



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/LU\\_DE/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/LU_DE/intro)

## **Seltene Primäre Systemische Vaskulitiden Des Kindes- Und Jugendalters**

Version von 2016

### **5. TAKAYASU-ARTERIITIS**

#### **5.1 Was ist das?**

Die Takayasu-Arteriitis (TA) betrifft vorwiegend große Arterien, hauptsächlich die Aorta und ihre abgehenden Arterien sowie die von der Lunge abgehenden Hauptäste (Pulmonalarterien). Gelegentlich werden auch die Begriffe „granulomatöse“ oder „großzellige“ Vaskulitis verwendet, die sich auf die mikroskopische Darstellung als kleine knötchenförmige Veränderungen rund um eine „Riesenzelle“ in der Arterienwand beziehen. Manchmal wird die Takayasu-Arteriitis auch als „pulslose Krankheit“ bezeichnet, da bei manchen Patienten der Puls in Armen und Beinen abgeschwächt oder ungleichmäßig sein kann.

#### **5.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?**

Weltweit gesehen tritt die Takayasu-Arteriitis relativ häufig auf. Das liegt daran, dass sie bei nicht weißen (hauptsächlich asiatischen) Menschen relativ häufig vorkommt. Bei Europäern tritt eine Takayasu-Arteriitis sehr selten auf. Mädchen sind häufiger betroffen als Jungen (meistens in der Pubertät).

#### **5.3 Welches sind die Hauptsymptome?**

Zu den Frühsymptomen der Erkrankung zählen Fieber, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust, Muskel- und Gelenkschmerzen, Kopfschmerzen und nächtliches Schwitzen. Die Entzündungsmarker im Blutbild sind erhöht.

---

Mit fortschreitender Arterienentzündung werden Zeichen von verminderter Blutzufuhr erkennbar. Erhöhter Blutdruck (Hypertonie) ist ein sehr häufiges Erstsymptom bei einer Erkrankung im Kindes- und Jugendalter. Dies ist auf die Beteiligung der Bauchschlagader zurückzuführen, die sich auf die Blutversorgung der Nieren auswirkt. Häufige Anzeichen sind ein abgeschwächter Puls in den peripheren Gliedmaßen, unterschiedlicher Blutdruck in den gleichen Gliedmaßen beider Körperhälften, Geräusche bei einer Stethoskopuntersuchung über den verengten Arterien sowie starke Schmerzen in den Gliedmaßen (Claudicatio). Kopfschmerzen, verschiedene neurologische Symptome und Augenbeschwerden können eine Folge der gestörten Blutversorgung des Gehirns sein.

#### **5.4 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?**

Ultraschalluntersuchungen mit der Doppler-Methode (zur Untersuchung der Durchblutung) sind sowohl bei der Erst- als auch bei Verlaufsuntersuchungen nützlich, um zu erkennen, ob die in der Nähe des Herzens gelegenen Hauptarterienstämme betroffen sind. Doch eine Beteiligung der weiter entfernt gelegenen Arterien kann mit diesem Verfahren häufig nicht nachgewiesen werden.

Eine Magnetresonanztomographie (MRT) der Blutgefäße und des Blutflusses (Magnetresonanzangiographie, MRA) ist am besten geeignet, um große Arterien wie die Aorta und ihre Hauptäste darzustellen. Zur Betrachtung der kleineren Blutgefäße kann eine Röntgenuntersuchung durchgeführt werden, bei der die Blutgefäße mittels Kontrastmittel (das direkt in den Blutstrom gespritzt wird) dargestellt werden. Dieses Verfahren wird als konventionelle Angiographie bezeichnet.

Auch Computertomographie (CT-Angiographie) kann zum Einsatz kommen. Im Bereich der Nuklearmedizin gibt es ein Untersuchungsverfahren namens PET (Positronenemissionstomographie). Dabei wird ein radioaktiver Stoff (Radioisotop) in die Vene gespritzt und mit einem Scanner aufgezeichnet. Eine erhöhte Aufnahme des Radioisotops an den aktiv entzündeten Stellen gibt Aufschluss über das Ausmaß der Arterienwandbeteiligung.

---

## **5.5 Wie sieht die Behandlung aus?**

Nach wie vor sind Kortikosteroide das Mittel der Wahl bei der Behandlung von Takayasu-Arteriitis im Kindes- und Jugendalter. Der Verabreichungsweg der Kortikosteroide und Dosis und Dauer der Behandlung werden individuell auf den Patienten abgestimmt, nachdem das Ausmaß und die Schwere der Erkrankung sorgfältig bewertet wurden. Im Frühstadium der Erkrankung werden häufig noch andere immunsuppressive Wirkstoffe eingesetzt, um den Bedarf an Kortikosteroiden zu minimieren. Zu den häufig eingesetzten Medikamenten gehören Azathioprin, Methotrexat oder Mycophenolat mophetil. In schweren Krankheitsfällen wird zunächst Cyclophosphamid verabreicht, um die Erkrankung unter Kontrolle zu bringen (so genannte Induktionstherapie). Bei schwerer Erkrankung, die kein Ansprechen auf die Behandlung zeigt, werden gelegentlich andere Medikamente, darunter so genannten Biologika (wie z. B. TNF blockers oder Tocilizumab) verabreicht, deren Wirksamkeit bei Takayasu-Arteriitis im Kindes- und Jugendalter allerdings noch nicht in klinischen Studien untersucht wurde.

Zusätzliche Behandlungen, die im Einzelfall verabreicht werden, umfassen Medikamente zur Erweiterung der Blutgefäße (Vasodilatoren), blutdrucksenkende Mittel, blutverdünnende Mittel (Aspirin oder Antikoagulanzen) und Schmerzmittel (nichtsteroidale Antirheumatika, NSAR).