



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

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Birincil Sistemik Vaskülit

2016'un türevi

5. TAKAYASU ARTERİTİ

5.1 Nedir?

Takayasu arteriti (TA, nabızsızlık hastalığı), başlıca büyük atardamarları, ağırlıkla aort ve dallarını ve ana akciğer (pulmoner) atardamarı dallarını etkiler. Bazen "granülomatoz" veya "büyük hücreli" vaskülit terimleri kullanılmaktadır, bunun nedeni, atar damar duvarında bulunan özel bir tipteki büyük hücrenin ("dev hücre") etrafında oluşan küçük yumru şeklinde lezyonların temel mikroskopik özellikleridir. Halk arasında "nabızsız hastalık" olarak da adlandırılır çünkü kol ve bacaklardan nabız alınamaz veya alınan nabızlar birbirine uymaz.

5.2 Ne kadar yaygındır?

Dünyada TA, beyaz olmayan (büyük oranda Asyalı) nüfusta yaygın görülmesinden dolayı nispeten sık görülen bir hastalık olarak değerlendirilir. Avrupalılarda hastalık oldukça seyrek görülür. Kızlar (genelde ergenlik döneminde) erkeklere oranla daha sık etkilenirler.

5.3 Başlıca belirtiler nelerdir?

Hastalığın erken belirtileri arasında ateş, iştah kaybı, kilo kaybı, kas ve eklem ağrıları, baş ağrısı ve gece terlemeleri yer alır. İltihabın laboratuvar belirteçleri artar. Atardamar iltihaplanması ilerledikçe, azalan kan akışının etkileri görünür hale gerilir. Artan tansiyon (hipertansiyon) çocuklukta hastalığın sıklıkla görülen erken bir

belirtisidir, bunun nedeni karındaki atardamarların tutulumunun böbreklere kan gidişini etkilemesidir. Kol ve bacaklarda nabız kaybı, farklı yerlerden alınan tansiyon farkı, daralan atardamarlarda stetoskop yoluyla duyulan hırıltı, kol ve bacaklarda keskin ağrı (klodikasyon) yaygın belirtilerdir. Baş ağrısı, çeşitli nöroloji ve göz belirtileri, beyne giden kan akışının bozulmasının sonucu olabilir.

5.4 Nasıl teşhis edilir?

Doppler yöntemi kullanılarak (kan akışının belirlenmesi için) yapılan ultrasonografi değerlendirmesi, gövdede kalbe yakın büyük atardamar dallarının etkilenip etkilenmediğini tespit eden bir tarama veya takip yöntemi kadar kullanışlıdır fakat genellikle bu yöntem, daha çevresel atar damarların etkilenip etkilenmediğini tespit edemez.

Damar yapısının ve kan akışının (MR anjiyografi, MRA) manyetik rezonansla (MR) görüntülenmesi aort ve ana dalları gibi büyük atardamarların görüntülenmesi için en uygun yöntemdir. Daha küçük çaplı damarları görebilmek için röntgen kullanılabilir; bu yöntemde damarlar kontrast oluşturan bir sıvının direkt olarak kan akışı içine enjekte edilmesiyle görüntülenir. Buna geleneksel anjiyografi denir. Bilgisayarlı tomografi (BT anjiyografi) de kullanılabilir. Nükleer tıp, PET (pozitron emisyon tomografisi) adı verilen bir muayene imkanı sunmaktadır. Damara bir radyoizotop enjekte edilir ve bir tarayıcı tarafından kaydedilir. Radyoizotopun aktif iltihaplı bölgelerde toplanması, atardamar duvarının ne kadar etkilendiğini gösterir.

5.5 Tedavisi nedir?

Kortikosteroidler, çocukluk dönemi TA'nın temel tedavi yöntemidir. Bu ilaçların verilme şekli ile doz ve tedavi süresi, hastalığın kapsamı ve ciddiyetinin dikkatle değerlendirilmesi doğrultusunda bireye göre şekillendirilir. Bağışıklık işlevlerini baskılayan diğer ilaçlar, hastalığın erken dönem seyrinde kortikosteroidlere duyulan ihtiyacı en aza indirmek için kullanılır. Sıklıkla kullanılan ilaçlar arasında azatiyoprin, metotreksat veya mikofenolat mofetil bulunur. Ciddi boyuttaki hastalıkta ise hastalığın kontrol altına alınması için ilk sırada siklofosfamid kullanılır (buna indüksiyon tedavisi denir). Ciddi ve tedaviye cevap vermeyen hastalıkta, (anti-TNF ilaçlar veya tosilizumab gibi) biyolojik ajanlar da bazen kullanılabilir ama çocukluktaki TA'daki

etkinlikleri resmen alıřılmamıřtır.

Hastaya gre verilen ek tedaviler arasında kan damarlarını geniřleten ilalar (vazodilatrler), tansiyon dřrc ajanlar, pıhtılařmayı engelleyen ilalar (aspirin veya antikoaglanlar), ađrı kesiciler (steroid olmayan iltihap giderici ilalar, nonsteroidal anitinflamatuvar ilalar [NSAİİ'ler])) bulunur.