



www.printo.it/pediatric-rheumatology/SI/intro

Redki Primarni Sistemski Vaskulitisi v Otroštvu

Različica

5. TAKAYASU ARTERITIS

5.1 Kaj je to?

Takayasu arteritis (TA) je vaskulitis, ki prizadene predvsem velike arterije, zlasti aorto in njene veje ter glavne veje pljučne arterije. Včasih uporabljamo tudi izraz granulomatozni ali velikocelični vaskulitis glede na mikroskopske spremembe v arterijski steni, kjer se tvorijo manjši vozlički okrog posebne vrste velikih celic.

5.2 Kako pogosta je ta bolezen?

V svetu je sama bolezen relativno pogosta zaradi pogostejšega obolenja predvsem azijske populacije. Pri evropejcih je bolezen zelo redka. Deklice, predvsem v najstniškem obdobju, so pogosteje prizadete kot dečki.

5.3. Kakšne so glavne klinične značilnosti?

Zgodnji simptomi bolezní so vročina, izguba apetita, izguba telesne teže, bolečine v mišicah in sklepih, glavobol ter nočno znojenje. Povečane so vrednosti kazalcev vnetja v krvi. Ko vnetje v stenah arterij napreduje, se lahko pojavijo znaki zmanjšane oskrbe s krvjo. Zožitev arterij, ki oskrbujejo ledvica, lahko povzroči povišan krvni tlak, pogosto prvi znak bolezní pri otrocih. Pogosti znaki so izguba perifernih pulzov na udih, razlika v krvnem tlaku v zgornjih in spodnjih udih, šum nad zoženimi arterijami in ostra bolečina v nogah (klavdikacija). Glavoboli, različne nevrološke in očesne težave so posledica motene oskrbe možganov s krvjo.

5.4 Kako postavimo diagnozo?

Z ultrazvocnim pregledom s posebno metodo (Doppler UZ, kjer ocenjujemo pretok krvi skozi žile) lahko dobro prikažemo prizadetost velikih arterij v bližini srca, manj primeren pa je ultrazvocni pregled za prikaz prizadetosti perifernih arterij. Metodo uporabljamo za osnovno oceno ali sledenje znanih sprememb.

Magnetno resonančno slikanje (MR) krvnih žil in krvnega obtoka (MR angiografija – MRA) je najustreznejša metoda za oceno velikih arterij: aorte in njenih velikih vej. Za prikaz prizadetosti malih arterij opraviti kontrastno rentgenološko preiskavo, kjer z vbrizganjem kontrastne tekočine lahko prikažemo vse glavne arterije. To metodo imenujemo konvencionalna angiografija.

Lahko uporabljamo tudi podrobnejšo metodo CT angiografijo. Z metodami nuklearne medicine, kjer v žilo vbrizgamo radioizotopno sredstvo, kareo aktivnost zabeležimo spo sebnim čitalcem. Izotopno sredstvo se kopiči na mestih aktivnega vnetja, s čimer lahko opredelimo intenzivnost prizadetosti žilne stene. Metoda se imenuje slikanje s PET (pozitronsko emisijsko tomografijo)

5.5 Kako bolezen zdravimo?

Osnovno zdravljenje otroškega TA ostajajo kortikosteroidi. Način prejetanja zdravila in odmerek ter trajanje zdravljenja je individualno prilagojen glede na natančno oceno intenzivnosti in razširjenosti bolezni. Za manjšanje potrebe po kortikosteroidih se pogosto v zgodnjem obdobju zdravljenja uporabljajo ostala imunosupresivna zdravila. Pogosto se uporabljajo azatioprin, metotreksat ali mikofenolat mofetil. Kadar je bolezen zelo intenzivna se kot prvo zdravilo za umiritev bolezni uporablja ciklofosamid. Kadar je bolezen intenzivna in neodzivna na zdravljenje se uporabljajo tudi druga zdravila vključno z biološkimi zdravili (blokatorji TNF ali tocilizumab), vendar njihova učinkovitost pri otroškem TA še ni bila natančno preverjena.

Individualno prilagojena dodatna terapija zajema zdravila, ki širijo žile (vazodilatatorji), zdravila, ki znižujejo krvni tlak, zdravila, ki delujejo proti strjevanju krvi (aspirin in antikoagulantni), zdravila proti bolečinam (nesteroidna protivnetna zdravila).