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

Zeldzame juveniele primaire systemische vasculitis

Versie 2016

5. TAKAYASU ARTERITIS

5.1 Wat is het?

Takayasu arteritis (TA) treft meestal de grote slagaders in het lichaam, met name de aorta en de belangrijkste aftakkingen hiervan, alsmede de grote aftakkingen van de longslagader. Soms wordt de term "granulomateus" of "grootcellige" vasculitis gebruikt, om de belangrijkste microscopische kenmerken te beschrijven, te weten kleine knopvormige ontstekingshaarden gevormd rondom een speciale grote cel die aanwezig is in de vaatwand. In sommige literatuur wordt het ook de ziekte zonder pulsaties genoemd, aangezien in sommige gevallen de pulsatie van de slagaders in de extremiteiten afwezig of ongelijk kan zijn.

5.2 Hoe vaak komt het voor?

Wereldwijd komt TA relatief vaak voor, vanwege het feit dat het vaker voorkomt bij de niet blanke populatie (vooral bij Aziaten). Het is zeer zeldzaam bij Europeanen. Het treft vaker meisjes (vooral tieners) dan jongens.

5.3 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Symptomen vroeg in de ziekte zijn koorts, verminderde eetlust, gewichtsverlies, spier- en gewrichtspijn, hoofdpijn en nachtzweten. De bloedwaarden voor ontsteking zijn vaak verhoogd. Als de ontsteking

van de arterie verergert, kunnen ook verschijnselen van verminderde doorbloeding ontstaan. Verhoogde bloeddruk (hypertensie) is een vaak voorkomend initieel symptoom bij kinderziektes, vanwege de aantasting van de buikarteriën, die de bloedtoevoer naar de nieren aantasten. Een minder goed voelbare polsslag, een verschil in bloeddruk van de armen en benen, een ruis over de vernauwde vaten, die hoorbaar is met de stethoscoop en soms een scherpe pijn in de ledematen (claudicatie), zijn regelmatig voorkomende klachten. Hoofdpijn, andere neurologische klachten en verminderd zien kunnen het gevolg zijn van een verstoorde bloedtoevoer naar de hersenen.

5.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

Doppler-echo's (voor beoordeling van de bloedstroom) zijn nuttig als screening of follow-up methode om te kijken of er grote slagaders in de buurt van het hart aangetast zijn.
Magnetische resonantie (MR) scans die de bloedvatstructuur en bloedstroom (MR angiografie, MRA) weergeven, zijn de meest geschikte methode om de grote arteriën, zoals de aorta en de belangrijkste aftakkingen ervan, weer te geven. Om de kleinere bloedvaten te zien kunnen röntgenfoto's gemaakt worden, waarbij de bloedvaten zichtbaar gemaakt worden met behulp van een contrastvloeistof (die direct in de bloedbaan geïnjecteerd wordt). Deze methode staat bekend als conventionele angiografie.
Er kan gebruik gemaakt worden van een computertomografie (CT-angiografie). De nucleaire geneeskunde biedt een onderzoek genaamd PET (Positron Emission Tomography). Een radioisotoop wordt in de aders geïnjecteerd en door een scanner geregistreerd. De ophoping van de radioisotoop bij actief ontstoken plaatsen, toont aan in welke mate de vaatwand aangetast is.

5.5 Wat is de behandeling?

Corticosteroïden blijven de voorkeursbehandeling voor kinderen met TA. De toedieningswijze, dosis en duur van de behandeling worden individueel afgestemd op basis van een zorgvuldige beoordeling van de mate en ernst van de aandoening. Andere afweeronderdrukkende middelen worden vaak vroeg in de ziekte gebruikt om minder corticosteroïden te hoeven voorschrijven. Veel gebruikte

geneesmiddelen zijn azathioprine, methotrexaat of mycofenolaat mofetil. Bij ernstige gevallen wordt eerst cyclofosfamide gebruikt om de ziekte onder controle te krijgen (zogenaamde inductietherapie). In gevallen van een ernstige ziekte, waarbij de behandeling geen effect heeft, worden er soms andere geneesmiddelen, waaronder biologische stoffen (zoals TNF blockers of tocilizumab) gebruikt, maar hun effectiviteit bij TA is niet in grote aantallen patienten onderzocht. Extra behandelingen die op individuele basis worden gebruikt, omvatten vaatverwijdende middelen (vasodilatatoren), bloeddrukverlagers, anti-stollingsmiddelen (aspirine of anti-stollingsmedicatie) en pijnstillers (niet-steroïde anti-inflammatoire geneesmiddelen, NSAID's).