



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro>

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Birincil Sistemik Vaskülit

2016'un türevi

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Vaskülit tipleri nelerdir? Vaskülit nasıl sınıflandırılır?

Çocuklarda vaskülitlerin sınıflandırılması, etkilenen kan damarının büyüklüğüne göre yapılır. Takayasu arteriti gibi büyük damar vaskülit, aortu ve ana dallarını etkiler. Orta çap damar vaskülit tipik olarak, böbrekler, bağırsaklar, beyin veya kalbe kan akışı sağlayan atardamarları etkiler (örn. poliarteritis nodosa, Kawasaki hastalığı). Küçük damar vaskülit, kılcak damarlar da dahil olmak üzere daha küçük çaplı kan damarlarını etkiler (örn. Henoch-Schönlein purpurası, granülomatoz polianjiyit, Churg-Strauss sendromu, kütanoz lökositoklastik vaskülit, mikroskopik polianjiyit).

2.2 Başlıca belirtiler nelerdir?

Hastalık belirtileri, hem iltihaplanan damarların sayısına (yaygın veya sadece birkaç yerde) ve yerine (beyin veya kalp gibi yaşamsal organlara karşılık deri veya kas) hem de kan akışının uğradığı kesintinin derecesine göre değişir. Bu belirtiler, kan akışının geçici olarak azalmasından, tam tıkanma sonucu civar dokulara oksijen ve besin ulaşamamasının yarattığı değişikliklere kadar çeşitlilik göstermektedir. Nihayetinde doku hasarını takiben skarlaşmaya neden olabilir. Doku hasarının ölçüsü, doku veya organdaki işlev bozukluğunun derecesini gösterir. Tipik belirtiler, aşağıda, her bir hastalığa dair açıklama kısımlarında anlatılmıştır.

2.3 Nasıl teşhis edilir?

Vaskülitin teşhisi genellikle kolay değildir. Belirtileri, diğer daha sık görülen çeşitli çocukluk hastalıklarıyla benzerlik gösterir. Tanı, klinik belirtilerin ve eğer mümkünse kan, idrar ve görüntüleme (ultrasonografi, röntgen, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans ve anjiyografi gibi) tetkik sonuçlarının bir uzman tarafından değerlendirilmesine dayanır. Mümkünse tanı, etkilenen ve en erişilebilir durumdaki doku veya organların biyopsi bulgularıyla doğrulanır. Seyrek görüldüğü için çocuğu, eğer mümkünse pediyatrik romatoloji bölümünün ve diğer pediyatrik yan dal uzmanlarının ve görüntüleme uzmanlarının olduğu bir merkeze yönlendirmek gereklidir.

2.4 Tedavi edilebilir mi?

Evet, günümüzde vaskülit tedavi edilebilir; fakat yine de bazı karmaşık olgular gerçekten zordur. Düzgünce tedavi edilmiş hastaların çoğunluğunda, hastalık kontrol altına alınır (remisyona girer).

2.5 Tedaviler nelerdir?

Birincil kronik vaskülitin tedavisi uzun süreli ve karmaşıktır. Ana amacı hastalığı mümkün olan en kısa sürede kontrol altına almak (indüksiyon tedavisi) ve uzun süreli kontrolü korumak (idame tedavisi), bu esnada da ilaçların gereksiz yan etkilerinden kaçınmaktır. Tedaviler kesinlikle hastanın yaşına ve hastalığın ciddiyetine göre hasta odaklı olarak seçilmektedir.

Siklofosamid gibi bağışıklık sistemini baskılayıcı ilaçlarla birlikte kortikosteroidlerin, hastalığın gerilemesinde en etkili tedavi olduğu kanıtlanmıştır.

İdame tedavisinde düzenli olarak kullanılan ilaçlar arasında: azatiyoprin, metotreksat, mikofenolat mofetil ve düşük dozda prednizon bulunmaktadır. Etkinleşmiş bağışıklık sistemini baskılamak ve iltihapla mücadele amacıyla başka ilaçlar da kullanılabilir. Genellikle diğer genel ilaçlar etkisiz olduğunda, birey odaklı seçilmektedirler. En yeni biyolojik ajanlar (örn. TNF inhibitörleri ve rituksimab), kolşisin ve talidomid bu ilaçlar arasındadır.

Uzun süreli kortikosteroid tedavisinde, yeterli kalsiyum ve D vitamini alımıyla osteoporoza karşı önlem alınmalıdır. Kan pıhtılaşmasını

etkileyen ilaçlar (örn. düşük doz aspirin veya antikoagülanlar) verilebilir ve eğer tansiyon yüksekse tansiyon düşürücü ajanlar kullanılır. Kas-iskelet fonksiyonunu iyileştirmek için fizyoterapi gerekebilir; ayrıca hastaya ve ailesine psikolojik ve sosyal destek sağlanması, kronik bir hastalığın stres ve zorluklarını atlatmakta yardımcı olacaktır.

2.6 Standart olmayan/tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Çok sayıda bütünlüleyici ve alternatif tedavi bulunmaktadır ve bu durum, hastalar ve aileleri için kafa karıştırıcı olabilir. Bu tedavileri denemenin tehlike ve faydaları dikkatle düşünülmelidir zira kanıtlanmış faydaları çok azdır ve gerek zaman gerekse çocuğa getirdiği yük ve maddi külfet bakımından maliyetli olabilir. Eğer bütünlüleyici ve alternatif tedavileri araştırmak istiyorsanız bu seçenekleri çocuk romatolojisi uzmanınız ile görüşmek mantıklıdır. Bazı tedaviler, standart ilaç tedavileri ile etkileşime girebilir. Doktorların büyük kısmı, tıbbi tavsiyelere uyduğunuz sürece tamamlayıcı tedavilere karşı çıkmayacaklardır. Reçeteli ilaçlarınızı almayı bırakmamanız çok önemlidir. Hastalığı kontrol altına almak için kortikosteroid gibi ilaçların gerekli olduğu hallerde, hastalık halen aktif iken bunları almayı bırakmak çok tehlikeli olabilir. Lütfen ilaç tedavisiyle ilgili sorunları, çocuğunuzun hekimiyle görüşünüz.

2.7 Kontroller

Düzenli kontrollerin ana amacı, çocuğunuza azami fayda sağlayabilmek için hastalığın seyrini, tedavinin etkinliğini ve olası yan etkilerini değerlendirmektir. Düzenli ziyaretlerin sıklığı ve çeşidini, hastalığın tipi ve ciddiyeti olduğu kadar, kullanılan ilaçlar da belirler. Hastalığın erken dönemlerinde, poliklinik kontrolleri standart iken, daha karmaşık olgularda hastanın hastaneye yatırılması daha sıklıkla görülebilir. Hastalık kontrol altına alındığında hastaneye gidilme sıklığı da azalır. Vaskülitte hastalığın seyrini değerlendirmenin birkaç yolu vardır. Çocuğunuzun durumundaki herhangi bir değişikliği bildirmeniz ve bazı durumlarda çocuğunuzun idrar çubuk testlerini veya tansiyon ölçümlerini takip etmeniz istenebilir. Çocuğunuzun şikayetlerinin değerlendirilmesiyle beraber yapılan ayrıntılı klinik muayene, hastalığın seyrinin değerlendirilmesinin önemli bir kısmını oluşturur. Kan ve idrar testleri; iltihap varlığını, organ işlevlerindeki değişiklikleri ve ilaçların

olası yan etkilerini tespit etmek için yapılır. Hangi organın etkilendiğine göre, farklı uzmanlar tarafından çeşitli incelemeler ve görüntüleme çalışmaları yapılabilir.

2.8 Hastalık ne kadar sürer?

Nadir birincil vaskülitler uzun vadeli, bazen hayat boyu süren hastalıklardır. Akut, sıklıkla ciddi hatta hayati tehdit edici durumlar olarak başlayıp, görece kronik, düşük dereceli hastalıklara dönüşebilir.

2.9 Hastalığın uzun dönemli olası gelişimi (prognozu) nasıldır?

Nadir birincil vaskülitin prognozu fazlasıyla kişiye özgüdür. Sadece damar tutulumunun çeşidi ve kapsamına göre değil, aynı zamanda hastalığın başlangıcı ile tedavi başlangıcı arasındaki zamana ve hastanın tedaviye verdiği yanıtı göre de değişir. Organ hasarı riski, aktif hastalığın süresine bağlıdır. Hayati önem taşıyan organların zarar görmesi, hastaya hayat boyu etki edebilir. Düzenli tedaviyle klinik remisyon (hastalık belirtilerinin kaybolduğu dönem), sıklıkla birinci yılın sonunda görülür. Bu remisyon hayat boyu sürebilir fakat genellikle uzun süreli idame tedavisine ihtiyaç duyulur. Hastalığın remisyon dönemleri, daha yoğun tedavi gerektiren alevlenme dönemleriyle kesintiye uğrayabilir. Tedavi edilmemiş hastalıkta ölüm riski oldukça yüksektir. Hastalık seyrek görüldüğünden, hastalığın uzun süreli gidişine ve ölüm oranlarına dair bilgiler azdır.