

## Takayasu arteritt

### KLINIKK OG FORSKNING

ERIK RØDEVAND\*

Email: erodevan@online.no

JOHAN FREDRIK SKOMSVOLL

MARIANNE WALLENIOUS

Revmatologisk avdeling

ARNE Z. HENRIKSEN

TERJE SKJÆRPE

Regionsykehuset i Trondheim

7006 Trondheim

Medisinsk avdeling

ANNE BEATHE TAFJORD

Sentralsykehuset i Møre og Romsdal

6026 Ålesund

\* Nåværende adresse

Regionsykehuset i Trondheim

7006 Trondheim

Medisinsk avdeling

Medisinsk avdeling

Takayasu arteritt brukes som betegnelse på en kronisk inflammasjon i aorta og tilgrensende store arterier. Tilstanden er årsaken ukjent og den er antatt å forekomme hyppigst blant asiater. Inflammasjonen i blodkarene kan føre til stenoser, dilatasjon eller aneurismer. Uttrykket "pulseless disease" (pulsløssykdommen) er ofte brukt om sykdommen på grunn av manglende puls i armene forårsaket av stenoser eller okklusjoner lokalisert til aortabuene og avgående arterier.

Kriterier er foreslått for forsknings- og klassifikasjonsformål, men sykdomsbildet kan overlape med andre vaskulittsyn

Sykdommen er en mulig differensialdiagnose ved uklare tilstander med allmennsymptomer, aktivitetsavhengige smerte som kan tyde på nedsatt sirkulasjon, og tegn til inflammasjon. Typiske forandringer ved angiografi bekrefter diagnosen.

Vi har i perioden 1988 – 2000 identifisert tilstanden hos seks pasienter, og med bakgrunn i en retrospektiv journalgjennomgang oversikt over sykdommens epidemiologi, kliniske bilde, diagnostikk, behandling og prognose.

Sykdommen er oppkalt etter den japanske øyelegen M. Takayasu som i 1908 beskrev uvanlige arteriovenøse malformasjoner i øyebunnen hos en ung kvinne med katarakt (1). I dag brukes begrepet om en tilstand karakterisert ved inflammasjon i aorta og sidegrener som fører til stenoser eller aneurismer (2).

I litteraturen beskrives tilstanden ofte på en stereotyp måte: inndelt i et tidlig stadium, med tegn på generell inflammasjon og inflammatorisk vaskulopati med iskemiske symptomer, for senere å ende i et stadium preget av inaktiv sykdom (3). En i betydelig grad rokket ved denne forestillingen (2). Hovedmanifestasjonene beskrives som en vaskulitt i aorta og tilgrensende sidegrener eller isolert i store arterier i ekstremitetene eller abdomen (2). I patogenesen antas celledmediert immunrespons (4). Det histologiske bildet er i startfasen preget av en transmural kontinuerlig eller fokal granulomatøs betennelse. I ferdig utviklet sykdom tilkommer fibrose av intima og adventitia og arrdannning av media (5).

Kliniske symptomer og sykdomstegn forklares som oftest av iskemi på grunn av arterielle stenoser og okklusjoner i store arterier. Symptombildet er derfor heterogent, avhengig av hvilke organer som er berørt av sykdommen. Hyppig foreligger hypertensjon, nevrologiske, kardielle og pulmonale sykdomstegn og tegn til nedsatt allmenntilstand.

Diagnosen baseres på de kliniske manifestasjonene og typiske funn ved angiografi. Biopsiverifisering er sjelden mulig. Klassifikasjonskriterier er utarbeidet til forskningsformål (tab 1). Kriteriene er i første rekke satt opp for å skille tilstanden temporalarteriearteritt. Sykdommen er sjelden og utbredelsen varierer i ulike verdensdeler og folkeslag. Den forekommer hyppigst hos den asiatiske befolkningen enn hos europeere og nordamerikanere. Dette gjenspeiles i at mye av den medisinske litteraturen kommer fra asiatiske land (2).

**Tabell 1**

Klassifikasjonskriteriene til American College of Rheumatology (ACR) for Takayasu arteritt

Kriterium	Definisjon
Alder ved sykdomsdebut < 40 år	Utvikling av sykdomssymptomer før
Symptomer på nedsatt sirkulasjon	Symptomer på claudicatio i en eller ved muskelbruk, spesielt i overekstremitetene
Nedsatt arteriepuls i armene	Nedsatt puls i en eller begge armer
Blodtrykksforskjell > 10 mm Hg	> 10 mm Hg forskjell i systolisk blodtrykk mellom armene
Bilyd over aorta eller a. subclavia	Auskultatorisk bilyd over abdominal a. subclavia, den ene eller begge
Patologisk arteriogram	Ved angiografi påvist okklusjon eller stenose av aorta, dens primære grener eller perifer arteriell sirkulasjon i over- eller underekstremiteter. Andre arterier kan utelukkes

- Sensitivitet 90,5 %, spesifisitet 97,8 % dersom tre eller flere kriterier er til stede

## Materiale og metode

I alt seks pasienter behandlet ved Regionsykehuset i Trondheim og Sentralsjukehuset i Møre og Romsdal i perioden 1980-1990 inkludert. Hos fem pasienter debuterte sykdommen i perioden. Journalene ble gjennomgått og informasjon vedrørende diagnostikk, behandlingstiltak og prognose ble registrert. Diagnosen er basert på tegn til systemisk inflammatorisk sykdom og tegn til okkluderende karsykdom og angiografiske funn med stenoser eller aneurismer i aorta eller tilgrensende store

## Resultater

De viktigste kliniske funn, demografiske opplysninger og pasientenes relasjon til arbeidslivet er vist i tabell 2.

**Tabell 2**

Demografiske data, angiografifunn, kliniske funn, symptomer og relasjon til arbeidslivet hos seks pasienter med Takayasu arteritt

Pasient	Kjønn	Alder ved diagnose (år)	Tid symptom diagnose (md.)	Angiografifunn	Vaskulære symptomer	Pulsstatus i a. radialis	Allmennsymptomer <sup>1</sup>	Ledd- og muskelsymptomer <sup>2</sup>	ACR-kriteriene oppfylt	Arbeidsevne
1	K	42	36	Bilaterale subclaviastenoser	Claudicatio begge armer	Mangler bilateralt	Nei	Ja	Ja	50 % 100 %
2	K	52	7	Bilaterale subclaviastenoser	Claudicatio begge armer	Mangler venstre side	Ja	Ja	Ja	Helt
3	K	63	6	Bilaterale subclaviastenoser	Claudicatio begge armer	Mangler bilateralt	Ja	Ja	Ja	Helt husn
4	K	32	3	Aneurisme thorax/abdomen	Nei	Til stede bilateralt	Ja	Ja	Nei	50 % 100 %
5	K	31	11	Subclaviastenose venstre side	Claudicatio venstre arm	Mangler venstre side	Nei	Nei	Ja	50 % 60 %
6	M	24	1	Subclaviastenose venstre side	Nei	Til stede bilateralt	Ja	Ja	Ja <sup>4</sup>	Helt

- <sup>1</sup> Slapphet, feber, nedsatt matlyst
- <sup>2</sup> Smerter, stivhet, artralgi, artritt
- <sup>3</sup> Perioder med sykmelding og attføring ikke medregnet
- <sup>4</sup> Oppfyller kriteriene pga. > 10 mm Hg blodtrykksforskjell mellom armene

## Demografi og insidens

Vårt materiale omfatter seks pasienter, fem kvinner og en mann, og alle er norske. Fem av pasientene tilfredsstillers klassifikasjonskriteriene for sykdommen, mens en pasient hadde et klinisk bilde forenlig med sykdommen, med histologi i forbindelse med operasjon for aortaaneurisme. Median alder på diagnosetidspunktet var 39 år, spredning 24 – 63 år. I symptom til diagnose var seks måneder, spredning 1 – 36 måneder. Den årlige insidensen i sykehusenes opptaksområde til ca. 0,8 per million.

## Symptomer og funn

Hos fire av de seks pasientene forelå symptomer på nedsatt sirkulasjon i overekstremitetene, og hos fire var det også en allmenntilstand. Manglende puls i perifere arterier på armene ble bemerket hos fire av seks pasienter på diagnosetidspunktet. En pasient var dette bemerket allerede tre år tidligere. Fem av seks hadde smerter i ledd og muskulatur av annen årsak enn sirkulasjon. To pasienter utviklet kardiale komplikasjoner, en aortarotdilatasjon og aortainsuffisiens, en annen mitralin pasient som i forbindelse med angiografi hadde tegn til forbigående nedsatt cerebral sirkulasjon, har senere fått et cerebrale tegn. Ingen har utviklet permanent hypertensjon eller hodepine. Gjennomsnittlig senkningsforhøyelse var 68 mm, spredning 42 – 100 mm. Gjennomsnittlig trombocytantall  $420 \times 10^9 / l$ , spredning  $242 - 524 \times 10^9 / l$ , og hemoglobin 11,7 g/100 ml, spredning 12,2 – 11,1 g/100 ml. Fem av seks pasientene var ANA (antinukleært antistoff)- eller c-ANCA (antinukleært cytoplasmatisk antistoff)-positive. En pasient hadde ledsagende ulcerøs kolitt og en annen Crohns sykdom.

## Angiografi

Alle pasienter ble undersøkt med angiografi av aorta og tilgrensende store kar. Hos fem av seks pasienter forelå uni- eller bilaterale stenoser i subclaviaarteriene. Det ble ikke påvist stenoser i andre karområder. Hos en pasient var det kun aneurismatisk utvidelse i thorakal- og abdominalaorta. Ingen hadde nyrearteriestenoser. Underekstremitetskar ble ikke undersøkt. To pasienter hadde utvidelse i aorta og ble undersøkt med angiografi for å kontrollere sykdomsforløpet. Begge har utviklet subclaviaokklusjoner. I tillegg ble angiografi utført som preoperative undersøkelser hos en pasient med hjerteaffeksjon.

## Behandling

Alle pasienter ble i perioder behandlet med orale glukokortikosteroider. Fire pasienter ble kun behandlet med glukokortikosteroider, mens to pasienter i tillegg ble behandlet med metotreksat eller azatioprin. Ingen ble behandlet med syklofosfamid. Alle kliniske tegn til remisjon og normalisering av laboratorieprøver, og ingen fikk residiv, bedømt ved de samme parametere. Behandlingen var nødvendig hos to pasienter. En pasient er operert fire ganger med mekanisk ventil for aortainsuffisiens. En pasient ble også aorta ascendens erstattet med en karprotese. En pasient er operert med karprotese for et torakoabdominalt aneurisme. Ingen har fått utført bypassoperasjoner.

## Oppfølging

Median oppfølgingstid er 7,5 år, spredning 0 – 26 år. Det var ingen dødsfall i perioden.

---

## Diskusjon

Insidensen i vårt materiale er lav, og mindre enn halvparten av insidensen i en nordamerikansk kohort, hvor den i et syl ble estimert til 2,6 per million per år. I det amerikanske materialet var 98 % kvinner, 68 % kaukasiere, 12 % afrikanske og 10 % asiater. Asiatene var overrepresentert i forhold til en forventet andel på 2,6 % (2). At vårt materiale kun bestod av pasienter, kan kanskje forklare noe av den lavere insidensen. I en amerikansk studie var median alder ved sykdomsdebut i vår studie var median alder ved diagnosetidspunktet 39 år. Dette er i tråd med en europeisk studie (6). Median tid fra symptom til diagnose i den amerikanske studien var ti måneder (2), mens den hos våre pasienter var seks måneder. Hos flere av våre pasienter forelå det betydelig usikkerhet vedrørende tidspunktene for symptomdebut, noe som gjør estimatet svært usikkert. Hos flere av pasientene opplysninger som tydet på inflammatorisk sykdom i 7 – 10 år før endelig diagnose ble fastslått. En pasient var undersøkt i nesten tre år før endelig diagnose ble stilt. En pasient hadde ledsagende Crohns sykdom, en annen ulcerøs kolitt hadde noen år tidligere også vært behandlet for antatt polymyalgia rheumatica. Samtidig Takayasu-sykdom eller ulcerøs kolitt eller Crohns sykdom er beskrevet (7).

Symptomer og tegn på nedsatt sirkulasjon i overekstremitetene, både ved diagnosetidspunktet og i forløpet, forekommer hos alle pasientene. Hos inntil 80 % forekommer stenose over kar, hyppigst i karotisarteriene (2). Stenoser var kun observert hos våre pasienter. Muskel- og skjelettsymptomer og systemiske symptomer forekommer hos ca. 50 % i større studier. Symptomer som artralgi og myalgier, slapphet, feberfølelse og nedsatt matlyst (2). Feber av ukjent årsak forekommer hos ca. 50 % av pasientene, ble ikke registrert hos noen av våre pasienter. Andre hyppige manifestasjoner er hypertensjon (33 %), hjerteklaffsykdom (40 %) og hodepine (42 %) (2).

Etter utbredelsen av funnene ved angiografi inndeles tilstanden i fire typer. Ved type 1 er det kun forandringer i aortabunnen og tilgrensende arterier, ved type 2 er det forandringer kun i abdominalaorta og tilgrensende arterier, ved type 3 er det forandringer i aorta og tilgrensende arterier både over og under diafragma og ved type 4 er det forandringer i pulmonalarteriene. Type 2 forandringer er nesten aldri isolert. Det er ingen rase- eller aldersforskjell når det gjelder lokalisasjon eller utbredelse av sykdommen (2) pasientene var stenosene ofte langstrakte, noe som skiller dem fra arteriosklerotiske stenoser (2) (fig 1). Nye, men ofte avanserte stenoser er ikke uvanlig i sykdomsforløpet.



**Figur 1** Angiografi av aortabuene med avgående arterier som viser typiske bilaterale stenoser (piler) i subclaviaarteriene

Angiografi er regnet som "gullstandarden" i utredningen av sykdommen, men nye, ikke-invasive bildediagnostiske teknikkene kan i fremtiden hvert erstatte angiografi. Både bildegivende ultralydteknikk og hastighetsmålinger er nye og nyttige undersøkelsesmetoder for å lokalisere og for å kartlegge utbredelsen av stenoser. Metodene har begrensninger når det gjelder å gradere stenosene og er ikke anvendelige ved stenoser i carotisarteriene. MR- og CT-undersøkelser er nyttige for å visualisere grad og endringer av vaskulære parametere for inflammasjon og effekt av behandlingen. Selv med kombinasjon av ultralyd-, MR- og CT-teknikker er fortsatt angiografi den mest informative undersøkelsen, men de nye teknikkene vil trolig etter hvert i økende grad erstatte angiografi (8).

Det histologiske bildet ved Takayasus arteritt er avhengig av sykdomsstadium og -varighet. I tidlig og aktiv fase foreligger det en granulomatøs betennelse med transmural inflammasjon med lymfocytter, plasmaceller og i varierende grad kjempeceller. I senere stadium utvikles progredierende fibrose av intima og adventitia og arrdanning av media (5). Kun hos en av våre pasienter operert for aneurisme, var det mulig å benytte histologisk undersøkelse. Hos denne pasienten forelå et histologisk bilde av Takayasus arteritt i kronisk stadium.

Klassifikasjonskriteriene ekskluderer pasienter over 40 år. Dette fører trolig til underdiagnostisering av tilstanden og må tas med forsiktighet til diagnostiske formål. Vi har derfor inkludert pasienter som fyller klassifikasjonskriteriene, uavhengig av alder, hos pasienter som har et forenlig klinisk sykdomsbilde med histologisk verifikasjon. I vårt materiale var tre av de seks pasientene på diagnosetidspunktet. Det er reist mange innvendinger mot alderskriteriet på 40 år, men det er innført for å avgrense arteritis temporalis. Selv om dette kriteriet utelukkes, kan ulike kliniske variabler, som etnisk bakgrunn, symptomer og sirkulasjon i overekstremitetene, skille tilstrekkelig mellom arteritis temporalis og Takayasus arteritt (9). Nedsatt sirkulasjon i overekstremitetene forekommer kun hos 15 % av pasientene med arteritis temporalis (10). Til diagnostiske formål er angiografi egnet for å skille ulike vaskulittsykdommer (10). I vårt materiale er derfor arteritis temporalis utelukket ved biopsi.

Glukokortikosteroider er de viktigste medikamentene i behandlingen av Takayasus arteritt. I en større studie ble det oppnådd remisjon hos ca. 50 % av pasientene (2). Alternative medikamenter er syklofosfamid, azatioprin og metotreksat. Disse medikamentene kan indiseres ved manglende respons eller ved oppblussing av sykdommen under kortikosteroidbehandling. Selv ved klinisk remisjon utvikler mange nye angiografiske lesjoner, noe som svekker påliteligheten til kliniske markører som reaktivitet og sykdomsaktivitet (2). Histologisk undersøkelse av operasjonspreparater, selv hos pasienter med god behandlingseffekt, viser inflammasjon hos 44 % (2). Tegn på god behandlingseffekt er normalisering av senkningsreaksjonen, tilbakegang av allmennsymptomer og muskulære symptomer og stabilisering av tegn til vaskulær iskemi og angiografiske funn. Korrelasjon mellom kliniske, angiografiske og histologiske tegn til aktiv sykdom er dårlig (2).

Kirurgisk behandling bør om mulig anvendes når sykdommen er inaktiv (11). Bypasskirurgi er kun aktuelt ved truende gangren eller hypertensjon på grunn av nyrearteriestenose (2). Dilatasjon av perifere kar er et alternativ, men resultatene er dårlige (2). Indikasjon for aortaklaff- og aneurismekirurgi følger vanlige retningslinjer.

Prognosen er god. I vårt materiale var det ingen dødsfall i oppfølgingsperioden på median 7,5 år, spredning 0 – 26 år. De fleste studiene angir en femårsoverlevelse på ca. 90 % og en tiårsoverlevelse på ca. 80 % (2, 12).

---

## Konklusjon

Takayasu arteritt er en sjelden sykdom, med relativ god prognose. Ved klinisk mistanke er det viktig å undersøke perifere overekstremitetene. "Gullstandarden" for diagnosen er angiografi, men nyere og ikke-invasive bildediagnostiske metoder kan supplere eller erstatte angiografi. Oppfølging og behandling styres etter kliniske symptomer og klinisk-kjemiske parametere som gjenspeiler inflammasjon. Selv ved kliniske tegn til god behandlingseffekt viser bildediagnostiske metoder ofte progresjonen av sykdommen.

---

## LITTERATUR

1. Takayasu M. Case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc Ophthal Jap* 1908; 12: 554.
2. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M et al. Takayasu arteritt. *Ann Intern Med* 1994; 121: 1001–1008.
3. Hall S, Barr W, Lie JT, Stanson AW, Kazmier FJ, Hunder GC. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. *Am J Med* 1985; 64: 89–99.
4. Seko Y, Sato O, Takagi A, Tada Y, Matsuo H, Yagita H et al. Restricted usage of T-cell receptor V $\alpha$ -V $\beta$  genes in infarcted aortic tissue of patients with Takayasu's arteritis. *Circulation* 1996; 93: 1788–90.
5. Lie JT. Illustrated histopathologic classification criteria for selected vasculitis syndromes. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1001–1010.
6. Waern AU, Andersson P, Hemmingsson A. Takayasu's arteritis. A hospital region based study on occurrence, treatment and prognosis. *Angiology* 1983; 34: 311–20.
7. Oyanagi H, Ishiata R, Ishikawa H, Suzuki S, Kondo Y, Miyata M et al. Ulcerative colitis associated with Takayasu's arteritis. *Am J Med* 1994; 2: 127–9.
8. Raninen RO, Kupari MM, Pamiilo MS, Taavitsainen MJ, Poutanen VP, Pajari RI et al. Ultrasonography in the quantification of arterial involvement in Takayasu's arteritis. *Scand J Rheumatol* 2000; 29: 56–61.
9. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GE, Calabrese LH, Edworthy SM et al. The American College of Rheumatology criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1129–34.
10. Michel BA, Arend WP, Hunder GG. Clinical differentiation between giant cell (temporal) arteritis and Takayasu's arteritis. *Am J Rheumatol* 1995; 23: 106–11.
11. Moro H, Hayashi J, Ohzeki H, Sogawa M, Nakayama T, Namua O. Surgical management of cardiovascular lesions in Takayasu's arteritis and systemic inflammatory diseases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 47: 6–10.
12. Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's disease). *Circulation* 1989; 80: 1001–1006.

---

Publisert: 20. januar 2001. Tidsskr Nor Legeforen.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 2. juli 2026.