



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Zeldzame Juveniele Primaire Systemische Vasculitis

Versie 2016

5. TAKAYASU ARTERITIS

5.1 Wat is het?

Takayasu arteritis (TA) treft de grote slagaders in het lichaam, met name de aorta en de belangrijkste aftakkingen hiervan, alsmede de grote aftakkingen van de longslagader. Soms wordt de term 'granulomateus' of 'grootcellige' vasculitis gebruikt, om de belangrijkste microscopische kenmerken te beschrijven, namelijk de kleine knopvormige ontstekingshaarden gevormd rondom een speciale grote cel die aanwezig is in de vaatwand (de giant cell). In de literatuur wordt het ook de pulsatieloze ziekte genoemd, aangezien in sommige gevallen de pulsatie in de ledematen afwezig of ongelijk kan zijn.

5.2 Hoe vaak komt het voor?

Wereldwijd komt TA relatief vaak voor, vanwege het feit dat het vaker voorkomt bij de niet-blanke populatie (vooral bij Aziaten). Het is zeer zeldzaam bij Europeanen. Het treft vaker meisjes (vooral tieners) dan jongens.

5.3 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Symptomen vroeg in de ziekte zijn koorts, verminderde eetlust, gewichtsverlies, spier- en gewrichtspijn, hoofdpijn en nachtzweeten. De bloedwaarden voor ontsteking zijn verhoogd. Als de ontsteking van de slagader verergert, kunnen ook verschijnselen van verminderde

doorbloeding ontstaan. Verhoogde bloeddruk (hypertensie) is een vaak voorkomend initieel symptoom bij kinderziektes, vanwege de aantasting van de slagaders in de buik, die de bloedtoevoer naar de nieren aantasten. Een minder goed voelbare polsslag, een verschil in bloeddruk van de armen en benen, een ruis over de vernauwde vaten die hoorbaar is met de stethoscoop en soms een scherpe pijn in de ledematen (claudicatio), zijn vaak voorkomende symptomen. Hoofdpijn, verschillende neurologische en oogsymptomen kunnen het gevolg zijn van een verstoorde bloedtoevoer naar de hersenen.

5.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

Dopperecho's (voor beoordeling van de bloedstroom) zijn nuttig als screening- of follow-upmethode om te kijken of er grote slagaders in de buurt van het hart aangetast zijn. Deze methode detecteert meestal niet meer perifeer aangetaste arteriën.

Magnetische resonantie (MR) scans die de bloedvatstructuur en bloedstroom (MR-angiografie, MRA) weergeven, zijn de meest geschikte methode om de grote slagaders, zoals de aorta en de belangrijkste aftakkingen ervan, weer te geven. Om de kleinere bloedvaten te zien, kunnen röntgenfoto's gemaakt worden, waarbij de bloedvaten zichtbaar gemaakt worden met behulp van een contrastvloeistof (die rechtstreeks in de bloedbaan geïnjecteerd wordt). Deze methode staat bekend als conventionele angiografie.

Er kan gebruikgemaakt worden van computertomografie (CT-angiografie). De nucleaire geneeskunde heeft een onderzoek genaamd PET (Positron Emission Tomography). Hierbij wordt een radio-isotoop in de venen geïnjecteerd en door een scanner geregistreerd. De ophoping van de radio-isotoop bij actief ontstoken plaatsen toont aan in welke mate de vaatwand aangetast is.

5.5 Wat is de behandeling?

Corticosteroiden blijven de voorkeursbehandeling voor kinderen met TA. De toedieningswijze, dosis en duur van de behandeling wordt individueel afgestemd op basis van een zorgvuldige beoordeling van de mate en ernst van de aandoening. Andere immuunonderdrukkende middelen worden vaak vroeg in de ziekte gebruikt om minder corticosteroiden te hoeven voorschrijven. Veel gebruikte

geneesmiddelen zijn azathioprine, methotrexaat of mycofenolaat mofetil. Bij ernstige gevallen wordt eerst cyclofosfamide gebruikt om de ziekte onder controle te krijgen (zogenaamde inductietherapie). In gevallen van een ernstige ziekte, waarbij de behandeling geen effect heeft, worden er soms andere geneesmiddelen, waaronder biologische stoffen (zoals TNF-blokkers of tocilizumab) gebruikt, maar hun werkzaamheid bij TA is niet onderzocht.

Extra behandelingen die op individuele basis worden gebruikt, omvatten vaatverwijdende middelen (vasodilatoren), bloeddrukverlagers, antistollingsmiddelen (aspirine of antistollingsmedicatie) en pijnstillers (niet-steroïdale anti-inflammatoire geneesmiddelen, NSAID's).