

Therapie

Das Ziel der Behandlung der TAK ist die vollständige Kontrolle der Arterienwandentzündung und gegebenenfalls des Bluthochdrucks. Da auf Grund der Seltenheit der TAK grössere Medikamentenstudien fehlen, gibt es keine Standardtherapie, sondern es sollte für jede Betroffene/jeden Betroffenen eine individuell massgeschneiderte Therapie etabliert und diese regelmässig überprüft und angepasst werden. Es empfiehlt sich, die Therapie wenigstens einmal pro Jahr an einem immunologisch erfahrenen Zentrum überprüfen zu lassen. Es gibt eine grosse Zahl an Medikamenten, die eingesetzt werden können. Meist wird zu Beginn mit Cortisonpräparaten (Steroide wie Prednison, Spiricort) therapiert. Die Dosis sollte nach dem ersten Behandlungsjahr zwingend unter 10mg/Tag liegen. Das heisst, die Steroidtherapie muss ergänzt werden durch immunregulierende Medikamente, wie sie bei anderen entzündlich-rheumatischen Erkrankungen eingesetzt werden. Die häufigsten sind: Methotrexat, Azathioprin, Mycophenolat Mofetil und Leflunomid, Ciclosporin und die Biologica Infiximab und Tocilizumab. Es gibt auch Hinweise, dass andere Biologica wie Abatacept wirksam sein könnten. Die Biologica wirken sehr gezielt und sind gut verträglich,

aber im Vergleich zu den konventionellen Medikamenten deutlich teurer. Während früher bei Verengungen von Gefässen relativ grosszügig operiert wurde, versucht man heute, wenn immer möglich, auf eine Gefässoperation zu verzichten, denn bei der TAK kann der Körper neue Gefässe bilden, dadurch entwickelt sich ein sogenannter Umgehungskreislauf.

Schwangerschaft

Zusätzlich zu den gesundheitlichen Risiken jeder Schwangerschaft, sollte bei Frauen mit einer TAK besonders darauf geachtet werden, dass es während der Schwangerschaft nicht zu einem Krankheitsschub oder Schwangerschaftsbluthochdruck kommt. Daneben zeigen aber mehrere Studien, dass eine Schwangerschaft weder den Krankheitsverlauf der TAK negativ beeinflusst, noch die Fruchtbarkeit der Patientinnen verringert. In einem Teil der Patientinnen hat die Schwangerschaft sogar einen positiven Einfluss auf den Krankheitsverlauf der TAK. Zusammenfassend lässt sich sagen, dass Frauen mit einer TAK durch eine sorgfältige Planung und Begleitung während der Schwangerschaft, der Geburt und des Wochenbettes eine nahezu normale Schwangerschaft und Geburt erleben können.

Patientenerfahrung

Erfahrungsbericht einer mittlerweile 85-jährigen TAK-Patientin über ihre 30-jährige Krankheitsgeschichte.



Mit ca. 31 Jahren (1964) Beginn von Müdigkeit, schlapp, unwohl, oft depressiv. Arzt fand nichts – erhöhte Blutsenkung – danach Verdacht auf Unterleibskrebs. Vernarbter Blinddarm raus und bei restlicher Untersuchung zum Glück nichts gefunden. Danach schleppte ich mich weiter müde rum. Blutsenkung stieg zuletzt auf 105. Abends immer etwas Temperatur, „drümmelig“. Vier Wochen Spital – nichts – Anfang 1968 umgezogen, Zustand verschlimmert, Ohnmachtsanfälle, Durchfall, Schwächeanfälle und Schmerzen im rechten Arm. Durch Bekannte zu Professor in Italien. Nach kurzem Untersuch Resultat Aorta-Syndrom rechts mit chronischer Entzündung und verengten, brüchigen Gefässen vom Herz zum Kopf (Takayasu).

Sofort ins Spital in der Schweiz zum Operieren, 3x in Klinik gewesen, vorbereitet auf OP, Neurologen waren

immer dagegen, zu nahe am Herzen und Gefässe brüchig, schlussendlich nicht operiert. Entlassung mit Befund – nichts zu machen – keine Erfahrung damit, Unwissen der Ärzte (sie sagten, ich werde einfach mal aus einer der Ohnmachten nicht mehr erwachen, die Gefässe werden sich mehr verengen, etc.). Behandlung mit Cortison, für mich hoffnungslos, drei sehr schlechte Monate mit Resignation...

Danach aufgerafft, autogenes Training, Schwimmen, Turnen, Laufen etc. Kleine – aber doch Fortschritte – neue Hoffnung – kein Arzt mehr – 2 Jahre – danach Schwächeanfall mit Lähmungserscheinung links vom Kopf zum Arm... 1995 umgezogen, ziemlich anstrengend, unheimlich starke Nackenschmerzen bis rauf in den Hinterkopf – Therapie ohne Erfolg – wurde immer schlimmer – mit Reikibehandlung Schmerz weg. 1996 April neue Schmerzen im Gesicht seitlich zum Ohr – Kiefersperre – noch müder, abends Temperatur, Appetitlosigkeit, passiv, erneute Untersuchungen, Senkung 95 ... Feststellung des Arztes, die alte (ausgebrannte) Krankheit der Gefässe sei wieder da – diesmal Vaskulitis genannt (bis Ende 1996 sei das wieder gut)... mit Nichten...



Prof. Dr. med. Peter M. Villiger
Dr. med. Andrea D. Gloor

Takayasu Arteriitis

Die Takayasu Arteriitis ist eine sehr seltene Erkrankung, bei der es aus einem unbekanntem Grund zu einer Entzündung der mittleren und grossen Arterien kommt.

Meist sind junge Frauen davon betroffen. Typische Beschwerden umfassen Kribbeln, Schwäche und Kältegefühl in den Armen und Beinen, Schwindel, Sehstörungen und Migräne, Bauchschmerzen, Müdigkeit, Schwäche und eine leicht erhöhte Temperatur bzw. Fieber.

Zu den Basisabklärungen gehören die körperliche Untersuchung (Abhören und Abtasten der Gefässe, Blutdruck an allen 4 Extremitäten messen), eine Blutuntersuchung und eine Bildgebung (MRI oder ein PET-CT, optional ein Ultraschall).

Die Therapie besteht in der Regel aus Medikamenten, welche das Immunsystem kontrollieren, sie sollte für jede/n Betroffene/n individuell gewählt werden.

Krankheitsbild und Ursache

Die Takayasu Arteriitis (TAK) auch „pulslose Krankheit“ genannt, gehört zu den sogenannten Vaskulitiden, einer Gruppe von Erkrankungen, die als Gemeinsamkeit eine Entzündung der Gefässwand aufweist. Bei der TAK kommt es zu einer Entzündung aller Wandschichten, der Innenwand (Intima), der muskulären Mittelwand (Media) und der äusseren Wandschicht (Adventitia). Betroffen sind die Hauptschlagader (Aorta) und deren abgehende arterielle Gefässe, insbesondere die Gefässe in die Arme, das Gehirn und die Nieren.

Obwohl einige Hypothesen bestehen, wie es zu dieser Entzündung kommt (Autoimmunerkrankung, genetische Anfälligkeit, Sexualhormone, Tuberkulose), ist die Ursache der TAK bis heute unbekannt.

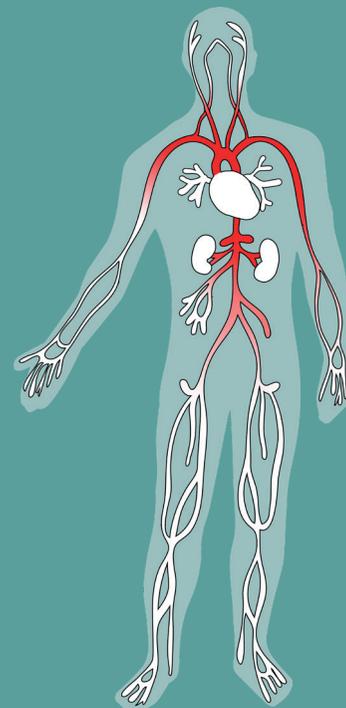
Die TAK ist eine sehr seltene Erkrankung und betrifft mehrheitlich junge Frauen. Im Kanton Bern kennen wir 10 Frauen;

die Prävalenz liegt daher bei etwas mehr als 1 auf 100'000 Einwohner. Da die Erkrankung sehr selten ist, wird die Diagnose oft erst nach vielen Jahren gestellt und man muss davon ausgehen, dass einige Patientinnen unerkannt sind.

Durch die chronische Entzündung kommt es zu einer Verdickung der Arterienwand mit Verengung (Stenose), welche bis zum vollständigem Verschluss (Okklusion) führen kann, oder aber, durch entzündungsbedingte Schwächung der Arterien-/Aortenwand zur Ausweitung (Bildung eines Aneurysmas), siehe dazu die Grafik „Veränderung der Arterien“. Als Folge einer Stenose kommt es zu einem Sauerstoffmangel (Ischämie) der Organe. Dies führt zu Beschwerden wie Schmerzen, Kribbeln, Schwäche und Kältegefühl in den Armen und Beinen (Ischämie der Arme und Beine), Schwindel, Sehstörungen und Migräne (Ischämie des Kopfes) sowie Bauchschmerzen (Ischämie des Magens und Darmes) oder Bluthochdruck (Hypertonie) falls die Nierenarterie betroffen ist. Durch die Freisetzung von Entzündungsbotenstoffen aus den Gefässen kommt es zu einem Entzündungszustand des gesamten Körpers, mit Beschwerden wie Müdigkeit, Fieber oder leicht erhöhter Körpertemperatur.

Diagnostik und Untersuchungen

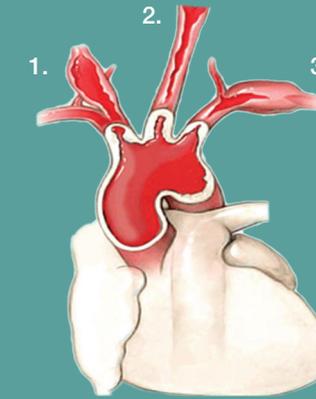
Neben einem ausführlichen Gespräch (Anamnese) über die Beschwerden und deren Verlauf, wird die körperliche Untersuchung und insbesondere das Abhören (Auskultation) und das Abtasten (Palpation) der grossen Gefässe im Rahmen der Basisuntersuchung durchgeführt. Bei einer Verengung oder einer Erweiterung der Arterie ist ein rhythmisches (puls-synchrones) Rauschen hörbar. Ist ein Armgefäss verengt oder ganz verschlossen,



Grafik: Mögliche betroffene Gefässe bei der Takayasu Arteriitis.

sen, ist der Puls am Handgelenk nur schwach oder gar nicht mehr tastbar. Nicht selten ist im Bereich einer Gefässverengung eine sanfte Vibration tastbar. Auf Grund dieser Gefässveränderungen muss man bei TAK zwingend den Blutdruck an beiden Armen vergleichend untersuchen, respektive bei Befall beider Arterien den Blutdruck an allen 4 Extremitäten! Typischerweise misst man deutlich unterschiedliche Blutdruckwerte zwischen linkem und rechtem Arm bzw. zwischen Arm und Bein.

Eine Blutuntersuchung zur Bestimmung der Entzündungswerte (CRP, Blutsenkungsgeschwindigkeit und Blutbild) gehört ebenfalls zur Standarduntersuchung. Wichtig zu wissen: die Blutwerte sind oft nur leicht von der Norm abweichend! Gemäss neuer, internationaler Empfehlungen (EULAR-Recommendations, 2019) soll jede neu-diagnostizierte TAK umgehend interdisziplinär beurteilt werden. Zu diesem Zweck wird an einem erfahrenen Diagnostikzentrum ergänzend eine bildgebende Untersuchung der Gefässe durchgeführt, entweder eine Kernspinaufnahme der Arterien (sogenannte Magnet-Resonanz-Angiographie (MRA)) oder eine sogenannte PET-CT. Im Vergleich zur MRA bedeutet eine PET-CT eine Strahlenbelastung und deutlich höhere Kosten.



Grafik: Veränderungen der Arterien:

1. Erweiterungen (Aneurysma)
2. Verengung (Stenose)
3. Verschluss (Okklusion)

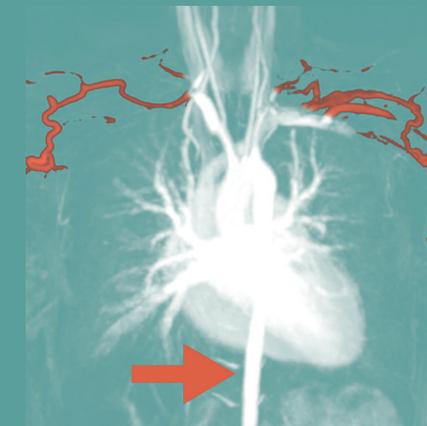


Bild Titelblatt:

MR-Angiographie einer TAK-Patientin mit langjähriger Krankheitsdauer. Die absteigende Hauptschlagader (roter Pfeil) zeigt eine Einengung im gesamten Verlauf. Die rot markierten Arterien bilden einen Umgehungskreislauf um den Blutfluss, trotz verschlossener Schlüsselbeinarterien, zu gewährleisten.

Autoren und Fachpersonen zur Takayasu Arteriitis

Prof. Dr. med. Peter M. Villiger

Klinikdirektor und Chefarzt
Universitätsklinik für Rheumatologie,
Klinische Immunologie und Allergologie
Inselspital Bern

Kontakt: peter.villiger@insel.ch

Dr. med. Andrea D. Gloor

Assistenzärztin und Forschungsassistentin
Universitätsklinik, Inselspital Bern

Kontakt: andrea.gloor@insel.ch

Spezialistin für Schwangerschaftsrheumatologie

Prof. Dr. med. Frauke Förger

Leiterin der Schwangerschaftsrheumatologie
Universitätsklinik für Rheumatologie,
Klinische Immunologie und Allergologie
Inselspital Bern

Kontakt: frauke.foerger@insel.ch