



https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Vasculite sistémica primaria xuvenil rara

Versión de 2016

5. ARTERITE DE TAKAYASU

5.1 En que consiste?

A arterite de Takayasu (AT) afecta principalmente as grandes arterias, en especial, a aorta e as súas ramificacións, así como as principais arterias pulmonares. Ás veces utilízanse os termos vasculite «granulomatosa» ou «de células xigantes», referíndose á principal característica microscópica das lesións nodulares pequenas que se forman ao redor dun tipo especial de célula grande («célula xigante») na parede arterial. En parte da literatura non especializada, tamén se fai referencia a ela como a «enfermidade sen pulso», xa que nalgúns casos, o pulso nas extremidades pode estar ausente ou ser desigual.

5.2 É moi frecuente?

En todo o mundo, a AT considérase relativamente frecuente debido á súa aparición máis común na poboación non branca (principalmente asiática). Con todo, é unha enfermidade moi rara na poboación branca (caucásica). As mozas (normalmente durante a adolescencia) vense afectadas con máis frecuencia que os mozos.

5.3 Cales son os principais síntomas?

Os primeiros síntomas da enfermidade inclúen febre, perda de apetito, perda de peso, dor muscular e articular, dor de cabeza e suor nocturna. Os marcadores sanguíneos de inflamación atópanse aumentados. A medida que progresa a inflamación arterial, os signos da redución de subministro de sangue fanse evidentes. O aumento da tensión arterial

(hipertensión) é un síntoma inicial moi frecuente desta enfermidade na infancia, debido á afectación das arterias abdominais, o que altera a subministración de sangue cara aos riles. Os signos habituais son perda do pulso periférico das extremidades, diferenzas na tensión arterial en diferentes extremidades, sopros que se escoitan co estetoscopio sobre as arterias cuxo diámetro se reduciu e dor aguda nas extremidades (claudicación). As dores de cabeza e os diferentes síntomas neurolóxicos e oculares poden ser unha consecuencia da alteración do subministro de sangue cara ao cerebro.

5.4 Como se diagnostica?

A exploración ecográfica mediante Doppler (para a avaliación do fluxo sanguíneo) é útil como un método de diagnóstico e seguimento para estudar os troncos arteriais maiores próximos ao corazón, aínda que non adoita ser capaz de detectar a afectación das arterias máis periféricas.

O estudo mediante resonancia magnética (RM) da estrutura dos vasos sanguíneos e do fluxo sanguíneo (anxiografía mediante RM ou ARM) é o método máis apropiado para visualizar as grandes arterias como a aorta e as súas ramas principais. Para explorar vasos sanguíneos máis pequenos, poden usarse imaxes radiográficas, nas que os vasos sanguíneos se visualían mediante un líquido de contraste (que se inxecta directamente no torrente circulatorio). Este método coñécese como angiografía convencional.

Tamén se pode utilizar a tomografía computarizada (anxioTAC). A medicina nuclear ofrece unha exploración chamada PET (tomografía por emisión de positróns). Inxéctase un radioisótopo na vea e rexístrase a súa captación polos tecidos mediante un escáner. A acumulación do radioisótopo na parede arterial axuda a detectar as zonas con inflamación activa

5.5 Cal é o tratamento?

Os corticoides seguen sendo a base do tratamento para a AT na infancia. A súa forma de administración, a dose e a duración do tratamento adáptanse de forma individual tras unha avaliación coidadosa da extensión e gravidade da enfermidade. En casos de enfermidade grave, para lograr o control da enfermidade, utilízase en

primeiro lugar, a ciclofosfamida xunto cos corticoides (tratamento de indución). Para minimizar a necesidade de corticoides, con frecuencia utilízanse outros fármacos que deprimen as funcións do sistema inmunitario (azatioprina, metotrexato ou micofenolato mofetil). Cando non hai resposta ao tratamento descrito, poden utilizarse os fármacos biolóxicos (como os bloqueantes do TNF ou o tocilizumab) pero a súa eficacia na AT non se estudou formalmente.

Os tratamentos adicionais utilizados segundo o caso inclúen fármacos que dilatan os vasos sanguíneos (vasodilatadores), fármacos que reducen a tensión arterial, fármacos contra a formación de coágulos de sangue (aspirina ou anticoagulantes) e analxésicos ou antiinflamatorios non esteroideos (AINE).