



# Arteritis de Takayasu

## Takayasu arteritis

Luis Gerardo Domínguez Carrillo,\* José Gregorio Arellano Aguilar,† Gregorio Arellano Gutiérrez‡

**Citar como:** Domínguez CLG, Arellano AJG, Arellano GG. Arteritis de Takayasu. Acta Med GA. 2023; 21 (3): 262-267. <https://dx.doi.org/10.35366/111350>

### Resumen

La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria de las arterias de mediano y gran calibre con predilección por la aorta y sus ramas. Las lesiones producidas pueden ser estenóticas, oclusivas o aneurismáticas. Los cambios vasculares conducen a las principales complicaciones. Aunque el manejo de la arteritis de Takayasu está mejorando, el diagnóstico generalmente se retrasa. Si bien el uso más amplio de imágenes no invasivas ha mejorado, los médicos seguimos teniendo la responsabilidad de considerar el diagnóstico de manera más temprana. Se efectúa una revisión de la situación actual. La comprensión de la patogenia de la enfermedad es escasa; los datos genéticos y la identificación de citocinas patógenas pueden facilitar la búsqueda de biomarcadores capaces de distinguir entre enfermedad activa e inactiva, remodelación arterial inflamatoria y no inflamatoria. La imagenología es crucial para el diagnóstico y la evolución de la enfermedad. La dependencia de la terapia con corticosteroides sigue siendo alta. Sin embargo, actualmente se reconoce el impacto de la terapia inmunosupresora combinada, las terapias biológicas están cada vez más disponibles y los nuevos agentes son prometedores, tratando de modificar la morbilidad y la mortalidad.

**Palabras clave:** arteritis de Takayasu, vasculitis de grandes vasos.

### Abstract

Takayasu arteritis is an inflammatory disease of medium and large-caliber arteries, with a predilection for the aorta and its branches. The lesions produced by the inflammatory process can be stenotic, occlusive, or aneurysmal. Vascular changes lead to the main complications. Although the management of Takayasu arteritis is improving, the diagnosis is usually delayed. Although the broader use of non-invasive imaging has improved, clinicians are still responsible for considering the earlier diagnosis. A review of the current situation is carried out. Understanding of the pathogenesis of the disease remains poor. However, recent genetic data and identifying pathogenic cytokines may facilitate the search for biomarkers distinguishing between active and inactive disease and inflammatory and non-inflammatory arterial remodeling. Imaging is critical for diagnosis, evaluation, and disease progression. Reliance on Steroid therapy remains too high. However, the impact of combination immunosuppressive therapy is now recognized, biological therapies are becoming more widely available, and new agents show promise, trying to modify morbidity and mortality.

**Keywords:** Takayasu arteritis, large vessel vasculitis.

### Abreviaturas:

ACR = Colegio Americano de Reumatología.  
ANCA = anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos.  
ARM = angiografía por resonancia magnética.  
AT = arteritis de Takayasu.  
CDV = células dendríticas vasculares.

FDG = fluorodesoxiglucosa  
HLA = antígeno leucocitario humano.  
PET = tomografía por emisión de positrones  
RM = resonancia magnética.  
SPECT = tomografía computarizada por emisión de fotón único.  
TNF = factor de necrosis tumoral.  
VCAM-1 = molécula de adhesión de células vasculares soluble-1.

\* Especialista en Medicina de Rehabilitación. Catedrático de la Facultad de Medicina de León, Universidad de Guanajuato. México.

† Médico Internista. División de Medicina del Hospital Angeles León, León, Guanajuato México.

‡ Angiólogo. Departamento de Angiología, Cirugía Vasculosa y Endovascular. Hospital de Cardiología. UMAE No. 34, IMSS. Monterrey, Nuevo León. México.

### Correspondencia:

Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo  
Correo electrónico: lgdominguez@hotmail.com

Aceptado: 17-10-2022.

[www.medigraphic.com/actamedica](http://www.medigraphic.com/actamedica)



## DEFINICIÓN

La Conferencia de Consenso de Chapel Hill<sup>1</sup> definió a la arteritis de Takayasu (AT) como “inflamación granulomatosa de la aorta y sus principales ramas”. La inflamación arterial es la característica central de la enfermedad.

## HISTORIA

La AT fue descrita en 1908 por Mikito Takayasu, en femenino con alteraciones retinianas y pulsos disminuidos. Actualmente los hallazgos oftalmológicos no están incluidos en los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR).<sup>2</sup> En 1951 Shimizu y Sano la calificaron como “enfermedad sin pulso”.<sup>3</sup>

## EPIDEMIOLOGÍA

La AT afecta a 2.6 personas por 1,000,000/año.<sup>3</sup> Es más frecuente en países asiáticos. En Japón existen entre 100 y 200 nuevos casos/año; en Europa varía de 0.4 a 1.5 por 1,000,000; en México, los reportes de Dabahue, Reyes<sup>4</sup> y Soto<sup>5</sup> y colaboradores que suman 347 adultos y 55 niños, concluyen el mismo patrón clínico asiático. Aproximadamente 80% de los pacientes son mujeres. En India, la relación mujer-hombre es de 8:1. Ocurre con más frecuencia en mujeres menores de 50 años; se ha reportado desde los seis meses de edad; la edad media de presentación es de 25 años y la desviación estándar de 12.5 años.<sup>6</sup>

## LOCALIZACIÓN

La aorta ascendente/descendente, las arterias subclavias y las carótidas son los vasos más comúnmente afectados (60-90%); en Japón la AT tiene mayor incidencia del arco aórtico; en India informan mayor incidencia en aorta abdominal.<sup>7,8</sup>

## ETIOLOGÍA

La etiología de la enfermedad de AT se desconoce. Las infecciones, los factores autoinmunitarios y genéticos se han investigado como causas etiológicas.<sup>9</sup> Se ha propuesto una reacción cruzada entre *Mycobacterium* y la proteína de choque térmico humana.

## PATOGENIA

Las arterias de tamaño grande y mediano son sitios inmunoprivilegiados, capaces de mitigar las respuestas inmunoinflamatorias y limitar el acceso de las células linfoides; las células dendríticas vasculares (CDV) actúan como guardianes. La activación de CDV es un paso tem-

prano en la patogénesis de vasculitis de grandes vasos que predispone a la activación de células T, liberación local de citocinas e inflamación vascular. Las lesiones con AT contienen macrófagos y células linfoides (células T  $\alpha\beta$  CD4+ y CD8+, células T  $\gamma\delta$ , células NK y células B. Los infiltrados se encuentran muy cerca de la vasa vasorum; las arterias inflamadas desarrollan folículos linfoides y órganos linfoides terciarios en la adventicia. La arteritis AT origina neoangiogénesis, edema de la pared arterial, degeneración del músculo liso de componentes elásticos y engrosamiento de la pared vascular, predisponiendo a la estenosis o dilatación arterial.<sup>9</sup>

Actualmente, se supone que un desencadenante desconocido hace que la proteína de choque térmico de 65 kDa se exprese en el tejido aórtico, ocasionando que las moléculas del complejo principal histocompatibilidad de clase I relacionada con la cadena A (MICA) se expresen en las células vasculares. Las células T y las células NK con receptores NKG2D reconocen MICA en las células del músculo liso vascular y liberan perforina, lo que provoca una inflamación vascular aguda. Los linfocitos Th1 liberan

**Tabla 1:** Relación de manifestaciones de arteritis de Takayasu.

	%
Síntomas constitucionales	
Malestar general	35 - 65
Artralgias	28 - 75
Fiebre	9 - 35
Pérdida de peso	10 - 18
Manifestaciones cardiovasculares	
Soplos principalmente en carótidas	80
Diferencia de presión arterial de extremidades	45 - 69
Claudicación	38 - 81
Carotidinia	13 - 32
Hipertensión arterial	28 - 53
Insuficiencia cardíaca	20 - 24
Fenómeno de Raynaud	15
Pericarditis	< 8
Infarto de miocardio	< 3
Manifestaciones neurológicas	
Cefalea	50 - 70
Alteraciones visuales	16 - 35
Accidente cerebrovascular	5 - 9
Ataque isquémico transitorio	3 - 7
Convulsiones	0 - 20
Manifestaciones dermatológicas	
Eritema nodoso	6 - 19
Lesiones nodulares subagudas ulceradas	< 2.5

Fuente: Roberts RF et al.<sup>12</sup>

**Tabla 2:** Criterios para arteritis de Takayasu del Colegio Americano de Reumatología.

Criterio	Definición
Edad en años al inicio de la enfermedad	Desarrollo de síntomas o hallazgos relacionados con la arteritis de Takayasu a la edad $\leq$ 40 años
Claudicación de extremidades	Desarrollo y empeoramiento de la fatiga y la incomodidad en los músculos de una o más extremidades durante el uso, especialmente en las extremidades superiores
Disminución del pulso arterial braquial	Disminución de la pulsación de una o ambas arterias braquiales
Diferencia de presión > 10 mmHg	Diferencia de > 10 mmHg en la presión arterial sistólica entre brazos
Soplo sobre arterias subclavia y aorta	Soplo audible a la auscultación en una o ambas arterias subclavas o aorta abdominal
Arteriografía anormal	Estrechamiento u oclusión arteriográfica de toda la aorta, sus ramas primarias o grandes arterias en las extremidades superiores o inferiores proximales, no causado por arterioesclerosis, displasia fibromuscular o causas similares; cambios generalmente focales o segmentarios

**Tabla 3:** Criterios EULAR/PRINTO/PRES para la arteritis de Takayasu infantil.

Criterio	Definición
Anormalidad angiográfica (obligatoria)	Angiografía convencional, tomografía o resonancia magnética de aorta, sus ramas principales y arteria pulmonar que muestra: dilatación/aneurisma, estrechamiento, oclusión o engrosamiento de la pared arterial no debida a displasia fibromuscular o causas similares. Cambios focales o segmentarios
Déficit o claudicación del pulso	Pérdida, disminución o diferencia en los pulsos arteriales periféricos Claudicación; dolor muscular local inducido por actividad física
Discrepancias en la presión arterial	Discrepancia de presión arterial mayor de 10 mmHg en extremidades
Soplos	Murmulo audible tremor palpable sobre grandes arterias
Hipertensión arterial	Presión sistólica/diastólica mayor del percentil 95 por altura
Reactantes de fase aguda	Sedimentación eritrocitaria mayor de 20 mm/hora o proteína C reactiva elevada

interferón, originando células gigantes que activan a macrófagos mediante la liberación del factor de crecimiento endotelial vascular y del factor de crecimiento derivado de plaquetas, induciendo neovascularización, migración del músculo liso y proliferación de la íntima.<sup>4</sup>

### GENÉTICA

El factor de susceptibilidad genética asociado de manera más constante con la AT es el alelo HLA-B\*52 del antígeno leucocitario humano (HLA), con mayor prevalencia en asiáticos, lo que explica la mayor frecuencia de AT en esa población, también se relaciona con una enfermedad más grave y aparición más temprana de la enfermedad. Se han implicado otros alelos HLA; por ejemplo, HLA-B\*39, HLA-DRB1\*1502 y HLA-DRB1\*0405 asociados con la enfermedad en pacientes japoneses. HLA-B\*39 se asocia con estenosis de la arteria renal. Además, se han identifi-

cado varios *loci* de susceptibilidad no HLA; en particular, la región IL12B parece tener un papel central en el inicio de AT y su progresión.<sup>10</sup>

### CLÍNICA

La presentación de la AT es heterogénea. Aproximadamente 10% de los pacientes con AT son asintomáticos y el diagnóstico se sospecha por hallazgos vasculares anormales en el examen físico.<sup>11</sup> Las manifestaciones clínicas se enumeran en la *Tabla 1*.

### EXPLORACIÓN

El hallazgo discriminatorio es la diferencia de presión arterial sistólica (> 10 mmHg) entre los brazos. Los pulsos ausentes o disminuidos son el sello clínico de la AT, pero pueden ser normales en muchos pacientes. La hipertensión

arterial se encuentra en 50% de los pacientes.<sup>12</sup> El examen oftalmológico puede mostrar alteraciones retinianas; en piel se pueden observar cambios similares al eritema nodoso.

### CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN

El Colegio Americano de Reumatología (ACR)<sup>2</sup> ha establecido criterios de clasificación para la AT. La presencia de tres o más criterios tiene sensibilidad de 90.5% y especificidad de 97.8% (Tabla 2). En 2010 EULAR/PRINTO/PRES propuso los criterios para la arteritis de Takayasu infantil<sup>13</sup> (Tabla 3).

### ETAPAS CLÍNICAS

Clásicamente, la AT se considera trifásica, se caracteriza por: a) inflamación sistémica y enfermedad preestenótica; b) progreso a lesión arterial estenótica/aneurismática acompañada ± de dolor y, c) finalmente a enfermedad fibrótica. En la práctica, los síntomas constitucionales y los síntomas vasculares pueden ocurrir simultáneamente. En una serie de 60 pacientes observados durante 20 años, sólo 33% tenían síntomas constitucionales; 18% de los pacientes nunca progresó a la tercera etapa.

### EVALUACIÓN DE LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD

La evaluación de la actividad de la enfermedad en pacientes con AT es un desafío, ya que la información clínica, biológica y radiológica no siempre correlacionan. La nueva aparición o el empeoramiento de dos o más de las siguientes características indica enfermedad activa: a) características sistémicas (fiebre y artralgias sin causa identificada); b) tasa de sedimentación de eritrocitos elevada; c) isquemia o inflamación vascular como claudicación, pulso disminuido o ausente, soplo, carotidinia o presión arterial asimétrica en las extremidades) y, d) características angiográficas típicas.<sup>4</sup> Kerr y colaboradores<sup>14</sup> siguieron angiográficamente a 34/60 pacientes y 88% mostró progresión de la enfermedad. Un estudio longitudinal prospectivo de angiografía por resonancia magnética (ARM) de pacientes no seleccionados que recibieron tratamiento, reveló que 40% de las lesiones vasculíticas permanecieron estables, 37% progresaron y 23% mejoraron.<sup>15</sup>

### EXÁMENES DE LABORATORIO

Los resultados de laboratorio en AT tienden a ser inespecíficos. La tasa de sedimentación de eritrocitos puede ser alta, por lo general superior a 50 mm/h inicialmente, pero más tarde se puede normalizar. Son frecuentes la hipalbuminemia y el aumento de las concentraciones de fibrinógeno, alfa2-globulina y gammaglobulina. Los

autoanticuerpos observados en otras enfermedades del tejido conectivo, incluido el factor reumatoide, los anticuerpos antinucleares, los anticuerpos anticardiolipina y los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) son tan comunes como en la población general. Los anticuerpos anti-endoteliales circulantes pueden observarse en títulos elevados. Los anticuerpos antiaorta pueden estar presentes; los niveles de la molécula de adhesión de células vasculares soluble-1 (VCAM-1) son significativamente más altos en pacientes con AT en comparación con controles sanos<sup>12</sup> y, los niveles de moléculas de adhesión celular permanecen elevados en pacientes con AT inactiva.

### ESTUDIOS DE IMAGEN

La ecografía Doppler color es una herramienta útil para la detección y el seguimiento, en particular de las arterias carótida y subclavia. La angiografía de exploración helicoidal por tomografía es sensible y específica. La sensibilidad de la angiografía por resonancia magnética (ARM) es igual o superior a la de la angiografía para revelar lesiones en la aorta y sus ramas braquicefálicas, pero es menos sensible en ramas más pequeñas.<sup>16</sup>

El Colegio Americano de Reumatología presentó los siguientes criterios diagnósticos angiográficos: a) Deben mostrar estrechamiento u oclusión de toda la aorta, sus ramas primarias o arterias grandes en las extremidades superiores o inferiores. b) Estos cambios no se deben a arteriosclerosis, displasia fibromuscular o causas similares. c) Los cambios suelen ser focales o segmentarios. La sensibilidad y especificidad de los criterios angiográficos son de 90.5 y 97.9%, respectivamente (Tabla 4 y Figura 1).

El escaneo PET en la modalidad 18-F-FDG-PET es útil en el seguimiento de la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento. La presencia o ausencia de captación de fluorodesoxiglucosa (FDG) se correlaciona bien con el estado clínico del paciente y los hallazgos de la resonancia

**Tabla 4:** Clasificación angiográfica de arteritis de Takayasu.

Tipo	Vaso involucrado
I	Ramas del arco aórtico
IIa	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas
IIb	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, aorta torácica descendente
III	Aorta torácica descendente, aorta abdominal y/o arterias renales
IV	Aorta abdominal y/o arterias renales
V	Características combinadas de los tipos IIb y IV

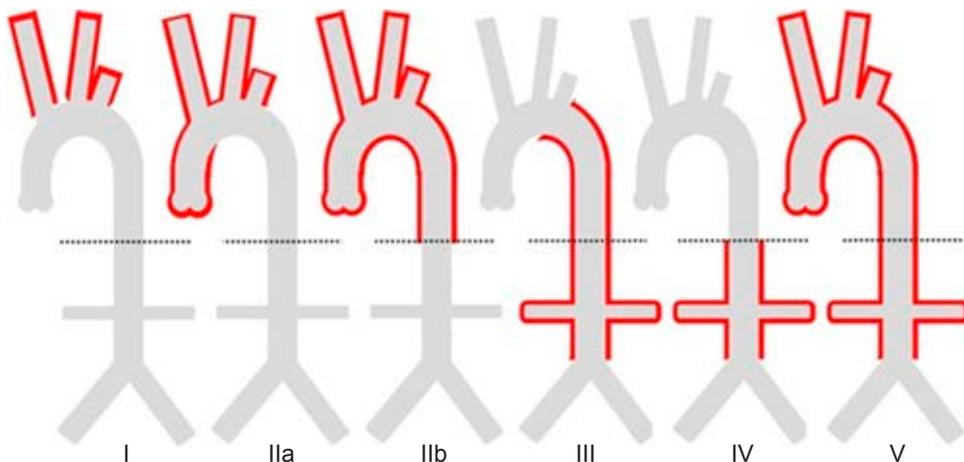


Figura 1:

Esquema de la clasificación angiográfica de arteritis de Takayasu.<sup>26</sup>

magnética. Varios estudios han demostrado que la tomografía por emisión de positrones (PET) de cuerpo entero muestra cambios anatómicos compatibles con el diagnóstico de AT. Otras modalidades de imagen, como la tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) se ha utilizado para evaluar el flujo sanguíneo cerebral y puede ser útil en pacientes que se someten a cirugía de derivación.

### HALLAZGOS HISTOLÓGICOS

La biopsia de tejido tiene un papel mínimo o ninguno en el diagnóstico de la AT. En la fase temprana de la AT existen cambios granulomatosos en las capas media y adventicia de la aorta y sus ramas, seguidos de hiperplasia de la íntima, degeneración de la capa media y fibrosis de la adventicia. La AT progresa a una etapa esclerótica, con fibrosis de la íntima y la adventicia y cicatrización de la media. En la etapa vaso-oclusiva las lesiones se caracterizan por oclusión y signos de isquemia. La adventicia y la media se reemplazan por una cicatrización fibrosa, los *vasa vasorum* se obliteran y la íntima sufre un engrosamiento irregular, mostrando histoquímicamente aumento de linfocitos CD4, disminución de los linfocitos CD8, y reducción de los linfocitos B.<sup>17</sup>

### TRATAMIENTO

El tratamiento médico de la AT depende de la actividad de la enfermedad y de sus complicaciones. Los aspectos más importantes del tratamiento son el control del proceso inflamatorio y de la hipertensión. Las opciones de tratamiento actuales se han cubierto en detalle en revisiones recientes. Los corticosteroides son efectivos para controlar la inflamación asociada con AT y representan el pilar terapéutico. Pequeños estudios abiertos han informado la eficacia de metotrexate (MTX), azatioprina (AZA), micofenolato de mofetil (MMF), ciclofosfamida (CYC) y leflunomida (LEF).<sup>9</sup>

En centros especializados, el tratamiento comprende 0.5-1 mg/kg de prednisona más terapia adyuvante con MTX (dosis máxima 15-25 mg/semana) y/o AZA (hasta 2 mg/kg/día), con MMF o LEF como alternativas si es necesario. La terapia con CYC se limita en gran medida a aquellos pacientes con enfermedad potencialmente mortal en la presentación o durante la recaída.<sup>18</sup>

**Inhibidor del receptor de IL-6.** El anticuerpo monoclonal humanizado tocilizumab, bloqueador del receptor soluble de IL-6, puede producir respuestas clínicas favorables y tienen efecto ahorrador de esteroides en pacientes con AT refractaria, incluidos los pacientes refractarios a inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF).<sup>19</sup>

**Agentes citotóxicos.** Los agentes citotóxicos se usan para pacientes con enfermedad recidivante o resistente a los esteroides. El metotrexato, la azatioprina y la ciclofosfamida se encuentran entre los fármacos utilizados en la AT; también se ha informado del éxito del micofenolato de mofetil y el tacrolimus. La ciclofosfamida como inmunosupresión citotóxica debe reservarse para pacientes con estados de enfermedad más graves y refractarios.<sup>20</sup>

**Agentes antifactor de necrosis tumoral.** En una revisión de nueve pacientes con AT refractaria, Youngstein y colaboradores<sup>21</sup> informan respuestas sostenidas al tratamiento con un antagonista de TNF- $\alpha$ , un antagonista del receptor de IL-6 o ambos.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La hipertensión con estenosis crítica de la arteria renal, la claudicación de las extremidades, la isquemia cerebrovascular o la estenosis crítica de tres o más vasos cerebrales, la regurgitación aórtica moderada y la isquemia cardiaca con compromiso de arterias coronarias son indicaciones para cirugía.<sup>22</sup> Aunque la terapia médica tiene el papel predominante en la AT, la intervención quirúrgica endovascular

y/o abierta debe considerarse en circunstancias específicas. Si bien los enfoques endovasculares se aplican con mayor frecuencia, la duración del beneficio de la cirugía abierta tiende a ser más prolongada. Siempre que sea posible, se debe obtener la remisión de la enfermedad antes de la cirugía, y continuar la inmunosupresión durante y después de la misma. La cirugía de injerto de derivación es el procedimiento con la mejor tasa de permeabilidad a largo plazo.<sup>23</sup> La angioplastia primaria ofrece una opción menos invasiva para sitios arteriales específicos, aunque las tasas de reestenosis son más altas. La colocación de *stents* debe reservarse de preferencia para los fracasos de la angioplastia primaria y secundaria.<sup>23</sup> El papel de los *stents* liberadores de fármacos aún no está establecido.

### PRONÓSTICO

La afectación vascular en AT tiende a ser progresiva, aunque el pronóstico a corto plazo es favorable. Se ha informado de 80 a 90% de supervivencia a los cinco años. La supervivencia a 15 años es de 66 y 96% para pacientes con y sin una complicación importante, respectivamente. La presencia tanto de una complicación mayor como de un curso progresivo es el peor indicador de pronóstico. La remisión de la enfermedad es el único factor que influye positivamente en la calidad de vida física y mental.<sup>24</sup>

### MORTALIDAD

La mortalidad se mantiene hasta en 5% a los 10 años y en 27% en los afectados con más gravedad estando estrechamente relacionada con el grado de lesión arterial. Aunque los datos longitudinales sugieren que la inmunosupresión combinada está comenzando a cambiar los resultados favorablemente.<sup>25</sup>

### REFERENCIAS

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013; 65 (1): 1-11.
- Fries JF, Hunder GG, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Summary. *Arthritis Rheum.* 1990; 33 (8): 1135-1136.
- Sugiyama K, Ijiri S, Tagawa S, Shimizu K. Takayasu disease on the centenary of its discovery. *Jpn J Ophthalmol.* 2009; 53 (2): 81-91. doi: 10.1007/s10384-009-0650-2.
- Dabahue J, Reyes AP. Takayasu arteritis in Mexico: a 38-year clinical perspective through literature review. *Inter J Cardiol.* 1996; 54 Suppl1: S87-S93. Available in: doi.org/10.1016/0167-5273(96)02642-3.
- 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.
- Alnabwani D, Patel P, Kata P et al. The epidemiology and clinical manifestations of Takayasu arteritis: a descriptive study of case reports. *Cureus.* 2021; 13 (9): e17998. doi: 10.7759/cureus.17998.
- Numano F, Kobayashi Y. Takayasu arteritis-beyond pulselessness. *Intern Med.* 1999; 38 (3): 226-232.
- Jain S, Kumari S, Ganguly NK, Sharma BK. Current status of Takayasu arteritis in India. *Int J Cardiol.* 1996; 54 Suppl: S111-116.
- Tombetti E, Mason CJ. Takayasu arteritis: advanced understanding is leading to new horizons. *Rheumatology.* 2019; 58: 206-219. Available in: https://doi.org/10.1093/rheumatology/key040
- Chikashi Terao. Revisited HLA and non-HLA genetics of Takayasu arteritis--where are we? *J Hum Genet.* 2016; 61: 27-32. doi: 10.1038/jhg.2015.87.
- Seyahi E. Takayasu arteritis: an update. *Curr Opin Rheumatol.* 2017; 29: 51-56.
- Roberts RF, Diamond SH, Monteagudo AL, Shah AP et al. Takayasu Arteritis clinical presentation. *Med Sacape Drugs Diseases Rheum.* Updated: 2022, Sep 21.
- Ozen S, Pistorio A, Lusan SM et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010; 69: 798-806.
- Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, Hoffman GS: Takayasu arteritis. *Ann Intern Med.* 1994; 120: 919-929. doi: 10.7326/0003-4819-120-11-199406010-00004.
- Tombetti E, Zia A, Gopalan D et al. FRI0258 A novel MRI-based longitudinal scoring system for arterial involvement in large-vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2015; 74: 518-523. Available in: http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2015-eular.6265
- Barra L, Kanji T, Malette J, Pagnoux C, CanVasc. Imaging modalities for the diagnosis and disease activity assessment of Takayasu's arteritis: a systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2018; 17: 175-187.
- Ryan C, Barbour A, Burke L, Sheppard MN. Non-infectious aortitis of the ascending aorta: a histological and clinical correlation of 71 cases including overlap with medial degeneration and atheroma-a challenge for the pathologist. *J Clin Pathol.* 2015; 68: 898-904.
- Maz M, Chung SA, Abril A et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis. *Arthritis Rheumatol.* 2021; 73 (8): 1349-1365.
- Nakaoka Y, Isobe M, Takei S et al. Efficacy and safety of tocilizumab in patients with refractory Takayasu arteritis: results from a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial in Japan (the TAKT study). *Ann Rheum Dis.* 2018; 77: 348-354.
- Regola F, Uzzo M, Toniati P, Trezzi B, Sinico RA, Franceschini F. Novel therapies in Takayasu arteritis. *Front Med (Lausanne).* 2022; 8: 814075. doi: 10.3389/fmed.2021.814075.
- Youngstein T, Peters JE, Hamdulay SS et al. Serial analysis of clinical and imaging indices reveals prolonged efficacy of TNF-a and IL-6 receptor targeted therapies in refractory Takayasu arteritis. *Clin Exp Rheumatol.* 2014; 32 (3 Suppl 82): S11-18.
- Youngstein T, Tombetti E, Mukherjee J et al. FDG uptake by prosthetic arterial grafts in large vessel vasculitis is not specific for active disease. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017; 10: 1042-1052.
- Mason JC. Takayasu arteritis: surgical interventions. *Curr Opin Rheumatol.* 2015; 27: 45-52. doi: 10.1097/bor.000000000000127.
- Comarmond C, Biard L, Lambert M et al. Long-term outcomes and prognostic factors of complications in Takayasu's arteritis: a multicenter study of 318 patients. *Circulation.* 2017; 136: 1114-1122.
- Hellmann D. Kelley's textbook of rheumatology. Nebraska: Elsevier; 2013. pp. 1595-1616.
- Kato Y, Terashima M, Ohigashi H et al. Vessel wall inflammation of Takayasu arteritis detected by contrast-enhanced magnetic resonance imaging: association with disease distribution and activity. *PLoS ONE.* 2015; 10 (12): e0145855. Available in: https://doi.org/10.1371/journal.pone.0145855