https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro

Σπανια Νεανικη Πρωτοπαθης Συστηματικη Αγγειιτιδα

Έκδοση από 2016

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Ποιοί είναι οι τύποι της αγγειίτιδας ? Πως γίνεται η κατάταξη των διαφόρων μορφών της ?

Η ταξινόμηση των αγγειίτιδων στα παιδιά βασίζεται στο μέγεθος των αιμοφόρων αγγείων που έχουν προσβληθεί . Η αγγειίτιδα των αγγείων μεγάλου μεγέθους , όπως η αρτηρίτιδα Takayasu ,προσβάλει την αορτή και τους κύριους κλάδους της . Η αγγειίτιδα των αγγείων μεσαίου μεγέθους τυπικά προσβάλει τις αρτηρίες που τροφοδοτούν τα νεφρά , το έντερο , των εγκέφαλο ή την καρδία (π.χ. οζώδης πολυαρτηρίτιδα , νόσος Kawasaki) . Η αγγειίτιδα των αγγείων μικρού μεγέθους προσβάλει ακόμη μικρότερα αγγεία συμπεριλαμβανομένων και των τριχοειδών (π.χ. πορφύρα Henoch-Schönlein , κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα , σύνδρομο Churg-Strauss δερματική λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα , μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα) .

2.2 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Τα συμπτώματα της νόσου ποικίλουν ανάλογα με το συνολικό αριθμό των αγγείων που έχουν προσβληθεί από τη φλεγμονή (αν είναι εκτεταμένη ή εντοπισμένη σε λίγα σημεία) , την εντόπισή τους (π.χ. αν τροφοδοτούν ζωτικά όργανα όπως ο εγκέφαλος ή η καρδία σε αντίθεση με αλλά όργανα όπως το δέρμα ή οι μύες) , καθώς και το βαθμό διαταραχής της κυκλοφορίας του αίματος . Η διαταραχή αυτή μπορεί να ποικίλει σε βαθμό από ελάσσονα παροδική μείωση της παροχής του αίματος έως και ολική διακοπή της με ανάλογα

αποτελέσματα στους ιστούς που δεν τροφοδοτούνται με οξυγόνο και τα απαραίτητα θρεπτικά στοιχειά . Ανάλογα με την έκταση της βλάβης των ιστών παρουσιάζονται και οι ανάλογες δυσλειτουργίες των οργάνων . Τα συμπτώματα περιγράφονται αναλυτικά για κάθε πάθηση ξεχωριστά

2.3 Πως γίνεται η διάγνωση ?

Η διάγνωση της αγγειίτιδας συνήθως δεν είναι εύκολη υπόθεση . Τα συμπτώματά της μοιάζουν πολύ με αυτά άλλων πολύ πιο κοινών παιδιατρικών νοσημάτων . Η διάγνωση στηρίζεται στην κλινική εξέταση του παιδιού από εξειδικευμένο γιατρό για την ανεύρεση συγκεκριμένων σημείων και συμπτωμάτων της νόσου και τη συνεκτίμηση των αποτελεσμάτων αιματολογικών ,ουρολογικών και απεικονιστικών εξετάσεων (π.χ. υπερηχογράφημα , ακτινογραφίες , μαγνητική και αξονική τομογραφία , αγγειογραφία) . Όπου είναι απαραίτητο η διάγνωση επιβεβαιώνεται από βιοψίες που λαμβάνονται από ιστούς και όργανα που έχουν προσβληθεί και από τα οποία μπορεί να ληφθεί βιολογικό υλικό . Λόγω της σπανιότητα της νόσου , είναι ενδεδειγμένο τα πάσχοντα παιδιά να παραπέμπονται σε κέντρα που διαθέτουν τμήμα παιδικής ρευματολογίας καθώς και τμήματα άλλων παιδιατρικών ειδικοτήτων και ακτινοδιαγνωστικό εργαστήριο .

2.4 Μπορεί να θεραπευτεί ?

Ναι , σήμερα η αγγειίτιδα μπορεί να θεραπευτεί , αν και σε κάποιες πιο πολύπλοκες περιπτώσεις η ίασή της μπορεί να αποτελέσει πραγματική πρόκληση . Έλεγχος της νόσου (ύφεση) επιτυγχάνεται στην πλειονότητα των ασθενών που ακολουθούν τη σωστή θεραπευτική αγωγή .

2.5 Ποιες είναι οι θεραπείες ?

Η θεραπεία της πρωτοπαθούς χρονιάς αγγειίτιδας είναι μακροχρόνια και σύνθετη . Ο κύριος στόχος της είναι να τεθεί η νόσος υπό έλεγχο το συντομότερο δυνατόν (θεραπεία εισαγωγής) και να διατηρηθεί αυτός ο έλεγχος μακροπρόθεσμα (θεραπεία συντήρησης) , αποφεύγοντας παράλληλα τις ανεπιθύμητες παρενέργειες των φαρμακευτικών σκευασμάτων . Τα θεραπευτικά σχήματα επιλέγονται

αυστηρά σε εξατομικευμένη βάση σύμφωνα με την ηλικία του ασθενούς και τη βαρύτητα της πάθησής του .
Η χορήγηση κορικοστεροειδών σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα , όπως π.χ. η κυκλοφωσφαμίδη , έχει αποδειχτεί ότι αποτελεί την αποτελεσματικότερη οδό για την επίτευξη του στόχου της ύφεσης της νόσου .
Φάρμακα που συχνά χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία συντήρησης είναι τα ακόλουθα : αζαθειοπρίνη , μεθοτρεξάτη , μυκοφαινολική μοφετίλη και χαμηλές δόσεις πρεδνιζόνης . Μια ευρεία γκάμα φαρμάκων μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την καταστολή του ενεργοποιημένου ανοσοποιητικού συστήματος και την καταπολέμηση της φλεγμονής . Τα φάρμακα αυτά επιλέγονται ανάλογα με την περίπτωση του κάθε ασθενούς με αυστηρά εξατομικευμένα κριτήρια , συνήθως όταν τα υπόλοιπα φάρμακα αποτύχουν στην αποστολή τους . Αυτά περιλαμβάνουν τους νεότερους βιολογικούς παράγοντες (π.χ. αναστολείς TNF και rituximab) , κολχικίνη και θαλιδομίδη .
Σε περιπτώσεις χορήγησης μακροχρόνιας θεραπείας με κορτικοστεροειδή πρέπει να λαμβάνεται μέριμνα για την αποφυγή της οστεοπόρωσης μέσω της λήψης των απαραίτητων σκευασμάτων αναπλήρωσης του ασβεστίου και της βιταμίνης D . Στον ασθενή μπορεί να συνταγογραφηθούν ακόμα φάρμακα που επηρεάζουν την πήξη του αίματος (χαμηλές δόσεις ασπιρίνης ή αντιπηκτικά) , ενώ στην περίπτωση υπέρτασης , φάρμακα που κατεβάζουν την πίεση .
Ο ασθενής μπορεί να καταφύγει σε φυσιοθεραπείες προκειμένου να βελτιώσει τη λειτουργία του μυοσκελετικού του συστήματος . Τόσο ο ασθενής όσο και η οικογένεια του μπορεί να χρειαστούν συνδρομή ψυχολόγου και κοινωνικού λειτουργού προκειμένου να αντιμετωπίσουν το άγχος και τα βάρη που συνοδεύουν κάθε χρόνια νόσο .

2.6 Τι συμβαίνει με τις μη συμβατικές / συμπληρωματικές θεραπείες ?

Υπάρχουν πολλές συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες διαθέσιμες , γεγονός που από μόνο του μπορεί να αποτελέσει πηγή σύγχυσης για τους ασθενείς και τις οικογένειές τους . Αναλογιστείτε προσεκτικά τους κινδύνους και τα πλεονεκτήματα που μπορεί να απορρέουν από τη δοκιμή τέτοιων θεραπειών καθώς δεν έχουν επιστημονικά τεκμηριωμένα οφέλη και πέραν από χάσιμο χρόνου και χρημάτων ενδεχομένως να επιβαρύνουν τη ψυχική και σωματική

κατάσταση του παιδιού . Αν θέλετε να εξερευνήσετε συμπληρωματικές ή εναλλακτικές θεραπείες θα ήταν συνετό να συζητήσετε προηγουμένως τις επιλογές σας με τον προσωπικό σας παιδορευματολόγο Μερικές από αυτές τις θεραπείες μπορεί να αλληλεπιδράσουν με τις συμβατικές θεραπείες . Οι περισσότεροι γιατροί δεν αντιτίθενται στις συμπληρωματικές θεραπείες αρκεί ο ασθενής να ακολουθεί πιστά τις συμβουλές τους . Είναι πολύ σημαντικό ο ασθενής να μη σταματήσει να λαμβάνει τα φάρμακά του . Η διακοπή της λήψης φαρμάκων , όπως τα κορτικοστεροειδή , που είναι απαραίτητα για τον έλεγχο της νόσου μπορεί να αποδειχτεί εξαιρετικά επικίνδυνη επιλογή ειδικά αν η νόσος είναι ακόμα ενεργή . Συζητείστε όλες τις ανησυχίες που έχετε σχετικά με τα φάρμακα που λαμβάνει το παιδί σας με το γιατρό σας .

2.7 Τακτικοί περιοδικοί έλεγχοι

Κύριος στόχος των τακτικών περιοδικών ελέγχων είναι να εκτιμηθεί το αν και κατά πόσο ενεργή είναι η νόσος , όπως και η αποτελεσματικότητα και οι πιθανές παρενέργειες των λαμβανόμενων φαρμάκων έτσι ώστε να επιτευχθεί το μέγιστο δυνατό όφελος για το παιδί . Η συχνότητα και ο μορφή των ελέγχων αυτών καθορίζεται από τύπο και τη σοβαρότητα της νόσου , καθώς και από τα χορηγούμενα φάρμακα . Στα πρώιμα σταδία της νόσου οι επισκέψεις στα εξωτερικά ιατρεία νοσοκομείων είναι συστηματικές , ενώ σε πιο σύνθετες περιπτώσεις οι εισαγωγές στο νοσοκομείο μπορεί να είναι αρκετά συχνές . Οι επισκέψεις στα νοσοκομεία αραιώνουν με την πάροδο του χρόνου καθώς η νόσος τίθεται υπό ιατρικό έλεγχο .
Υπάρχουν πολλοί τρόποι για να εκτιμηθεί κατά πόσο ενεργή είναι η αγγειίτιδα . Θα σας ζητηθεί να αναφέρετε οποιεσδήποτε αλλαγές στην κατάσταση του παιδιού σας και σε ορισμένες περιπτώσεις να παρακολουθείτε τις μετρήσεις της αρτηριακής του πίεσης και τα αποτελέσματα των στικ των ουρών . Η λεπτομερής κλινική εξέταση που θα πραγματοποιήσει ο γιατρός μαζί με την ανάλυση των παραπόνων που θα του εκφράσει το παιδί , θα τον βοηθήσουν να εκτιμήσει την ενεργητικότητα της νόσου . Για την αξιολόγηση της ενεργητικότητας της νόσου , πιθανών αλλαγών στη λειτουργικότητα των οργάνων και παρενεργειών των φαρμάκων , πραγματοποιούνται μια σειρά αιματολογικών και ουρολογικών εξετάσεων σε τακτική βάση . Ανάλογα με το ποιά όργανα έχουν προσβληθεί σε κάθε ασθενή , μπορεί

να κριθεί αναγκαία η πραγματοποίηση περαιτέρω απεικονιστικών ακτινολογικών διαγνωστικών εξετάσεων από γιατρούς διαφορετικών ειδικοτήτων .

2.8 Πόσο καιρό θα διαρκέσει η νόσος ?

Οι σπάνιες πρωτοπαθείς αγγειίτιδες είναι μακροχρόνιες νόσοι , που αρκετές φορές διαρκούν εφ ‘ όρου ζωής . Μπορεί να πρωτοεμφανιστούν ως οξείες , συχνά σοβαρές ή ακόμα και απειλητικές για τη ζωή καταστάσεις και να εξελιχτούν στη συνεχεία σε χρόνιες πιο ήπιου βαθμού παθήσεις .

2.9 Ποιά είναι η μακροχρόνια εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου ?

Η πρόγνωση των σπανίων πρωτοπαθών αγγειίτιδων είναι ξεχωριστή για τον κάθε ασθενή . Δεν εξαρτάται μόνο από τον τύπο και το μέγεθος των προσβεβλημένων αγγείων και οργάνων , αλλά και από το διάστημα που έχει μεσολαβήσει από την εμφάνιση της νόσου και την έναρξη της θεραπείας καθώς και από την ανταπόκριση του κάθε πάσχοντα ξεχωριστά σε αυτή . Ο κίνδυνος βλάβης των οργάνων συνδέεται άμεσα με τη διάρκεια που η νόσος παραμένει ενεργή . Οι βλάβες σε ζωτικά όργανα μπορεί να έχουν συνέπειες εφ’όρου ζωής . Με την κατάλληλη η θεραπεία η ύφεση της νόσου συνήθως επιτυγχάνεται εντός του πρώτου χρόνου από τη διάγνωσή της . Η ύφεση μπορεί να διαρκέσει για ολόκληρη την υπόλοιπη ζωή του πάσχοντα . Η θεραπεία συντήρησης όμως είναι συχνά απαραίτητη . Τα διαστήματα ύφεσης της νόσου μπορεί να διακόπτονται από διαστήματα υποτροπής της , γεγονός που έχει σαν αποτέλεσμα την ανάγκη πιο εντατικής θεραπείας . Σε περιπτώσεις ασθενών που δεν λαμβάνουν την απαραίτητη θεραπεία είναι σχετικά υψηλός ο κίνδυνος θανάτου . Λόγω της σπανιότητας της νόσου τα ακριβή επιστημονικά δεδομένα σχετικά με τη μακροχρόνια εξέλιξη της νόσου και τη θνησιμότητά της είναι λιγοστά .