https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro

Zriedkavé Juvenilné Primárne Systémové Vaskulitídy

Verzia 2016

5. TAKAYASUOVA ARTERITÍDA

5.1 Čo je to?

Takayasuova arteritída (TA) postihuje predovšetkým veľké tepny, hlavne srdcovnicu a jej vetvy, ako aj vetvy hlavnej pľúcnej tepny. Niekedy sa nazýva aj „granulomatózna" (uzlovitá) alebo „veľkobunková" arteritída. Tieto názvy popisujú hlavné mikroskopické znaky TA – malé uzlovité lézie, ktoré sa tvoria okolo zvláštnych veľkých buniek v stene tepny. Niekedy sa v laickej literature označuje aj ako "bezpulzová choroba", pretože u niektorých pacientov môže v jej dôsledku dôjsť k nerovnakému pulzu na končatinách alebo k jeho chýbaniu.

5.2 Ako často sa vyskytuje?

Celosvetovo je TA považovaná za pomerne častú chorobu. Je to v dôsledku častého výskytu v nebelošskej (hlavne ázijskej) populácii. U ľudí európskeho pôvodu je veľmi vzácna. Postihuje častejšie dievčatá (obyčajne počas dospievania) ako chlapcov.

5.3 Aké sú hlavné príznaky?

Medzi včasné príznaky choroby patrí horúčka, nechutenstvo, chudnutie, bolesti svalov a kĺbov, bolesti hlavy a nočné potenie. Laboratórne ukazovatele aktivity zápalu sú zvýšené. Ako zápal tepien postupuje, objavujú sa príznaky zníženého prekrvenia. Vysoký krvný tlak

(hypertenzia) je veľmi častým prvým prejavom u detí. Spôsobuje ho zúženie brušných tepien zásobujúcich obličky. Častými príznakmi sú: strata pulzu na končatinách, rozdielny tlak krvi na jednotlivých končatinách, šelest nad zúženými tepnami a ostrá bolesť v končatinách (klaudikácia). Poruchy prekrvenia mozgu sa prejavujú bolesťami hlavy, rôznymi neurologickými a očnými príznakmi.

5.4 Ako sa choroba diagnostikuje?

Ultrazvukové vyšetrenie dopplerovskou technikou (na zhodnotenie prietoku krvi) je metóda vhodná pre skríning (prvotné vyšetrenie) aj dlhodobé sledovanie. Umožňuje odhaliť postihnutie hlavných tepien v blízkosti srdca, ale často nezobrazí postihnutie periférnejších tepien. Zobrazenie štruktúry ciev magnetickou rezonanciou (MR) a prietoku krvi (MR angiografia, MRA) je najvhodnejším zobrazovacím vyšetrením veľkých ciev ako je srdcovnica a jej vetvy. Na zobrazenie menších ciev sa používa röntgenové vyšetrenie pomocou kontrastnej látky vstrektnutej priamo do krvného prúdu. Tento spôsob sa volá konvenčná angiografia.
Je možné použiť aj počítačovú tomografiu – CT angiografia. PET (pozitrónová emisná tomografia) je vyšetrovacia metóda nukleárnej medicíny. Rádioaktívna látka sa vstrekuje do žily a zaznamenaná pomocou skeneru. Jej hromadenie v miestach aktívneho zápalu dokumentuje rozsah postihnutia steny tepien.

5.5 Aká je liečba?

Kortikosteroidy ostávajú základným liekom pre deti s TA. Spôsob ich podávania, dávka a dĺžka liečby je pre konkrétneho pacienta "šitá na mieru" po dôslednom zvážení rozsahu a závažnosti choroby. Ďalšie lieky potláčajúce imunitu (imunosupresíva) sú často používané v začiatku choroby v snahe minimalizovať potrebu kortikosteroidov. Najčastejšie používané lieky sú azatioprin, metotrexát alebo mykofenolát mofetilu. V prípade závažného priebehu choroby sa ako prvý liek používa cyklofosfamid, aby sme dosiahli kontrolu nad aktivitou choroby (tzv. indukčná liečba). Ak je choroba závažná a neodpovedá na túto liečbu, niekedy sa používajú aj ďalšie lieky vrátane biologík (TNF blokátory alebo tocilizumab), ale ich účinnosť u detí s TA nebola zatiaľ formálne preštudovaná.

Doplnková liečba u jednotlivých pacientov môže zahŕňať lieky rozširujúce krvné cievy (vazodilatanciá), lieky znižujúce krvný tlak, lieky ovplyvňujúce zrážanlivosť krvi (acylpyrín alebo protizrážanlivé lieky) a lieky proti bolesti (nesteroidové protizápalové lieky – NSA).