



www.pediatric-rheumatology.printo.it

POLIARTERITIS NODOSA (PAN)

Kakva Je To Bolest?

Vaskulitis Malih I Srednjih Krvnih Āila Arterija, Pri Ēemu Se Javlja Nekroza (Razaranje) Zida Krvnih Āila. Uglavnom PogaĀA Koæu Ne Unutarnje Organe., Upaljene Krvne Āile Postaju Zadebljane I Prilikom Tlaka Pucaju I Nastaju Pukotine Pa Se Tako I Vide U Razini Koæe.

Kolko Je »Esto Oboljenje?

Rijetko Se Javlja Kod Djece ,Te Jednako PogaĀA Oba Spola Od 9-11godina . Javlja Se Kod Odraslih I Veæe Se Sa Hepatitisom B .

Koji Su Glavni Simptomi Bolesti?

PoĀto Svako Tkivo I Organ U Organizmu Sadræ Krvne Āile ,Bolest Se Moæe Javiti Bilo Gdje U Organizmu. Zato Su Simptomi I Kliniæka Slika Jako Razliæiti .Ipak Iz Jop Nepoznatih Razloga Neki Su Organi I Tkiva Ēesæe Zahvaæeni Od Drugih .Najæepei Znaci Bolest Su :

- 1)Dugotrajna Povipena Tjelesna Temperatura ,
- 2)Bolnost Mipiea I Zglobova ,
- 3)Abdominalne Smetnje ,
- 4)Bolne I Crvene Promjene ,Zadebljanja O Koæi Kao(Livedo Reticularis),
- 5)Te Se Javlja Kod Djeæaka Bol U Testisima .

TakoĀEr Mogu Biti Prisutne Koæne Promjene (Znaci Vaskulitisa Na Koæi).I To Na Nogama ,Prstima , Urima I Na Nosu I Mogu Rezultirati Smanjenim Dovodom Krvi Do Tih Organa I Gubitka Tkiva . Djece Moæe Biti Umorno, Letargiæno ,Te Sa Gubitkom Tjelesne Teæine.

Poæetak Bolesti Mooæe Biti Postupen Ali Moæe Poæeti I Naglo Sa Razvojem Teæih Koænih Bolesti Pojavom Jakih Bolova I Poremeæajem Svijesti.Ako Je Umjeran I Urinarni Trakt Tada Se U Urinu Nalazi Proteina , Krvi I Dolazi Do Povipenja Krvnog Tlaka (Hipertenzije).

Promjene Na Arterijama Kojima Se Krv Vodi U Crijeva Dovode Do Bolova I Poremeæaja U Radu Crijeva,I Apsorpciji Hranjivih Tvari Iz Crijeva. Cns Moæe Biti Zahvaæen U Razliæitom Stupnju.Laboratorijski Se Moæe Dokazati Upalni Proces(Kada Je U Kombinaciji Streptokone Infekcije) I Anemija Kod Djece ,(Slabokrvnost).

Kako Se Dijagnosticira I Lije»I Bolest ?

Dijagnoza Se Postavlja Na Iskljuæivanju Drugih Uzroka Dugotrajne Povipene Temperature U Djetinjstvu. To Znaæi Da Treba Prvio Iskljuæiti Infekciju.

Kliniækom Slikom Djeteta , I Ako Je Prisutna Temperatura Zna Se Da Se Radi O Infekciji Organizma , Radi Se Angiogram Koji Dokazuje Promjene (Aneurizme-

Proširenje Krvnih Košć) U Krvnim Āilama . TakoĀEr Se Dokazuje I Biopsijom Bubreġa Kod Neke Djece Jer Postoje Uplane Promjene Na Krvnim Āilama Bubreġa I Košć .

Rijetki Primarni Sistemni Vaskulitisi DjeĀJe Dobi

To Je Vaskulitis ?

Vaskulitis Je Upala Krvnih Āila. Postoje Razni Oblici Vaskulitisa DjeĀje Dobi . Primarni Vaskulitis ZnaĀi Da Su Promjene Na Krvnim Āilama Glavni PoremeĀaj U Bolesti. Vaskulitisi Dobivaju Imena Prema VeliĀini I Vrsti Krvnih Āila Koje Su ZahvaĀene. .

Koliko Je Bolest Āesta ?

Neki Od Vaskulitisa Su Āesti U DjeĀjoj Dobi . Kao Hsp Ili Kawasakiġeva Bolest . Drugi Oblici Su Rijetki .

To Je Uzrok Bolesti ? Da Li Je Bolest Nasljedna ? Da Li Se Prenosi ? Da Li Je Zarazna ?

Za Ovu Grupu Bolesti Ne Postoji Genetska Predispozicija ,Bolest Se Ne MasljeĀUje Niti Se Ne Prenosi Sa Djete Na Djeta . SprijeĀiti Se Ne MoĀe Jer Je Jadan Od Glavnih UzroĀnika Bolesti Infekcija Ili Neki Drugi Faktori Okoline .

Ta Se DogaĀA S Krvnim Āilama U Vaskulitisu ?

Stjenka Krvne Āila Je Napadnuta Od Strane Obrambenog Sustava Oboljene Osobe.NajveĀe Promjene Se Deġavaju U Unutarnjem Zidu Stjenke Krvne Āile.

Kod Zdravih Osoba Unutraġnji Sloj Krvne Āile Je Takav Da OmoguĀava Normalan Protok Krvi.Ako Je Zid OġteĀen Ili Upaljen Tada Se Krv Zgruġava Unutar Krvne Āile DovodeĀi Do Njegova SuĀavanja Ili Potpunog ZaĀepljenja.

Krvne Stanice Upale Prolaze Iz Unutraġnjosti Krvne Āile Kroz Njen Zid PraveĀi OġteĀenje Kako Same Krvne Āile Tako I Okolnog Tkiva. I Tada TekuĀina TeĀe U Okolno Tkivo I Nastaje Otok.

Koji Su Glavni Znaci Bolesti?

Simptomi Bolesti Zavise Od Vrste Krvnih Āila I Organa Koji ZahvaĀeni Upalom. U Daljnem Tekstu Āe Biti Detaljnije Opisani Pojedini Oblici Primarnih Vaskulitisa (Takajasu Arteritis..)

Kako Se Postavlja Dijagnoza?

Dijagnozu Je Uglavnom Lako Postaviti Na Temelju KliniĀke Slike I VeĀ Opisanih Simptoma. Do Dijagnoze Se Dolazi Na Osnovu KliniĀke Slike I ,Rezultata Laboratorija,Pretraga Krvi I MokraĀe ,Kao I Radioloġkih Pretraga (Uzv,Rengensko Snimanje ,Kompjuterizirana Tomografija, Magnetska Rezonanca Mr, I Angiografija) Kada Je Potrebno Uzima Se Tkivo Pod Mikroskop(Bioptat).

S Obzirom Da Je Bolest Rijetka Trebalo Bi Se Djete Smjestiti U Bolnicu Na Reumatologiju I Promatrati Te Obavljati Pretrage.

Kako Se Bolest Liječi ?

Lječenje Vaskulitisa Je Dugotrajno I Sloæeno. Osnovni Cilj Lječenja Je Da Se Zaustavi Upala I Da Se Postigne Dobra Kontrola Nad Boleæu(Terapija) . Do Sada Se Pokazalo Vrlo Efikasni Lječenje Imunosupresivima Kao I Kortikosteroidima Kombinaciji. Daju Se Mtx, Ciklosporina Te Mala Doza Kortikosteroida.

I Neki Drugi Iljekovi Se Koriste Pri Smanjivanju Upale U Krvnim Æilama . U Tu Posebnu Skupinu Spadaju I (Lijekovi Tnfmolekula),Te Kolhicin I Talidomid ,Kada Primjena Uobičajnih Lijekova Nema Efekta.

Kod Dugotrajne Terapije Kortikosteroidima Nastaje Osteoporoza Koja Se Moæe Spriječiti Dovoljnim Unosom Kalcija I Vitamina D. Nekad Se Daju I Male Doze Lijekova Koji Spreçavaju Zgruæavanje Krvi (Male Doze Aspirina) , A U Sluæaju Visokog Tlaka I Lijekovi Za Sniæavanje Tlaka. Ukoliko Djete Ima Problema S Zglobovima Primjenjuje Se I Fizikalan Terapija. Potrebna Je Psihiæka Potpora Djetetu.

Koliko Èesto Su Bitne Kontrole?

Osnovni Cilj Je Kontrola Same Bolesti Te Procjena Stanja ,Kontrola Krvi I Mokraæe Te Bitnost Uzimanja Terapije Kod Djece. Sve Zavisi O Teæini Vaskulitisa . Kada Se Postigne Remisija Kontrole Mogu Biti RiješE.

Prate Nekoliko Naèina Za Praèenje Vaskulitisa ,Roditelji Prate Svaku Promjenu O Zdrastvenom Stanju Djeteta, Te Se Rade Analize Krvi I Urina.

Koliko Dugo Traje Bolest?

Rijetki Primarni Vaskulitisi Traju Dugo Ponekad I Cijeli Æivot. Poèetak Bolesti Moæe Biti Nagli I Ponekad Za Æivot Opasan Dok Vaskulitis Postaje Kroniæna Bolest.

Kakva Je Prognoza Bolesti ?

Prognoza Rijetkih Vaskulitisa Je Razlièita Kod Svakog Djetetajer Zavisi Ovrsti, Te Rasprostranjenosti Promjena Na Krvnim Æilama. Ovisno I O Toku Same Bolesti .

Da Li Djete Moæe U Ikolu?

Kada Se Postigne Dobra Kontrola Bolesti Djete Vodi Normalan Æivot Ali Je Potrebno Obavjestiti Nastavnika O Bolesti I Stanju Djeteta.

Da Li Se Djete Moæe Baviti Sportom ?

Kada Se Bolest Smiri Djete Se Moæe Baviti Sportom Ali Ako Postoje Tegobe Vezane Uz Zglobove Tada Se Preporuèuju Vjeæbe Koje Se Prilagode Djetetu.

Kakva Se Ishrana Preporuèuje ?

Savjetuje Se Hran Bogata Proteinima Kalcijem I Vitaminima.

TAKAYASU ARTERITIS

To Je Takajasu Arteritis?Utom Obliku Postoje Promjen Na Velikim Grvnim Æilama Aorti -Krvna Æila Koja Odvodi Krv Iz Srcai Na Njenim Ograncima. Ponekad Se Za Taj

Oblika Vaskulitisa Upotrebljava Naziv -Granulomatozni- Ili Vaskulitis Velikih Stanica Ito Se Vidi Na Mikrpskopu.

U Tom Obliku Postoje Promjene Na Krvnim Āeilama I To Na Aorti.(To Najveċa Arterija U Organizmu Koja Vraċa Krv Iz Srca), I Na Njenim Granama I Glavnim Granama Pluċne Arterije.

Najċeċe Obuhvaċa Velike Arterije , I To Aortu I Pulmonarnu Arteriju . Javlja Se Stenoze Ili Aneurizmatiska Proċirenja .To Je Segmentalna Inflamacija Velikih Arterija .

Koliko Je Bolest »Esta ?

Najċeċa Je Bolest U Ovoj Skupini Bolesti Nakon Kavasakija I Hspurple.ĀEċe E Javlja Kod Djevojċica Nego Kod Djeċaka (8:1)Ali Je Bolest Uċestaliya U Odrasloj Dobi . I Bolest Je Rjeċa U Bjeloh Rasi.

Koji Su Glavni Simptomi Bolesti ?

Rani Su Simptomi Povċena Temperatura , Noċno Znajenje Gubitak Tjelesne Teċine , Anoreksija, Artralgija Ili Artritis Te Mijalgija. Krvni Markeri Upale Su Povċeni Te Je Povċen I Krvni Tlak .Zbog Suċenja Lumena Velikih Krvnih Āeila Postepeno Se Smanjuje Ii Nestaje Puls Na Periferiji Krvna Āeile . Pojavljuju Seposljedice Ishemije (Grċevi), I Slabost Miċiċa .Simptomi Ovise I Lokalizaciji Procesa .

Periferni Puls Na Rukama I Nogama Se Gubi I Krvni Tlak Mjeren Je Razliċiti. Javlja Se Bolovi U Nogama (Klaudikacije). Javlja Se I Neuroloċke Tegobe I Problemi S Vidom .

Kako Se Dijagnosticira Bolest?

Uzv , Te Dopler Velikh Krvnih Āeila , Arteriografija Perifernih Arterija I Mr .Dopler Krvnih Āeila- Koji Otkrivaju Suċenja Velikih Krvnih Āeila Blizu Srca Ali Se Na Ovaj Naċin Ne Mogu Vidjeti Promjene Na Manjim Srtetrijama Koje Su Dalje Od Srca. A Da Bi Se Vidjela Promjena Na Krvnim Āeilama Na Arterijama U Cijelom Organizmu Radi Se Pluċna Angiografija.

Kako Se Lije»I ?

Uspjeh Lijeċenja U Kombinaciji Kortikosterioda I Ciklofosfamida , Te Antikoagulacijska Terapija .

WEGNEROVA GRANULOMATOZA

Ta Je Wegnerova Granulomatoza?

Rijetki Reumatoloċki Kroniċni Sistemni Vaskulitis Nekrotizirajuċi Je , Granulomatozni Angitis Koji Aficira Iu Prvom Redu Respiracijski Trakt(Paranasalni Sinusi, Nosne Pkolkje I Pluċa) I Bubrege .Kroniċni Sistemski Vaskulitis Malih Krvnih Āeila I Srednjih Krvnih Āeila .Termin "Granulomatoza "Oznaċava Promjene Na Malim I Srednjim Krvnim Āeilama .

Kolko Je »Esto Oboljenje ?

Nije Baπ Ėesta Bolest Pogotovo Ne U Djeējoj Dobi . Incidencija Je 1- 2 Djece Na Milijun Djece, I Njih 97% U Bijele Djece Se Na□E Bolest. U Djetinjstvu Podjednako Oboljevaju Oba Spola Dok Kod Odraslih Je Ėepēe Kod Muπkaraca Nego Kod Œena.

Koji Su Glavni Simptomi Bolesti?

Javlja Se Temperatura, Lope Opēe Stanje ,Otekline Zglobova , Osip Po Koæi I Poveēanje Slezene . Kod Veēine Bolesnika Javlja Se Zapuπtenost Sinusa, Koja Se Ne Poboljπava Poslije Primjene Antibiotika I Kapi Za Nos. Na Nosnoj Pregradi Se Javlja Krvarenje A Zatim Se Stvaraju Kraste.

Opτεēenje Nosne Pregrade Nekad Dovode Do Deformacije Nosa I Naziva Se Sedlasti Nos .

Zaēepljenje U Diπnim Putevima Dovode Do Suæenja Duπnika I Dolazi Do Problema S Disanjem . Javlja Se Bol U Grudima I Kapalj. Na Poēetku Bolesti Moæe Biti Zahvaēen Bubreπ, Kod Malog Broja Bolesnika Ali Samo U Napredovanju Bolesti.

Nekada Se Javjaju Promjene U Oēnoj Duplji Iza Oēnih Jabuēica Te Ih Potiskuje Naprijed Ali Se Nakupljaju U Srednjem Uhu. Na Poēetku Bolesti Nemaju Svi Bolesnici Izraæene Sve Znakove Bolesti .

Kako Se Postavlja Dijagnoza ?

Rade Se Pretrage Krvi I Mokraēe Te Se Nalaze Bjelanēevine U Urinu . Povipeπ Nivo Supstanci(Urea I Kreatinin)Postoji I Ubrzana Sedimentacija Eritrocita Tako□Er Pokazuju Da Je Opτεecenje Funkcije Bubreπa.

Radi Se I Anca -(Antitjela Na Citoplazmu Neutrofilnih Leukocita.) Spada U Grupu Autoantitijela.

Drugi Oblici Vaskulitisa I Sli»Na Stanja

1)Koæni Leukocitoklastiēni Vaskulitis (Tako□Er Kao Preosjetljivost Ili Alergijski Vaskulitis)Podrazumjeva Uplane Procese Krvnih Œila Koje Je Nastalo Zbog Prekomjerne Reakcije Na Neki Od Upalnih Faktora Izvana.

2)Vaskulitis Sa Sniæenim Komplementima U Serunu -Javlja Se Osip Po Cijelom Tijelu Praēen Svrbeæom Koji Podsjeēa Na Koprivnjaēu .

3)Carg Strauss Ali Alergijska Granulomatoza Je Rijedak Oblik Vaskulitisa U Djetinjstvu To Stanje Se Javlja Se Kombinacijom Astme I Poveēanim Brojem Jedna Vrste Bijelih Krvnih Œila Koje Se Zovu Eozinofili.

4)Primarni Angitis Centralnog Œivēanog Sustava -Je Oblik Vaskulitisa U Kojem Se Promjene Nalaze Samo U Malim Krvnim Œilama (Arterijama)Mozga.

5)Koganov Sindrom Je Rijetka Bolest U Kojo Su Zahvaēene Oēi I Unutarnje Uho, A Oboljelim Smeta Svijetlo Imaju Vrtohlavicu I Gubitak Sluha. Javlja Se Vaskulitis I To Raspostranjeni.