



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

Васкулитът

Версия на 2016

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Какви са видовете васкулити? Как се класифицира васкулитът?

Класифирането на васкулитите при деца се основава на размера на съответния кръвоносен съд. Васкулитът на големите съдове, напр. Takayasu arteritis, засяга аортата и нейните основни клонове. Васкулитът на средните съдове обикновено засяга артериите, кръвоснабдяващи бъбреците, червата, мозъка или сърцето (напр. полиартериитис нодоза, болест на Кавазаки). Васкулитът на малките съдовете засяга кръвоносни съдове с малък калибър, в т.ч. капилляри (например пурпурата на Henoch-Schönlein, грануломатоза с полиангиит, синдром на Churg-Strauss, кожен левкоцитокластичен васкулит, микроскопичен полиангиит).

2.2 Какви са главните симптоми?

Симптомите на заболяването варират в зависимост от общия брой възпалени кръвоносни съдове (разпространен или само на няколко места), тяхното местоположение (жизненоважни органи като мозък и сърце или кожа и мускули), както и от степента на нарушаване на кръвоснабдяването. Последното може да варира от преходно леко намаление на кръвния поток до пълно запушване с последващи промени в некръвоснабдената тъкан, в резултат от липса на кислород и хранителни вещества. Това може в крайна сметка да доведе до увреда на тъканите с последващо образуване на съединителна тъкан. Степента на увреждане на тъканите определя степента на тъканна или органна дисфункция.

Типичните симптоми са описани в разделите за отделните заболявания по-долу.

2.3 Как се диагностицира?

Диагнозата на васкулита обикновено не е лесна. Симптомите наподобяват различни други по-чести детски болести. Диагнозата се основава на експертна оценка на клиничните симптоми, заедно с резултатите от изследванията на кръвта и урината и образни изследвания (например ултразвуково изследване, рентгенови снимки, КТ и ЯМР, ангиография). Когато е необходимо, диагнозата се потвърждава от биопсии, взети от засегнатите и най-достъпни тъкани или органи. Поради редкостта на тези болести, често е нужно детето да бъде насочено към център, където има детска ревматология, други педиатрични специалности и специалисти по образна диагноза.

2.4 Може ли да се лекува?

Може, в наши дни васкулитът може да се лекува, въпреки че някои усложнени случаи са истинско предизвикателство. При повечето правилно лекувани болни може да се постигне контрол на заболяването (ремисия).

2.5 Какво е лечението ?

Лечението на първичния хроничен васкулит е продължително и сложно. Основната му цел е болестта да бъде контролирана възможно най-бързо (индукционна терапия) и да се поддържа продължителен контрол (поддържаща терапия) като се избягват нежелани странични ефекти на лекарствата. Лекарствата се избират строго индивидуално, според възрастта на пациента и тежестта на заболяването.

Кортикостероидите са доказали, че са най-ефективни за постигане на ремисия на заболяването в комбинация с имunosупресивни лекарства, като циклофосфамид.

Лекарства, редовно използвани в поддържащото лечение са: азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил и ниски дози преднизон. Различни други лекарства се използват за подтискане

на активираната имунна система и борба с възпалението. Те се избират строго индивидуално, най-често когато другите лекарства не помагат. Това са най-новите биологични агенти (например TNF инхибитори и ритуксимаб), колхицин и талидомид. При продължителна кортикостероидна терапия, трябва да се профилактира остеопорозата с достатъчен прием на калций и витамин D. Може да бъдат предписани лекарства, които действат върху кръвосъсирването, (например ниски дози аспирин или антикоагулант). В случай на повишено кръвно налягане се използват средства за понижаване на кръвното налягане. Може да е необходима физиотерапия за подобряване на мускулно-скелетната функция, а психологичната и социална подкрепа помага на семействата да се справят със стреса и товара от хроничното заболяване.

2.6 Какво е мнението за неконвенционални/допълнителни терапии?

Има много допълнителни и алтернативни терапии, които могат да объркат болните и техните семейства. Помислете внимателно за рисковете и ползите от опитването на тези терапии, тъй като има малко доказана полза, а те могат да струват скъпо по отношение на загубено време, последствия за детето и пари. Ако искате да проучите допълнителни и алтернативни терапии, разумно е да обсъдите тези варианти с вашия детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с традиционните медикаменти. Повечето лекари няма да се противопоставят на допълнителни терапии, при условие, че следват медицинските съвети. Много е важно да не спирате приема на предписаните лекарства. Когато са необходими лекарства като кортикостероидите, за да се запази болестта под контрол, тяхното спиране може да е много опасно, ако болестта е все още активна. Моля, обсъдете проблемите относно лечението с лекаря на детето си.

2.7 Контролни прегледи

Основната цел на редовното проследяване е да се оцени активността на болестта, ефикасността и възможните странични ефекти на лечението, за да се постигне максимална полза за дете

ви. Честотата и видът на последващите прегледи зависи от вида и тежестта на заболяването, както и от използваните лекарства. В ранните стадии на заболяването обикновено се извършват амбулаторни прегледи, а в по-сложни случаи се налага по-често стационарно лечение. Прегледите обикновено стават по-редки щом се постигне контрол на болестта.

Има различни начини за оценка на активността на заболяването при васкулит. Необходимо е да съобщавате за всички промени в състоянието на вашето дете и в някои случаи да проследявате кръвното налягане или урината. Подробният клиничен преглед заедно с анализа на оплакванията на вашето дете са важна част от оценката на активността на заболяването. Извършват се изследвания на кръв и урина за откриване на възпалителна активност, промени във функциите на органите и потенциални странични ефекти на лекарствата. В зависимост от индивидуалното засягане на вътрешните органи, могат да се извършват различни други изследвания от различни специалисти и може да се наложат образни изследвания.

2.8 Колко дълго продължава заболяването?

Редките първични васкулити са продължителни, понякога заболявания за цял живот. Те могат да започнат остро, често с тежки или дори животозастрашаващи състояния и впоследствие да се превърнат в хронично заболяване с ниска степен на активност.

2.9 Каква е дългосрочната прогноза/еволюция на заболяването?

Прогнозата на редки първични васкулити е много индивидуална. Тя зависи не само от вида и степента на засягане на съдовете и съответния орган, но и от интервала между началото на заболяването и началото на лечението, както и от индивидуалния отговор на терапията. Рискът от увреждане на органите е свързан с продължителността на активното заболяване. Увреждането на жизненоважните органи може да има последствия за цял живот. При правилно лечение често се постига клинична ремисия в рамките на първата година. Ремисията може да бъде

продължителна, но често е необходима дългосрочна поддържаща терапия. Периодите на ремисия могат да бъдат прекъснати от рецидиви на заболяването, изискващи по-интензивна терапия. Нелекуваната болест има относително висок риск от смърт. Тъй като болестта е рядка, точните данни за дългосрочното ѝ развитие и смъртността са оскъдни.