



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

## Vzácné primární systémové vaskulitidy

Verze č 2016

### 5. TAKAYASUOVA ARTERITIDA

#### 5.1 Co to je?

Takayasuova arteritida (TA) postihuje hlavně velké tepny, zejména srdečnici (aortu) a její větve a hlavní plicní tepnu a její větve. Někdy se řadí do širší skupiny vaskulitid s názvem "granulomatózní" nebo "velkobuněčné" vaskulitidy. Tyto pojmy značí charakteristický mikroskopický obraz postižené cévní stěny, kde jsou malá uzlíkovitá ložiska kolem tzv. obrovské buňky. V laické literatuře je také někdy označována jako "bezpulzová" nemoc, protože v některých případech může vymizet tepenná pulzace na končetinách.

#### 5.2 Jak je onemocnění časté?

Celosvětově je TA považována za relativně častou vaskulitidu, s četnějším výskytem u asijské populace. U Evropanů je velmi vzácná. Postihuje častěji adolescentní dívky než chlapce.

#### 5.3 Jaké jsou hlavní příznaky?

Mezi časná projevy patří horečka, nechutenství, hubnutí, bolesti svalů, kloubů, bolesti hlavy, noční pocení. Laboratorní známky zánětu v krvi jsou zvýšené. Při postupujícím zánětlivém postižení tepny se objevují příznaky omezeného krveního zásobení. Častým počátečním projevem nemoci u dětí je zvýšený krevní tlak (hypertenze), který se objevuje v důsledku postižení břišních tepen zásobujících ledviny. Dalšími obvyklými projevy jsou obtížně hmatatelný puls na tepnách končetin, rozdíl v hodnotě krevního tlaku na pravé a levé končetině, šelest

---

slyšitelný stetoskopem v místech zúžení tepny a prudká bolest končetin (klaudikace). Bolesti hlavy a jiné neurologické a oční příznaky mohou být projevem sníženého prokrvení mozku.

#### **5.4 Jak se nemoc diagnostikuje?**

Vyšetření ultrazvukem za použití Dopplerovy metody (hodnocení průtoku krve) je vhodné zejména k vyšetření hlavních tepenných kmenů v blízkosti srdce, často ale nedokáže rozpoznat postižení perifernějších, užších tepen.

Nejvhodnější metodou k zobrazení velkých tepen jako aorta a její hlavní větve je magnetická rezonance (MR), která zobrazí strukturu tepny a krevní průtok (MR angiografie, MRA). K zobrazení malých cév může být použito rentgenové vyšetření s aplikací kontrastní látky do krevního oběhu. Toto nazýváme konvenční angiografií.

Dále se využívá počítačová tomografie (CT angiografie) a metody nukleární medicíny. Ty zahrnují vyšetření, které nazýváme PET (pozitronová emisní tomografie). Radiofarmakum je aplikováno do žilního řečiště, následně se snímá nahromadění radiofarmaka v místech aktivního zánětu cévní stěny.

#### **5.5. Jak se nemoc léčí?**

Hlavním lékem používaným u dětí jsou kortikosteroidy. Způsob jejich podání, dávka a délka trvání léčby je individuální podle rozsahu a závažnosti onemocnění. V časně fázi onemocnění jsou rovněž používány další léky potlačující funkci imunitního systému, aby bylo možno podávat co nejnižší dávku kortikosteroidů. Často používaným lékem je azathioprin, metotrexát nebo mykofenolát mofetil. V závažných případech je prvním zvoleným lékem cyklofosfamid, který má za cíl co nejrychleji dostat nemoc pod kontrolu (indukční terapie). Pokud není obvyklou léčbou dosaženo remise onemocnění, mohou být použity biologické preparáty (blokátory-TNF, tocilizumab). Jejich účinnost u dětí s Takayasuovou arteritidou nebyla oficiálně prokázána.

Podle individuální potřeby jsou přidávány další léky jako léky rozšiřující cévy (vazodilatátory), léky snižující krevní tlak, léky proti srážení krve (aspirin, antikoagulanty), léky proti bolesti (nesteroidní protizánětlivé léky, NSAID).