



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PL/intro>

Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych

Wersja 2016

5. ZAPALENIE TĘTNIC TAKAYASU

5.1 Co to jest?

Zapalenie tętnic Takayasu (ZTT) atakuje głównie duże tętnice, przede wszystkim aortę i jej odgałęzienia, oraz główne odgałęzienia tętnicy płucnej. Czasami określenia „ziarniniakowe” i „wielkokomórkowe” zapalenie naczyń stosuje się w odniesieniu do głównej cechy mikroskopowej niewielkich zmian guzkowych tworzących się wokół szczególnego rodzaju dużych komórek („komórek olbrzymich”) w ścianie tętnicy. W niektórych publikacjach schorzenie jest również określane jako „choroba bez tętna”, ponieważ w niektórych przypadkach tętno w w częściach dystalnych (obwodowych) kończyn może zanikać lub być nierówne.

5.2 Jak często choroba występuje?

Zapalenie tętnic Takayasu jest uważane na świecie za dosyć powszechną chorobę, głównie z uwagi na jej częstsze występowanie u niebiałoskórej części populacji (przede wszystkim u Azjatów). Natomiast u Europejczyków występuje ono niezwykle rzadko. Dziewczynki (zazwyczaj w wieku dojrzewania) chorują częściej niż chłopcy.

5.3 Jakie są główne objawy choroby?

Wczesne objawy choroby obejmują gorączkę, utratę apetytu, utratę masy ciała, ból mięśni i stawów, ból głowy i nocne poty. Podwyższone

są laboratoryjne wskaźniki stanu zapalnego. W miarę postępowania stanu zapalnego tętnic widoczne stają się oznaki zmniejszonego ukrwienia. Zwiększone ciśnienie krwi (nadciśnienie) jest bardzo częstym początkowym objawem w chorobie wieku dziecięcego, wywołanym zajęciem tętnic brzusznych, co z kolei ma wpływ na doprowadzanie krwi do nerek. Do typowych objawów należą utrata tętna w obwodowych tętnicach kończyn, różnice w ciśnieniu krwi na różnych kończynach, szmery słyszalne przez stetoskop nad zwężonymi tętnicami kończyn i ostry ból w zakończeniach kończyn (chromanie). Natomiast wynikiem zakłóconego dopływu krwi do mózgu mogą być bóle głowy, a także różnego rodzaju objawy neurologiczne i oczne.

5.4 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Badanie ultrasonograficzne z zastosowaniem metody Dopplera (do oceny przepływu krwi) stosowane jest jako badanie przesiewowe lub metoda obserwacji do wykrywania zajęcia głównych pni tętniczych w pobliżu serca, choć metodą tą często nie udaje się wykryć zajęcia bardziej obwodowych tętnic.

Najodpowiedniejszą metodę obrazowania dużych tętnic, takich jak aorta i jej głównych odgałęzień, stanowi rezonans magnetyczny (RM) struktury naczyń krwionośnych i przepływu krwi (angio-MR). Aby zobaczyć mniejsze naczynia krwionośne, można użyć obrazowania rentgenowskiego, w którym naczynia krwionośne są widoczne dzięki zastosowaniu środka kontrastowego (wstrzykiwanego bezpośrednio do naczyń). Metoda ta znana jest jako angiografia konwencjonalna. Można również wykonać tomografię komputerową (tzw: angio-TK). Medycyna nuklearna oferuje badanie o nazwie PET (ang. Positron Emission Tomography, pozytonowa tomografia emisyjna). Radioizotop jest wstrzykiwany do żyły i rejestrowany przez skaner. Nagromadzenie radioizotopu w miejscach o aktywnym stanie zapalnym wskazuje na rozmiar zajęcia ściany tętnicy.

5.5 Na czym polega leczenie?

Podstawową metodą leczenia dziecięcego ZTT pozostają kortykosteroidy. Tryb ich podawania, dawka oraz czas leczenia są dobierane indywidualnie na podstawie dokładnej oceny rozmiarów choroby i stopnia jej nasilenia. W celu ograniczenia potrzeby

zastosowania kortykosteroidów, we wczesnej fazie choroby stosuje się również inne środki tłumiące funkcje odpornościowe. Do najczęściej stosowanych leków należą azatiopryna, metotreksat i mykofenolan mofetylu. W cięższych przypadkach w celu opanowania choroby (tzw. leczenie indukcyjne) najpierw podawany jest cyklofosfamid. W ciężkich przypadkach oraz przy braku odpowiedzi na zastosowane leczenie czasem stosowane są inne leki, w tym leki biologiczne (takie jak inhibitory TNF lub tocilizumab), jednak ich skuteczność w leczeniu dziecięcego zapalenia tętnic Takayasu nie została oficjalnie przebadana. Dodatkowe leczenie dobierane indywidualnie obejmuje leki rozszerzające naczynia krwionośne (wazodylatory), leki obniżające ciśnienie krwi, leki zapobiegające tworzeniu się skrzepów krwi (aspiryna lub leki przeciwzakrzepowe), leki przeciwbólowe (niesterydowe leki przeciwzapalne- NLPZ)).