



www.pediatric-rheumatology.printo.it

RETI JAUNATVINIAI PIRMINIAI SISTEMINIAI VASKULITAI

Kas tai yra?

Vaskulitas reiškia kraujagyslių uždegimą. Vaskulitai apima didelę ligų grupę. Pirminis vaskulitas reiškia, kad pagrindinis ligos taikynys yra kraujagyslės. Ligų klasifikacija ir pavadinimai priklauso nuo pažeidžiamų kraujagyslių dydžio ir jų tipo.

Koks šių ligų paplitimas?

Kai kurie vaskulitai labai dažnai pasitaiko pediatriinėje praktikoje (pvz.: Henocho- Šionleino purpura, Kawasaki liga), o kiti pasitaiko labai retai.

Kokios vaskulitų priežastys? Ar tai paveldima? Ar tai užkrečiama? Kaip šių ligų išvengti?

Dažniausiai tai nėra šeiminė liga. Dauguma pacientų yra vieninteliai sergantys tokia liga šeimoje. Manoma, kad šias ligas išprovokuoja labai daug faktorių: genetinė predispozicija, išorės faktoriai, infekciniai agentai.

Šios ligos nėra užkrečiamos ir nėra jokių prevencinių priemonių.

Kas vyksta kraujagyslėse, kai susergama vaskulitu?

Kraujagyslės "puola" organizmo imuninė sistema. Pagrindinis taikynys - vidinis kraujagyslių sluoksniš. Kai kraujagyslių sienelę apima uždegimas, kraujo kūneliai pradeda formuoti trombus kraujagyslių viduje, tai sąlygoja kraujagyslių susiaurėjimą.

Uždegiminiai agentai pažeidžia tiek kraujagyslės sienelę, tiek aplinkui esančius audinius. Kraujagyslė tampa pralaidi skysčiams, todėl intravaskuliniai skysčiai skverbiasi į aplinkinius audinius ir sukelia patinimą.

Pakitimai matomi biopsijoje: kraujagyslių sienelės uždegimas ir destrukcija.

Angiografijos metu matomi kraujagyslių formos pakitimai.

Kadangi kraujagyslės pasidaro trapios, jos gali plyšti ir kraujas išsilieti į įvairius kūno organus.

Sergant sisteminiu vaskulitu randami uždegiminiai pakitimai kraujyje (padidėjęs ENG, CRP).

Kokie pagrindiniai vaskulitų simptomai?

Ligos simptomai varijuoja priklausomai nuo to, kurios kraujagyslės pažeistos. Kiek detaliau panagrinėsime tris ligas: mazginį poliarteritą, Takajasu arteritą, Wegenerio granuliozozę.

Kaip diagnozuojami vaskulitai?

Vaskulitai yra gana sunkiai diagnozuojami. Simptomai gali būti panašūs į daugelio kitų pediatriinių ligų simptomus. Atliekamai kraujo, šlapimo tyrimai, taip pat ultragarsas, rentgenogramos, KT ar MR, angiografija. Jei imanoma reikia atlikti ir kraujagyslių biopsiją.

Ar vaskulitai gydomi?

Taip, vaskulitai yra gydomi.

Koks vaskulitų gydymas?

Vaskulitų gydymas yra kompleksinis ir ilgalaikis. Svarbiausia yra ligos kontrolė.

Geriausias efektas stebimas skiriant kortikosteroidus kartu su imunosupresiniais vaistais (ciklofosfamidais). Vaistai vartojami reguliariai, skiriamas azatioprinas, matotreksatas, ciklosporinas A kartu su mažomis prednizolono dozėmis.

Galima skirti ir kitus vaistus, kurie veikia imunitetą, pvz.: biologiniai agentai, kolchicinas, talidomidai.

Jei taikoma ilgesnė terapija kortikosteroidais, reikia papildomai skirti kalcio ir vitamino D preparatų osteoporozės profilaktikai. Tai pat kartais reikia skirti arterinį kraujospūdį mažinančių vaistų.

Raumenų ir kaulų stiprinimui reikalinga fizioterapija.

Būtinai šeimos palaikymas ir, jei prireikia, kreipiamasi į psichologą ir socialinį darbuotoją.

Kartotiniai tyrimai?

Reguliarūs tyrimai svarbus ligos eigos ir proceso intensyvumo nustatymui, taip pat vaistų pašalinio poveikio ištyrimui. Pradinėse ligos stadijose lankytis pas gydytoją reikėtų dažniau.

Kaip ilgai tęsiasi liga?

Pirminiai vaskulitai tęsiasi ilgai, net visą gyvenimą. Jų ūmi pradžia kartais gali būti net pavojinga gyvybei. Tačiau paskyrus gydymą, gana greit apimsta.

Kokia prognozė?

Retų pirminių vaskulitų prognozė yra įvairi. Ji priklauso tiek nuo ligos tipo, tiek nuo pažeistų kraujagyslių vietos ir lygio, tiek nuo greito gydymo skyrimo, tiek nuo atsako į gydymą. Organų pakenkimo rizika priklauso nuo to, kiek ūmus ligos periodas tęsiasi. Paprastai, paskyrus tinkamą gydymą, ligos remisija pasiekama per pirmus ligos metus. Kartais remisija tęsiasi visą gyvenimą. Gali būti paūmėjimai. Negydoma liga gali baigtis mirtimi.

Kaip liga paveikia ligonio ir šeimos gyvenimą?

Ligos pradžia ir periodas, kol nustatoma tiksli diagnozė, yra labai sunkūs visai šeimai. Reikia visiems suprasti gydymo ir nemalonių tyrimų reikalingumą, pastovaus gydytojo sekimo būtinybę. Kai liga pradeda kontroliuoti, gyvenimas grįžta į įprastas vėžias.

O kaip mokykla?

Pasiekus ligos kontrolę, vaikas gali vėl pradėti lankyti mokyklą. Reikia įspėti mokytojus ir draugus, kas tai per liga ir į kokius pakitimus reikia atkreipti dėmesį.

Ar galima sportuoti?

Ligos remisijoje galima vėl pradėti sportuoti.

Dieta?

Specifinės dietos nėra. Maistas turi būti gerai subalansuotas, papildomas baltymais, kalciumu ir vitaminais. Jei gydoma kortikosteroidais, reikia riboti saldų maistą, riebalus ir druską.

Ar veikia ligą klimatas?

Nežinomas klimato poveikis. Jei pažeisti pirštų kapiliarai, šaltis gali pabloginti ligos eigą.

Infekcijos? Ar galima skiepyti?

Kai kuriomis infekcinėmis ligomis vaikas gali sirgti daug sunkiau, nes naudojama imunosupresinė terapija. Kartais skiriamas antibakterinis gydymas tam, kad išvengti plaučių ligų (pneumocistinės infekcijos).

Jei vaikas kontaktavo su sergančiu vėjaraupiais ar kita užkrečiama liga, reikia skubiai kreiptis į pediatrą.

Kol gydoma imunosupresantais negalima skiepyti gyvomis vakcinomis (parotito, raudonukės, per burną skiriama poliomieliito vakcina, tuberkuliozės, tymų)

Seksualinis gyvenimas/ nėštumas/ nėštumo kontrolė?

Manoma, kad gydant ciklofosfamidu mažėja vaisingumas. Tai priklauso nuo bendros (kumuliacinės) vaisto dozės.

Taip pat ir kiti vaistai gali veikti vaisių ir sukelti apsigimimų.

MAZGINIS POLIARTERITAS

Kas tai?

Mazginis poliarteritas (MPA) yra destruktinis (nekrozinis) vaskulitas dažniausiai pažeidžiantis vidutinio kalibro ir smulkias kraujagysles. Daugelis kraujagyslių (poli-arteritas) yra pažeidžiamos nedideliais ploteliais. Uždegimo paliesta sienelės dalis tampa silpnesne ir dėl kraujo spaudimo pradeda formuotis mažos mazginės ertmės (aneurizmos) palei visą kraujagyslę.

Odos poliarteritas pažeidžia odos kraujagysles ir nepažeidžia vidaus organų.

Mikroskopinis poliarteritas pažeidžia smulkias kraujagysles.

Koks dažnis?

MPA labai retas vaikų amžiuje. Maždaug 1 atvejis iš 1 milijono. Berniukai serga dažniau nei mergaitės. Ligos pasireiškimo pikas 9 - 11 metų amžiuje. Suaugusių MPA dažnai siejama su hepatitu B.

Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Kadangi visuose organuose yra kraujagyslių, tai ligos simptomai gali būti labai įvairūs.

Dažniausiai pasitaikantys simptomai:

užsitęsęs karščiavimas;

raumenų ir sąnarių skausmai;

pilvo skausmai;

raudoni skausmingi mazgeliai odoje ar kiti odos pažeidimai (pvz.: livedo reticularis - rausvos dėmės odoje);

sėklidžių skausmai berniukams.

Odoje būdingas vaskulitas. Odos poliarterito metu pažeidžiamos pirštų, pėdų, ausų, nosies kraujagyslės, sutrinka kraujotaka, gręsia nekrozės. Vaiko būklė gali blogėti lėtai: jis tampa vangus, pavargęs, netenka svorio, karščiuoja. Vaiko būklė gali pablogėti staiga: skausmas, mieguistumas, ryškūs odos pakitimai. Vaikų amžiuje panašūs simptomai būdingi ir kitoms ligoms. MPA diagnozė nustatoma atmetus kitas pavojingas ligas, ypač infekcines.

Inkstų pažeidimą parodo eritrocitai ir baltymas šlapime ir padidėjęs arterinis kraujo spaudimas. Žarnyno kraujagyslių pažeidimas reiškiasi pilvo skausmais, diskomfortu pilvo srityje, maisto absorbcijos sutrikimu, tuštinimosi pakitimais. Nervų sistema taip pat dažnai pakenkiama.

Kraujo tyrime - uždegiminė reakcija ir anemija. Jei liga siejasi su streptokokine infekcija, nustatomas antistreptolizino titras kraujyje.

Kaip diagnozuojama?

MPA diagnozuojamas atmetant kitas galimas ligas pasireiškiančias karščiavimu ir auksčiau išvardintais simptomais. Reikia atmesti infekciją. Diagnozė nustatoma remiantis klinika ir laboratoriniais uždegiminiais rodikliais.

Angiogramose randamos aneurizmos.

Odos ir inkstų biopsijos taip pat patvirtina ligos diagnozę.

TAKAJASU ARTERITAS

Kas tai?

Takajasu arteritas (TA) pažeidžia stambiasias kraujagysles, labiausiai aortą ir jos šakas (dažnai plaučių arteriją). Kartais ši liga vadinama “granuliomatoziniu” arba “gigantinių ląstelių” vaskulitu. Pažeidžiami visi kraujagyslės sienelės sluoksniai su gigantinių ląstelių infiltracija.

Koks dažnis?

TA yra trečias pagal dažnį sisteminis vaskulitas vaikų amžiuje (po Henocho- Šionleino purpuros ir Kawasaki ligos). Ši liga labai reta baltų žmonių tarpe.

Mergaitės serga dažniau nei berniukai.

Kokie pagrindiniai simptomai?

Pirmieji simptomai: karščiavimas, apetito kritimas, svorio netekimas, raumenų ir sąnarių skausmai, naktinis prakaitavimas.

Kraujo tyrimas uždegiminis.

Progresuojant aortos pakenkimui blogėja kraujo apytaka: nečiuopiamas periferinis galūnių pulsas, skiriasi arterinis kraujo spaudimas galūnėse, atsiranda ūžesiai ties susiaurėjusiomis kraujagyslėmis, galūnių skausmai (protarpinis šlubumas). Jei pažeidžiamos inkstų kraujagyslės, kyla arterinis kraujospūdis, jei plaučių kraujagyslės - atsiranda krūtinės skausmas.

Dėl sutrikusios smegenų kraujotakas gali atsirasti įvairi neurologinė simptomatika ir regos sutrikimai.

Kaip liga diagnozuojama?

Ultragarsinė doplorometrija yra pagrindinis tyrimo metodas nustatant stambiųjų kraujagyslių pakenkimą. Taip pat atliekama aortografija ir plautinė angiografija.

VEGENERIO GRANULIOMATOZĖ

Kas tai?

Vegenerio granulimotozė (VG) yra lėtinis sisteminis vaskulitas pažeidžiantis smulkiąsias ir vidutines kraujagysles viršutiniuose kvėpavimo takuose (nosis ir sinusai), apatiniuose kvėpavimo takuose (plaučiai) ir inkstuose. “Granulimotozė” vadinama dėl mikroskopinių mazgelių išsidėstančių aplink kraujagysles.

Koks ligos dažnis? Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusių?

VG yra reta liga, ypač vaikų amžiuje. Šią ligą serga maždaug 1- 2 iš 1 milijono vaikų. Daugiau nei 97% atvejų diagnozuojami baltosios rasės atstovams. Vaikų amžiuje berniukai ir mergaitės serga vienodai dažnai, o suaugusių tarpe – dažniau serga vyrai.

Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Dauguma pacientų skundžiasi sinusų užgulimu, kuris nepraeina gydantis dekongestantais ar antibiotikais. Yra tendencija nosies pertvaros lūžiams, kraujavimui ir išopėjimui.

Uždegimas žemiau balsaryklės sąlygoja trachėjos susiaurėjimą, todėl pakinta balsas ir atsiranda kvėpavimo problemų. Kai mazgeliai susiformuoja plaučiuose, išryškėja pneumonijos simptomai: dusulys, kosulys ir krūtinės skausmas.

Inkstų pažeidimas pasireiškia ligai progresuojant.

Uždegiminis procesas gali vykti šalia akies, tada akis bus išstumiamą į priekį.

Būdingi bendri vaskulitų simptomai: karščiavimas, svorio netekimas, naktinis prakaitavimas, raumenų ir sąnarių skausmai.

Ne visada būna visi aukščiau išvardinti simptomai. Jei sergama ribota VG, pažeidžiamos akys ir plaučiai, o inkstai neįtraukiami į procesą.

Kaip diagnozuojama?

Inkstų pažeidimą rodys eritrocitai ir baltymas šlapime, šlapalo ir kreatinino padidėjimas kraujyje. Kraujyje nustatomi nespecifiniai uždegimo rodikliai: padidėję ENG ir C reaktyvusis baltymas. Daugeliui ligonių randami antikūnai vadinami ANCA (antineutrofiliniai citoplazminiai antikūnai).

KITI VASKULITAI IR PANAŠIOS BŪKLĖS

- 1) **Odos leukocitoklastinis vaskulitas** (arba hiperjautrus arba alerginis vaskulitas) - tai kraujagyslių uždegimas, kurį sukelia alergenai: vaistai arba infekcija. Dažniausiai pažeidžiamos smulkios kraujagyslės. Šios ligos metu randami specifiniai mikroskopiniai pakitimai odos biopsijoje.
- 2) **Hipokomplementinis urtikarinis vaskulitas** pasireiškia niežuliu ir panašiu į dilgelinę bėrimu. Atsiranda ne taip greitai, kaip alerginė reakcija. Kraujyje nustatomas žemas komplemento kiekis.
- 3) **Churg - Strauss sindromas** (alerginė granuliozė) - labai retas vaskulitas vaikų amžiuje. Įvairūs vaskulito simptomai pasireiškia odoje ir vidaus organuose, kartu būna astma. Kraujyje randama eozinofilija.
- 4) **Centrinės nervų sistemos pirminis angiitas**. Pažeidžiamos tik smulkios ir vidutinio dydžio smegenų kraujagyslės.
- 5) **Cogano sindromas** - reta liga. Paliečiamos akys ir ausys. Liga pasireiškia fotofobija, salvos svaigimu ir klausos sutrikimais.