

 <b>HELSE BERGEN</b> Haukeland universitetssjukehus	<h2>Takayasu arteritt - diagnostikk og behandling</h2>
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 23.04.2020/23.04.2021
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Revmatologisk avdeling	Versjon: 3.00
Godkjenner: Alf Henrik Andreassen	Retningslinje
Dok. ansvarlig: Alf Henrik Andreassen	Dok.id: D41009

Sjelden, inflammatorisk storkarsvaskulitt.

Debut 10- 40 år, 80- 90 % kvinner.

Insidens 0,4- 2/million/år (Sør Trøndelag 2,7/million, tilsvarende i Nordamerikansk studie).

Rammer aorta og dens hovedgreiner.

### Kliniske manifestasjoner

- Pre-pulsløs fase: Allmenntilstander (fatigue, feber), nattesvette, vekttap, glandelsvulst.
- Pulsløs fase: Vaskulære symptomer (claudicatio, kalde ekstremiteter, ulcerasjoner, hypertensjon)
- Andre symptomer:
  - Artralgi/ myalgier (sjelden synovitt).
  - Hudforandringer: likner erytema nodosum eller pyoderma gangrenosum. Biopsi viser vaskulitt.
  - Magesmerter: affeksjon av mesenterielle arterier. Gir smerter, diaré og blødning. Inflammatorisk tarmsykdom kan forekomme.
  - Lungesyntomer: sjelden, til tross for at ca. 50% har affeksjon av pulmonalarterier. Brystsmerter, tungpust, hemoptyse.
  - Kardielle symptomer: AP, aortainsuffisiens (pga dilatasjon av aorta ascendens), hjertesvikt. Sjeldnere myokarditt og perikarditt.
  - Cerebrale symptomer: Svimmelhet, vertigo, hodepine, synkope, kramper, demens, synstap.
- Kan være assosiert med andre revmatisk sykdommer, men det er sjelden (SLE, PMR, polymyositt, RA, Mb Still og ankyloserende spondylitt).

### Funn

- Lab: Oftest markert forhøyet CRP og SR i pre-pulsløs fase og tidlig pulsløs fase.
- Ingen autoantistoffer
- Radiologi: MR angiografi, alternativt PET eller CT angi ( UL).
  - CT/MR med angiografi- viser veggfortykkelse med stenoser/okklusjon samt aneurismer.
  - PET – kan være mer sensitiv enn MR og evt skille mellom veggfortykkelse med inflammasjon eller pga arrdannelse.

### Klassifikasjonskriterier ( ACR): minst 3/6

- Alder ved debut < 40 år.
- Claudicatio i ekstremiteter
- Svakere puls i en eller begge a. brachialis.
- Minst 10 mmHg forskjell i systolisk BT mellom armene.
- Bilyd over en eller begge a. subclavia eller abdominalaorta.
- Arteriografisk forsnævring eller okklusjon av hele aorta, dens primære grener eller store arterier i proksimale øvre eller nedre ekstremiteter.

**Behandling ( EULAR recommendations LVV 2018+ litt supplement fra UptoDate)**Generelle prinsipper ( gjelder også GCA)

- A. Pasienter med storkarsvaskulitt bør tilbys den beste oppfølging og behandling, basert på en felles beslutning mellom pasient og revmatolog (ta hensyn til effekt, sikkerhet og kostnad).
- B. Pasienten bør få god informasjon om sykdommen med fokus på evt varselssymptomer, behandlingsmuligheter og mulige bivirkninger av denne.
- C. Pasienter med storkarsvaskulitt bør screenes for behandlingsrelaterte og kardiovaskulære komorbiditeter. Anbefaler profylakse og livsstilsråd for å redusere kardiovaskulær risiko og behandlingsrelaterte komplikasjoner.

Anbefalinger

1. Alle med mistanke om TAK bør henvises spesialist for (tverrfaglig) utredning og behandling.
2. Diagnosen bør bekreftes vha billeddiagnostikk. MR angio er 1.valg, alternativt CT angio, PET og UL.
3. Høydose steroider (40- 60 mg/dag) bør startes så raskt som mulig for å oppnå sykdomskontroll. Når sykdommen er under kontroll anbefales nedtrapping til måldose 15-20 mg/dag innen 2-3 mnd og ≤ 10 mg/dag etter 1 år.
4. Konvensjonelle DMARDs bør gis i kombinasjon med steroider hos alle pasienter. Tocilizumab eller TNF-hemmere kan vurderes ved tilbakefall eller behandlingsresistent sykdom. Evt starte rett på en TNF- hemmer.  
Konvensjonelle DMARDs; MTX, Arava, Imurel, CellCept, (Sendoxan). Ingen gode data som viser at biologisk er bedre enn konvensjonelle DMARDs, heller ikke data på hvilken som bør velges av de konvensjonelle.  
UptoDate favoriserer MTX og Imurel.
5. Ved alvorlig tilbakefall bør steroider tilbake til anbefalt oppstartsdose. Ved mindre tilbakefall bør dosen økes minst til forrige effektive dosen. Man bør også vurdere å justere/endre DMARD, særlig etter flere tilbakefall.
6. Platehemmer eller annen antikoagulasjon anbefales ikke rutinemessig
7. Endovaskulære prosedyrer/kirurgi bør utføres i stabil fase, unntak ved akutte tilstander (disseksjon og kritisk iskemi).
- 8.Regelmessig oppfølging anbefales basert på symptomer, klinikk og inflammasjonsparametre. Rutinemessig billeddiagnostikk anbefales ikke ved klinisk og biokjemisk remisjon iflg EULAR, UptoDate foreslår f.eks årlig MR angio.  
Usikker behandlingstid, kanskje minst 5 år?

## Kilder:

UpToDate, oppdatert jan 2020, litteraturgjennomgang mars 2020

2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis

<https://ard.bmj.com/content/79/1/19>

EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice

<https://ard.bmj.com/content/77/5/636>