



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

## **Sjældne Primære Vaskulitsygdomme**

Version af 2016

### **5. TAKAYASU ARTERITIS**

#### **5.1 Hvad er det?**

Takayasu arteritis (TA) påvirker især de store kar, først og fremmest hovedpulsåren (aorta) og dens forgreninger samt lungearterien (pulmonalarterien) og dennes forgreninger. Nogle gange bruges ordet "granulomatøs" eller "kæmpecelle vaskulitis" for at beskrive et mikroskopisk billede af små, knudeformede læsioner (granulomer) formet omkring store celler i arterievæggen. I noget litteratur er sygdommen betegnet "pulsløs sygdom", da pulsen i visse tilfælde kan være påvirket.

#### **5.2 Hvor hyppig er den?**

På verdensplan er TA relative hyppig hos børn, men det hænger sammen med at den er relative hyppig hos især asiater. Den er meget sjælden hos europæere. Den rammer hyppigere piger end drenge.

#### **5.3 Hvad er symptomerne?**

De tidlige symptomer er feber, appetitløshed, vægttab, muskel- og ledsmerter og nattesved. Blodprøver viser tegn på inflammation. Hvis inflammationen i karret udvikler sig, vil der komme nedsat blodforsyning pga. forsnævring. Forhøjet blodtryk er et meget hyppigt, tidligt symptom hos børn pga. involvering af blodkar som forsyner nyrerne. Det kan være svært at mærke pulsen. Der kan være forskel i blodtryk mellem f.eks. h. og v. Arm. Der kan høres en hvæselyd over de forsnævrede blodkar (mislyd) og der kan være smerter i benene,

---

som forværres ved gang. Hovedpine, neurologiske symptomer og symptomer fra øjne kan skyldes at blodforsyningen til hjernen er på virket.

#### **5.4 Hvordan stilles diagnosen?**

Ultralydsundersøgelse med dopplertechnik bruges som screeningsmetode eller ved opfølgning efter påvist sygdom.

For at undersøge de store blodkar anvendes MR-angiografi. Det kan i visse tilfælde være brugbart at lave en røntgenundersøgelse af kar med samtidig kontrast ind i blodet for at se de mindste blodkar. Dette kaldes konventionel angiografi.

CT-angiografi kan ligeledes vise sygdom i blodkar. Ved PET-skanning (positron emission tomografi) bliver der givet en radioisotop ind i blodåren. Radioisotop vil samle sig i de inflammærede kar og derved kan udbredelsen af sygdommen vurderes.

#### **5.5 Hvad er behandlingen?**

Glukokortikoider er fortsat hjørnesten i behandlingen af TA hos børn. Ofte gives medicinen i blodåre i starten, hvor sygdommen er meget aktiv for senere at blive givet som tabletter. Dosering og varighed af behandlingen er meget individuel og vurderes i forhold til sygdomsaktiviteten hos det enkelte barn. Tidligt i sygdomsforløbet anvendes ofte anden immundæmpende medicin for at mindste behovet for glukokortikoider. Det kan være azathioprin, methotrexat eller mycophenolatmofetil. Ved alvorlig sygdom anvendes primært cyclophosphamid for at opnå sygdomskontrol (induktionsterapi). Hvis sygdomsaktivitet vedbliver, kan biologisk terapi anvendes (TNF blokker eller tocilizumab). Effekten af biologisk terapi er ikke undersøgt i større studier.

Anden behandling kan være medicin, som udvider blodkarrene, blodtrykssænkende, medicin mod dannelse af blodpropper eller smertestillende.