de afectación arterial, expresión y pronóstico

### 3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Diferentes entre adultos y niños

#### Síntomas inflamatorios:

Fiebre, artralgia y/o artritis, eritema nodoso, astenia y pérdida de peso.

#### Afectación vascular.

**Aorta:** abdominal (63,2%), descendente (57,2%), ascendente (47,8%) y arco (37,9%).

**Art carótida común izquierda** (72,1%), **art subclavia izquierda** (67,1%), **art carótida común derecha** (63,7%), **art subclavia derecha** (55,2%).

La aparición de **estenosis arteriales** es de 3 a 4 veces más frecuente que la de **aneurismas** (excepto a nivel de la aorta torácica ascendente).

En la raíz aórtica: Más frecuentes y de mayor importancia . Pueden provocar Insuficiencia valvular aórtica (≈20%)

**Claudicación intermitente** (> 60% en las EESS y ≈30% en las EEII)

**Soplos** (≈80%).

**Asimetría de la TA y el pulso** (60 al 80%).



## Hipertensión craneal

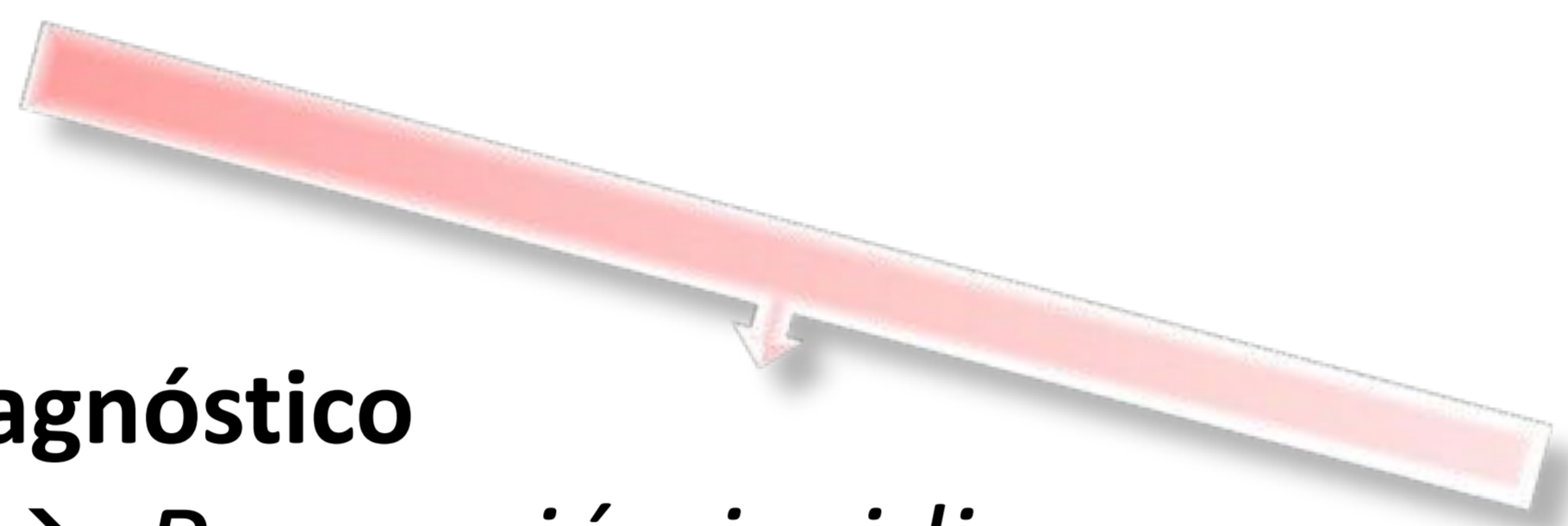
La principal causa es la estenosis de la arteria renal.  
También debido a estenosis aórtica suprarrenal o aorta rígida y con lesiones crónicas.

## Afectación cardíaca

HTA mal controlada, insuficiencia aórtica y mitral.  
Hipertensión pulmonar.  
Vasculitis de la arterias coronarias (<5%).  
Principalmente a nivel del ostium.

2 a 11 años de retraso diagnóstico

(4 veces más en adultos) → *Progresión insidiosa a una fase estenótica crónica con estrechamiento arterial progresivo que causa isquemia tisular*



PRUEBAS DE LABORATORIO  
**Reactantes de fase aguda** pueden estar elevados en las fases activas de la enfermedad

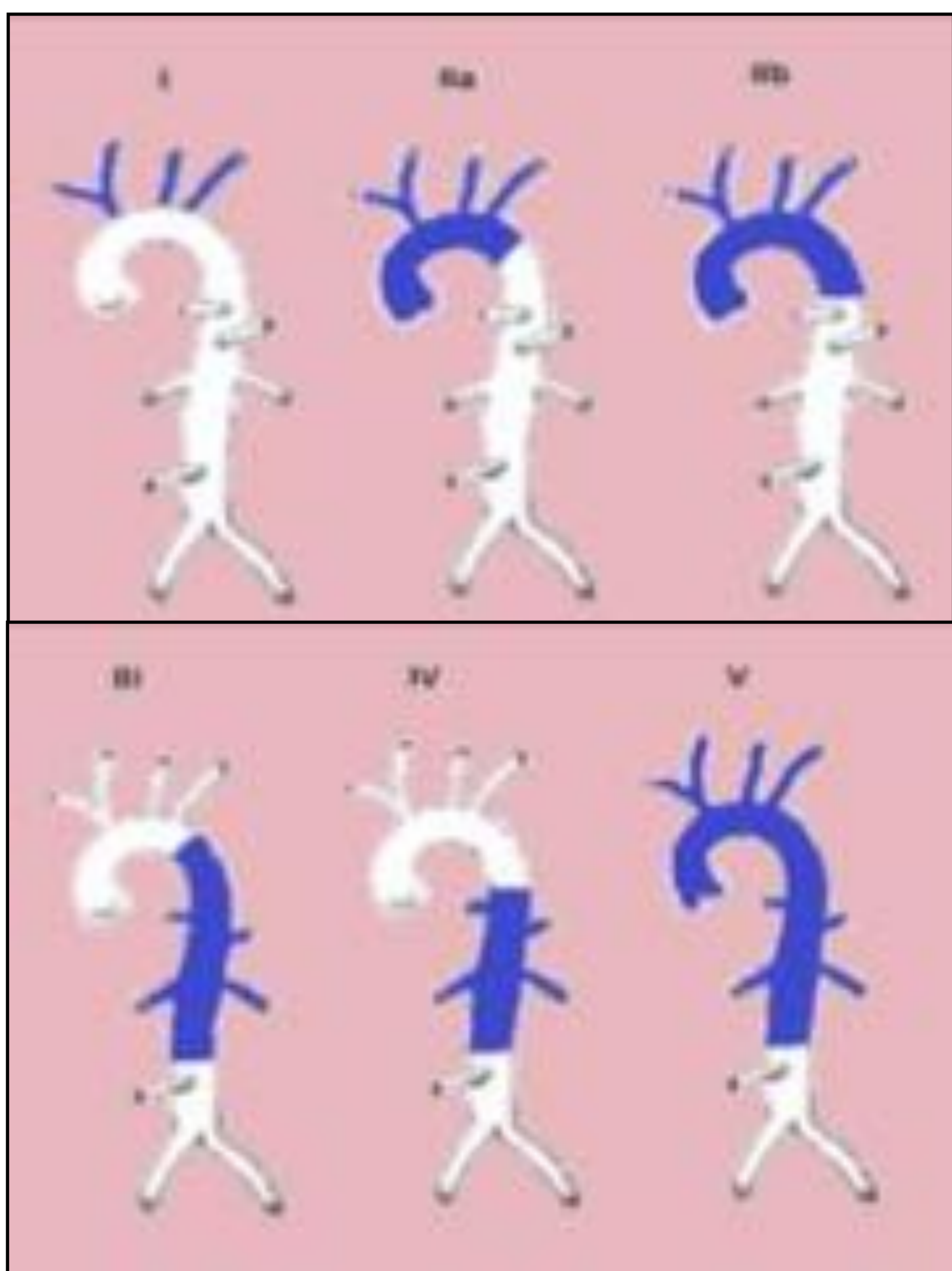
*VSG es más sensible* que PCR.

**Niveles de pentraxina-3 plasmáticos** (nuevo biomarcados) superiores a 1 ng / ml son más precisos que PCR a distinguir la enfermedad activa de la inactiva

**Disminución de relación CD4: CD8** marcador de actividad de la enfermedad

## 4. TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

### A) ARTERIOGRAFÍA



*Afectación vascular según la Conferencia de Internacional de AT en Tokio 1994*

- **Gold estándar.**

- Útil en la etapa tardía:  
Detección de cambios en el diámetro luminal.

- Limitada en etapas tempranas: *No detecta inflamación vascular o engrosamiento parietal.*

**Tipo I.** Vasos del arco aórtico

**Tipo IIA.** Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas

**Tipo IIB.** Vasos del tipo IIA más aorta descendente.

**Tipo III.** Aorta descendente y abdominal y/o art.renal

**Tipo IV.** Aorta abdominal y /o renal.

**Tipo V.** Combinación de IIB y IV.

*La afectación de arterias pulmonar y/o coronarias se destaca adicionando la letra P para pulmonar y/o C para coronarias.*



## **B) ANGIOGRAFÍA POR RMN O TC**

No pueden medir las presiones intravasculares. Limitadas en lesiones viscerales, de la arteria renal y de los troncos supraórticos.

## **C) LA TOMOGRAFÍA CON EMISIÓN DE POSITRONES (F18-DESOXIGLUCOSA).**

**Identifica la actividad inflamatoria en los vasos afectados.**

Útil en diagnóstico precoz y seguimiento de la respuesta terapéutica.

Baja sensibilidad (en fase tardía) y baja especificidad (marcadores inflamatorios no específicos).

## **D) ECOGRAFÍA DOPPLER**

**Identifica el aumento de espesor parietal de los vasos estudiados , así como estenosis y dilataciones aneurismáticas .** Capacidad para la valoración de las distintas velocidades de flujo.

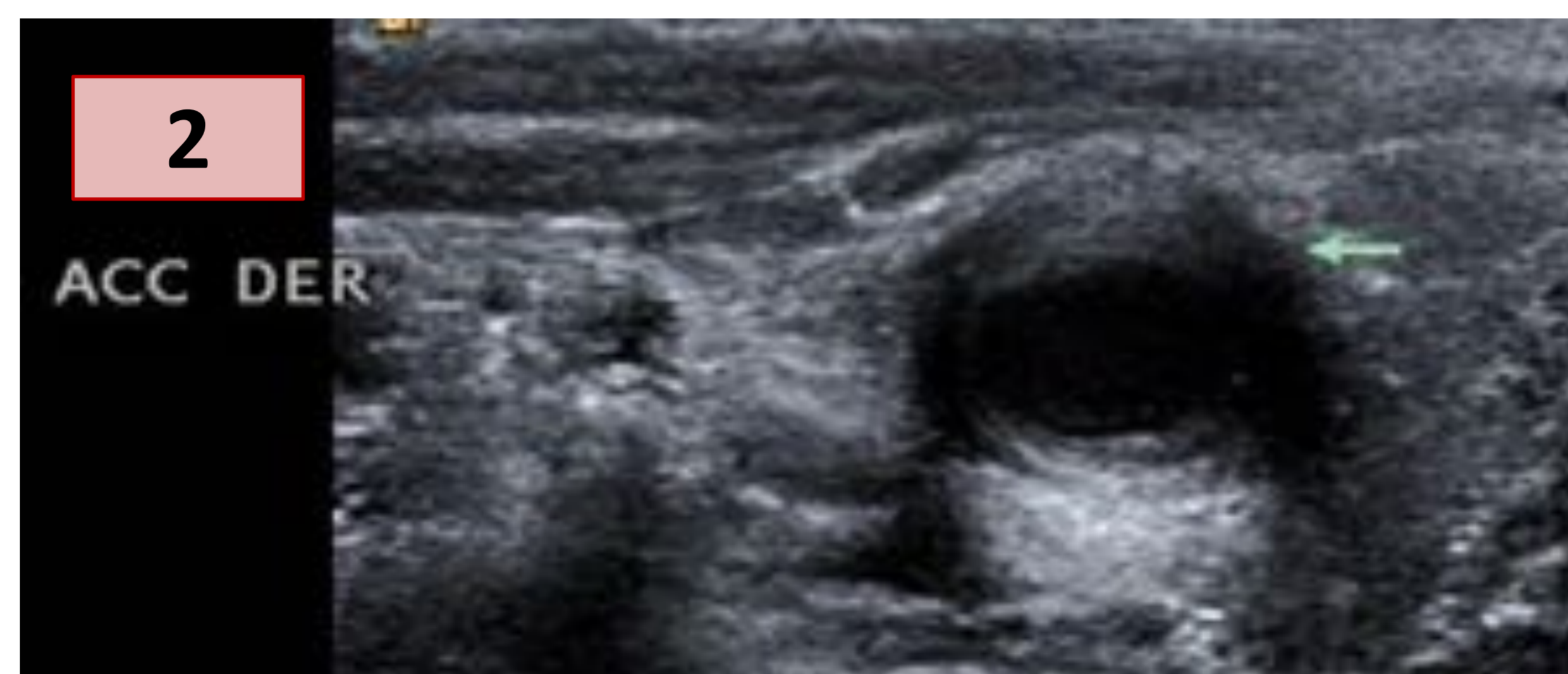
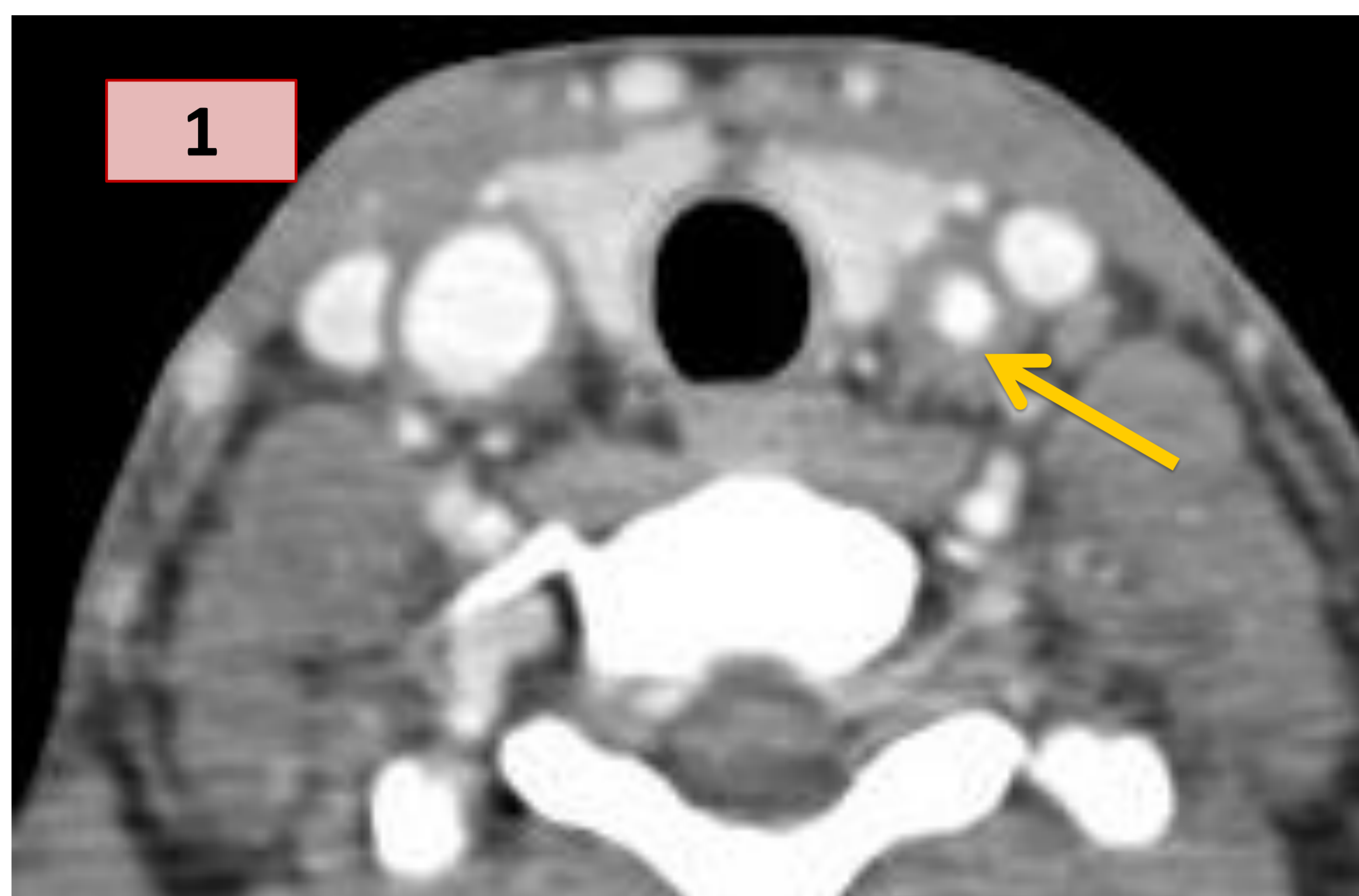
## **E) ALTERACIONES HISTOPATOLÓGICAS**

Combinación de lesiones inflamatorias y fibrosis.  
Muestra la edematización e infiltrado de lípidos y células sanguíneas cuando la inflamación invade la íntima.

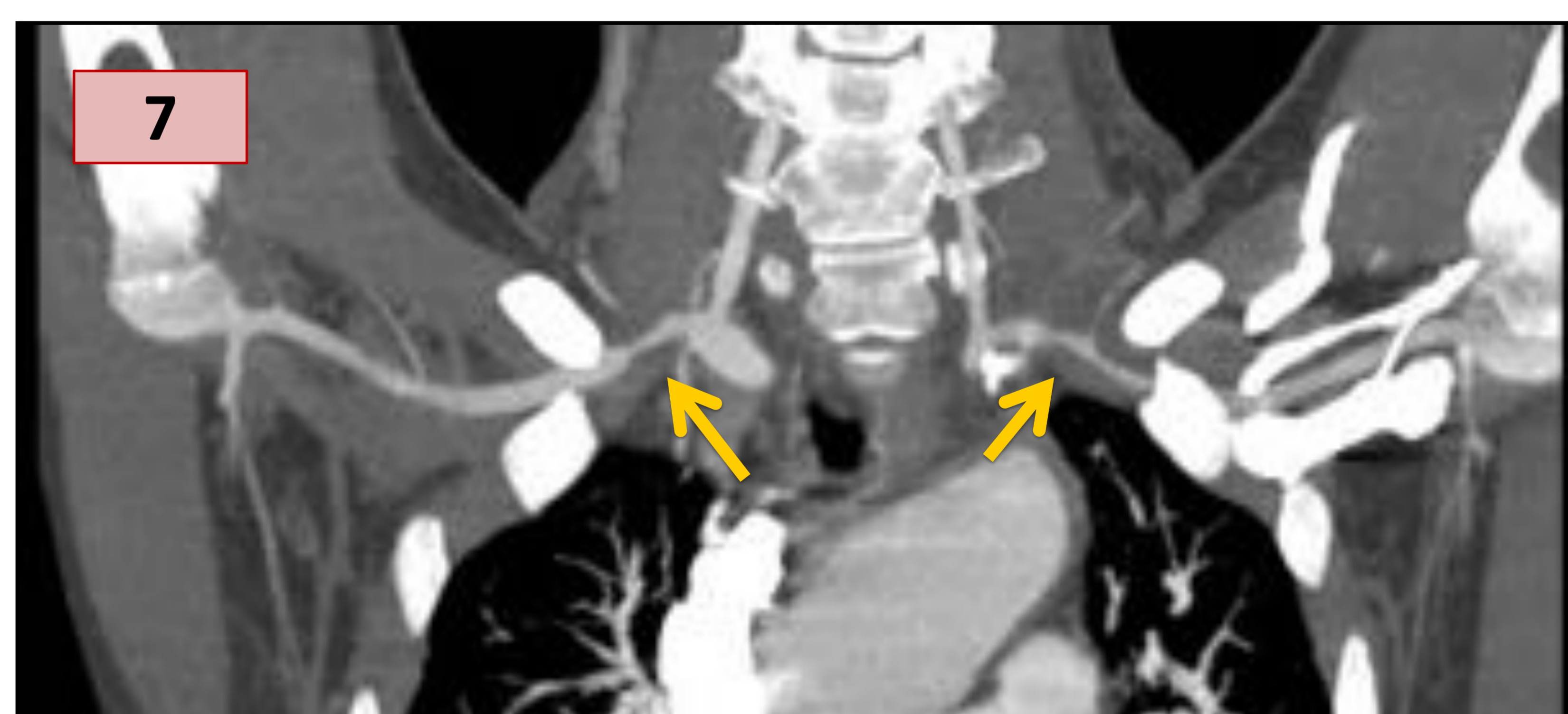
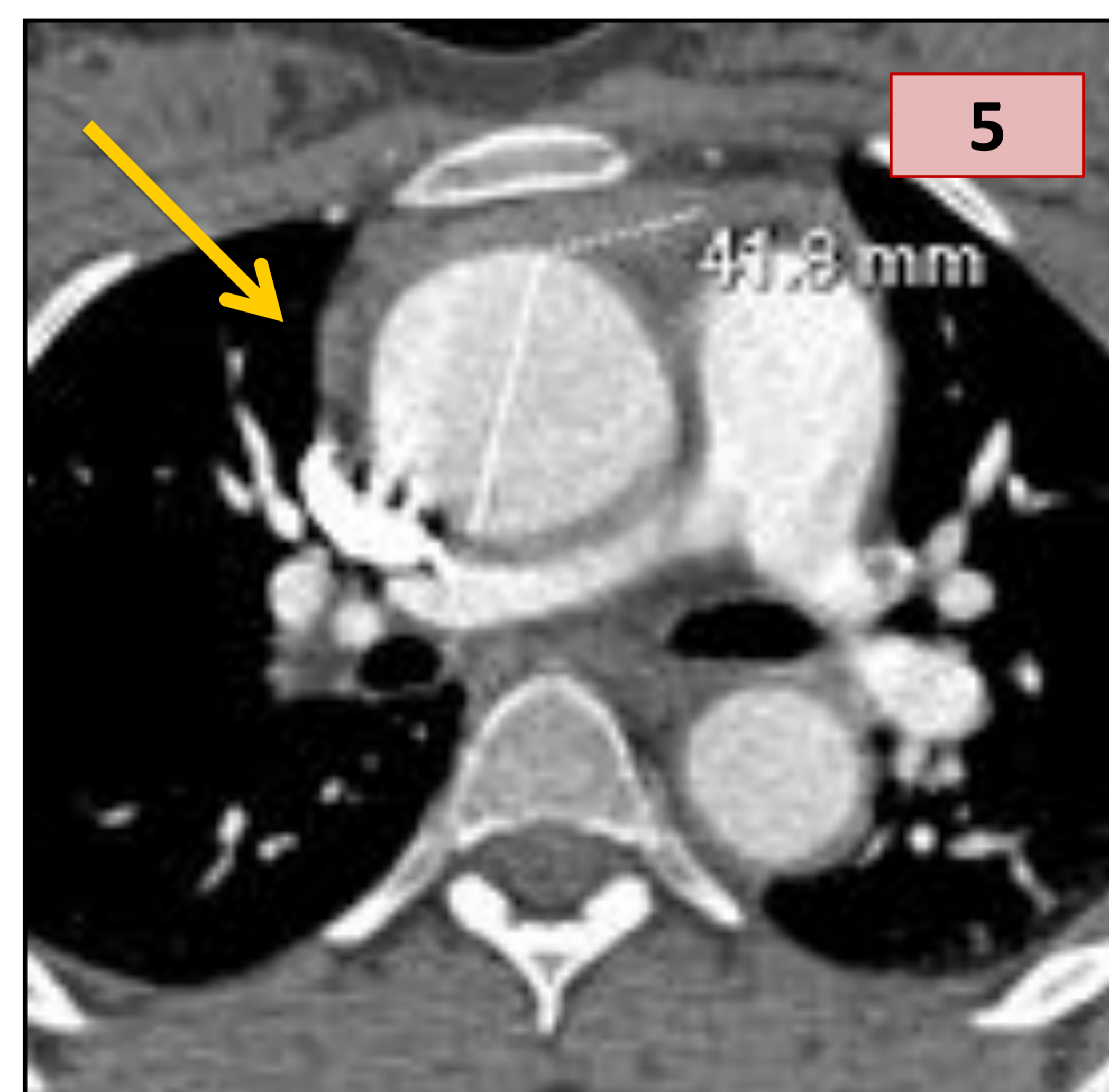
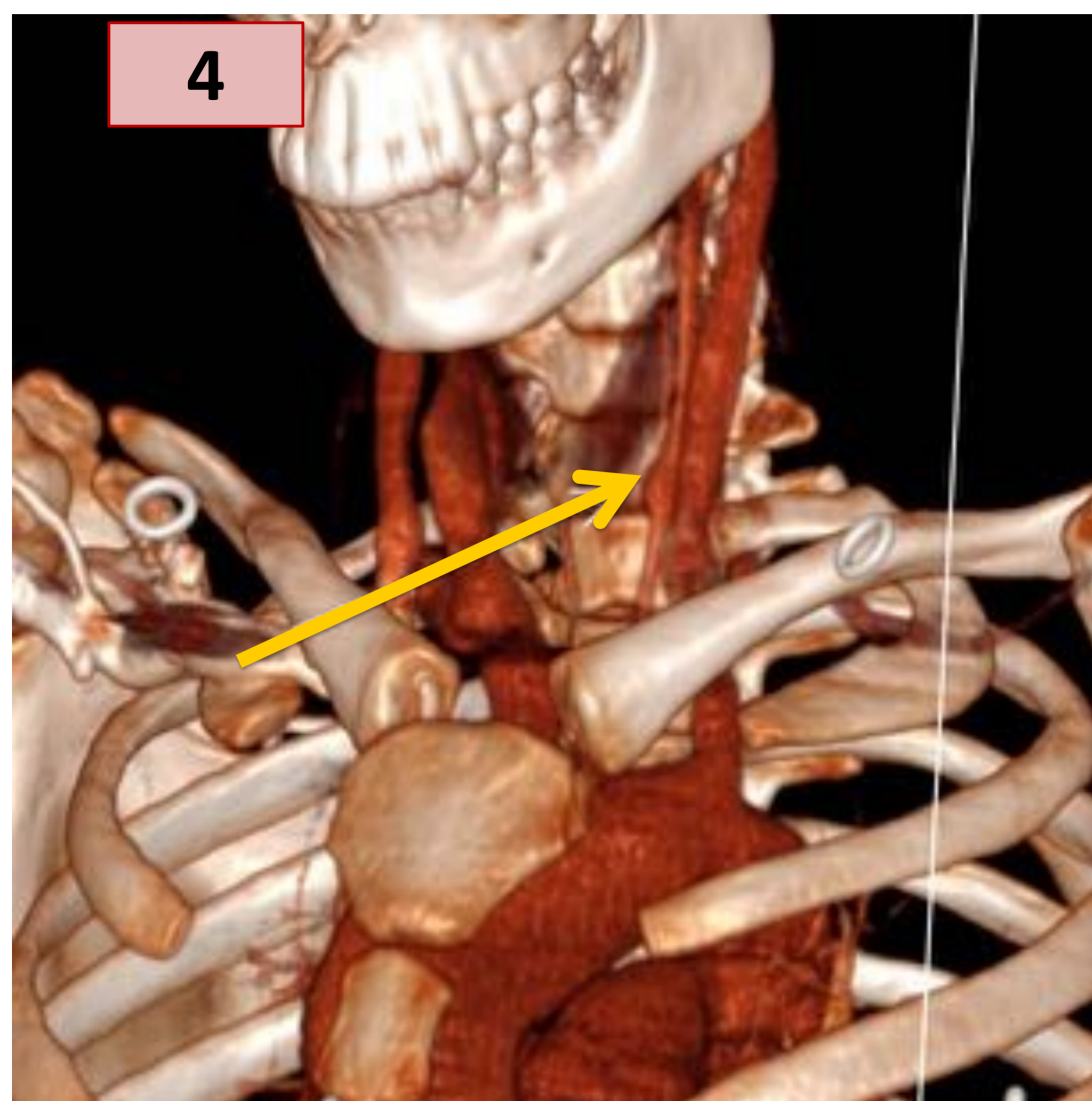
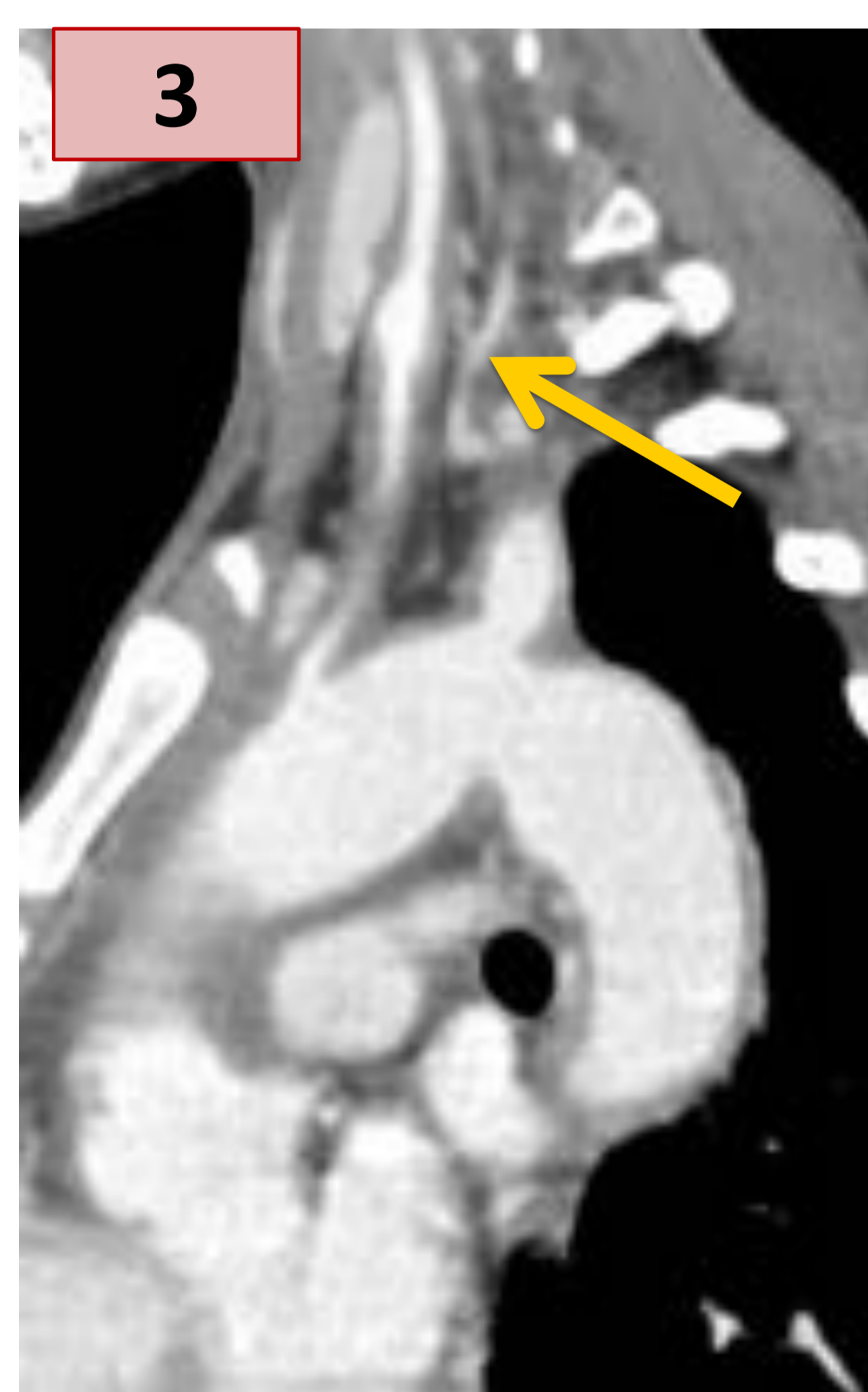


## CASO CLÍNICO 1.

Mujer de 14 años. Hiporexia, malestar general dolor torácico y pérdida de peso. Aumento de reactantes de fase aguda.



**Ecografía de TSA (modo B).** Engrosamiento miointimal significativo a nivel de las arterias carótida común que no provocan estenosis hemodinámicamente significativa.



### Angio TC de TSA :

*Imagen 1,3* --Engrosamiento mural de los troncos supraaorticos en todo su recorrido. Pequeña dilatación de arteria carótida común izquierda. Reconstrucción 3D (*imagen 4*)

*Imagen 5* --Dilatación de raíz aórtica y aorta ascendente de hasta 41 mm

*Imagen 6* --Engrosamiento mural que condiciona estenosis del 60% de la luz al inicio de la arteria subclavia derecha en una longitud aproximada de 10 mm. Engrosamiento de la pared al inicio del tronco braquicefálico izquierdo, filiforme en su porción proximal en una longitud de 16.8 mm

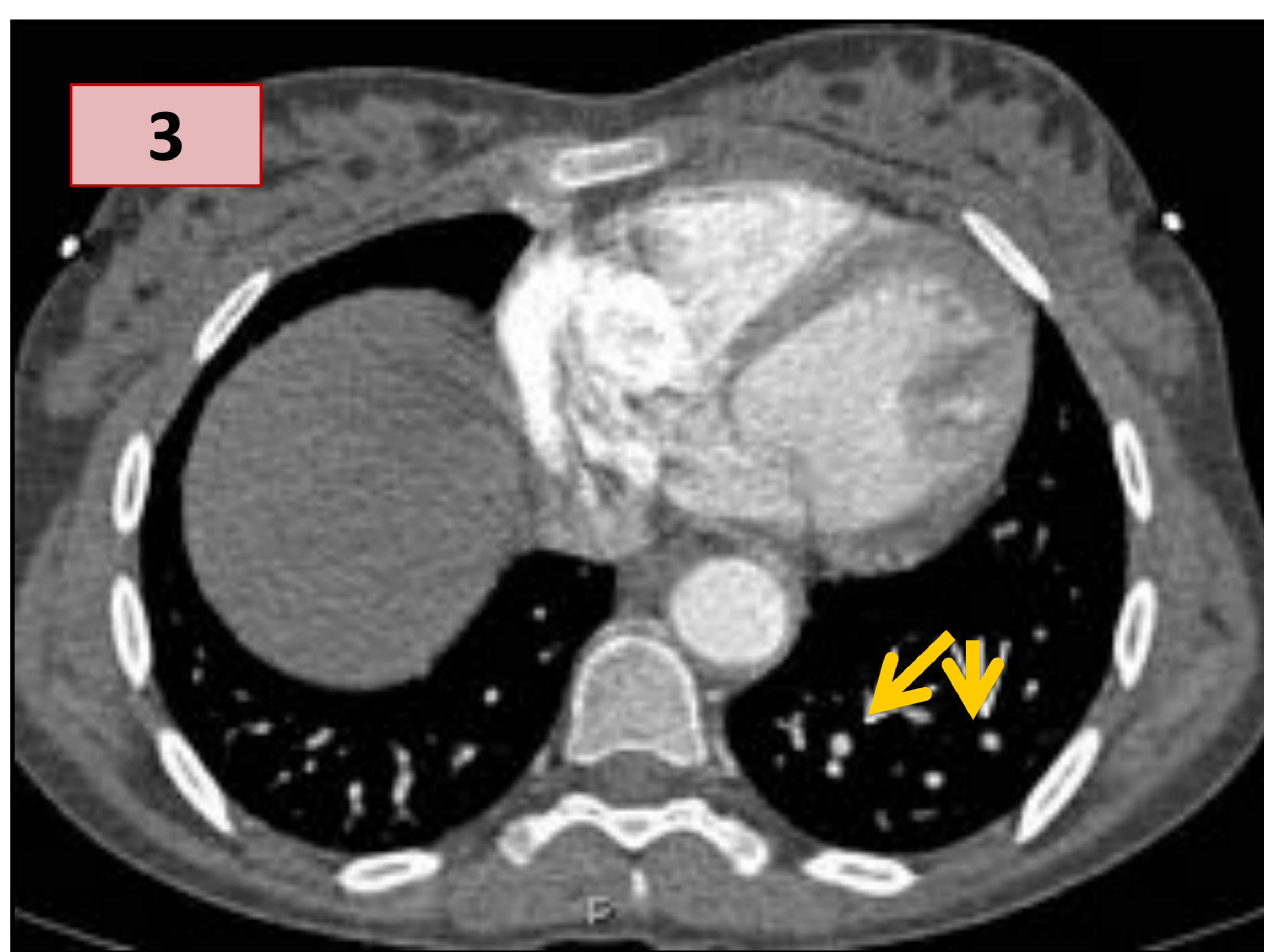
*Imagen 7* --Arteria subclavia izquierda con estenosis del 70% en una longitud de 31.6 mm.



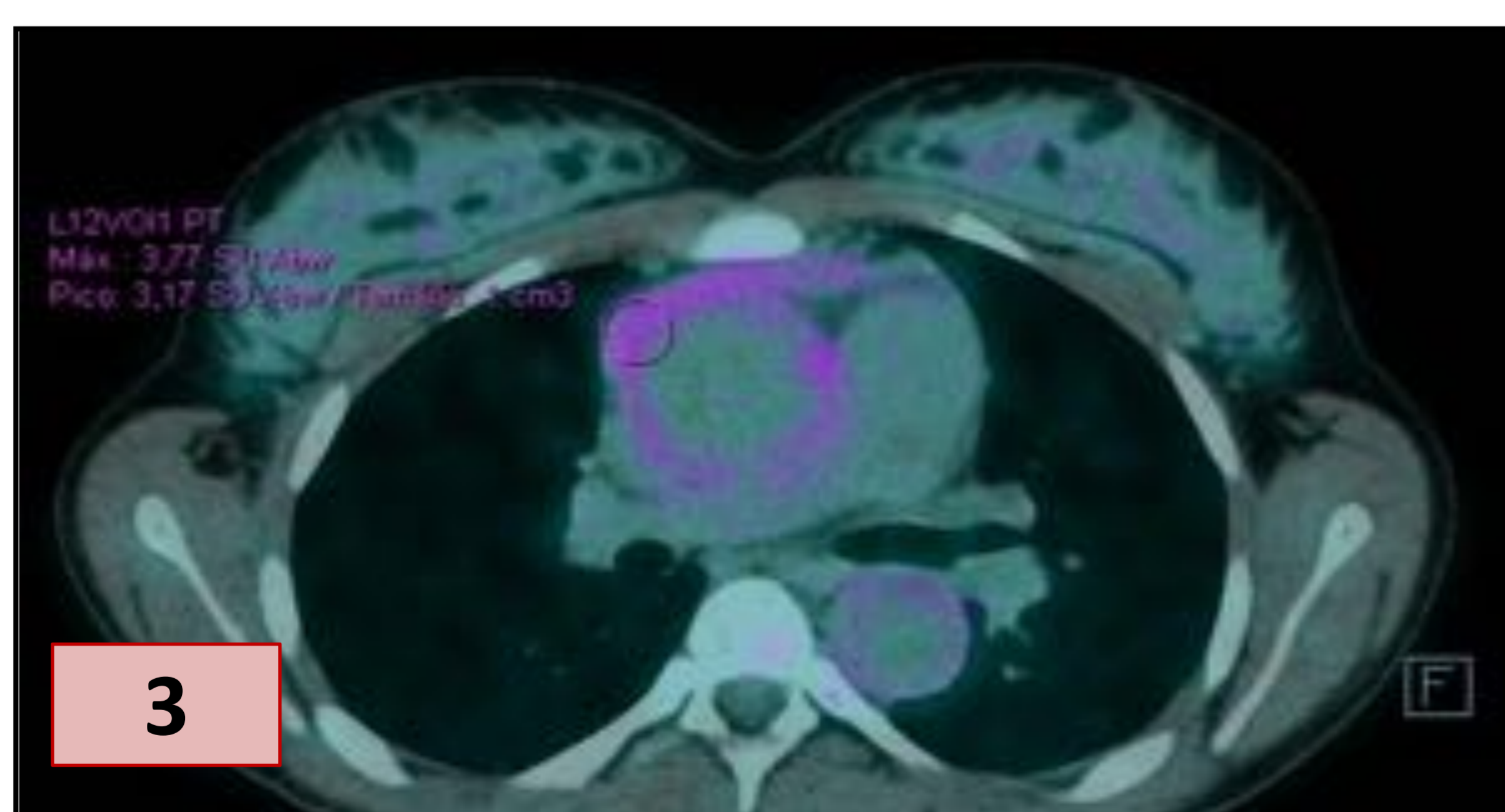
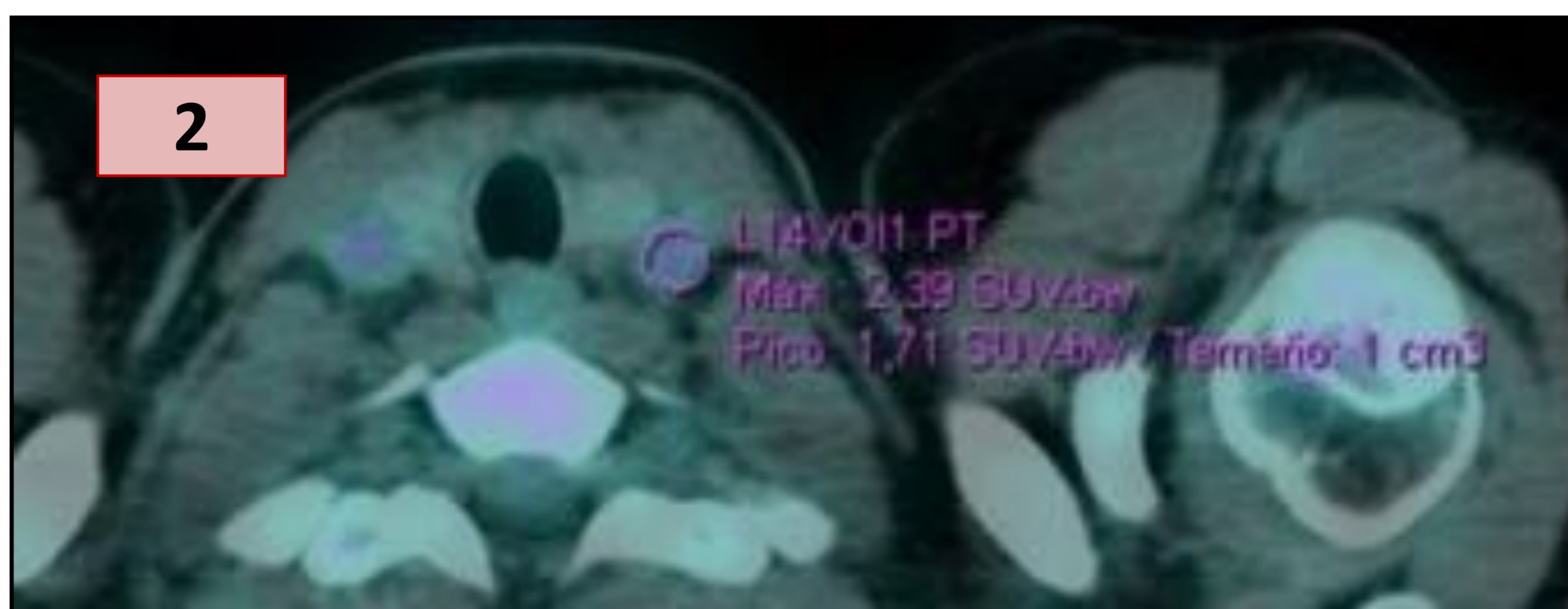
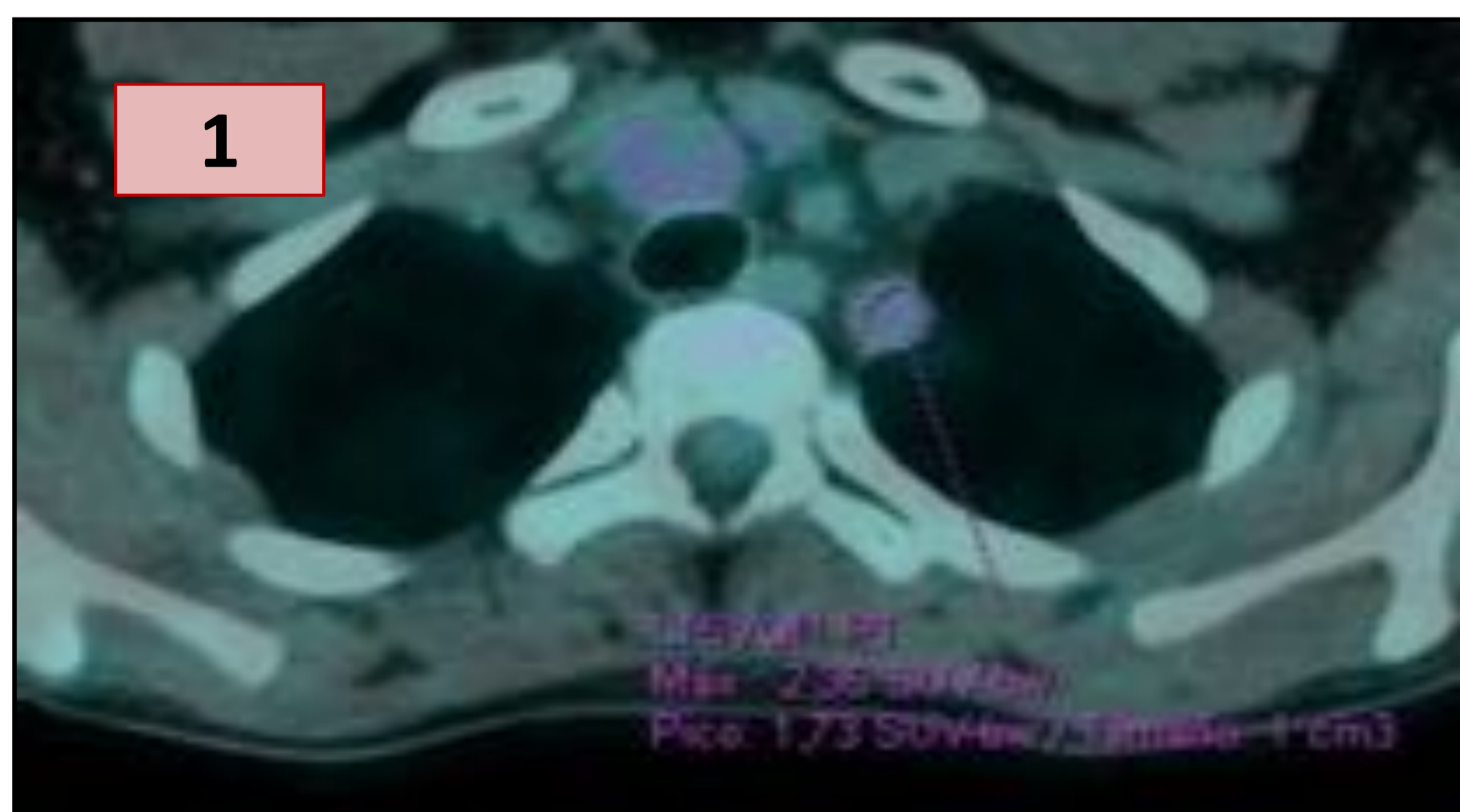


TC de tórax-abdomen c/c iv: (Imagen 1 y 2)

Engrosamiento mural difuso y morfología arrosariada de la aorta torácica y abdominal se extiende por la salida de troncos viscerales (tronco celiaco, mesentericas y renales). Hepatoesplenomegalia



Dilataciones de arterias distales segmentarias en pulmón izquierdo, de predominio en segmentos posteriores y alguna aislada en LID



Paciente anterior en tratamiento con MTX y esteroides desde con mal control de la actividad. Dolor torácico y carotidinia.

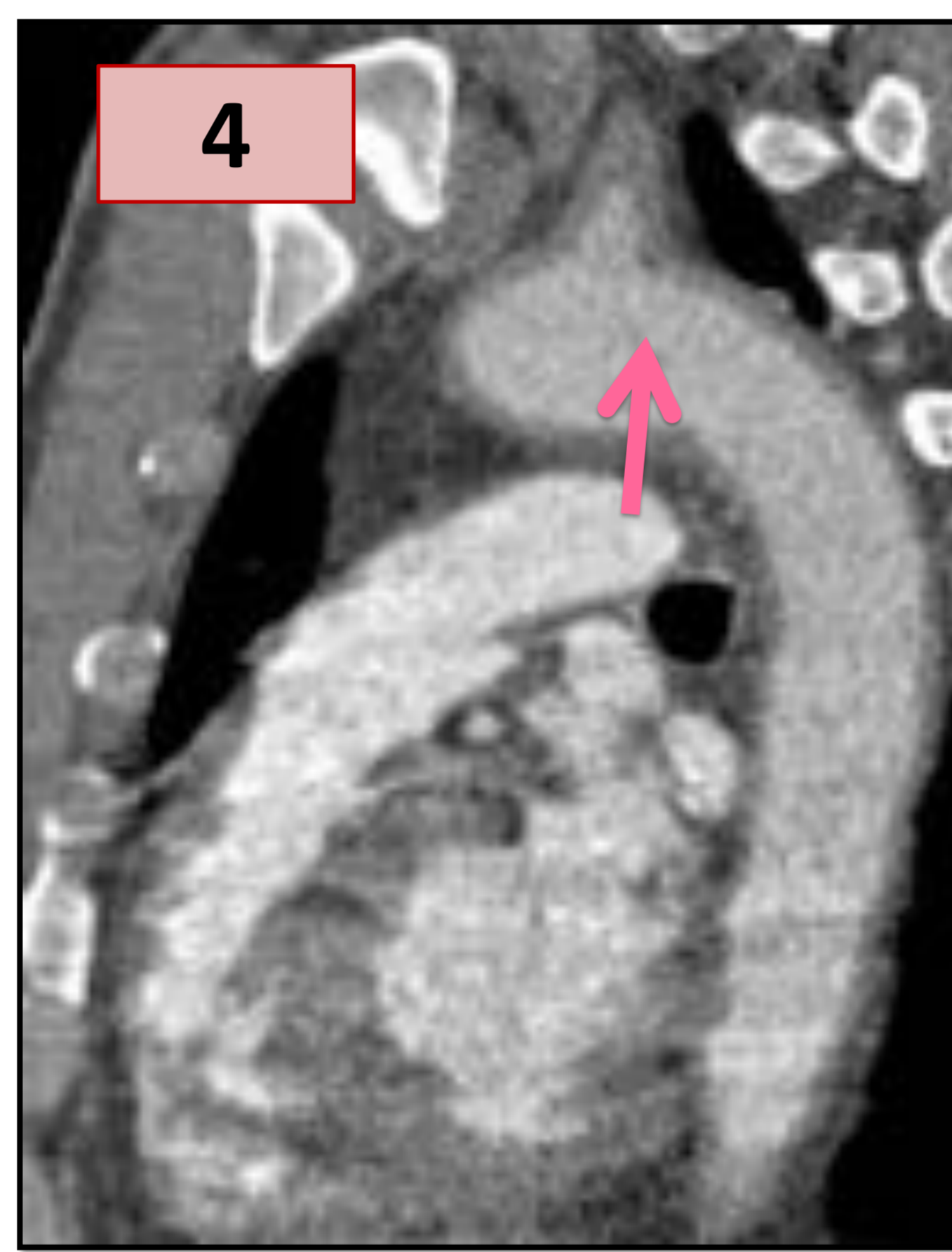
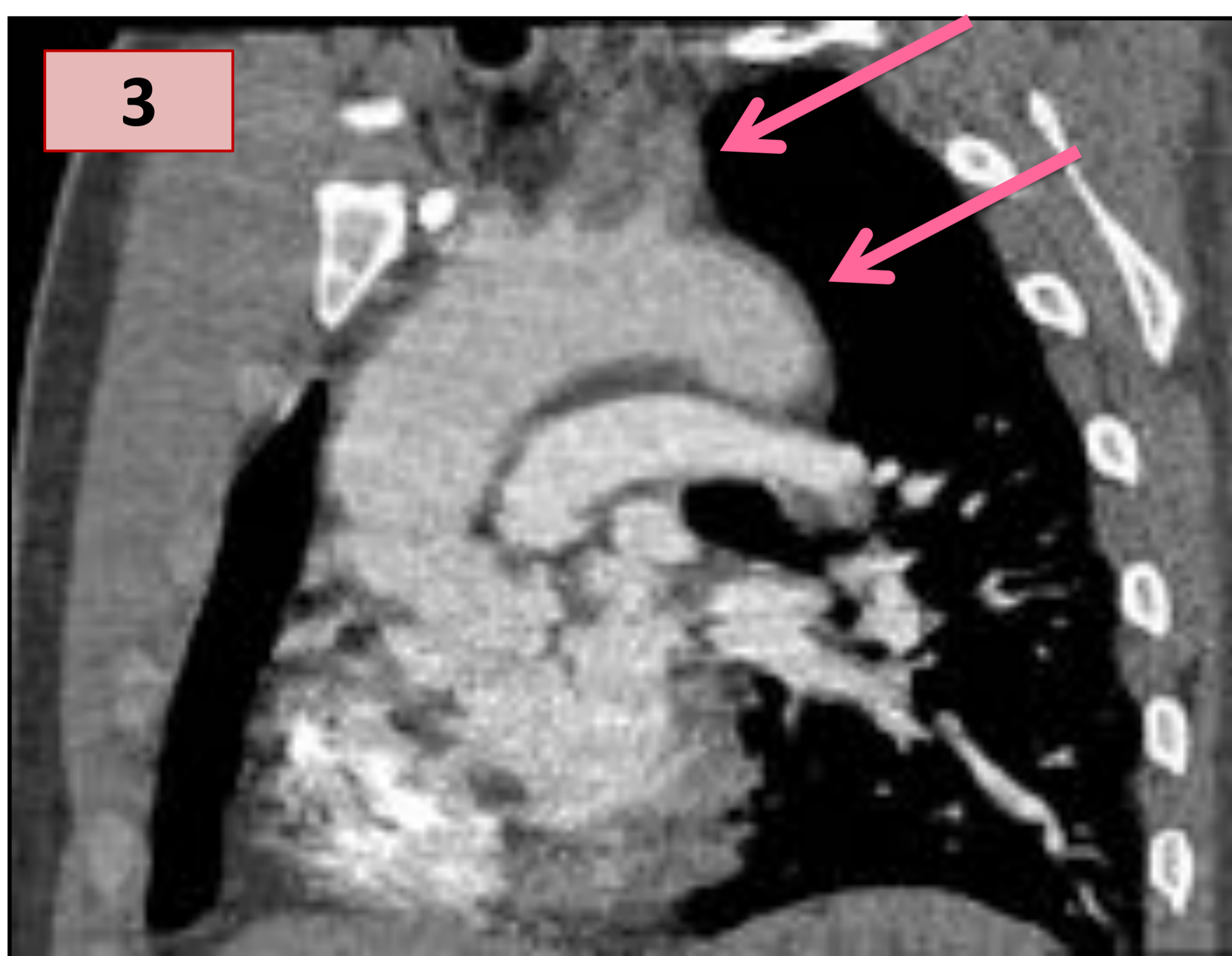
Estudio PET/CT realizado a los 60 minutos tras la administración intravenosa de 211 MBq de 18F-FDG. Glucemia 101 mg/dl.

Incremento metabólico leve en arteria subclavia izquierda y ambas carótidas (SUV max en torno a 2.30) Imagen 1,2. Ligeramente moderado en pared de raíz aórtica (SUV max: 3.77)- Imagen 3, de menor intensidad en aorta torácica y cayado (SUV max:2.73)

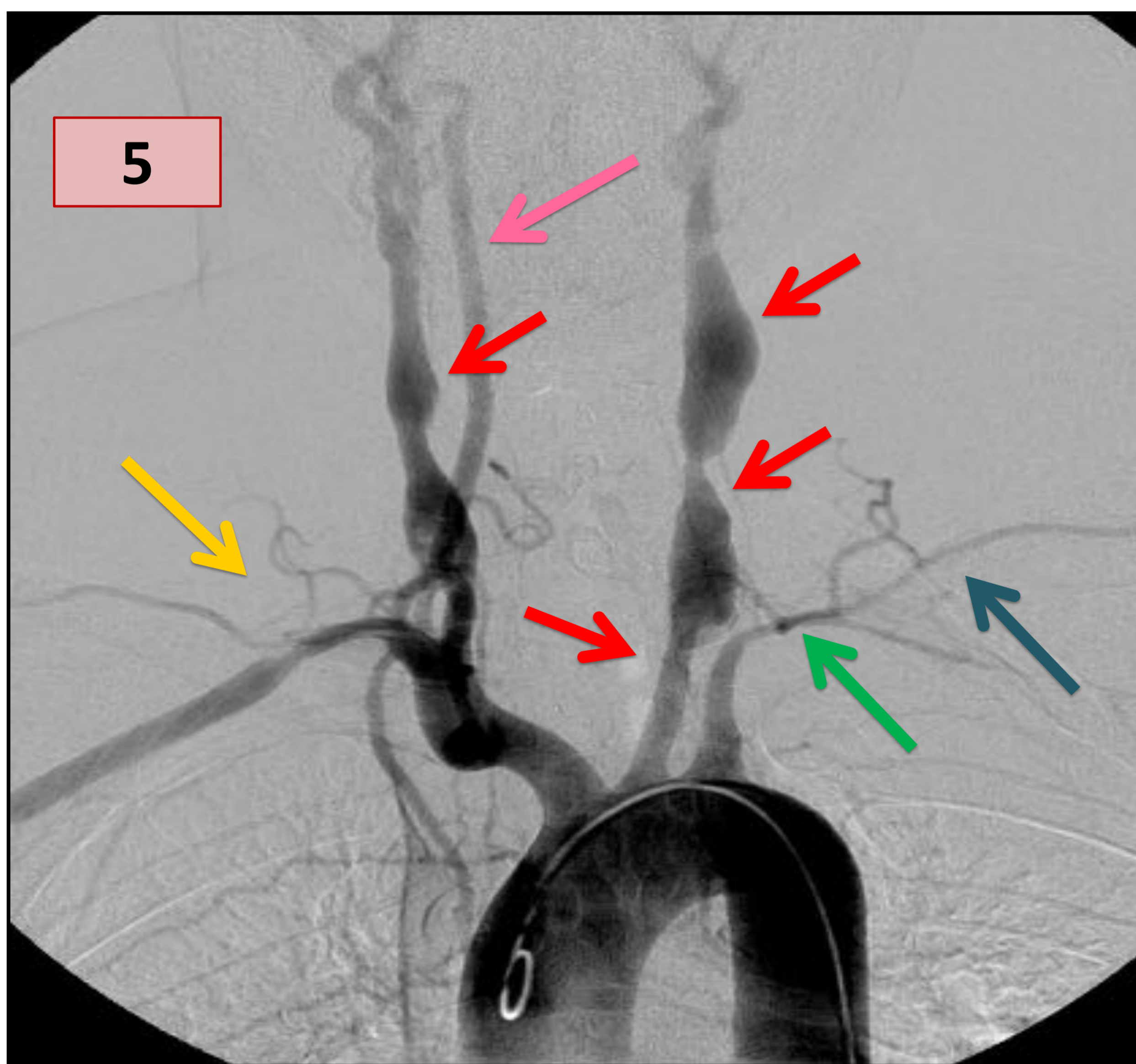


## CASO CLÍNICO 2.

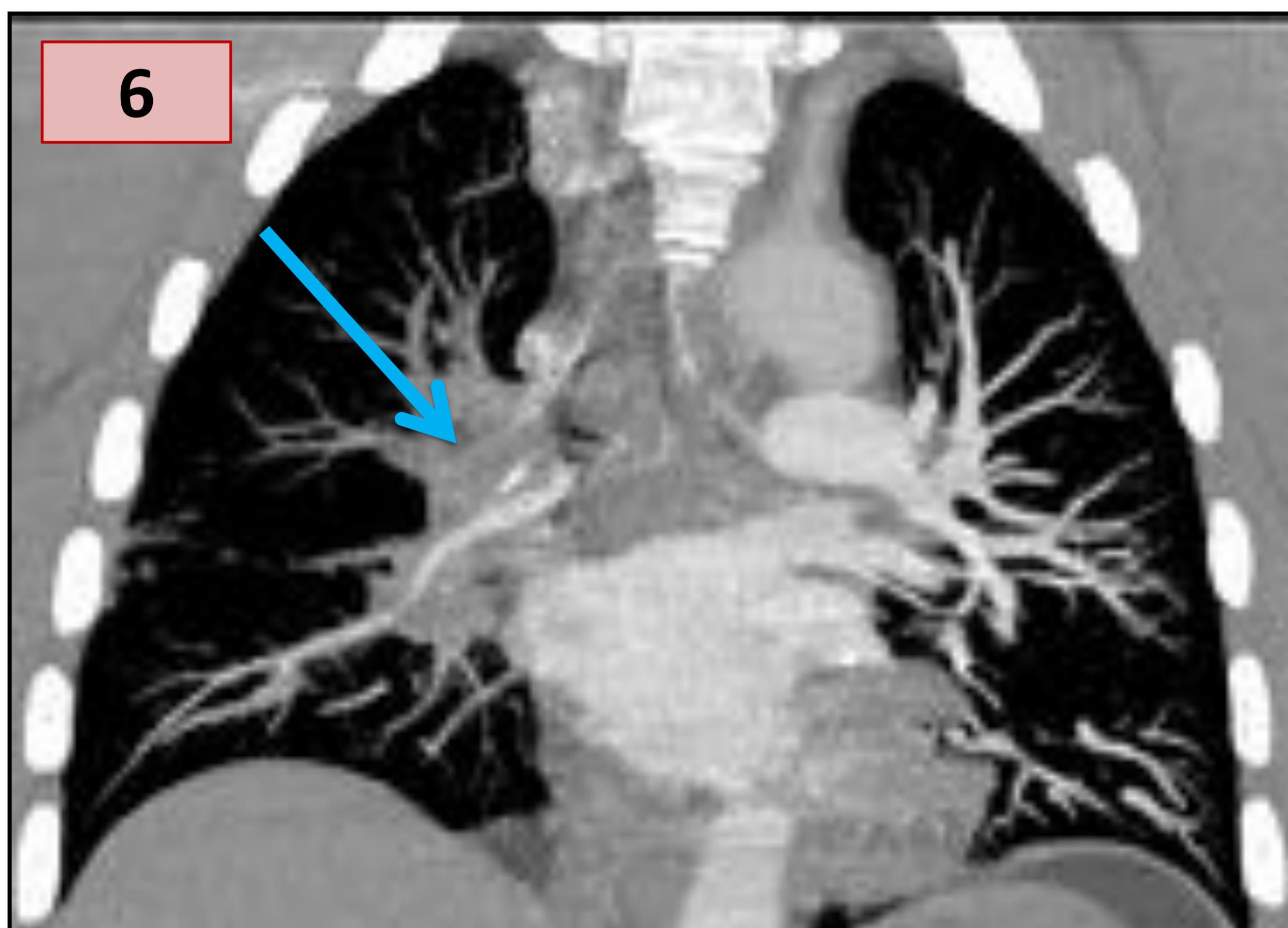
Varón de 30 años. Tos espontánea y sensación disneica con el ejercicio. Hiperpulsatilidad carótida izquierda, con dolorimiento a la presión que se intensifica con el entrenamiento. Ausencia de pulso radial y cubital izquierdo.



**TC de tórax con contraste iv.**  
Marcado engrosamiento transmural de troncos supraaórticos y aorta en toda su longitud.



**Arteriografía TSA** utilizando introductor 5F y catéter preformado 5F:  
Marcada afectación de ambas carótidas con presencia de estenosis y aneurismas (→).  
Estenosis corta en arteria subclavia derecha. (→)  
Oclusión de arteria vertebral izquierda (→) con vertebral derecha aumentada de calibre con flujo anterógrado, compensadora (→).  
Marcada afectación de arteria subclavia izquierda con estenosis filiforme en prácticamente todo su trayecto (→).



**Angio TC de tórax:** Estenosis marcada de la arteria pulmonar principal derecha y sus ramas respecto (→) a contralateral. Aumento del tejido broncovascular perihiliar derecho. Infiltrados parcheados alveolares y en vidrio deslustrado densidades nodulares mal definidas con halo circundante en vidrio deslustrado (hemorragia pulmonar) (→)



CASO CLÍNICO 3.

Varón de 38 años. HTA. Desde hace 2 años clínica de claudicación en MSD. Amaurosis fugax .



**Arteriografía - aortografía de aorta torácica y abdominal, arteriografía de troncos supraórticos.**

Afectación del arco aórtico con oclusión del tronco braquicefálico ( → ) que repermeabiliza a través de vertebral derecha ( → ).

Reducción del calibre de la aorta distal con lesión que reduce su luz por encima de la bifurcación ( → ).





## 5. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

*Criterios 1990 de la American College of Rheumatology para la Clasificación de AT*

**Criterios de Ishikawa (Modificada de acuerdo a Sharma y col.)**

### 3 CRITERIOS MAYORES:

**1. Lesión de la porción media de la arteria subclavia izquierda:**

La estenosis más severa u oclusión presente en la porción media desde el punto 1 cm proximal de la arteria vertebral o a 3 cm distal del orificio determinado por angiografía

**2. Lesión de la porción media de la arteria subclavia derecha:** idem a apartado 1.

**3. Signos y síntomas característicos de al menos 1 mes de duración:**

Esto incluye claudicación de miembros, abolición de pulsos o diferencia de pulsos en miembros, diferencia de presión arterial (> 10 mmHg en la PAS en miembros), fiebre, dolor de cuello, amaurosis transitoria, visión borrosa, síncope, disnea o palpitaciones.

**2 criterios mayores  
o 1 criterio mayor  
y 2 menores → alta  
probabilidad  
de TA**

### 10 CRITERIOS MENORES

**Elevación de la VSG** >20 mm/h

**Pulso carotídeo débil**

**Hipertensión:** braquial > 140/90 mmHg o > 160/90 mmHg poplitea

**Regurgitación aórtica o ectasia anuloaórtica.**

**Lesión en arteria pulmonar o ramas.**

**Lesión de la porción media de la carótida común izquierda.**

**Lesión distal del tronco braquiocefálico**

**Lesión de la aorta torácica descendente:** Estrechamiento, dilatación o aneurisma, o irregularidad del lumen o cualquier combinación de aneurismas.

**Lesión de la aorta abdominal:** similar a previo.

**Lesión de arterias coronarias:** jantes de los 30 años de edad en ausencia de factores de riesgo como hiperlipidemia o diabetes mellitus.



## 6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

### Infecciones

- Septicemia o endocarditis (aneurismas micóticos)
- Tuberculosis
- Sífilis
- Virus de la inmunodeficiencia humana
- Borelliosis
- Brucelosis

### Vasculitis inflamatorias

- Arteritis de células gigantes (adultos)
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliarteritis nodosa
- Poliangiitis granulomatosa

### Enfermedades autoinmunes

- Lupus eritematoso sistémico
- Fiebre reumática
- Sarcoidosis

### Vasculopatías no inflamatorias

- Displasia fibromuscular
- Síndrome de William
- Coartación congénita de la aorta
- Ehlers-Danlos tipo IV
- Síndrome de Marfan
- Neurofibromatosis tipo I

### Otras

- Cambios postradioterapia



## 7. TRATAMIENTO

### T. MÉDICO

#### Corticoides +/- antihipertensivos y antiagregantes

##### **Prednisona**

50% -resolución de síntomas y estabilización de las alteraciones angiográficas.

≥40% -recaídas al reducir las dosis de tratamiento.

#### Citotóxicos Si resistentes a corticoides o recaída.

**Ciclofosfamida+azatioprina o metotrexato** ≈40% remisión. ≥25% de ellos requiere tratamiento inmunosupresor permanente por recaídas.

#### Anti-TNF

### T. INTERVENCIONISTA

Corrección anatómica de las lesiones clínicamente significativas (estenosis de arteria renal + HTA).

*Son de elección los by-pass, siempre que sea posible.*

- **Aorta aneurismática:** 20% de los pacientes requiere cirugía aórtica con o sin sustitución valvular.

-**Estenosis de A.subclavias y carótidas**

-Preferentemente con injertos originados en la raíz aórtica y no desde otro vaso del cayado.

-La angioplastia y las endoprótesis vasculares se siguen de reestenosis con más frecuencia que los injertos de derivación.

-**Estenosis mesentéricas y celiacas** , asintomáticas y rara vez requieren cirugía.

#### **Complicaciones:**

reestenosis (más común si estenosis larga >3cm), trombosis, hemorragia y accidente cerebrovascular.

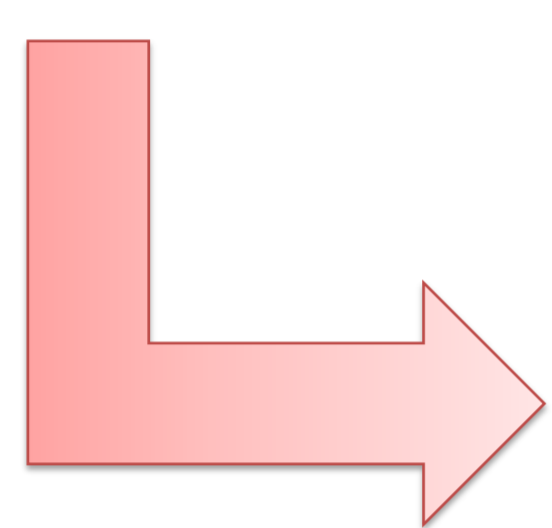
**Realizar la cirugía en fase de remisión.**



## 8 . PRONÓSTICO

Causas de morbimortalidad en pacientes jóvenes: **afectación vascular cardiaca, renal y del sistema nervioso central** principalmente

Tasas de mortalidad del **16 al 40%**



En función de *ubicación geográfica, gravedad y extensión de las lesiones, estrategias de tratamiento, tiempo de seguimiento y si se describen series tempranas o tardías.*

### Factores pronósticos :

- Presencia de complicaciones mayores de la Enf. Takayasu: Retinopatía, HTA, Insuficiencia valvular aórtica, Aneurismas.
- Curso progresivo.
- Edad > 35 años.
- Momento del diagnóstico.

### Clasificación en estadios (I,II, III)

según *Ishikawa y Maetani* y en función de 3 factores pronósticos:

**I:** sin evolución progresiva pero con una tasa de sedimentación globular elevada (etapa 1), la tasa de supervivencia fue del **100%** a los 15 años.

**III:** Existencia de complicaciones, curso progresivo y disminución de la VSG (<20mm/h) **43%** supervivencia a los 15 años.



## Conclusiones:

Dado que la clínica y las pruebas de laboratorio son generalmente inespecíficos, el conocimiento de los hallazgos radiológicos es esencial para el diagnóstico de la arteritis de Takayasu.

- En la etapa temprana inflamatoria, el diagnóstico y tratamiento previene el curso insidioso y el daño vascular: lesiones estenóticas, oclusivas, aneurismas y regurgitación aórtica.

-Nuevas técnicas de imagen, como la TC, la RMN y PET con 18F-fluorodesoxiglucosa, han ampliado las posibilidades de diagnóstico y control no invasivo; sin embargo, la arteriografía sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico de arteritis de Takayasu.