

## דלקת עורקים ע"ש טקאיאסו (Takayasu arteritis)

אסמכתא ב'אורפה': ORPHAcodes3287

### הגדרת המחלה

דלקת נדירה בכלי הדם, בעיקר בכלי הדם הגדולים, המאופיינת בפגיעה באבי העורקים ובהסתעפויות הגדולות שלו, אך גם בכלי דם גדולים אחרים, הגורמת להיצרות, לחסימה או למפרצת.

### אפידמיולוגיה

השכיחות של דלקת עורקים ע"ש טקאיאסו (TAK) הוערכה כעומדת על 13 מתוך 40 למיליון תושבים. דווח על מקרים ברחבי העולם, אך נראה כי TAK נפוצה יותר בקרב אסיאתיים. יחס מגדרי נשים לגברים גבוה מתועד היטב.

### תיאור קליני

TAK לרוב מופיעה לפני גיל 40 שנים, על אף שנמצאו מקרים נדירים אצל ילדים. תקופות פעילות של דלקת עלולות להציג מאפיינים לא ספציפיים, כגון כאב ראש, תחושת חולי, דפיקות לב, הזעה לילית, כאב במפרקים מרובים או דלקת מפרקים, אדמנת דמוית קשרית או נגעים עוריים קשריים כיביים, חום, תשישות וירידה במשקל. ביטויים בכלי הדם תלויים במיקום ובהיקף של מעורבות כלי הדם ובהתרחשות סיבוכים (היצריות, חסימות ולעתים נדירות יותר מפרצות, בכלי הדם). המאפיינים הקליניים כוללים צליעה, כאב במנוחה (גפיים), יתר לחץ דם (כלייתי), כאב ראש, ראייה מעורפלת או כפולה, ניוון אופטי, התקף איסכמי חולף, שבץ ופרקוסים. הביטויים הקרדיווסקולריים כוללים רשרוש, אוושה, הבדל בלחץ הדם בגפיים, תסמונת כאב בכלי דם בצוואר ובפנים (carotidynia), אי-ספיקת לב עם גודש, ליקוי בזרימה או אי-ספיקה אורטית, יתר לחץ דם ריאתי ומפרצת אורטית או עורקית. מעורבות של עורקי הריאות עלולה לגרום ליתר לחץ דם ריאתי ולדלפים קורונריים או ברונכיאליים-ריאתיים.

### אטיולוגיה

האטיולוגיה של הדלקת בכלי הדם ב-TAK אינה ידועה. הסברה היא כי מנגנון דלקתי ברקע וגורמים גנטיים משחקים תפקיד במחלה. מחקרים גנטיים מצאו כי HLA B-52 קשור למחלת TAK. מחקרי GWAS עדכניים גילו קשר של פולימורפיזם של נוקלאוטיד יחיד של TAK ל-IL12B ו-FCGR2A/3A.

### טכניקות אבחון

האבחון קשה לקביעה והוא לרוב מתעכב (שנים או אפילו עשורים). הוא מבוסס על המאפיינים הקליניים ועל בדיקה גופנית. ביטויים בכלי הדם יכולים להכווין לבדיקות מורפולוגיות. אולם, השינוי העיקרי קשור לשימוש בטכניקות הדמיה לא פולשניות (אולטרסאונד, הדמיה בתהודה מגנטית, אנגיוגרפיית CT וטומוגרפיית פליטת פוזיטרונים). בדיקות אלה יכולות לאפשר אבחון מוקדם באמצעות הצגת התעבות או דלקת של הקיר העורקי בשלב שלפני ההיצרות.

## הרשת למחלות נדירות ותרופות יתומות

תרגום הפורטל אורפנט לשפה העברית מבוצע ביוזמת צוות המכון למחלות נדירות

המרכז הרפואי שיבא תל השומר

### אבחנה מבדלת

האבחנה המבדלת של TAK מאוד רחבה ועשויה לכלול מחלות דלקתיות אחרות (טרשת עורקים, דלקת עורקים של הרקה, דלקת באבי העורקים הקשורה ל-IgG4), דלקת זיהומית באבי העורקים ודיספלזיה פיברומוסקולרית.

### ניהול וטיפול

הטיפול והניהול תלויים בחומרת המחלה ובסיבוכים הספציפיים. טיפול עם קורטיקוסטרואידים הוא צורת הטיפול העיקרית עבור TAK, על אף שהוא קשור להשפעות חריגות ידועות לטווח הארוך. הפוגה לאחר טיפול המדכא את מערכת החיסון מושגת אצל ב-60% מהמקרים לערך. ייתכן שיהיה צורך בחומרים אחרים המדכאים את מערכת החיסון כדי להשיג נסיגה (מתוטרקסט [methotrexate], אזאתיופריין [azathioprine], מיקופנולאט מופטיל [mycophenolate mofetil], לפלנומיד [leflunomide], טקרולימוס [tacrolimus] או ציקלופוספאמיד [cyclophosphamide]). ניתן להשתמש בתרופות ביולוגיות, בראש ובראשונה נגד-TNF alpha וקרוב לוודאי נגד-IL6 אצל מטופלים עמידים או שאינם בעלי סבילות לטיפול קונבנציונלי. התערבויות הקשורות בכלי הדם משמשות לצורך ביסוס מחדש של פתיחות כלי הדם בעורקים מוצרים או חסומים שגורמים לאיסכמיה או ליתר לחץ דם באיברים ולמחלה מפרצתית.

### פרוגנוזה

TAK מקושרת לתחלואה משמעותית, במיוחד כשהיא מאובחנת מאוחר, ועלולה להיות מסכנת-חיים במקרים חמורים. השפעות חריגות כתוצאה מטיפול ארוך טווח עם קורטיקוסטרואידים עשויות להוריד את איכות החיים.

### מבקר מומחה:

ד"ר מארק למברט

עדכון אחרון: [תאריך 01-04-2019]

תאריך תרגום: 24-2-2021

תקציר זה תורגם ומוגש כשירות לציבור בתמיכת:



מסמך זה מפורסם לצורך מידע בלבד. החומר המפורט בו לא נועד בשום אופן להוות תחליף לטיפול רפואי מקצועי על ידי מומחה מוסמך ואין להשתמש בו כבסיס לאבחון או טיפול.



"למתן חסות אין כל השפעה על תוכן התרגום/מאגר הנתונים והוא אינו בלעדי"

הרשת למחלות נדירות ותרופות יתומות

תרגום הפורטל אורפנט לשפה העברית מבוצע ביוזמת צוות המכון למחלות נדירות

המרכז הרפואי שיבא תל השומר