



PROF. DR. MED. CURT DIEHM - INTERNIST - KARDIOLOGE - ANGIOLOGE - PHLEBOLOGE
Chefarzt Innere Medizin - SRH Klinikum Karlsbad-Langensteinbach gGmbH

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Heidelberg,

76307 Karlsbad - Guttmannstr. 1

Telefon: +49 (0) 72 02 / 61 - 33 40 - Telefax: +49 (0) 72 02 / 61 - 61 67

Email: Curt.Diehm@kkl.srh.de

TAKAYASU-KRANKHEIT*

Syn.: Arteriitis des Aortenbogens, Brachiocephalische Arteriitis

Engl.: Pulseless disease of young women

* Mikito Takayasu, japanischer Augenarzt an der Kanazawaka Universität Japan, 1860–1939

Definition:

Gefäßeinengende bzw. gefäßverschießende entzündliche Prozesse an einer oder mehreren vom Aortenbogen (Brustschlagader) abgehenden Stammarterien. Die Takayasu-Krankheit ist in Europa eine sehr seltene Erkrankung. Die meisten Fälle dieser Erkrankung treten im ostasiatischen Raum auf. Die Takayasu-Krankheit ist eine sogenannte Arteriitis, eine Entzündung der Schlagadern. Befallen sind die große Körperschlagader und ihre abgehenden Äste, sowie die Lungenschlagader.

Wer ist betroffen?

Die Erkrankung befällt weit überwiegend junge Frauen. Sie tritt gehäuft im Orient auf. Die entzündlichen Veränderungen der Gefäßwand führen überwiegend zu Gefäßverengungen und -verschlüssen, seltener zu Gefäßverweiterungen bzw. Aussackungen (Aneurysma). Wenn die Erkrankung frühzeitig diagnostiziert und optimal behandelt wird, ist die Prognose dieser seltenen Krankheit gut. Leider wird die Krankheit aber viel zu spät diagnostiziert.

Krankheitsverlauf und Krankheitszeichen

Die Takayasu-Krankheit ist eine in Stadien verlaufende, chronische, teilweise durch akute Schübe beschleunigt, verlaufende Systemerkrankung.

Krankheitszeichen sind:

- Allgemeine Minderung der Leistungsfähigkeit, Abgeschlagenheit und Schwäche
- Blutdruckdifferenzen zwischen dem rechten und linken Arm
- Bluthochdruck bei Teenagern durch Nierenarterienverengungen

- Oft Nachtschweiß
- Gewichtsverlust und leicht erhöhte Temperaturen
- Nervenärztliche Symptome wie Kopfschmerzen, Sehstörungen, Schwindel, Schlaganfall
- Schmerzen in der Armmuskulatur bei Belastungen
- Bei Befall der Lungenschlagader Atemnot, Zeichen der Herzleistungsschwäche.
- Durch Befall der Koronararterien Angina pectoris, sogar Herzinfarkte.
- Wenn die Gefäße des Bauchraumes betroffen sind (Mesenterialarterien), kann es zu Schmerzen nach dem Essen kommen und es können im fortgeschrittenen Stadium sogenannte Mesenterialinfarkte entstehen.

Wie kann ihr Arzt die Erkrankung diagnostizieren?

Ihr Arzt wird zunächst eine genaue Vorgeschichte erheben. Er wird Sie fragen, ob Sie die oben beschriebenen allgemeinen Symptome haben.

Wichtig ist die Erhebung des **Pulsstatus** des Halses, sowie der oberen und der unteren Extremitäten. Bei der internistischen Untersuchung kann es durch das Betastrahlen der Halsschlagader (Arteria Carotis) zu Schmerzen kommen. Die Arterien können abgehört werden (Auskultation). Auch das Herz muß abgehört werden, da die Aortenklappen befallen sein können (Aortenklappeninsuffizienz). Wichtig ist auch eine seitenvergleichende Blutdruckmessung.

Was kann im Labor festgestellt werden?

Die Labordiagnostik ist nicht ergiebig. Es gibt keine spezifischen Laborbefunde bei der Takayasu-Krankheit. Die Blutsenkung kann beschleunigt sein und andere



Entzündungsparameter im Blut wie das C-reaktive Protein (CRP) und das Fibrinogen können erhöht sein. Die weißen Blutkörperchen (Leukozyten) können ansteigen. Oft sehen wir eine leichte Anämie (Blutarmut). Rheumafaktoren und immunologische Parameter sind in der Regel negativ.

Vielfach müssen Gefäßdarstellungen mit Röntgenkontrastmittel durchgeführt werden (Angiographie). Die Gefäßdarstellung zeigt das Ausmaß und das Befallsmuster der Gefäße und oft lassen sich Wandunregelmäßigkeiten in den Gefäßlichtungen erkennen. Neuerdings werden Gefäßdarstellungen mit der Magnetresonanztomographie durchgeführt.

Eine extrem wichtige nichtinvasive Untersuchung ist die sogenannte Ultraschall-Untersuchung der Blutgefäße: die Farbduplexsonographie.

Auch das Herz muß untersucht werden: EKG, Belastungs-EKG und Ultraschall des Herzens (Echokardiographie).

Wie wird die Takayasu-Arteriitis behandelt?

Behandlungsziel bei der Takayasu-Arteriitis ist die Kontrolle der Erkrankung. Die tragende Säule der konservativen, medikamentösen Behandlung ist die Behandlung mit Cortison. Dadurch bessert sich nicht nur die Lebensqualität der Patienten, sondern insbesondere auch die Prognose. Die Anfangsdosis liegt heute bei 30–50 mg Prednisolon. Nach 2–3 Wochen kann die Dosis für eine chronische Behandlung auf 10 mg pro Tag reduziert werden. Zu einem späteren Zeitpunkt ist eine weitere Dosisreduktion möglich. Die Cortisonbehandlung sollte mindestens für 6–12 Monate durchgeführt werden. Erst dann kann man einen Auslassversuch diskutieren.

Wenn die Cortisonbehandlung nicht anspricht, kann die Gabe von sogenannten Immunsuppressiva erforderlich

werden, obwohl deren Wirksamkeit bislang noch nicht wissenschaftlich erwiesen ist (Cyclophosphamid, Azathioprin, Methotrexat).

Wann muß gefäßchirurgisch operiert werden?

Vielfach müssen Nierenarterienveränderungen und Veränderungen des Aortenbogens operiert werden. Auch wenn es zu schweren Durchblutungsstörungen der Beine kommt, ist ein gefäßchirurgischer Eingriff vielfach erforderlich. Bei Störungen an der Aortenklappe (meist Aortenklappeninsuffizienz) kann eine Aortenklappenersatz-Operation notwendig werden. Bei dieser entzündlichen Gefäßerkrankung sind die Früh- und Spätkomplikationen nach gefäßchirurgischem Eingriff etwas häufiger als bei einer arteriosklerotischen Grunderkrankung. Verengungen der Nierenarterie werden heute erfolgreich auch mit Ballon-Katheter (Angioplastie) behandelt.

Langzeitprognose:

Unter adäquater Therapie hat die Takayasu-Krankheit eine gute Prognose. Die 10-Jahres-Überlebenszeit unter Ausschöpfung der konservativen wie auch der invasiven Therapie beträgt über 90%.

Allgemeine Empfehlungen:

Tritt bei jungen Patienten unter 50 Jahren, besonders bei Frauen, ein allgemeines Krankheitsgefühl mit unklaren und unspezifischen laborchemischen Entzündungszeichen auf, besteht ein erhöhter Blutdruck und finden sich die klinischen Zeichen einer Verschlusskrankheit beim Puls-Tast-Befund und beim Abhören der Gefäße, muß dringend an eine Takayasu-Arteriitis gedacht werden.