

# Tratamiento inmunosupresor combinado con terapia endovascular en un adolescente con arteritis de Takayasu. Reporte de caso

*Immunosuppressive treatment combined with endovascular therapy in an adolescent with Takayasu arteritis: a case report*

Junior Greco<sup>1</sup> , Lina Villagra<sup>1</sup> , Oscar Amilio Benítez<sup>1</sup> , Carla Montiel<sup>1</sup> , Zoilo Morel<sup>2</sup> 

<sup>1</sup>Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Cardiología Pediátrica. San Lorenzo, Paraguay.

<sup>2</sup>Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Cátedra y Servicio de Pediatría, Hospital de Clínicas, Reumatología Pediátrica. San Lorenzo, Paraguay.

## RESUMEN

**Introducción:** La Arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis de grandes vasos, que se caracteriza por inflamación granulomatosa de la Aorta y sus grandes ramas, resultando en estenosis, oclusiones, dilataciones y/o aneurismas, con presentación más severa en niños. **Reporte de caso:** Presentamos el caso de un adolescente de 16 años, con diagnóstico de estenosis valvular aórtica a los 3 años de edad. Se realizó diagnóstico de AT tipo IIb a los 13 años de edad por imágenes en Angiotomografía: disminución de la aorta a nivel del cayado y de sus ramas en sus orígenes con engrosamiento de las paredes vasculares. Además, presenta Anemia hemolítica autoinmune (AHA) e insuficiencia renal pre-renal por hipoflujo vascular secundario a la disminución del gasto cardíaco, a consecuencia de la estenosis supravalvular aórtica severa. Recibió tratamiento con corticoides, Inmunoglobulina humana IV, ciclofosfamida como inducción, además de Rituximab para la AHA, continuando en mantenimiento de la remisión con metotrexato. Se realizó cateterismo con colocación de Stent en aorta ascendente, con excelente resultado, mejorando inmediatamente la función renal ante la mejoría del flujo sanguíneo. **Discusión:** Ante la presencia de complicaciones vasculares en la AT, por afectación crónica de las mismas, es importante tener en cuenta no

## ABSTRACT

**Introduction:** Takayasu arteritis (TA) is a large-vessel vasculitis characterized by granulomatous inflammation of the aorta and its major branches, resulting in stenosis, occlusions, dilations, and/or aneurysms, with a more severe presentation in children. **Case Report:** We present the case of a 16-year-old adolescent diagnosed with aortic valve stenosis at age 3. A diagnosis of type IIb TA was made at age 13 based on CT angiography: narrowing of the aorta at the level of the aortic arch and its branches at their origins, with thickening of the vascular walls. In addition, the patient presented with autoimmune hemolytic anemia (AHA) and pre-renal insufficiency due to decreased blood flow secondary to reduced cardiac output resulting from severe supravalvular aortic stenosis. Treatment included corticosteroids, intravenous immunoglobulin, cyclophosphamide for induction therapy, and rituximab for AHA, with continued maintenance of remission on methotrexate. Cardiac catheterization with stent placement in the ascending aorta was performed, with excellent results and immediate improvement in renal function due to increased blood flow. **Discussion:** In the presence of vascular complications in Takayasu arteritis, due to chronic involvement of the arteries, it is important to

**Correspondencia:** Zoilo Morel **Correo:** zoiloma@hotmail.com

**Conflictos de interés:** No existen conflictos de intereses que declarar.

**Financiamiento:** Este trabajo no recibió financiación.

**Editor responsable:** Leticia Ramírez Pastore  Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Cátedra de Clínica Pediátrica, Medicina Interna. San Lorenzo, Paraguay.

**Recibido:** 14/10/2025 **Aceptado:** 09/12/2025

DOI: <https://doi.org/10.31698/ped.52032025009>

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

solo el tratamiento anti-inflamatorio, sino además, la terapéutica vascular ideal para el caso (revascularización hemodinámica vs quirúrgica).

**Palabras clave:** Arteritis, Takayasu, endovascular, stent, niños.

consider not only anti-inflammatory treatment but also the ideal vascular therapy for the case (hemodynamic vs. surgical revascularization).

**Keywords:** Arteritis, Takayasu arteritis, endovascular, stent, children.

## INTRODUCCIÓN

La Arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis de grandes vasos rara, pero la más frecuente de este grupo en niños<sup>(1)</sup>. Se caracteriza por inflamación granulomatosa de la Aorta y sus grandes ramas, resultando en estenosis, oclusiones, dilataciones y/o aneurismas<sup>(1,2)</sup>.

El diagnóstico se basa en la clínica sumada a imágenes que la confirman, clasificando de este modo en diferentes subtipos según la clasificación de Hata<sup>(3)</sup>.

El tratamiento se basa principalmente en la inmunosupresión, a fin de obtener la remisión de la inflamación vascular<sup>(4-6)</sup>. Además, de acuerdo a la afección arterial, puede realizarse tratamiento endovascular con Stent<sup>(7-10)</sup> o quirúrgico con prótesis vasculares<sup>(11)</sup>.

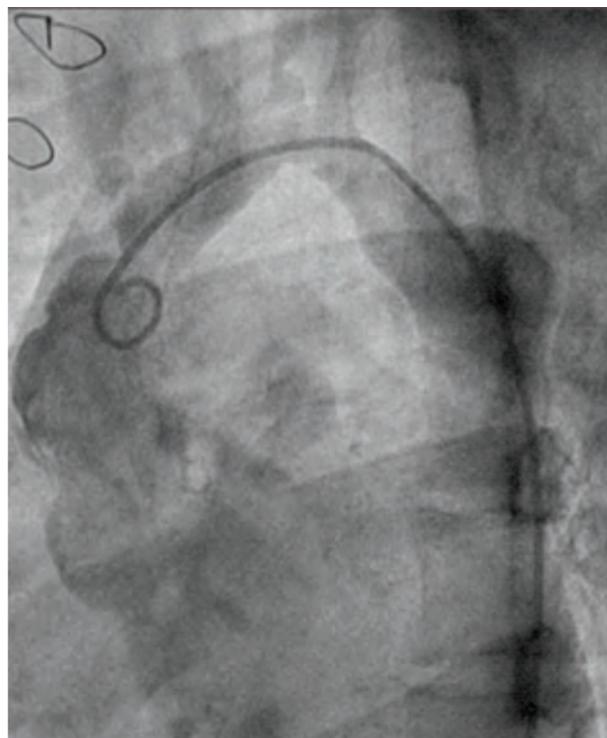
Presentamos el caso de un adolescente con buena respuesta al tratamiento combinado de inmunosupresores con revascularización endovascular.

## CASO CLÍNICO

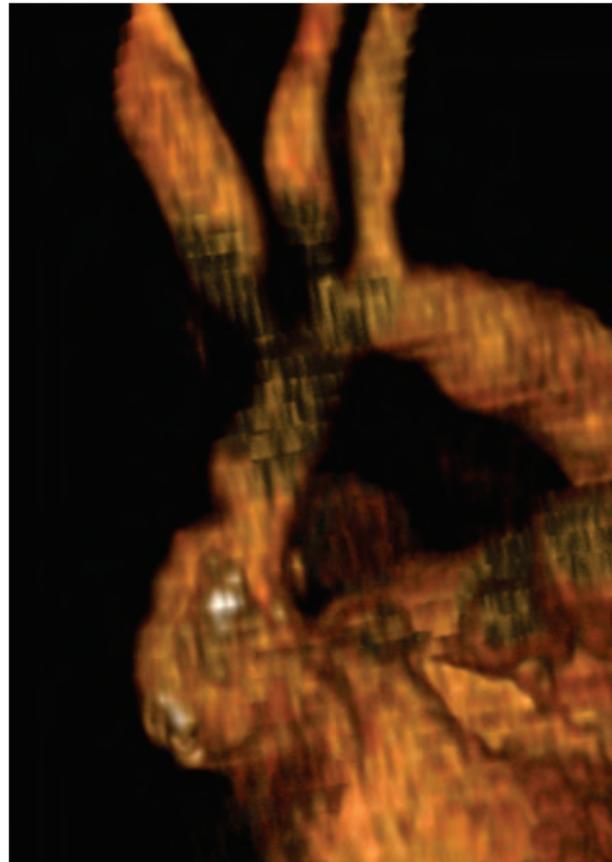
Masculino de 16 años de edad, con diagnóstico de estenosis valvular aórtica, con antecedente de Cateterismo terapéutico: valvuloplastia con balón a los 3 años. Ecocardiografía a los 6 años de edad, que informa: estenosis supra valvular aórtica severa con gradiente máximo: 130 mmHg y gradiente medio: 87 mmHg. Se realiza cateterismo diagnóstico 6 meses después, que informa: estenosis supravalvular severa gradiente sistólico de 62 mmHg. Se programa corrección quirúrgica en fecha a los 7 años de edad, donde se realiza aortoplastía con parche de dacrón desde los senos coronarios hasta el cayado aórtico. En

la Ecocardiografía al alta, se encuentra aceleración de flujo con gradiente a nivel supravalvular de 70 mmHg, hipertrofia concéntrica leve del ventrículo izquierdo. Ante aumento del gradiente a nivel de la estenosis supravalvular aórtica en controles siguientes, se decide nuevo cateterismo a los 12 años de edad, que informa estenosis supravalvular aórtica importante, coartación de arco transverso, estenosis importante de arteria carótida izquierda (Figura 1). Se decide internar para mejor estudio, y en dicha internación se realiza Angiotomografía de grandes vasos a los 13 años de edad, que informa: disminución de la aorta a nivel del cayado y de sus ramas en sus orígenes con engrosamiento de las paredes vasculares; hallazgos compatibles con Arteritis de Takayasu (tipo IIb) (Figura 2), con reactantes de fase aguda elevados; además se diagnostica Anemia hemolítica autoinmune (AHA), llegando a valores de hemoglobina de 6,9gr/dl, hematocrito de 26,4%, reticulocitos 8%, hepatograma alterado con valores de bilirrubina total 3 mg/dl a expensas de elevación de la bilirrubina indirecta (2,73 mg/dl) con Test de Coombs positivo, e insuficiencia renal pre-renal (urea 90mg/dl, creatinina 2,91 mg/dl) por hipoflujo vascular secundario a la disminución del gasto cardíaco, a consecuencia de la estenosis supravalvular aórtica severa. Inició tratamiento con corticoides en bolos EV (metilprednisolona por 3 días, continuando con prednisona 60mg/día), Inmunoglobulina Intravenosa (IGIV) 100gramos, ciclofosfamida EV por 6 meses como inducción, además de Rituximab EV (1 gramo en dos dosis divididas por 2 semanas) para la AHA, continuando en mantenimiento de la remisión prednisona en descenso hasta su suspensión y metotrexato 20mg/sem VO. Presentó mejoría clínica al tratamiento inmunosupresor instaurado, tanto

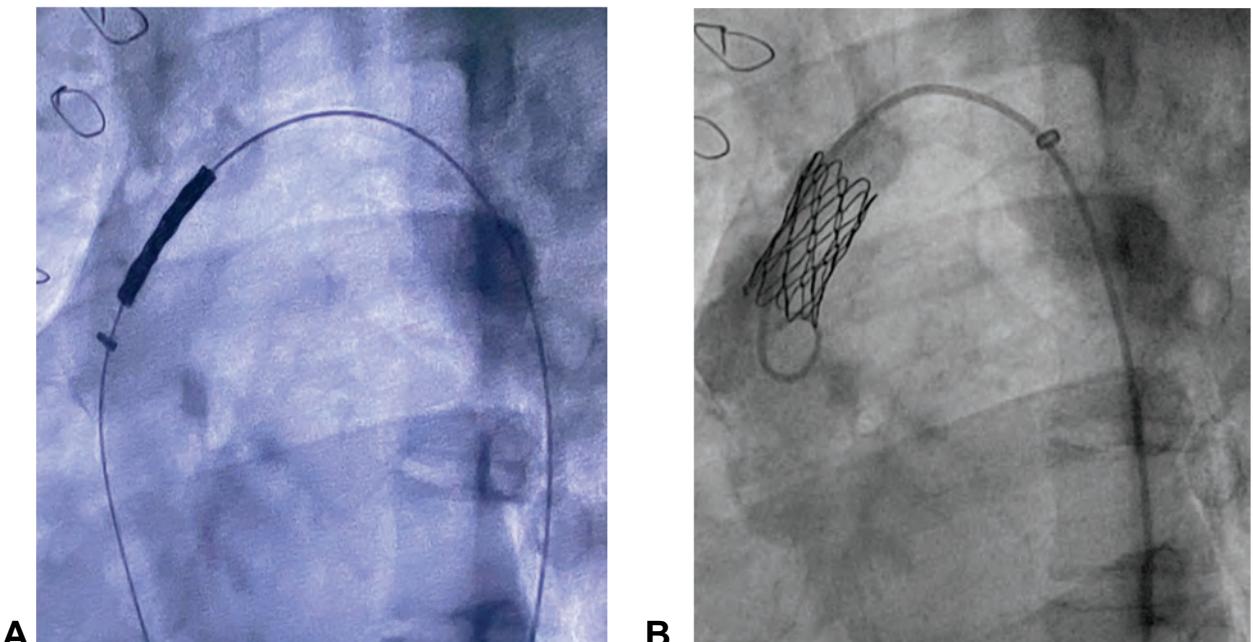
para la AT como para la AHA. A los 16 años, ante datos de remisión de la vasculitis (imágenes y laboratorios), se realizó cateterismo con colocación de Stent en aorta ascendente buscando disminuir el gradiente (Figura 3), mejorar el gasto cardiaco y el estado general del paciente, con excelente resultado, mejorando inmediatamente la función renal (urea 32 mg/dl y creatinina 0,51 mg/dl) ante la mejoría del flujo sanguíneo. Paciente en seguimiento, en buen estado general, sin hipertensión, sin anemia, en remisión de la vasculitis, en mantenimiento con metotrexato.



**Figura 1.** Cateterismo arterial donde se constata estenosis supravalvular aórtica importante, coartación de arco transverso, estenosis importante de arteria carótida izquierda.



**Figura 2.** Angiotomografía de grandes vasos: disminución de la aorta a nivel del cayado y de sus ramas en sus orígenes; hallazgos compatibles con Arteritis de Takayasu (tipo IIb).



**Figura 3.** Cateterismo con colocación de Stent en aorta ascendente.

## DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu es una vasculitis granulomatosa de grandes vasos, poco frecuente, que afecta predominantemente a mujeres jóvenes y es más común en países asiáticos<sup>(1,2)</sup>. La patología de grandes vasos en la AT suele comenzar de forma insidiosa y se manifiesta meses o años después del diagnóstico<sup>(12)</sup>, como en el caso de nuestro paciente. Aunque, no podemos confirmar si la estenosis valvular aórtica diagnosticada a los 3 años de edad es una manifestación de la AT o una malformación congénita no diagnosticada antes.

Los pacientes con AT de inicio pediátrico presentaron una inflamación más grave y una afectación vascular más generalizada, comparados con pacientes adultos<sup>(12,13)</sup>.

La presentaciones clínicas más frecuentes, de acuerdo a la clasificación angiográfica, halladas en diferentes trabajos son las de tipo IV y V<sup>(14-16)</sup>. Sin embargo, en nuestro caso, el paciente presenta una AT Tipo IIb (una de las más raras: 0 a 4% en la literatura)<sup>(15,16)</sup>.

De las modalidades de imágenes disponibles, las

que no utilizan radiación (ecografía Doppler color y angiografía por resonancia magnética) se prefieren a la tomografía por emisión de positrones marcada con 18F-fluoro-2-desoxiglucosa (18F-FDG), la tomografía computarizada (TC) y la angiografía por TC en niños, de acuerdo a la disponibilidad<sup>(1,4-5)</sup>.

La anemia no autoinmune, multifactorial, es frecuente en pacientes con AT activa<sup>(17)</sup>. Sin embargo, es factible la asociación de otras patologías autoinmunes a la AT, como se ha descrito en la literatura, con lupus eritematoso sistémico<sup>(18)</sup>, Esclerosis Múltiple<sup>(19)</sup>, entre otras. Nuestro paciente presentó asociación con anemia hemolítica autoinmune.

El tratamiento inmunosupresor para la AT se divide en fases de inducción y de mantenimiento, siendo los corticoides los medicamentos de primera línea en la inducción, junto a fármacos ahorreadores de corticoides como ciclofosfamida y biológicos<sup>(1,4-6)</sup>. En nuestro caso, el paciente recibió al inicio, alta dosis de corticoide, asociada a ciclofosfamida EV, principalmente por falta de acceso rápido a biológicos como anti-TNF o tocilizumab en ese momento, con buena respuesta clínica.

El tratamiento de revascularización hemodinámica (endovascular) es ideal en niños, siendo más frecuente la angioplastia por stent, que consigue un mejor diámetro luminal y disminuye la tasa de restenosis. En diferentes estudios, las arterias más revascularizadas en AT son las subclavias, renales, aorta y carótidas<sup>(7-10)</sup>. En nuestro paciente, se obtuvo un excelente resultado tras la colocación del Stent en la aorta ascendente.

## CONCLUSIÓN

El diagnóstico precoz y oportuno constituye la piedra angular de la Arteritis de Takayasu, a fin de iniciar tratamiento precoz y evitar complicaciones. En ese sentido, ante la mínima sospecha de

afectación de aorta y grandes vasos en la clínica, es importante la realización de estudios de imágenes.

Ante la presencia de complicaciones vasculares, por afectación crónica de las mismas, es importante tener en cuenta no solo el tratamiento anti-inflamatorio, sino además, la terapéutica vascular ideal para el caso (revascularización hemodinámica vs quirúrgica).

## CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

**Junior Greco y Lina Villagra:** Resumieron el caso.

**Junior Greco, Oscar Amalio Benítez, Carla Montiel, Zoilo Morel:** escribieron el artículo.

## REFERENCIAS

1. Aeschlimann FA, Yeung RSM, Laxer RM. An Update on Childhood-Onset Takayasu Arteritis. *Front Pediatr.* 2022; 10:872313. doi: 10.3389/fped.2022.872313.
2. Di Santo M, Stelmaszewski EV, Villa A. Takayasu arteritis in paediatrics. *Cardiol Young.* 2018;28(3):354-361. doi: 10.1017/S1047951117001998.
3. Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. *Int J Cardiol.* 1996 Aug;54 Suppl:S155-63. doi: 10.1016/s0167-5273(96)02813-6.
4. Goel R, Sathish Kumar T, Danda D. Childhood-Onset Takayasu Arteritis (c-TA): Current and Future Drug Therapy. *Paediatr Drugs.* 2019;21(2):81-93. doi: 10.1007/s40272-019-00327-9.
5. de Graeff N, Groot N, Brogan P, Ozen S, Avcin T, Bader-Meunier B, et al. European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides - the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford).* 2019;58(4):656-671. doi: 10.1093/rheumatology/key322
6. de Souza AWS, Sato EI, Brance ML, Fernández-Ávila DG, Scolnik M, Magri SJ, et al. Pan American League of Associations for Rheumatology Guidelines for the Treatment of Takayasu Arteritis. *J Clin Rheumatol.* 2023;29(7):316-325. doi: 10.1097/RHU.0000000000002004.
7. Di Santo M, Stelmaszewski ÉV, Villa A. Tratamiento endovascular en arteritis de Takayasu. Presentación de un caso clínico. *Arch Argent Pediatr.* 2016 Jun 1;114(3):e147-50. doi: 10.5546/aap.2016.e147.
8. Min PK, Park S, Jung JH, Ko YG, Choi D, Jang Y, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for occlusive arterial disease in patients with Takayasu's arteritis. *J Endovasc Ther.* 2005;12(1):28-34. doi: 10.1583/12-01-04-1329.1.
9. Lee BB, Laredo J, Neville R, Villavicencio JL. Endovascular management of takayasu arteritis: is it a durable option? *Vascular.* 2009;17(3):138-46. doi: 10.2310/6670.2009.00012.
10. Setty HS, Rao M, Srinivas KH, Srinivas BC, Usha MK, Jayaranganath M, et al. Clinical, angiographic profile and percutaneous endovascular management of Takayasu's arteritis - A single centre experience. *Int J Cardiol.* 2016;220:924-8. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.06.194.
11. Diao Y, Yan S, Premaratne S, Chen Y, Tian X, Chen Z, et al. Surgery and Endovascular Management in Patients With Takayasu's Arteritis: A Ten-Year Retrospective Study. *Ann Vasc Surg.* 2020;63:34-44. doi: 10.1016/j.avsg.2019.07.009.
12. Misra DP, Thakare DR, Mishra P, Rathore U, Singh K, Behera MR, et al. Paediatric-onset Takayasu's arteritis associates with worse survival than adult-onset Takayasu's arteritis. A matched retrospective cohort study. *Clin Exp Rheumatol.* 2024;42(4):914-922. doi: 10.55563/clinexprheumatol/gcg7dl.

13. Bolek EC, Kaya Akca U, Sari A, Sag E, Demir S, et al. Is Takayasu's arteritis more severe in children? *Clin Exp Rheumatol*. 2021;39 Suppl 129(2):32-38. doi: 10.55563/cexrheumatol/kr357t.
14. Feng Y, Tang X, Liu M, Zhou J, Zhao X, Li Q. Clinical study of children with Takayasu arteritis: a retrospective study from a single center in China. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2017;15(1):29. doi: 10.1186/s12969-017-0164-2.
15. Clemente G, Hilárioa MO, Len C, Silva CA, Sallum AM, Campos LM, et al. Estudo multicêntrico brasileiro de 71 pacientes com arterite de Takayasu juvenil: características clínicas e angiográficas. *Rev Bras Reum* 2016;56(2):145-151. doi: 10.1016/j.rbr.2015.09.004.
16. Soto ME, Espinola N, Flores-Suarez LF, Reyes PA. Takayasu arteritis: clinical features in 110 Mexican Mestizo patients and cardiovascular impact on survival and prognosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2008;26(3 Suppl 49):S9-15.
17. Zhang Y, Zhang D, Qu Y, Fan P, Liu YX, Zhang HM, et al. Anemia in patients with Takayasu arteritis: prevalence, clinical features, and treatment. *J Geriatr Cardiol*. 2019;16(9):689-694. doi: 10.11909/j.issn.1671-5411.2019.09.003.
18. Sachetto Z, Fernandes SR, Del Rio AP, Coimbra IB, Bértolo MB, Costallat LT. Systemic lupus erythematosus associated with vasculitic syndrome (Takayasu's arteritis). *Rheumatol Int*. 2010;30(12):1669-72. doi: 10.1007/s00296-009-1133-y.
19. Wesser A, Braun AA. Coincidence of Takayasu Arteritis and Multiple Sclerosis: Narrative Review and Case Report. *Biomed Hub*. 2025;10(1):72-80. doi: 10.1159/000545237.