



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ΣΠΑΝΙΑ ΝΕΑΝΙΚΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

Τι είναι;

Αγγειίτιδα σημαίνει φλεγμονή των αγγείων του αίματος. Οι αγγειίτιδες καλύπτουν μία ευρεία κατηγορία νόσων. Πρωτοπαθής αγγειίτιδα σημαίνει ότι τα αγγεία είναι ένας κύριος στόχος της νόσου. Η ονομασία και η κατάταξη της αγγειίτιδας εξαρτάται κυρίως από το μέγεθος και τον τύπο των αγγείων που προσβάλλονται.

Πόσο συχνή είναι;

Κάποιες από τις πρωτοπαθείς αγγειίτιδες είναι αρκετά συχνές στην παιδική ηλικία, όπως η πορφύρα Henoch-Schoenlein και η νόσος Kawasaki, ενώ οι αγγειίτιδες που περιγράφονται παρακάτω είναι σπάνιες και δεν είναι γνωστή ακριβώς η συχνότητά τους.

Ποια είναι τα αίτια της νόσου; Είναι κληρονομική; Είναι μεταδοτική; Μπορεί να προληφθεί;

Οι αγγειίτιδες δεν είναι μεταδοτικά νοσήματα, ούτε κληρονομούνται από τους γονείς στα παιδιά. Είναι πιθανόν ένας συνδυασμός διαφόρων παραγόντων να παίζει κάποιο ρόλο στην πρόκληση της νόσου. Θεωρείται ότι διάφορα γονίδια, λοιμώξεις και περιβαλλοντικοί παράγοντες μπορεί να είναι σημαντικοί για την ανάπτυξη της νόσου. Επίσης τα νοσήματα αυτά δεν μπορούν να προληφθούν.

Τι συμβαίνει στα αγγεία στις αγγειίτιδες;

Σε κανονικές συνθήκες η ροή του αίματος είναι φυσιολογική μέσα στα αγγεία. Όταν το τοίχωμα του αγγείου υποστεί βλάβη ή φλεγμονή, αρχίζουν να σχηματίζονται θρόμβοι του αίματος μέσα στο αγγείο που προκαλούν στένωση ή απόφραξη.

Τα φλεγμονώδη κύτταρα του αίματος συσσωρεύονται στο τοίχωμα των αγγείων, προκαλώντας περισσότερη βλάβη στο τοίχωμά του. Επιπλέον, φλεγμονώδη κύτταρα και άλλα στοιχεία του αίματος περνούν το τοίχωμα των αγγείων και προκαλούν βλάβη στους γύρω ιστούς (οίδημα, φλεγμονή).

Οι ορατές αλλοιώσεις σε δείγματα βιοψίας ιστών φανερώνουν τη φλεγμονή στο τοίχωμα των αγγείων και τον ποικίλο βαθμό καταστροφής τους. Οι επακόλουθες βλάβες της μορφής των αγγείων εντοπίζονται με αγγειογραφία (ακτινολογική εξέταση που μας επιτρέπει να δούμε τα αγγεία του αίματος).

Η μειωμένη παροχή αίματος μέσω των στενών ή φραγμένων αγγείων ή η σπανιότερη ρήξη των αγγείων που συνοδεύεται από αιμορραγία μπορεί να βλάψει τους ιστούς. Η προσβολή των αγγείων που παρέχουν αίμα σε ζωτικά όργανα, όπως στον εγκέφαλο ή στην καρδιά μπορεί να είναι μία πολύ σοβαρή κατάσταση. Η γενικευμένη (συστηματική) αγγειίτιδα συνοδεύεται συνήθως από γενικά συμπτώματα, όπως πυρετό, αδιαθεσία, ανορεξία, καθώς και από μη φυσιολογικές εργαστηριακές εξετάσεις που χαρακτηρίζουν τη φλεγμονή (TKE, CRP).

Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Τα συμπτώματα της νόσου ποικίλλουν ανάλογα με το μέγεθος των αγγείων που προσβάλλονται και την έκταση της βλάβης του οργάνου που προσβάλλεται. Με περισσότερες λεπτομέρειες περιγράφονται οι: Οζώδης πολυαρτηρίτιδα, η αρτηρίτιδα Takayasu και η κοκκιωμάτωση Wegener.

Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η διάγνωση της αγγειίτιδας σπάνια είναι εύκολη. Τα συμπτώματα μπορεί να είναι κοινά με πολλές άλλες πιο συχνές παθήσεις της παιδικής ηλικίας. Η διάγνωση βασίζεται στην εκτίμηση των κλινικών συμπτωμάτων από ειδικό μαζί με τα αποτελέσματα των εξετάσεων αίματος και ούρων και των απεικονιστικών εξετάσεων (π.χ. υπερηχογραφήματος, ακτινογραφιών, αξονικής και μαγνητικής τομογραφίας, αγγειογραφίας) και κυρίως από τα ευρήματα της βιοψίας όταν προσβάλλεται προσιτό για λήψη βιοψίας όργανο (π.χ. δέρμα, νεφροί). Εξαιτίας της σπανιότητας της νόσου χρειάζεται συχνά να μεταφερθεί το παιδί σε εξειδικευμένο κέντρο, όπου υπάρχει παιδορευματολογικό τμήμα καθώς και τμήματα άλλων παιδιατρικών εξειδικεύσεων, συμπεριλαμβανομένου και ενός καλού διαγνωστικού απεικονιστικού τμήματος.

Μπορεί να θεραπευθεί;

Ναι, η αγγειίτιδα μπορεί να θεραπευθεί. Στην πλειοψηφία των ασθενών που ακολουθούν σωστή θεραπεία, η νόσος τίθεται υπό έλεγχο (ύφεση της νόσου).

Ποιες είναι οι θεραπείες;

Η θεραπεία της αγγειίτιδας είναι μακροχρόνια και πολύπλοκη. Ο κύριος στόχος της είναι να θέσουμε τη νόσο υπό έλεγχο όσο το δυνατόν πιο σύντομα (εισαγωγική θεραπεία) και να διατηρήσουμε τον έλεγχο μακροχρόνια (θεραπεία συντήρησης) αποφεύγοντας τις ανεπιθύμητες ενέργειες από τη μακροχρόνια χορήγηση των φαρμάκων.

Τα κορτικοστεροειδή σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (κυκλοφωσφαμίδη) έχουν αποδειχθεί τα πιο αποτελεσματικά για να επιφέρουν ύφεση. Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για θεραπεία συντήρησης περιλαμβάνουν αζαθειοπρίνη, μεθοτρεξάτη και κυκλοσπορίνη Α μαζί με χαμηλή δόση πρεδνιζόνης. Διάφορα άλλα φάρμακα έχουν επίσης χρησιμοποιηθεί για την καταστολή του ενεργοποιημένου ανοσιακού συστήματος και την καταπολέμηση της φλεγμονής. Επιλέγονται σε αυστηρά ατομική βάση όταν άλλα ευρέως χρησιμοποιούμενα φάρμακα έχουν αποτύχει (π.χ. βιολογικοί παράγοντες όπως οι αντι-TNF και παλαιότερα κολχικίνη και θαλιδομίδη).

Σε μακροχρόνια θεραπεία με κορτικοστεροειδή, η οστεοπόρωση μπορεί να προληφθεί με τη λήψη επαρκούς ποσότητας ασβεστίου και βιταμίνης D. Σε ειδικές περιπτώσεις μπορεί να χορηγηθούν αντιθρομβωτικά φάρμακα (χαμηλή δόση ασπιρίνης) και σε περιπτώσεις υπέρτασης, αντιυπερτασικά.

Μπορεί να χρειασθεί ψυχολογική και κοινωνική υποστήριξη του ασθενούς και της οικογένειάς του.

Περιοδικοί έλεγχοι

Ο κύριος σκοπός των τακτικών περιοδικών ελέγχων είναι να εκτιμάται η ενεργότητα της νόσου, το αποτέλεσμα και οι πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες της θεραπείας, ώστε να έχουμε το μέγιστο όφελος για τον ασθενή. Η συχνότητα και ο τύπος των περιοδικών

ελέγχων εξαρτάται από τον τύπο και τη βαρύτητα της νόσου, καθώς και από τα φάρμακα που έχουν χορηγηθεί. Στα πρώιμα στάδια της νόσου οι περιοδικοί έλεγχοι είναι συχνοί και γίνονται λιγότερο συχνοί μόλις πετύχουμε την ύφεση.

Για να αξιολογήσουμε την ενεργότητα της αγγειίτιδας, παρακολουθούμε γονείς και γιατρός την κλινική πορεία της νόσου, μετρούμε την πίεση του αίματος και κάνουμε εξετάσεις αίματος και ούρων. Με βάση την προσβολή των εσωτερικών οργάνων σε κάθε ασθενή, μπορεί να πραγματοποιηθούν διάφορες άλλες εξετάσεις από διάφορους ειδικούς, όπως π.χ. διάφορες απεικονιστικές εξετάσεις.

Πόσο θα διαρκέσει η νόσος;

Οι σπάνιες πρωτοπαθείς αγγειίτιδες είναι μακροχρόνιες, συνήθως διαρκούν εφ' όρου ζωής. Μπορεί να ξεκινήσουν ως μία οξεία, συχνά σοβαρή ή ακόμα και απειλητική για τη ζωή κατάσταση και στη συνέχεια να εξελιχθούν σε πιο χρόνια νόσο.

Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;

Η πρόγνωση των σπάνιων πρωτοπαθών αγγειίτιδων είναι ιδιαίτερα εξατομικευμένη. Εξαρτάται όχι μόνο από τον τύπο και την έκταση της προσβολής των αγγείων, αλλά και από τη διάρκεια της νόσου πριν την έναρξη της θεραπείας, καθώς και από την απάντηση στη θεραπεία. Η βλάβη ζωτικών οργάνων μπορεί να έχει μόνιμες συνέπειες. Με σωστή θεραπεία πετυχαίνεται συχνά η κλινική ύφεση μέσα στον πρώτο χρόνο. Η ύφεση μπορεί να είναι εφ' όρου ζωής, όμως συχνά απαιτείται γι' αυτό μακροχρόνια θεραπεία συντήρησης. Οι περίοδοι της ύφεσης της νόσου μπορεί να διακόπτονται από εξάρσεις ή υποτροπές που απαιτούν πιο εντατική θεραπεία. Η νόσος που δεν απαντά στη θεραπεία έχει σχετικά υψηλή θνησιμότητα. Εξαιτίας της σπανιότητάς της, τα δεδομένα ως προς την πρόγνωση της εξέλιξης και της έκβασης τέτοιων περιπτώσεων είναι λιγοστά.

Πως μπορεί να επηρεάσει η νόσος την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειας;

Η αρχική περίοδος, όταν το παιδί δεν είναι καλά και η διάγνωση δεν έχει γίνει ακόμα, είναι συνήθως πολύ αγχωτική για ολόκληρη την οικογένεια.

Η κατανόηση της νόσου και της θεραπείας της βοηθάει τον γονέα και το παιδί να αντιμετωπίσουν συχνά δυσάρεστες διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες και συχνές επισκέψεις στο νοσοκομείο. Μόλις η νόσος τεθεί υπό έλεγχο, η ζωή στο σπίτι μπορεί συνήθως να επιστρέψει στους φυσιολογικούς ρυθμούς.

Τι γίνεται με το σχολείο;

Μόλις η νόσος ελεγχθεί, οι ασθενείς ενθαρρύνονται να επιστρέψουν στο σχολείο. Είναι σημαντικό να πληροφορήσουμε το σχολείο σχετικά με την κατάσταση του παιδιού, έτσι ώστε να ληφθεί αυτή υπόψη.

Τι γίνεται με τα αθλήματα;

Τα παιδιά ενθαρρύνονται να συμμετέχουν στις αγαπημένες τους αθλητικές δραστηριότητες μόλις επιτευχθεί η ύφεση της νόσου. Οι συστάσεις μπορεί να ποικίλουν ανάλογα με την ύπαρξη ή όχι βλάβης ζωτικών οργάνων, μυών και αρθρώσεων.

Τι γίνεται με το διαιτολόγιο;

Δεν υπάρχει καμία ένδειξη ότι τα ειδικά διαιτολόγια θα μπορούσαν να επηρεάσουν την πορεία και την έκβαση της νόσου. Συνιστάται ένα υγιές καλά ισορροπημένο διαιτολόγιο με επαρκείς ποσότητες πρωτεϊνών, ασβεστίου και βιταμινών. Όταν ακολουθούμε θεραπεία με κορτικοστεροειδή, τα γλυκά, τα λιπαρά και το αλάτι πρέπει να περιορίζονται, για να ελαχιστοποιήσουμε τις ανεπιθύμητες ενέργειες των στεροειδών.

Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Δεν είναι γνωστό αν το κλίμα μπορεί να επηρεάσει την πορεία της νόσου. Σε περίπτωση κακής κυκλοφορίας, κυρίως στα δάχτυλα των χεριών και των ποδιών εξαιτίας της αγγειίτιδας, η έκθεση στο κρύο μπορεί να χειροτερέψει τη νόσο.

Τι γίνεται με τις λοιμώξεις και τους εμβολιαμούς;

Ο κίνδυνος κοινών λοιμώξεων μπορεί να είναι πιο αυξημένος σε παιδιά που παίρνουν φαρμακευτική αγωγή με ανοσοκατασταλτικά. Επίσης κάποιες λοιμώξεις μπορεί να έχουν πιο σοβαρή έκβαση σε άτομα που παίρνουν τέτοια θεραπεία. Σε περίπτωση που έρθει το παιδί σε επαφή με ανεμοσευλογία ή με έρπητα ζωστήρα, πρέπει να επικοινωνήσετε αμέσως με το γιατρό σας για να πάρει το παιδί αντι-ιικά φάρμακα και/ή ειδική αντι-ιική ανοσοσφαιρίνη. Μπορεί επίσης να αναπτύξουν ασυνήθεις λοιμώξεις που δεν προσβάλλουν συνήθως άτομα με φυσιολογικό αμυντικό σύστημα που δεν παίρνουν τέτοια αγωγή. Μερικές φορές και τελείως εξατομικευμένα (υψηλές δόσεις φαρμάκων μακροχρόνια), μπορεί να χορηγηθεί χημειοπροφύλαξη με φάρμακα όπως η κοτριμοξαζόλη για να αποφύγουμε σοβαρές λοιμώξεις (π.χ. από Πνευμονοκύστεις). Εμβόλια με ζωντανούς μικροοργανισμούς (π.χ. παρωτίτιδας, ιλαράς, ερυθράς, πολιομυελίτιδας, φυματίωσης) θα πρέπει να αναβληθούν σε ασθενείς που λαμβάνουν ανοσοκατασταλτικές θεραπείες.

Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη, την ανισύλληψη;

Σε σεξουαλικά ενεργούς εφήβους, η αντισύλληψη είναι σημαντική καθώς η πλειοψηφία των φαρμάκων που χρησιμοποιούνται μπορεί να βλάψουν το αναπτυσσόμενο έμβρυο. Ορισμένα από τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (κυρίως η κυκλοφωσφαμίδη) μπορεί να επιδράσουν στη γονιμότητα. Αυτό εξαρτάται κυρίως από τη συνολική (αθροιστική) δόση του φαρμάκου που έλαβε ο ασθενής κατά τη διάρκεια της θεραπείας και δεν είναι συχνό φαινόμενο σε παιδιά ή εφήβους. Γι' αυτό και υπολογίζεται η συνολική δόση του φαρμάκου ώστε να μην υπάρχει τέτοιος κίνδυνος.

ΟΖΩΔΗΣ ΠΟΛΥΑΡΤΗΡΗΠΙΔΑ

Τι είναι;

Η Οζώδης Πολυαρθρίτιδα (PAN) είναι μία μορφή αγγειίτιδας κατά την οποία φλεγμαίνει και νεκρώνεται το τοίχωμα των αγγείων που προσβάλλονται και που είναι κυρίως αρτηρίες μεσαίου και μικρού μεγέθους («πολυ»αρθρίτιδα). Το αγγειακό τοίχωμα προσβάλλεται συνήθως κατά τόπους. Τα τμήματα του αρτηριακού τοιχώματος που φλεγμαίνουν γίνονται πιο αδύναμα και υπό την πίεση της ροής του αίματος, σχηματίζονται κατά μήκος της αρτηρίας μικρές ξεχειλώματα του τοιχώματος σαν «φούσκες» (ανευρύσματα) που δίνουν την εικόνα όζων στην αγγειογραφία. Από εκεί

προέρχεται η λέξη «οζώδης». Η δερματική πολυαρτηρίτιδα προσβάλλει κυρίως το δέρμα, όχι εσωτερικά όργανα. Η μικροσκοπική πολυαρτηρίτιδα είναι μία μορφή της νόσου που προσβάλλει αγγεία μικρότερου μεγέθους.

Πόσο συχνή είναι;

Η PAN είναι πολύ σπάνια σε παιδιά με αριθμό νέων περιπτώσεων το χρόνο που υπολογίζεται σε μία ανά ένα εκατομμύριο. Προσβάλλει εξίσου αγόρια και κορίτσια, συνήθως στην ηλικία μεταξύ 9-11 χρόνων. Κυρίως στους ενήλικες, η PAN μπορεί να συσχετιστεί με λοίμωξη από την ιό της ηπατίτιδας Β.

Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Επειδή κάθε ιστός και όργανο του σώματος περιέχει αιμοφόρα αγγεία, υπάρχουν πολλά συμπτώματα που συνδέονται με τη νόσο αυτή. Παρόλα αυτά, για κάποιο λόγο μερικοί ιστοί και όργανα φαίνεται να προσβάλλονται πιο συχνά από άλλους. Τα πιο κοινά συμπτώματα είναι:

- 1) Παρατεταμένος πυρετός
- 2) Πόνος στους μύες και τις αρθρώσεις (αρθραλγίες, μυαλγίες)
- 3) Κοιλιακός πόνος
- 4) Επώδυνες κόκκινες υπερυψωμένες δερματικές βλάβες σαν οζίδια ή άλλες δερματικές εκδηλώσεις όπως αιμορραγικό νεκρωτικό εξάνθημα, ερυθροκύανη δικτυωτή στίξη του δέρματος (δικτυωτή πελίωση) κ.α.
- 5) Πόνος στους όρχεις στα αγόρια

Οι αγγειακές βλάβες μπορεί να εντοπίζονται μόνο στο δέρμα. Στη δερματική αυτή πολυαρτηρίτιδα μπορεί να προσβληθούν περιφερικές αρτηρίες (που τροφοδοτούν τα δάχτυλα των χεριών και των ποδιών, τα αφτιά και τη μύτη), προκαλώντας ανεπαρκή αιμάτωση με κίνδυνο νέκρωσης και απώλειας ιστών. Το παιδί μπορεί να εμφανίζει κακή γενική κατάσταση: κουρασμένο, ληθαργικό, με κάποια απώλεια βάρους και επίμονο πυρετό. Η μπορεί να αδιαθετήσει ξαφνικά, με έντονο πόνο, σοβαρές δερματικές βλάβες και υπνηλία. Επειδή αυτά τα ευρήματα και συμπτώματα συναντώνται σε πολλές άλλες παιδικές νόσους, η διάγνωση γίνεται με τον αποκλεισμό άλλων καταστάσεων, ιδιαίτερα της λοίμωξης.

Η νεφρική προσβολή μπορεί να προκαλέσει την παρουσία αίματος και λευκόματος στα ούρα και/ή αυξημένη πίεση αίματος (υπέρταση). Στη μικροσκοπική πολυαρτηρίτιδα, η νεφρική προσβολή μαζί με την πνευμονική νόσο είναι τα πιο συνηθισμένα. Η προσβολή των αρτηριών που τροφοδοτούν το έντερο προκαλεί συχνά κοιλιακό πόνο και δυσφορία μαζί με διαταραχή των κινήσεων του εντέρου καθώς και της απορρόφησης των τροφών. Το νευρικό σύστημα μπορεί επίσης να προσβληθεί ως ένα βαθμό που ποικίλλει, όπως επίσης και οποιοδήποτε άλλο όργανο. Οι εργαστηριακές εξετάσεις δείχνουν αυξημένους τους δείκτες της φλεγμονής στο αίμα και αναιμία. Εάν η νόσος σχετίζεται με στρεπτοκοκκική λοίμωξη, αυτό μπορεί επίσης να φανεί στην εξέταση αίματος.

Πώς μπαίνει η διάγνωση;

Η διάγνωση της PAN μπαίνει αφού αποκλεισθούν άλλες πιθανές αιτίες πυρετού κατά την παιδική ηλικία μεταξύ των οποίων και οι λοιμώξεις. Η υποψία της διάγνωσης μπαίνει με την επιμονή των παραπάνω κλινικών ευρημάτων και με την ύπαρξη των δεικτών φλεγμονής στο αίμα. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με την εμφάνιση στην αγγειογραφία

στενώσεων και ανευρυσμάτων στα αγγεία. Όταν δεν υπάρχουν εμφανείς τέτοιες βλάβες, τότε η παρουσία φλεγμονής των αγγείων επιβεβαιώνεται μόνο με τη δερματική ή νεφρική βιοψία.

ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ ΤΑΚΑΥΑΣU

Τι είναι;

Η αρτηρίτιδα Takayasu (AT) προσβάλλει κυρίως μεγάλες αρτηρίες, κατά κύριο λόγο την αορτή καθώς και τις διακλαδώσεις της και τις διακλαδώσεις της κύριας πνευμονικής αρτηρίας. Μερικές φορές, οι όροι «κοκκιωματώδης» αγγειίτιδα ή αγγειίτιδα των «γιγαντοκυττάρων» χρησιμοποιούνται για να περιγράψουν το κύριο χαρακτηριστικό των μικρών οξωδών βλαβών (κοκκιωμάτων) που σχηματίζονται γύρω από έναν ειδικό τύπο μεγάλων κυττάρων, στο αρτηριακό τοίχωμα και που διακρίνονται μόνο με το μικροσκόπιο.

Πόσο συχνή είναι;

Παρά το γεγονός ότι η AT ανά τον κόσμο θεωρείται η τρίτη πιο συχνή συστηματική αγγειίτιδα σε παιδιά (μετά την πορφύρα Henoch-Schönlein και τη νόσο Kawasaki), είναι εξαιρετικά σπάνια στο λευκό πληθυσμό (στους Καυκάσιους). Προσβάλλει πιο συχνά τα κορίτσια από ότι τα αγόρια.

Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Τα πρόωρα συμπτώματα της νόσου περιλαμβάνουν πυρετό, ανορεξία, απώλεια βάρους, πόνο στους μυς και στις αρθρώσεις και νυκτερινούς ιδρώτες. Οι εργαστηριακοί δείκτες της φλεγμονής είναι αυξημένοι. Καθώς εξελίσσεται η αρτηριακή φλεγμονή, μπορεί να εμφανιστούν ευρήματα μειωμένης παροχής του αίματος από την καρδιά προς τα περιφερικά αγγεία. Η απώλεια σφυγμών στα περιφερικά άκρα, η διαφορά στην πίεση του αίματος άνω και κάτω άκρων, τα φυσήματα στις στενωμένες αρτηρίες και ο οξύς πόνος των άκρων (χωλότητα) είναι συνηθισμένα ευρήματα. Η υψηλή πίεση του αίματος μπορεί να προέρχεται από το στένωμα των αρτηριών που τροφοδοτούν τα νεφρά, ο πόνος στο στήθος από την προσβολή των αγγείων των πνευμόνων.

Ποικίλλα νευρολογικά και οφθαλμολογικά συμπτώματα μπορεί να αποκαλύψουν διαταραγμένη παροχή του αίματος στον εγκέφαλο.

Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η εξέταση με υπερηχογράφημα χρησιμοποιώντας τη μέθοδο Doppler είναι χρήσιμη στον εντοπισμό των βλαβών στις μεγάλες αρτηρίες που βρίσκονται κοντά στην καρδιά, αλλά συχνά αποτυγχάνει στο να δείξει την προσβολή των πιο περιφερικών αρτηριών. Συνήθως η απεικόνιση όλων των κύριων αρτηριών (με καθολική αορτογραφία) μαζί με τις πνευμονικές αρτηρίες (πνευμονική αγγειογραφία) είναι απαραίτητη για την εκτίμηση της έκτασης της αρτηριακής προσβολής.

ΚΟΚΚΙΩΜΑΤΩΣΗ WEGENER

Τι είναι;

Η κοκκιωμάτωση Wegener (KW) είναι μία χρόνια συστηματική αγγειίτιδα που προσβάλλει τα μικρού και μεσαίου μεγέθους αγγεία και μάλιστα πιο συχνά στις ανώτερες αεροφόρους οδούς (μύτη και παραρινικούς κόλπους), στις κάτω αεροφόρους οδούς (πνεύμονες) και στα νεφρά. Ο όρος «κοκκιωμάτωση» αναφέρεται στην εμφάνιση των φλεγμονωδών βλαβών σαν μικρά πολυστρωματικά κοκκιώματα μέσα και γύρω από τα αγγεία τα οποία διακρίνονται μόνο με το μικροσκόπιο.

Πόσο συχνή είναι; Είναι διαφορετική η νόσος στα παιδιά από ότι στους ενήλικες;

Η KW είναι μία ασυνήθιστη νόσος ειδικά στην παιδική ηλικία. Ένας υπολογισμός για τον αριθμό των νέων ασθενών το χρόνο θα ήταν περίπου 1-2 ανά 1 εκατομμύριο παιδιών. Περισσότερο από το 97% των περιπτώσεων που έχουν αναφερθεί εμφανίζεται στο λευκό πληθυσμό (Καυκάσιους). Στην παιδική ηλικία προσβάλλονται εξίσου και τα δύο φύλα, ενώ στους ενήλικες, οι μεγαλύτεροι άνδρες προσβάλλονται λίγο συχνότερα από τις γυναίκες.

Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Σε ένα μεγάλο ποσοστό των ασθενών, η νόσος εμφανίζεται ως συμφόρηση (μούκωμα) της μύτης και των γειτονικών (παραρρινικών) κοιλοτήτων (ιγμόρεια, μετωπιαίοι κόλποι) με συλλογή υγρού, κατάσταση που δεν θεραπεύεται με αντιβιοτικά και αποσυμφορητικά. Υπάρχει μία τάση να εμφανίζεται μία επίστρωση των κοιλοτήτων σαν «κρούστα», καθώς και αιμορραγία και έλκη στο ρινικό διάφραγμα που προκαλούν μερικές φορές παραμόρφωση της μύτης σαν σαμάρι (εφιπιοειδής μύτη).

Η φλεγμονή στις αεροφόρους οδούς από το λάρυγγα και κάτω μπορεί να προκαλέσει στένωση που οδηγεί σε βραχνή φωνή και σε αναπνευστικά προβλήματα. Η παρουσία φλεγμονωδών οζιδίων (κοκκιωμάτων) στους πνεύμονες δίνει συμπτώματα σαν της πνευμονίας με δύσπνοια, βήχα και πόνο στο στήθος.

Η νεφρική προσβολή παρουσιάζεται αρχικά μόνο σε ένα μικρό ποσοστό των ασθενών, αλλά γίνεται πιο συχνή καθώς η νόσος εξελίσσεται. Φλεγμονώδης ιστός μπορεί να συγκεντρωθεί πίσω από τα μάτια πιέζοντάς τα προς τα εμπρός (πρόπτωση) ή εμφανίζεται στο μέσο αυτί. Γενικά συμπτώματα, όπως απώλεια βάρους, αυξημένη κόπωση, πυρετοί και νυκτερινοί ιδρώτες είναι συνηθισμένα, όπως και δερματικές εκδηλώσεις, αρθραλγίες ή αρθρίτιδα.

Όλοι οι ασθενείς δεν εμφανίζουν το πλήρες φάσμα της προσβολής των οργάνων, όπως περιγράφηκε παραπάνω. Η λεγόμενη «περιορισμένη KW» σημαίνει ότι η νόσος περιορίζεται στην οφθαλμική και αναπνευστική οδό, χωρίς προσβολή των νεφρών.

Πως μπαίνει η διάγνωση;

Τα κλινικά συμπτώματα των φλεγμονωδών βλαβών στις άνω και κάτω αεροφόρους οδούς μαζί με νεφρική νόσο που εκδηλώνεται συνήθως με την παρουσία αίματος και λευκώματος στα ούρα και με αυξημένα επίπεδα στο αίμα ουσιών που καθαρίζονται στα νεφρά (κρεατινίνη, ουρία) και που αποτελούν ένδειξη μειωμένης νεφρικής λειτουργίας, δημιουργούν υποψίες για την ύπαρξη της νόσου KW.

Οι εξετάσεις αίματος περιλαμβάνουν συνήθως αυξημένους, μη ειδικούς φλεγμονώδεις δείκτες (TKE και CRP). Στην πλειοψηφία των ασθενών μπορεί να εντοπιστεί ένα αντίσωμα που ονομάζεται ANCA (Αντίσωμα κατά συστατικών του Κυτταροπλάσματος των Ουδετεροφίλων λευκοκυττάρων).

ΆΛΛΕΣ ΑΓΓΕΙΤΙΔΕΣ ΚΑΙ ΠΑΡΟΜΟΙΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ

- 1) Η δερματική λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα (που είναι επίσης γνωστή ως αγγειίτιδα από υπερευαισθησία ή αλλεργική αγγειίτιδα) συνήθως υποδηλώνει φλεγμονή των αγγείων που προκαλείται από άγνωστη αιτία η οποία ενεργοποιεί τη φλεγμονώδη αντίδραση. Φάρμακα και λοιμώξεις είναι οι πιο συνηθισμένοι πυροδοτικοί παράγοντες αυτής της αντίδρασης στα παιδιά. Προσβάλλει συνήθως μικρά αγγεία και στη βιοψία δέρματος φαίνεται στο μικροσκόπιο συγκεκριμένη εικόνα.
- 2) Η κνιδωτική αγγειίτιδα με χαμηλό συμπλήρωμα χαρακτηρίζεται από κνιδωτικό εκτεταμένο εξάνθημα που μοιάζει με πομφό αλλά που δεν εξαφανίζεται τόσο γρήγορα όσο η κοινή δερματική κνιδωτική αντίδραση. Τα εύρημα του χαμηλού επιπέδου συμπληρώματος στο αίμα συνοδεύει αυτήν την κατάσταση.
- 3) Το σύνδρομο Churg-Strauss (αλλεργική κοκκιωμάτωση) είναι ένας εξαιρετικά σπάνιος τύπος αγγειίτιδας στα παιδιά. Διάφορες εκδηλώσεις αγγειίτιδας από το δέρμα και τα εσωτερικά όργανα συνοδεύονται από άσθμα και από αυξημένο αριθμό ενός τύπου λευκών αιμοσφαιρίων που ονομάζονται ηωσινόφιλα.
- 4) Η πρωτοπαθής αγγειίτιδα του κεντρικού νευρικού συστήματος προσβάλλει μόνο μικρές και μεσαίες εγκεφαλικές αρτηρίες. Τα κυριότερα νευρολογικά συμπτώματα είναι τα εγκεφαλικά επεισόδια και οι σπασμοί.
- 5) Το σύνδρομο Cogan είναι μία σπάνια νόσος που χαρακτηρίζεται από προσβολή των οφθαλμών και του έσω ωτός με φωτοφοβία, ζάλη και απώλεια της ακοής. Μπορεί να παρουσιαστούν συμπτώματα πιο εκτεταμένης αγγειίτιδας.