



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

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 Šta je to?

Polyarteritis nodosa (PAN) je oblik vaskulitisa koji razara stjenke krvnih sudova (nekrotizirajući) i koji uglavnom zahvaća srednje velike i male arterije. Mrljasto je zahvaćena stjenka mnogih („poly“) arterija – polyarteritis. Upaljeni dijelovi arterijskog zida postaju slabiji i pod pritiskom protoka krvi stvaraju se mala čvorasta izbočenja (aneurizme). Odavde potječe riječ nodoza (čvorasti) u imenu. Kutani (kožni) polyarteritis uglavnom pogađa kožu i muskuloskeletno tkivo (katkad i mišiće i zglobove), no ne i unutrašnje organe.

4.2 Koliko se često javlja?

PAN je vrlo rijedak u djece, tako da se godišnje otprilike javlja jedan novi slučaj na milijun stanovnika. Podjednako zahvaća dječake i djevojčice i češće se vidi među djecom od 9 do 11 godina. U djece, može biti povezan sa streptokoknom infekcijom ili rijeđe sa hepatitisom B ili C.

4.3 Koji su glavni simptomi?

Glavni simptomi su opći simptomi kao što su prolongirana febrilnost, slabost, umor i gubitak kilograma.

Varijabilnost lokalnih simptoma ovisi o zahvaćenim organima. Stoga, bol na različitim mjestima može biti vodeći simptom PAN-a. Kod djece je zglobna i mišićna bol česta jednako kao i abdominalna bol, a razlog tomu je zahvaćenosti arterija koje opskrbljuju probavni sustav. Ukoliko su zahvaćene krvni sudovi koje opskrbljuju testise, može se pojaviti bol

u mošnicama. Kožne promjene mogu se prezentirati širokim spektrom promjena od bezbolnog osipa (npr. točkasti osip koji se zove purpura ili ljubičasti mrežoliki osip koji se zove livedo reticularis) do bolnih kožnih čvorića, ponekad i ulkusa te gangrene (potpuni gubitak opskrbe krvlju perifernih dijelova tijela može uzrokovati oštećenje prstiju, vrha nosa i ušiju). Ukoliko su zahvaćeni bubrezi može doći do prisutnosti krvi i proteina u urinu te do povišenja krvnog pritiska (hipertenzija). Nervni sistem može također biti zahvaćen te dijete može imati epileptičke napade, moždani udar ili druge poremećaje neurološkog sistema. U nekim teškim slučajevima, stanje se može vrlo brzo pogoršati. Laboratorijski testovi ponekad mogu pokazati znake značajne upale u krvi sa visokim brojem leukocita i niskom razinom hemoglobina (anemija).

4.4 Kako se dijagnosticira?

Kako bi postavili dijagnozu PAN-a potrebno je isključiti druge uobičajene uzroke febrilnosti, kao što su infekcije. Dijagnoza je poduprta prisutnošću sistemskih i lokalnih manifestacija bolesti usprkos antimikrobnoj terapiji koja se obično primjenjuje kod djece sa perzistentnom febrilnošću. Dijagnoza se potvrđuje na temelju dokaza o promjenama krvnih sudova (angiografija) ili biopsijom.

Angiografija je radiološka metoda kojom se krvni sudove koje se ne vide na običnoj rendgenskoj snimci mogu vizualizirati uz primjenu kontrastnog sredstva koje se injicira direktno u krvotok. Ta metoda se zove konvencionalna angiografija. Kompjuterizirana tomografija se također može upotrijebiti (CT angiografija).

4.5 Kakva je terapija?

Osnova liječenja djeteta koje boluje od PAN-a su glukokortikoidi. Način upotrebe ovih lijekova (obično direktno u venu u početku bolesti, kasnije na usta), doza i trajanje liječenja određuje se individualno ovisno o proširenosti i težini bolesti. Kada je bolest ograničena na kožu i mišićnokoštani sistem, ne moraju se koristiti lijekovi koji suprimiraju imunološki sustav. Međutim, teška bolest i zahvaćenost unutarnjih organa zahtjeva ranu primjenu drugih lijekova, obično ciklofosfamida (indukcijska terapija). U slučaju teške bolesti koja ne odgovara na terapiju, mogu se upotrijebiti drugi lijekovi u koje spada i biološka

terapija, no efikasnost tih lijekova kod PAN-a zasad nije formalno proučavana.

Jednom kada se postigne kontrola bolesti potrebno je uvesti terapiju održavanja što je obično azatioprin, metotrexate ili micophenolat-mophetil.

Dodatni oblici liječenja koji se upotrebljavaju na individualnom nivou uključuju penicilin (u slučaju post-streptokokne bolesti), lijekove koji dilatiraju krvne sudove (vazodilatatori), lijekove koji snižavaju krvni pritisak, lijekove koji sprječavaju formiranje ugruška (aspirin i antikoagulansi) te lijekovi protiv bolova (nesteroidni protuupalni lijekovi, NSAID).