



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

Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz

Verzió 2016

5. TAKAYASU-ARTERITISZ

5.1 Mi ez?

A Takayasu-arteritisz (TA) főleg a nagyobb artériákat, ezeken belül is elsősorban az aortát és annak ágait, valamint a fő tüdőartériát és ágait érinti. Ezt a betegséget néha „granulomatózus” vagy „nagysejtes” vaszkulitisznek hívják arra utalva, hogy az artériák falában egy speciális típusú nagysejt („óriássejt”) körül apró, csomószerű elváltozások jelennek meg a fő mikroszkopikus tünetként. Egyes nem szakmai források ezt a betegséget „pulzus nélküli betegségnek” is nevezik, mivel bizonyos esetekben előfordulhat, hogy a végtagokban a pulzus egyáltalán nem észlelhető vagy nem egyforma.

5.2 Milyen gyakori?

A TA világszerte viszonylag gyakorinak minősül, mivel nagyobb számban fordul elő a nem kaukázusi (főleg ázsiai) népességben. Az európaiak körében nagyon ritka. Gyakrabban alakul ki lányoknál (általában serdülőkorban), mint fiúknál.

5.3 Mik a fő tünetei?

A betegség korai tünetei közé tartozik a láz, az étvágytalanság, a fogyás, az izom- és ízületi fájdalmak, a fejfájás és az éjszakai verejtékezés. A gyulladásra utaló laboratóriumi értékek megemelkednek. Az artériák gyulladásának előrehaladásával láthatóvá

válnak a csökkent vérellátás jelei. A magas vérnyomás (hipertónia) igen gyakori kezdeti tünet abban az esetben, ha a betegség gyermekkorban alakul ki, mivel az a veséket ellátó hasi artériákat érinti. A végtagokban a perifériás pulzus megszűnése, az egyes végtagokban eltérő vérnyomás, az összesűkült artériák felett sztetoszkóppal hallható zörej és az éles végtagfájdalom (sántítás) a betegség gyakori tünete. Az agy vérellátásának zavarai következtében fejfájás, valamint különféle idegrendszeri és szemészeti tünetek léphetnek fel.

5.4 Hogyan diagnosztizálható?

A Doppler-módszeres ultrahangvizsgálat (amellyel a vér áramlását ellenőrzik) hasznos szűrő-, illetve kontrollvizsgálatként a szívhez közeli nagyobb verőerek érintettségének kimutatására, azonban gyakran előfordul, hogy ezzel a módszerrel nem lehet kimutatni a perifériás artériák érintettségét.

Az erek szerkezetét és a véráramot vizsgáló mágnesrezonanciás (MR) képalkotás (MR-angiográfia, MRA) a legjobb módszer a nagy verőereknek, mint például az aortának és fő ágainak képi megjelenítésére. A kisebb erek láthatóvá tétele céljából röntgenfelvételt készíthetnek, amelynek során az ereket kontrasztanyag (közvetlenül a véráramba fecskendezett folyadék) segítségével jelenítik meg. Ez az eljárás hagyományos angiográfia néven ismert.

Ezenkívül komputertomográfiát (CT-angiográfiát) is végezhetnek. A nukleáris orvostudomány lehetőséget teremt az úgynevezett PET vizsgálat (pozitronemissziós tomográfia) végzésére. Ennek során radioizotóp anyagot fecskendeznek a vénába, és a felvételeket átvilágító készülékkel rögzítik. Az aktív gyulladáshoz területeken a radioizotóp anyag felgyülemelése jelzi, hogy az artéria fala milyen mértékben érintett.

5.5 Hogyan kezelik?

A gyermekkori TA kezelésére továbbra is elsősorban kortikoszteroidokat alkalmaznak. Ezeknek a gyógyszereknek az alkalmazási módját, dózisát és használatuk időtartamát egyéni szinten határozzák meg a betegség kiterjedésének és súlyosságának körültekintő felmérése alapján. A kortikoszteroid-kezelés szükségességének csökkentése érdekében gyakran használnak más immunszuppresszív szereket a betegség korai

szakaszában. Ilyen, gyakran alkalmazott gyógyszer például az azatioprin, a metotrexát vagy a or mikofenolát-mofetil. Súlyos betegség esetén először ciklofoszfamidot adnak a betegség féken tartása céljából (ún. indukciós terápia). Amennyiben a betegség súlyos, és nem reagál a kezelésre, egyéb gyógyszereket, köztük biológiai szereket (például TNF-gátlókat vagy tocilizumabot) alkalmaznak néha, de ezeknek a hatásosságát a gyermekkori TA kezelésében még nem vizsgálták hivatalosan.

Egyéb, egyénenként alkalmazott gyógyszeres kezelések például: értágítók, vérnyomáscsökkentők, véralvadásgátlók (aszpirin vagy antikoagulánsok) és fájdalomcsillapítók (nem szteroid gyulladáscsökkentők, ún. NSAID szerek).