

## Takayasu's Arteritis



Bild übernommen von <http://www.rheumatology.org/practice/clinical/patients/index.asp>

### **Beschreibung**

Die Takayasu's Arteritis (TA) ist eine sehr seltene entzündliche Erkrankung der grössten Arterie des menschlichen Körpers, d.h. der Hauptschlagader und ihrer Abgangsgefässe.

### **Charakteristika**

- Betrifft Jugendliche und junge, meist weibliche Erwachsene
- Pulsverlust an Armen und/oder Beinen und kaum oder überhaupt nicht messbarer Blutdruck („pulseless disease“)

### **Was ist die Takayasu Arteritis?**

Die TA ist eine Grossgefäss-Vaskulitis, welche in der mikroskopischen Untersuchung die Charakteristika einer Riesenzellarteritis aufweist. Die Entzündung betrifft ausschliesslich grosse Gefässe wie die Aorta und ihre Hauptabgangsgefässe, welche die Blutversorgung von Kopf, Armen, Beinen und inneren Organen sicherstellt. Die Entzündung in der Arterienwand führt zur Wandverdickung und zur Verengung des Gefässlumens =Gefässdurchmessers. Im schlimmsten Falle kann es sogar zu einem Gefässverschluss=Stenose kommen, was zur Reduktion des Blutflusses und zur Reduktion der Sauerstoffversorgung des entsprechenden Endorgans führen kann, was zu milden bis hin zu lebensgefährlichen Symptomen führt. Da die Gefässverengung sich über längere Zeit entwickelt, können sogenannte ‚Kollateralgefässe‘ aussprossen, welche die von der ursprünglichen Blutversorgung abgeschnittenen Organe mit Blut und Sauerstoff versorgen. Manchmal wird die Arterienwand durch die chronische Entzündung so geschwächt, dass eine Gefässwandaussackung, ein sog. ‚Aneurysma‘ entsteht, welches bei entsprechender Ausprägung auch einmal reissen und eine schwere mitunter lebensgefährliche Blutung verursachen kann.

### Welches sind die wichtigsten Krankheitssymptome?

- Schmerzen in Armen und Beinen nach Belastung (*Claudicatiobeschwerden*)
- Benommensein, Schwindel, Kopfschmerzen, Hirnschlag
- Brustkorbenge=Angina pectoris durch Verengung/Verlegung der Herzkranzgefässe
- Bluthochdruck, wenn die Nierenarterien betroffen sind

### Was ist die Ursache?

Wie bei den meisten Vaskulitiden, ist auch bei der Takayasu's Arteritis die Ursache unbekannt. Ganz selten können mehrere Fälle in ein-und derselben Familie beobachtet werden. Es gibt keinen gesicherten Zusammenhang zwischen der Gefässentzündung und auslösenden Infektionen. Auch die klinische Beobachtung, dass vorwiegend junge Frauen von der Erkrankung betroffen sind, hat bislang zu keinem besseren Verständnis der Krankheitsentstehung geführt.

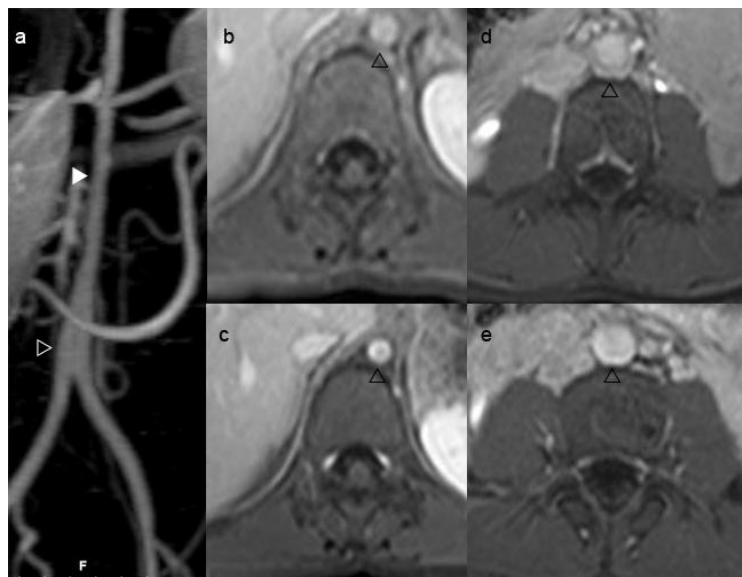
### Wer bekommt eine TA?

Die TA ist eine sehr seltene Erkrankung (ca. 1 von 200'000 Personen betroffen) und wird meistens bei jungen weiblichen Erwachsenen im Alter von 15-40 Jahren (90%), gelegentlich auch bei Kindern oder Erwachsenen im mittleren Lebensalter diagnostiziert. Die Krankheit scheint in Südostasien, Indien und Lateinamerika etwas häufiger aufzutreten als in anderen Regionen.

### Wie wird die TA diagnostiziert?

Die TA wird gewöhnlich mittels Angiographie diagnostiziert, einer Untersuchung, welche den Blutfluss durch die Arterien bildlich darstellt. Verschiedene Typen der Angiographie stehen heute zur Verfügung:

- Konventionelle Angiographie mit einer direkten Injektion von Kontrastmittel in die darzustellende Arterie
- CT-Angiographie (weniger invasive Technik)
- MRA = Magnetresonanztangiographie (weniger invasive Technik, keine Strahlenbelastung)



Magnetresonanztangiogramm einer 25-jährigen Patientin mit Takayasu's Arteritis. Die Abbildung (a) zeigt eine Verschmälerung des Aortenlumens mit Wandirregularitäten (solide Pfeilspitze). In den Querschnittsaufnahmen kann man eine entzündliche Verbreiterung der Gefässwand erkennen (b) auf Höhe der soliden Pfeilspitze in a, d auf Höhe der offenen Pfeilspitze in a). Unter einer dreimonatigen Therapie bildet sich die Entzündung der Aortenwand zurück (Pfeilspitzen b/d vor und c/e nach Therapie.: Das Gefässlumen hingegen bleibt verengt.

Eine Angiographie wird normalerweise verordnet, wenn klinische Verdachtsmomente für eine Grossgefäss-Vaskulitis vorliegen wie z.B. der Pulsverlust an einem Arm oder abnorme Gefässgeräusche, die der Arzt über den grossen Arterien mit dem Stethoskop hört, oder grössere Blutdruckdifferenzen (>20 mmHg systolisch) in der beidseitigen Blutdruckmessung am Oberarm. Das Angiogramm zeigt dann häufig Verengungen einer oder mehrere grosser Arterien. Es ist dabei wichtig eine Unterscheidung zu treffen zwischen einer Verengung die durch eine entzündliche Gefässwandverdickung oder durch eine Arterienverkalkung hervorgerufen ist. Diese Unterscheidung kann heutzutage am besten getroffen werden mit der kontrastmittelverstärkten MR-Angiographie, welche sowohl die Gefässwandverdickung, die Lumeneinengung und auch die Entzündung in der Gefässwand selbst bildlich darstellen kann.

Es gibt bei der TA keine spezifischen Blutteste. Die Blutsenkungsreaktion (BSR) oder das C-reaktive Protein (CRP) im Blut sind oft aber keineswegs bei allen Patienten erhöht.

Weil die TA über lange Zeit ohne jegliche Symptome sich entwickelt und die Krankheit so selten ist, wird die Diagnose häufig verpasst oder oft über viele Jahre verzögert, sodass auch häufig die Therapie verspätet erst einsetzt.

### **Wie wird die TA behandelt?**

Eine Behandlung der TA ist notwendig, um eine weitere Verengung oder gar Aufweitung der von der Entzündung betroffenen Arterien zu verhindern. Allerdings lässt sich eine bereits eingetretene Gefässverengung durch eine medikamentöse entzündungshemmende Therapie nicht mehr rückgängig machen. Kortisonpräparate (Prednison, Prednisolon) spielen eine wichtige Rolle, wobei Dosierung und Dauer vom Schweregrad und der Chronizität der Erkrankung abhängen. Wegen der befürchteten Langzeitnebenwirkungen werden zur Kortisoneinsparung mit Erfolg auch andere immunsuppressiven und entzündungshemmenden Medikamente eingesetzt wie z.B. Methotrexat, Azathioprin (Imurek®) und TNF $\alpha$ -Blocker (Infliximab/ Remicade®, Adalimumab/Humira®). Allerdings fehlt bisher der gesicherte Wirkungsnachweis aufgrund der Resultate aus kontrollierten klinischen Studien. Ähnlich wie bei der Riesenzellarteritis empfiehlt sich auch bei TA der routinemässige Einsatz von niedrigdosierter Acetylsalicylsäure/Aspirin® (100mg/Tag) zur Verhinderung von Koagelbildung in den entzündeten Arterienabschnitten. Das regelmässige Screening zur Erfassung und therapeutischen Elimination weiterer gefässschädigender Faktoren wie Bluthochdruck und ein hohes Blutcholesterin stellt einen wichtigen Teil des Therapieplanes bei der TA dar.

Irreversible Gefässschädigungen erfordern gelegentlich eine Angioplastie mittels Katheteraufweitung mit oder ohne künstlicher Schienung = Stent oder einen chirurgischen Gefäss – ‚Bypass‘ (Gefässinterponat zur Ueberbrückung eines verschlossenen Gefässes).

Die TA erfordert eine langfristige Therapie. Manche Patienten haben nur milde Symptome, hingegen sind andere chronisch behindert oder benötigen wiederholte gefässchirurgische Eingriffe. Nebenwirkungen der Medikamente, insbesondere des Kortisons, können echte Probleme machen. Blutdruckmessungen an den Armen sind häufig ungenau (zu niedrig wegen der Arterienverengungen). Daher muss der Blutdruck an den Beinen gemessen werden, um realistische Werte zu erhalten. Aufgrund der klinischen und labormässigen Untersuchungsbefunde ist es häufig schwierig zu beurteilen, ob die TA noch entzündlich aktiv ist oder nicht. Daher benötigt es für die Beurteilung des Krankheitsverlaufes und für die Anpassung der entzündungshemmenden/immunsuppressiven Medikation wiederholte MR-Angiographien. Normalerweise sollen Patienten ermutigt werden zu versuchen ein normales Leben durchaus auch mit sportlichen Aktivitäten zu führen. Sie müssen jedoch stets an die Symptome eines Krankheitsrezidivs erinnert werden wie auch an das erhöhte Infektionsrisiko unter der immunsuppressiven Medikation.

### **Was ist wichtig?**

- Die Takayasu's Arteritis (TA) ist eine seltene entzündliche Erkrankung der grossen Arterien, welche eine Behandlung mit Kortison und anderen immunsuppressiven Medikamenten benötigt
- Die Krankheitssymptome spiegeln den verminderten Blutfluss zu den entsprechenden Geweben wieder
- Die Diagnose der TA erfordert in der Regel eine Angiographie (radiologische Gefässdarstellung)

### **Welches ist die Rolle des Rheumatologen?**

Rheumatologen sind gewöhnlich die Spezialisten, welche die TA am besten kennen und somit auch am für die Patientenbetreuung und die Ueberwachung der immunsuppressiven Therapie am besten qualifizieren. Betroffene Patienten profitieren sicherlich von einem interdisziplinären Team-Management ihrer Erkrankung durch Rheumatologen, Kardiologen, Angiologen und Gefäss-Chirurgen.

### **Wie finde ich einen Rheumatologen in der Nähe?**

Für weitere Information [www.rheuma-schweiz.ch](http://www.rheuma-schweiz.ch) oder [www.rheumanet.ch](http://www.rheumanet.ch)

### **Wo finde ich weitere Informationen?**

[www.vaskulitis.org](http://www.vaskulitis.org)  
[www.rheuma-zentrum.de](http://www.rheuma-zentrum.de)  
[www.vaskulitis-shg.de](http://www.vaskulitis-shg.de)

### **Buchtipps**

- Vaskulitis : Was ist sie – Wie man sie erkennt – Was man dagegen tun kann; Ein Ratgeber für Patienten und Angehörige; Reinhold-Keller, E., Gross, W.L. (Hrsg.), Steinkopff-Verlag 2004

*Verfasser: Prof. Dr. M. Seitz, Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie & Allergologie, Bern, Schweiz*