



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

Σπάνια Νεανική Πρωτοπαθής Συστηματική Αγγειίτιδα

Έκδοση από 2016

5. ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ ΤΑΚΑΥΑΣΟΥ

5.1 Τι είναι ?

Η αρτηρίτιδα Takayasu (TA) προσβάλλει κατά κύριο λόγο τις μεγάλου μεγέθους αρτηρίες , ιδίως την αορτή και τους κλάδους της καθώς και τους κλάδους της κύριας πνευμονικής αρτηρίας . Αναφέρεται ως « κοκκιωματώδης » αγγειίτιδα ή αγγειίτιδα των « γιγαντοκυττάρων » λόγω των χαρακτηριστικών αλλοιώσεων μορφής μικρών οζιδίων που σχηματίζονται γύρω από ένα ειδικό τύπο μεγάλων κύτταρων (γιγαντοκύτταρα) στο αρτηριακό τοίχωμα . Η εμφάνιση των αλλοιώσεων αυτών είναι χαρακτηριστική στην μικροσκοπική εξέταση . Βιβλιογραφικά αναφέρεται και ως « άσφυγη νόσος » λόγω της απουσίας ή διαφοράς των σφυγμών στα άκρα .

5.2 Πόσο συχνή είναι ?

Σε παγκόσμια κλίμακα η TA θεωρείται σχετικά συχνή κυρίως λόγω της υψηλότερης συχνότητάς της στους μη λευκούς (κυρίως ασιατικούς) πληθυσμούς . Είναι πολύ σπάνια στους ευρωπαϊκούς πληθυσμούς . Τα κορίτσια (ειδικά κατά τη διάρκεια της εφηβείας) προσβάλλονται συχνότερα από τα αγόρια .

5.3 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Τα πρώιμα συμπτώματα της νόσου περιλαμβάνουν πυρετούς , ανορεξία , απώλεια βάρους , αρθραλγίες και μυαλγίες , πονοκεφάλους και

νυκτερινές εφιδρώσεις . Οι τιμές των εργαστηριακών δεικτών της φλεγμονής αυξάνουν . Καθώς η αρτηριακή φλεγμονή εξελίσσεται , γίνονται ολοένα και περισσότερο εμφανή τα σημάδια της μειωμένης παροχής του αίματος . Η αυξημένη αρτηριακή πίεση (υπέρταση) είναι ένα πολύ σπάνιο πρώιμο σύμπτωμα της παιδικής αγγειίτιδας λόγω της προσβολής των κοιλιακών αρτηριών η οποία επηρεάζει την παροχή αίματος στα νεφρά . Η απουσία περιφερικών αρτηριακών σφίξεων , η διάφορα στην αρτηριακή πίεση στα άκρα ,φυσήματα πάνω από στενωμένες αρτηρίες κατά την ακρόαση και οξύς πόνος των ακρών (χωλότητα) είναι κοινά συμπτώματα . Λόγω της μειωμένης παροχής αίματος στον εγκέφαλο , ο ασθενής μπορεί να παρουσιάσει πονοκεφάλους και διάφορα άλλα νευρολογικά και οφθαλμολογικά συμπτώματα .

5.4 Πως γίνεται η διάγνωση ?

Η υπερηχογραφική εξέταση με τη χρήση της μεθόδου Doppler (για την εκτίμηση της ροής του αίματος) είναι μια χρήσιμη μέθοδος ανίχνευσης τυχόν προσβολής μεγάλων αρτηριακών κλάδων της αορτής κοντά στην καρδιά . Χρησιμοποιείται τόσο ως μέθοδος παρακολούθησης της νόσου όσο και ως μέθοδος πρόληψής της . Δεν έχει όμως την ίδια επιτυχία και στην ανίχνευση προσβολής πιο περιφερικών αρτηριών .

Η πιο ενδεδειγμένη μέθοδος για την οπτικοποίηση της δομής της αορτής και των κύριων κλάδων της , καθώς και της κυκλοφορίας του αίματος μέσω αυτών , είναι η μαγνητική τομογραφία . Για την απεικόνιση αγγείων μικρότερου μεγέθους μπορούν να χρησιμοποιηθούν ακτινογραφίες . Στην περίπτωση αυτή τα αγγεία απεικονίζονται με τη βοήθεια μιας σκιαγραφικής ουσίας η οποία εγχύεται απευθείας στην κυκλοφορία του αίματος . Αυτή είναι η συμβατική αγγειογραφία . Για διαγνωστικούς σκοπούς είναι δυνατόν να χρησιμοποιηθεί και η υπολογιστική τομογραφία (CT αγγειογραφία) . Η πυρηνική ιατρική μας προσφέρει ως διαγνωστικό εργαλείο μια εξέταση που λέγεται PET (τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων) . Κατά την εξέταση αυτή εγχύεται ενδοφλεβίως στον οργανισμό ένα ραδιοϊσότοπο και στη συνέχεια η πορεία του καταγράφεται από ένα σαρωτή . Η συσσώρευση του ραδιοϊσοτόπου στα σημεία που υπάρχει ενεργή φλεγμονή φανερώνει την έκταση της προσβολής του αρτηριακού τοιχώματος .

5.5 Ποια είναι η θεραπεία ?

Τα κορτικοστεροειδή παραμένουν η θεραπεία εκλογής για την ΤΑ στην παιδική ηλικία . Ο τρόπος χορήγησης των φαρμάκων αυτών , η δοσολογία τους καθώς και η διάρκεια του θεραπευτικού σχήματος προσαρμόζονται στις ανάγκες του κάθε ασθενή ξεχωριστά μετά από προσεκτική συνεκτίμηση της σοβαρότητας της κατάστασής του και της έκτασης της νόσου . Στα πρώιμα στάδια της νόσου συχνά χορηγούνται και άλλοι παράγοντες που καταστέλλουν τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος με σκοπό να ελαχιστοποιηθεί η ανάγκη χορήγησης κορτικοστεροειδών . Συχνά χρησιμοποιούμενα φάρμακα είναι η αζαθειοπρίνη , η μεθοτρεξάτη και μυκοφαινολική μοφετίλη . Σε περιπτώσεις που η νόσος είναι σοβαρή χορηγείται κατά προτεραιότητα κυκλοφωσφαμίδη προκειμένου να ελεγχθεί η νόσος (θεραπεία εισαγωγής) . Αν η νόσος είναι πολύ σοβαρή και δεν ανταποκρίνεται στα θεραπευτικά σχήματα προστίθενται και άλλα φάρμακα μεταξύ των οποίων και βιολογικοί παράγοντες (όπως οι αναστολείς TNF ή tocilizumab) , των οποίων όμως η αποτελεσματικότητα στην καταπολέμηση της ΤΑ δεν έχει ακόμα επισήμως μελετηθεί .

Ανάλογα με τον ασθενή και την κατάστασή του μπορεί να χορηγηθούν φάρμακα που διαστέλλουν τα αγγεία (αγγειοδιασταλτικά) , παράγοντες που χαμηλώνουν την πίεση , φάρμακα κατά του σχηματισμού θρόμβων (ασπιρίνη ή αντιπηκτικά) , και παυσίπονα (μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα , NSAID) .