



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

Sällsynta Juvenila Primära Systemiska Vaskuliter

5. TAKAYASUS ARTERIT

5.1 Vad är Takayusus arterit ?

Takayusus arterit (TA) engagerar i första hand stora kärl, framför allt den stora kroppspulsådern (aorta) och dess huvudgrenar och de stora artärgrenarna till lungorna. Ibland används termerna "granulomatös" eller "storcells" vaskulit för att beskriva de typiska mikroskopiska fynden av små knöliga förändringar som bildas runt en speciell typ av stora celler i artärväggen. I lekmanntexter kallas den ibland pulslös sjukdom eftersom sjukdomen kan orsaka avsaknad av pulsar eller svaga pulsar i extremiteter.

5.2 Hur vanlig är TA?

TA är relativt vanligt över hela världen men förekommer oftare i den icke-kaukasiska befolkningen (huvudsakligen i Asien). Den är mycket sällsynt bland européer. Sjukdomen är vanligare bland flickor (vanligtvis under tonåren) än pojkar.

5.3 Vilka är de vanligaste symptomen?

Tidiga symptom är feber, aptitlösa, viktnedgång, muskel och ledsmärta, huvudvärk och nattsvevtningar. Inflammationsmarkörer som sänkan och CRP är förhöjda. När kärlinflammationen blir mer omfattande tillkommer tecken till minskad blodförsörjning. Blodtrycksstegring är ett mycket vanligt symptom hos barn till följd av inflammation i de blodkärl som försörjer njurarna. Andra vanliga tecken är avsaknad av pulsar i armar och ben, olika blodtryck i olika extremiteter, blåsljud över

kärlförträngningar och skarp smärta i extremiteter (klaudikatio). Vid påverkan av blodförsörjning till hjärna kan huvudvärk, neurologiska symptom eller ögonsymptom uppträda.

5.4 Hur ställs diagnosen TA?

Dopplerultraljud (metod som mäter blodflöde) är en användbar undersökning för att upptäcka och följa förändringar i stora artärstammar i anslutning till hjärtat men kan inte ge en bild av förändringar i mer perifera kärl.

Magnetkameraundersökning av kärlets struktur dess blodflöde (MR-angiografi) är den bästa metoden för att se stora kärl som den stora kroppspulsådern och dess huvudgrenar. För att se mindre kärl kan konventionell angiografi användas med traditionell röntgen och kontrastmedel som sprutas direkt i artärerna.

Undersökningen kan även utföras med skiktröntgen (CT-angiografi). På vissa universitetssjukhus finns också möjlighet att använda positronemissionstomografi (PET) för att påvisa inflammation i kärlväggar. Denna teknik skannar av radioaktiva ämnen som sprutas i blodet och samlas specifikt på de platser i kärlet som är aktivt inflammerade.

5.5 Hur behandlas TA?

Kortikosteroider är det läkemedel som i första hand används vid TA. Hur läkemedlet administreras, vilken dos av läkemedlet som ges och hur länge behandlingen pågår är individuellt och beror på sjukdomens utbredning och allvarlighetsgrad. Ofta inleds tidig behandling med andra immunhämmande läkemedel (azatioprin, metotrexat eller mykofenolatmofetil) för att snabbare kunna trappa ner kortisonet. Om sjukdomen är allvarlig används cyklofosfamid i första hand för att få kontroll på sjukdomen (induktionsbehandling). I vissa fall om sjukdomen är svår och inte svarar på ovan nämnda behandling används andra läkemedel, t.ex. biologiska läkemedel (TNF-hämmare eller tocilizumab), men effekten av dessa läkemedel på sjukdomen har ännu inte fastställts i behandlingsstudier.

Andra individuella behandlingar kan vara läkemedel som vidgar blodkärl (vasodilatorer), blodtryckssänkande läkemedel, blodförtunnande läkemedel (acetylsalicylsyra eller antikoagulerande

medel) samt smärtlindrande mediciner (COX-hämmare).