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

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija 2016

5. TAKAYASU ARTERITIS

5.1 Što je to?

Takayasu arteritis (TA) zahvaća uglavnom velike arterije, posebice aortu i njezine glavne ogranke te glavne ogranke plućne arterije. Ponekad se upotrebljava termin " granulomatozni" ili "vaskulitis velikih stanica", a koji upućuje na glavne mikroskopske promjene u vidu malih čvorastih lezija koje se formiraju oko specifičnih velikih stanica („divovske stanice") i smještene su u stijenci arterija. U nekim tekstovima nalazi se i naziv "bolest bez pulsa", obzirom da se u nekim slučajevima ne može napipati puls.

5.2 Koliko je česta?

TA se smatra učestalom bolešću na svjetskoj razini, obzirom na sve veću pojavnost među Azijatima. Vrlo je rijedak u Europi. Djevočice (uglavnom u vrijeme adolescencije), češće su zahvaćene u odnosu na dječake.

5.3 Koji su glavni simptomi?

Rani simptomi bolesti uključuju vrućicu, gubitak apetita, gubitak kilograma, bol u mišićima i zglobovima, glavobolju i noćno znojenje. Laboratorijski markeri upale su povišeni. Kako upala arterija progredira, sve su više uočljivi znakovi oštećene cirkulacije. Vrlo često dolazi do povišenog krvnog tlaka (hipertenzija) s obzirom da su često zahvaćene krvne žile koje opskrbljuju bubrege. Gubitak perifernog pulsa, razlika krvnog tlaka u različitim ekstremitetima, šum koji se čuje slušalicama

na mjestu suženja krvne žile kao i oštra bol u ekstremitetima (klaudikacija) česti su simptomi. Glavobolja, različiti neurološki simptomi te simptomi od strane očiju mogu biti posljedica slabe opskrbe mozga krvlju.

5.4 Kako se dijagnosticira?

Doppler ultrazvučni pregled (za procjenu protoka krvi) koristan je u dijagnosticiranju i praćenju ovih bolesnika i njime se može uočiti zahvaćenost glavnih arterijskih ogranaka koji su blizu srcu, no često ne i zahvaćenost perifernih arterija.
Magnetska rezonancija (MR) krvnih žila i krvotoka (MR angiografija, MRA) najčešće je upotrebljavana metoda za vizualiziranje velikih arterija kao što su aorta i njezine glavne grane. Kako bi se prikazale male krvne žile, može se upotrijebiti rendgenska dijagnostika, gdje se krvne žile mogu prikazati uz pomoć kontrastnog sredstva (injicira se direktno u krvotok). To je konvencionalna angiografija.
Također se može upotrijebiti i kompjuterizirana tomografija (CT angiografija). Nuklearna medicina nudi pretragu koja se zove PET (pozitronska emisijska tomografija). Radioizotop se injicira u venu i snimi se uz pomoć čitača. Nakupljanje radioizotopa na mjestima u kojima je upala aktivna pokazuje opseg zahvaćenih stijenki krvnih žila.

5.5 Kako se liječi?

Osnova liječenja su glukokortikoidi. Način primjene, doza i trajanje liječenja određuju se individualno, a nakon pažljive procjene bolesnikova stanja. Drugi lijekovi koji suprimiraju imunološki sustav obično se koriste rano u tijeku bolesti kako bi se smanjila potreba za kortikosteroidima. Lijekovi koji se učestalo koriste uključuju azatioprin, metotreksat ili mikofenolat mofetil. U slučaju teške bolesti, odmah se u terapiju uključuje ciklofosfamid kako bi se što prije postigla kontrola bolesti (tzv. indukcijska terapija). U slučaju teške bolesti kod koje nema odgovara na liječenje, mogu se u terapiju uključiti i drugi biološki lijekovi (primjerice blokatori TNF-a ili tocilizumab), no njihova učinkovitost u djece koja boluju od TA nije još službeno proučavana.
Dodatni lijekovi koji se upotrebljavaju na individualnoj bazi su lijekovi koji šire krvne žile (vazodilatatori), lijekovi koji snižavaju krvni tlak, lijekovi koji sprječavaju nastanak krvnog ugruška (aspirin ili

antikoagulansi) i analgetici (nesteroidni protuupalni lijekovi, NSAID).