



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

Σπάνια Νεανική Πρωτοπαθής Συστηματική Αγγειίτιδα

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

1.1 Τι είναι ?

Η αγγειίτιδα είναι η φλεγμονή του τοιχώματος των αιμοφόρων αγγείων . Οι αγγειίτιδες αποτελούν μια ευρεία κατηγορία νοσημάτων . Ο όρος " πρωτοπαθής " σημαίνει ότι το αγγείο αποτελεί τον κύριο στόχο της παθήσεως χωρίς άλλη υποκείμενη νόσο . Η ταξινόμηση και η κατάταξη των αγγειίτιδων εξαρτάται κυρίως από το μέγεθος και τον τύπο των προσβεβλημένων αγγείων . Υπάρχουν πολλές μορφές αγγειίτιδας που ποικίλουν από ήπιες έως δυνητικά απειλητικές για τη ζωή . Ο χαρακτηρισμός " σπάνια " αναφέρεται στο γεγονός ότι η κατηγορία αυτή των παθήσεων είναι εξαιρετικά ασυνήθης στην παιδική ηλικία .

1.2 Πόσο συχνή είναι ?

Μερικές από τις οξείες πρωτοπαθείς αγγειίτιδες είναι αρκετά κοινές παθήσεις της παιδικής ηλικίας (π.χ. η πορφύρα Henoch-Schönlein και η νόσος Kawasaki) , ενώ άλλες , οι οποίες περιγράφονται παρακάτω , είναι σπάνιες και η ακριβής συχνότητα εμφάνισής τους δεν είναι γνωστή . Ορισμένες φορές οι γονείς αγνοούν την ύπαρξη του όρου " αγγειίτιδα " μέχρις ότου το παιδί τους διαγνωστεί ότι πάσχει από κάποια μορφή της . Η πορφύρα Henoch-Schönlein και η νόσος Kawasaki αναλύονται σε ξεχωριστά τμήματα αποκλειστικά αφιερωμένα σε αυτές

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

Οι πρωτοπαθείς αγγειίτιδες συνήθως δεν είναι οικογενείς . Αυτό σημαίνει ότι στην πλειονότητα των περιπτώσεων ο ασθενής είναι το μοναδικό προσβεβλημένο άτομο μέσα στην οικογένειά του και ότι είναι εξαιρετικά απίθανο τα αδέλφια του να αρρωστήσουν και αυτά από την ίδια νόσο . Το πιθανότερο είναι ότι ένας συνδυασμός παραγόντων παίζουν ρόλο στην πρόκληση της νόσου . Σύμφωνα με τους επιστήμονες διάφορα γονίδια , λοιμώξεις και περιβαλλοντικοί παράγοντες μπορεί να διαδραματίσουν σημαντικό ρόλο στην εμφάνιση της νόσου . Οι παθήσεις αυτές δεν είναι μεταδοτικές και δεν μπορούν να προληφθούν ή να θεραπευτούν . Μπορούν όμως να ελεγχθούν με την κατάλληλη θεραπευτική αγωγή , μπορεί δηλαδή η νόσος να παύσει να είναι ενεργή και τα κλινικά σημεία και συμπτώματά της να υποχωρήσουν ή να εξαφανιστούν . Η κατάσταση αυτή ονομάζεται ύφεση της νόσου .

1.4 Τι συμβαίνει στα αιμοφόρα αγγεία στην αγγειίτιδα ?

Το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού επιτίθεται στα τοιχώματα των αιμοφόρων αγγείων προκαλώντας τη διόγκωσή τους καθώς και αλλοιώσεις στη δομή τους . Η παροχή του αίματος διαταράσσεται και είναι δυνατό να σχηματιστούν θρόμβοι αίματος μέσα στα φλεγμαίνοντα αγγεία . Το γεγονός αυτό σε συνδυασμό με τη διόγκωση του τοιχώματος των αιμοφόρων αγγείων , μπορεί να συμβάλει στη στένωση ή την απόφραξη των αγγείων

Τα φλεγμονώδη κύτταρα από την κυκλοφορία του αίματος συγκεντρώνονται στο τοίχωμα των αγγείων , προκαλώντας επιπρόσθετη βλάβη στο αγγείο και τους περιβάλλοντες ιστούς . Αυτό φαίνεται εργαστηριακά από τα δείγματα της βιοψίας των ιστών . Το τοίχωμα του αγγείου αρχίζει να εμφανίζει διαρροές , επιτρέποντας στο υγρό από το εσωτερικό του αγγείου να διαχυθεί στους περιβάλλοντες ιστούς προκαλώντας οίδημα . Τα δυο αυτά γεγονότα ενέχονται για διαφόρου τύπου εξανθήματα και τις δερματικές αλλαγές που παρατηρούνται σε αυτή την ομάδα νοσημάτων .

Η μειωμένη παροχή αίματος μέσω των στενεμένων ή αποφραγμένων αγγείων ή λιγότερο συχνά , η ρήξη των αγγείων μπορεί να προκαλέσουν βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς . Η προσβολή αγγείων που παρέχουν αίμα σε ζωτικά όργανα όπως ο εγκέφαλος , τα νεφρά , οι

πνεύμονες ή η καρδιά μπορεί να αποδειχτεί εξαιρετικά επικίνδυνη . Η εκτεταμένη (συστηματική) αγγειίτιδα συνήθως συνοδεύεται από εκτεταμένη απελευθέρωση φλεγμονωδών μορίων , προκαλώντας την εμφάνιση γενικών συμπτωμάτων όπως πυρετό , κακουχία , καθώς και μη φυσιολογικές τιμές των εργαστηριακών εξετάσεων που αποτελούν δείκτες φλεγμονής , όπως η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων και η C- αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP) . Οι δομικές ανωμαλίες στο σχήμα των μεγάλου μεγέθους αγγείων μπορούν να ανιχνευτούν μέσω της αγγειογραφίας (μιας ακτινολογικής διαγνωστικής εξέτασης που καθιστά δυνατή την οπτική απεικόνιση των αγγείων) .

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 ,προσβάλλει την αορτή και τους κύριους κλάδους της . Η αγγειίτιδα των αγγείων μεσαίου μεγέθους τυπικά προσβάλλει τις αρτηρίες που τροφοδοτούν τα νεφρά , το έντερο , των εγκέφαλο ή την καρδιά (π.χ. οζώδης πολυαρτηρίτιδα , νόσος Kawasaki) . Η αγγειίτιδα των αγγείων μικρού μεγέθους προσβάλλει 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 καρδιά 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 ελάχισονα 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 στοιχεία . 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 σπανιότητας 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 κορτικοστεροειδών 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 οικογένειά 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 μην 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 στάδια 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 συνέχεια σε χρόνιας 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 .

3. ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πως μπορεί η νόσος να επηρεάσει την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειάς του ?

Η αρχική περίοδος κατά την οποία το παιδί δεν είναι καλά και η διάγνωση δεν έχει ακόμα τεθεί , μπορεί να αποτελέσει πηγή έντονου στρες για ολόκληρη την οικογένεια .

Η κατανόηση της νόσου και της θεραπείας της βοηθά τους γονείς και τα παιδιά να αντιμετωπίσουν τις συχνά δυσάρεστες διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες και τις συχνές επισκέψεις στο νοσοκομείο . Όταν η νόσος τεθεί υπό έλεγχο τόσο η οικιακή όσο και η σχολική ζωή του παιδιού επιστρέφουν στα συνηθισμένα δεδομένα τους .

3.2 Τι γίνεται με το σχολείο ?

Όταν η νόσος τεθεί υπό ικανοποιητικό έλεγχο , τα πάσχοντα παιδιά ενθαρρύνονται να επιστρέψουν στις σχολικές τους δραστηριότητες το συντομότερο δυνατόν . Είναι σημαντικό να ενημερωθεί το σχολείο για την πάθηση του παιδιού έτσι ώστε να λαμβάνεται ειδική μέριμνα όπου κρίνεται απαραίτητο .

3.3 Τι γίνεται με τις αθλητικές δραστηριότητες ?

Μόλις η νόσος εισέλθει σε φάση ύφεσης τα παιδιά ενθαρρύνονται να συμμετέχουν στις αγαπημένες τους αθλητικές δραστηριότητες . Οι συστάσεις που θα λάβει ο ασθενής από το γιατρό πιθανόν ποικίλουν ανάλογα με το ποιά όργανα έχουν προσβληθεί , συμπεριλαμβανομένων μυών , αρθρώσεων ή και οστών , και αν έχουν επηρεαστεί από προηγούμενη χρήση κορτικοστεροειδών .

3.4 Τι συμβαίνει με το διαιτολόγιο ?

Δεν υπάρχει κάποια ένδειξη ότι η εφαρμογή ενός συγκεκριμένου διαιτολογίου μπορεί να επηρεάσει την πορεία και την έκβαση της νόσου . Στα παιδιά που βρίσκονται στην ανάπτυξη συνίσταται ένα υγιεινό , καλά ισορροπημένο διαιτολόγιο που θα τους εξασφαλίζει επαρκείς ποσότητες πρωτεϊνών , ασβεστίου και βιταμινών . Κατά τη διάρκεια χορήγησης στον ασθενή θεραπείας με κορτικοστεροειδή , η λήψη γλυκαντικών , λιπαρών και αλμύρων τροφών πρέπει να μειώνεται , έτσι ώστε να ελαχιστοποιηθούν οι παρενέργειες των κορτικοστεροειδών .

3.5 Μπορούν οι κλιματολογικές συνθήκες να επηρεάσουν την πορεία της νόσου ?

Δεν υπάρχουν δεδομένα που να τεκμηριώνουν την επίδραση των κλιματολογικών συνθηκών στην πορεία της νόσου . Στην περίπτωση όμως διαταραχής της κυκλοφορίας του αίματος , κυρίως σε περιπτώσεις αγγειίτιδας των δακτύλων των χεριών και των ποδιών , η έκθεση στο ψύχος μπορεί να οδηγήσει στην επιδείνωση των συμπτωμάτων .

3.6 Τι γίνεται με τις λοιμώξεις και τους εμβολιασμούς ?

Κάποιες λοιμώξεις μπορεί να έχουν πολύ βαρύτερες συνέπειες σε άτομα που λαμβάνουν ανοσοκατασταλτική θεραπεία . Σε περίπτωση που ο ασθενής έρθει σε επαφή με τον ιό της ανεμοβλογιάς ή του έρπητα , επικοινωνήστε άμεσα με το γιατρό σας για να σας χορηγήσει ειδικό αντικό φάρμακο και / ή την ειδική αντική ανοσοσφαιρίνη . Ο κίνδυνος που κρύβουν οι κοινές λοιμώξεις μπορεί να είναι ελαφρώς υψηλότερος στα παιδιά που βρίσκονται υπό αγωγή . Μπορεί να αναπτυχθούν μη συνηθισμένες λοιμώξεις από παράγοντες που δεν επηρεάζουν άτομα με πλήρως λειτουργικό ανοσοποιητικό σύστημα . Σε ορισμένες περιπτώσεις χορηγούνται σε μακροπρόθεσμη βάση αντιβιοτικά (co-trimoxazole) για να αποφευχθεί η λοίμωξη των πνευμόνων από το βακτήριο Pneumocystis , η οποία μπορεί να αποτελέσει δυνητικά απειλητική επιπλοκή για τη ζωή ανοσοκατεσταλμένων ασθενών . Στους ασθενείς που λαμβάνουν ανοσοκατασταλτική θεραπεία , η χορήγηση εμβολίων με στελέχη ζώντων μικροοργανισμών (π.χ. παρωτίτιδας , ιλαράς , ερυθράς , πολιομυελίτιδας , φυματίωσης) πρέπει να αναβάλλεται για όσο καιρό κρίνεται σκόπιμο .

3.7 Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή , την εγκυμοσύνη , την αντισύλληψη ?

Στους σεξουαλικά ενεργούς εφήβους η αντισύλληψη είναι πολύ σημαντική γιατί σε περίπτωση κυοφορίας η πλειονότητα των χορηγούμενων φαρμάκων μπορεί να προκαλέσει σοβαρές βλάβες στο έμβryo . Υπάρχει η ανησυχία ότι μερικά κυτταροτοξικά φάρμακα (κυρίως η κυκλοφωσφαμίδη) μπορεί να επηρεάσουν τη γονιμότητα του ασθενούς . Αυτό εξαρτάται κατά κύριο λόγο από τη συνολική (αθροιστική) χορηγούμενη δόση του φαρμάκου κατά τη διάρκεια της

θεραπείας και μας απασχολεί λιγότερο όταν το φάρμακο χορηγείται σε παιδιά ή εφήβους .

4. ΟΖΩΔΗΣ ΠΟΛΥΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

4.1 Τι είναι ?

Η οζώδης πολυαρτηρίτιδα είναι μια μορφή νεκρωτικής αγγειίτιδας που προσβάλλει κατά κύριο λόγο τις μεσαίου και μικρού μεγέθους αρτηρίες και προκαλεί την καταστροφή του τοιχώματός τους . Το τοίχωμα πολλών αρτηριών προσβάλλεται ανομοιόμορφα . Τα μέρη του τοιχώματος των αγγείων που έχουν προσβληθεί από την αγγειίτιδα γίνονται όλο και πιο αδύναμα και υπό την πίεση της ροής του αίματος , σχηματίζονται μικρά οζώδη εξογκώματα (ανευρύσματα) κατά μήκος της αρτηρίας . Για το λόγο αυτό η συγκεκριμένη πάθηση ονομάζεται οζώδης . Η δερματική πολυαρτηρίτιδα προσβάλλει κατά κύριο λόγο δερματικούς και μυοσκελετικούς ιστούς (μερικές φορές και ολόκληρους μύες και αρθρώσεις) και όχι τα εσωτερικά όργανα .

4.2 Πόσο συχνή είναι ?

Η οζώδης πολυαρτηρίτιδα είναι πολύ σπάνια στην παιδική ηλικία . Η συχνότητά της εκτιμάται σε περίπου μία περίπτωση ανά εκατομμύριο πληθυσμού ανά έτος . Προσβάλλει εξίσου αγόρια και κορίτσια και εμφανίζεται συνηθέστερα σε παιδιά ηλικίας μεταξύ 9 και 11 χρονών . Στα παιδιά η εμφάνισή της μπορεί να σχετίζεται με στρεπτοκοκκική λοίμωξη ή σπανιότερα με ηπατίτιδα Β ή C .

4.3 Ποιά είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Τα πιο κοινά εμφανιζόμενα γενικά συμπτώματα είναι ο παρατεταμένος πυρετός , η κακουχία , η κόπωση και η απώλεια βάρους .

Η εντόπιση των συμπτωμάτων εξαρτάται από τα προσβεβλημένα όργανα . Η ανεπαρκής παροχή αίματος στους ιστούς προκαλεί πόνο . Κατά συνέπεια ο πόνος σε διάφορα σημεία του σώματος μπορεί να αποτελεί προεξάρχον σύμπτωμα της PAN . Στα παιδιά οι μυαλγίες και οι αρθραλγίες είναι εξίσου συχνές με τον κοιλιακό πόνο , εξαιτίας συμμετοχής αρτηριών του εντέρου . Αν τα αγγεία των όρχεων προσβληθούν , μπορεί να εμφανιστεί πόνος στο όσχεο . Η δερματική

νόσος μπορεί να εμφανιστεί ως μια ευρεία κλίμακα αλλοιώσεων από ανώδυνα εξανθήματα διαφόρων μορφών (π.χ. πορφύρα ή δικτυωτή πελίωση) έως επώδυνα δερματικά οζίδια ή ακόμα και έλκη ή γάγγραινα (ολική απώλεια αίματος που προκαλεί βλάβες σε σημεία όπως τα δάχτυλα χεριών και ποδιών , στα αυτιά και τη μύτη) . Η προσβολή των νεφρών μπορεί να έχει σαν αποτέλεσμα την εμφάνιση αίματος και πρωτεΐνης στα ούρα και / ή την αύξηση της αρτηριακής πίεσης (υπέρταση) . Ακόμα και το νευρικό σύστημα μπορεί να προσβληθεί σε κάποιο βαθμό και το παιδί μπορεί παρουσιάσει σπασμούς , εγκεφαλικά επεισόδια και άλλες νευρολογικές βλάβες .

Σε ορισμένες σοβαρές περιπτώσεις η πάθηση μπορεί να παρουσιάσει ταχύτατη επιδείνωση . Σε αυτή την περίπτωση οι εργαστηριακές εξετάσεις αποκαλύπτουν αυξημένες τιμές στους δείκτες των φλεγμονών στο αίμα , όπως υψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων (λευκοκυττάρωση) και χαμηλή αιμοσφαιρίνη (αναιμία) .

4.4 Πώς γίνεται η διάγνωση ?

Για να τεθεί η διάγνωση της PAN πρέπει πρώτα να αποκλειστούν άλλες αιτίες που προκαλούν επίμονο πυρετό στα παιδιά , όπως οι λοιμώξεις . Η διάγνωση στη συνέχεια ενισχύεται από την επίμονη των συστηματικών και εντοπισμένων εκδηλώσεων παρά την αντιμικροβιακή θεραπεία που συνήθως χορηγείται στα παιδιά με παρατεταμένο πυρετό . Η διάγνωση επιβεβαιώνεται από τη παρουσία δομικών αλλαγών στα αγγεία που αποκαλύπτεται από τις απεικονιστικές εξετάσεις (αγγειογραφία) ή από την παρουσία στοιχείων τοιχωματικής φλεγμονής των αγγείων στις βιοψίες .

Η αγγειογραφία είναι μια ακτινολογική εξέταση χάρη στην οποία απεικονίζονται τα αγγεία τα οποία δεν φαίνονται με τις απλές ακτινογραφίες . Η εξέταση αυτή πραγματοποιείται με την απευθείας έγχυση στην κυκλοφορία του αίματος μιας σκιαγραφικής ουσίας . Η μέθοδος αυτή είναι γνωστή ως συμβατική αγγειογραφία . Για διαγνωστικούς σκοπούς είναι δυνατόν να χρησιμοποιηθεί και η υπολογιστική τομογραφία (CT αγγειογραφία) .

4.5 Ποια είναι η θεραπεία ?

Τα κορτικοστεροειδή παραμένουν η θεραπεία εκλογής για την PAN στην παιδική ηλικία . Ο τρόπος χορήγησης των φαρμάκων αυτών (

συχνά ενδοφλεβίως όταν η νόσος βρίσκεται στην κορύφωσή της και αργότερα από του στόματος με δισκία) , η δοσολογία τους καθώς και η διάρκεια του θεραπευτικού σχήματος προσαρμόζονται στις ανάγκες του κάθε ασθενή ξεχωριστά μετά από προσεκτική εκτίμησης της σοβαρότητας της κατάστασής του και της έκτασης της νόσου . Όταν η νόσος περιορίζεται στο δέρμα ή το μυοσκελετικό σύστημα , η παράλληλη χορήγηση άλλων φαρμάκων που καταστέλλουν τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος μπορεί να κριθεί περιττή . Παρόλα αυτά στην περίπτωση σοβαρής νόσου και προσβολής ζωτικών οργάνων προκειμένου να ελέγχει η νόσος είναι απαραίτητη το συντομότερο δυνατόν η προσθήκη στη θεραπεία και άλλων φαρμάκων , συνήθως κυκλοφωσφαμίδης . Αν η νόσος είναι πολύ σοβαρή δεν ανταποκρίνεται στα θεραπευτικά σχήματα προστίθενται και άλλα φάρμακα μεταξύ των οποίων και βιολογικοί παράγοντες , των οποίων όμως η αποτελεσματικότητα στην καταπολέμηση της PAN δεν έχει ακόμα επισήμως μελετηθεί .

Από τη στιγμή που η PAN σταθεροποιηθεί , θα παραμείνει υπό ιατρικό έλεγχο με τη χορήγηση θεραπείας συντήρησης , συνήθως με φάρμακα όπως η αζαθειοπρίνη , η μεθοτρεξάτη και η μυκοφαινολική μοφετίλη . Επιπρόσθετα θεραπευτικά σχήματα που χρησιμοποιούνται ανάλογα με την περίπτωση του κάθε ασθενούς ξεχωριστά περιλαμβάνουν τη χορήγηση πενικιλίνης (στην περίπτωση μετά-στρεπτοκοκκικής λοίμωξης) , αγγειοδιασταλτικών , αντιυπερτασικών , αντιπηκτικών (ασπιρίνη) και παυσίπων (μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων , NSAID) .

5. ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ TAKAYASU

5.1 Τι είναι ?

Η αρτηρίτιδα Takayasu (TA) προσβάλλει κατά κύριο λόγο τις μεγάλες αρτηρίες , ιδίως την αορτή και τους κλάδους της καθώς και τους κλάδους της κύριας πνευμονικής αρτηρίας . Αναφέρεται ως « κοκκιωματώδης » αγγειίτιδα ή αγγειίτιδα των « γιγαντοκυττάρων » λόγω των χαρακτηριστικών αλλοιώσεων μορφής μικρών οζιδίων που σχηματίζονται γύρω από ένα ειδικό τύπο μεγάλων κύτταρων (γιγαντοκύτταρα) στο αρτηριακό τοίχωμα . Η εμφάνιση των αλλοιώσεων αυτών είναι χαρακτηριστική στην μικροσκοπική εξέταση . Βιβλιογραφικά αναφέρεται και ως « άσφυγμη νόσος » λόγω της

απουσίας ή διαφοράς των σφυγμών στα άκρα .

5.2 Πόσο συχνή είναι ?

Σε παγκόσμια κλίμακα η ΤΑ θεωρείται σχετικά συχνή κυρίως λόγω της υψηλότερης συχνότητάς της στους μη λευκούς (κυρίως ασιατικούς) πληθυσμούς . Είναι πολύ σπάνια στους ευρωπαϊκούς πληθυσμούς . Τα κορίτσια (ειδικά κατά τη διάρκεια της εφηβείας) προσβάλλονται συχνότερα από τα αγόρια .

5.3 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Τα πρώιμα συμπτώματα της νόσου περιλαμβάνουν πυρετούς , ανορεξία , απώλεια βάρους , αρθραλγίες και μυαλγίες , πονοκεφάλους και νυκτερινές επιδρώσεις . Οι τιμές των εργαστηριακών δεικτών της φλεγμονής αυξάνουν . Καθώς η αρτηριακή φλεγμονή εξελίσσεται , γίνονται ολοένα και περισσότερο εμφανή τα σημάδια της μειωμένης παροχής του αίματος . Η αυξημένη αρτηριακή πίεση (υπέρταση) είναι ένα πολύ σπάνιο πρώιμο σύμπτωμα της παιδικής αγγειίτιδας λόγω της προσβολής των κοιλιακών αρτηριών η οποία επηρεάζει την παροχή αίματος στα νεφρά . Η απουσία περιφερικών αρτηριακών σφίξεων , η διάφορα στην αρτηριακή πίεση στα άκρα ,φυσήματα πάνω από στενωμένες αρτηρίες κατά την ακρόαση και οξύς πόνος των ακρών (χωλότητα) είναι κοινά συμπτώματα . Λόγω της μειωμένης παροχής αίματος στον εγκέφαλο , ο ασθενής μπορεί να παρουσιάσει πονοκεφάλους και διάφορα άλλα νευρολογικά και οφθαλμολογικά συμπτώματα .

5.4 Πως γίνεται η διάγνωση ?

Η υπερηχογραφική εξέταση με τη χρήση της μεθόδου Doppler (για την εκτίμηση της ροής του αίματος) είναι μια χρήσιμη μέθοδος ανίχνευσης τυχόν προσβολής μεγάλων αρτηριακών κλάδων της αορτής κοντά στην καρδιά . Χρησιμοποιείται τόσο ως μέθοδος παρακολούθησης της νόσου όσο και ως μέθοδος πρόληψής της . Δεν έχει όμως την ίδια επιτυχία και στην ανίχνευση προσβολής πιο περιφερικών αρτηριών .

Η πιο ενδεδειγμένη μέθοδος για την οπτικοποίηση της δομής της αορτής και των κύριων κλάδων της , καθώς και της κυκλοφορίας του αίματος μέσω αυτών , είναι η μαγνητική τομογραφία . Για την

απεικόνιση αγγείων μικρότερου μεγέθους μπορούν να χρησιμοποιηθούν ακτινογραφίες . Στην περίπτωση αυτή τα αγγεία απεικονίζονται με τη βοήθεια μιας σκιαγραφικής ουσίας η οποία εγχύεται απευθείας στην κυκλοφορία του αίματος . Αυτή είναι η συμβατική αγγειογραφία . Για διαγνωστικούς σκοπούς είναι δυνατόν να χρησιμοποιηθεί και η υπολογιστική τομογραφία (CT αγγειογραφία) . Η πυρηνική ιατρική μας προσφέρει ως διαγνωστικό εργαλείο μια εξέταση που λέγεται PET (τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων) . Κατά την εξέταση αυτή εγχύεται ενδοφλεβίως στον οργανισμό ένα ραδιοϊσότοπο και στη συνέχεια η πορεία του καταγράφεται από ένα σαρωτή . Η συσσώρευση του ραδιοϊσοτόπου στα σημεία που υπάρχει ενεργή φλεγμονή φανερώνει την έκταση της προσβολής του αρτηριακού τοιχώματος .

5.5 Ποια είναι η θεραπεία ?

Τα κορτικοστεροειδή παραμένουν η θεραπεία εκλογής για την ΤΑ στην παιδική ηλικία . Ο τρόπος χορήγησης των φαρμάκων αυτών , η δοσολογία τους καθώς και η διάρκεια του θεραπευτικού σχήματος προσαρμόζονται στις ανάγκες του κάθε ασθενή ξεχωριστά μετά από προσεκτική συνεκτίμηση της σοβαρότητας της κατάστασής του και της έκτασης της νόσου . Στα πρώιμα στάδια της νόσου συχνά χορηγούνται και άλλοι παράγοντες που καταστέλλουν τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος με σκοπό να ελαχιστοποιηθεί η ανάγκη χορήγησης κορτικοστεροειδών . Συχνά χρησιμοποιούμενα φάρμακα είναι η αζαθειοπρίνη , η μεθοτρεξάτη και μυκοφαινολική μοφετίλη . Σε περιπτώσεις που η νόσος είναι σοβαρή χορηγείται κατά προτεραιότητα κυκλοφωσφαμίδη προκειμένου να ελεγχθεί η νόσος (θεραπεία εισαγωγής) . Αν η νόσος είναι πολύ σοβαρή και δεν ανταποκρίνεται στα θεραπευτικά σχήματα προστίθενται και άλλα φάρμακα μεταξύ των οποίων και βιολογικοί παράγοντες (όπως οι αναστολείς TNF ή tocilizumab) , των οποίων όμως η αποτελεσματικότητα στην καταπολέμηση της ΤΑ δεν έχει ακόμα επισήμως μελετηθεί .

Ανάλογα με τον ασθενή και την κατάστασή του μπορεί να χορηγηθούν φάρμακα που διαστέλλουν τα αγγεία (αγγειοδιασταλτικά) , παράγοντες που χαμηλώνουν την πίεση , φάρμακα κατά του σχηματισμού θρόμβων (ασπιρίνη ή αντιπηκτικά) , και παυσίπονα (μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα , NSAID) .

6. ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΜΕ ANCA ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ : **Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (νόσος Wegener's , GPA) και** **μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα (MPA) .**

6.1 Τι είναι ?

Η GPA είναι μία χρόνια συστηματική αγγειίτιδα που προσβάλλει κατά κύριο λόγο τα μικρά αιμοφόρα αγγεία και τους ιστούς του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος (μύτη και παραρρίνιους κόλπους) , το κατώτερο αναπνευστικό σύστημα (πνεύμονες) και τους νεφρούς . Ο όρος " κοκκιωμάτωση " αναφέρεται στην εμφάνιση κατά τη μικροσκοπική εξέταση φλεγμονωδών βλαβών που σχηματίζουν μικρά οζίδια μέσα και γύρω από τα αγγεία .

Η MPA προσβάλλει τα μικρότερου μεγέθους αγγεία . Και στις δυο παθήσεις ανιχνεύεται εργαστηριακά η παρουσία του αντισώματος ANCA (αντιουδετεροφιλικό κυτταροπλασμικό αντίσωμα) , με συνέπεια οι παθήσεις αυτές να αναφέρονται στη βιβλιογραφία ως σχετιζόμενες με τα ANCA αντισώματα παθήσεις .

6.2 Πόσο συχνή είναι ? Διαφέρει η νόσος στα παιδιά σε σχέση με τους ενήλικες ?

Η GPA είναι μία σπανίως εμφανιζόμενη νόσος , ειδικά στην παιδική ηλικία . Η πραγματική της συχνότητα είναι άγνωστη , αλλά θεωρείται απίθανο να υπερβαίνει τον ένα ασθενή ανά ένα εκατομμύριο παιδιών ετησίως . Ποσοστό μεγαλύτερο του 97 % των αναφερόμενων περιπτώσεων αφορούν άτομα της λευκής φυλής (καυκάσιους) . Στα παιδιά και τα δυο φύλα προσβάλλονται εξίσου , ενώ στους ενήλικες οι άνδρες προσβάλλονται ελαφρώς συχνότερα σε σχέση με τις γυναίκες .

6.3 Ποιά είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Σε μεγάλη μερίδα των ασθενών η νόσος κάνει αισθητή την παρουσία της με πρώτο σύμπτωμα τη ρινική συμφόρηση , η οποία δεν υποχωρεί με τη χρήση αντιβιοτικών και αποσυμφορητικών . Παρατηρείται μια τάση αποξήρανσης του ρινικού διαφράγματος , αιμορραγιών και εξελκώσεων οι οποίες μερικές φορές προκαλούν μια δυσμορφία γνωστή ως επιπιοειδή μύτη .

Η φλεγμονή των αεροφόρων οδών κάτω από το ύψος των φωνητικών

χορδών μπορεί να προκαλέσει στένωση της τραχείας και συνεπακόλουθο βράγχος φωνής καθώς και αναπνευστικά προβλήματα . Η παρουσία φλεγμονωδών οζιδίων στους πνεύμονες έχει σαν αποτέλεσμα να εμφανίζονται συμπτώματα χαρακτηριστικά πνευμονίας όπως δύσπνοια , βήχας και θωρακικό άλγος .

Η προσβολή των νεφρών είναι αρχικά παρούσα σε μια μικρή μερίδα ασθενών , αλλά γίνεται πιο συχνή καθώς η νόσος εξελίσσεται , προκαλώντας την εμφάνιση μη φυσιολογικών ευρημάτων στις αιματολογικές και ουρολογικές εξετάσεις της λειτουργίας των νεφρών , καθώς επίσης και υπέρταση . Φλεγμονώδης ιστός μπορεί να συσσωρευτεί πίσω από τους οφθαλμούς ωθώντας τους προς τα μπροστά ή στο μέσο αυτί , προκαλώντας χρόνια μέση ωτίτιδα . Γενικά συμπτώματα όπως απώλεια βάρους , αυξανόμενη κόπωση , πυρετοί και νυκτερινές εφιδρώσεις είναι επίσης συνηθισμένα , όπως και διάφορες δερματικές και μυοσκελετικές εκδηλώσεις . Στην MPA τα κύρια όργανα που προσβάλλονται είναι τα νεφρά και οι πνεύμονες .

6.4 Πως γίνεται η διάγνωση ?

Ο γιατρός σας θα υποπτευτεί ότι το παιδί πάσχει από GPA σε περίπτωση που παρατηρήσει κλινικά συμπτώματα φλεγμονωδών βλαβών στο ανώτερο και κατώτερο αναπνευστικό σύστημα , συνοδευόμενα από νεφρική νόσο , που συνήθως αποκαλύπτεται από την παρουσία αίματος και πρωτεΐνης στα ουρά και αυξημένων επιπέδων στο αίμα ουσιών οι οποίες διυλίζονται από τα νεφρά (κρεατινίνη , ουρία) .

Τα αποτελέσματα των εργαστηριακών αιματολογικών εξετάσεων φανερώνουν αύξηση των τιμών των μη ειδικών δεικτών φλεγμονής (ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων , CRP) και αυξημένο τίτλο των αντισωμάτων ANCA . Η διάγνωση μπορεί να επιβεβαιωθεί από τα αποτελέσματα της βιοψίας των ιστών .

6.5 Ποια είναι η θεραπεία ?

Τα κορτικοστεροειδή σε συνδυασμό με την κυκλοφωσφαμίδη αποτελούν τη θεραπεία εκλογής για την αντιμετώπιση της παιδικής GPA/MPA . Ανάλογα με τον ασθενή και την κατάστασή του μπορεί να χορηγηθούν και άλλοι παράγοντες που καταστέλλουν τη λειτουργία του

ανοσοποιητικού συστήματος , όπως το rituximab . Όταν η κατάσταση της νόσου σταθεροποιηθεί , ο έλεγχός της διατηρείται με τη θεραπεία συντήρησης που περιλαμβάνει φάρμακα όπως η αζαθειοπρίνη , η μεθοτρεξάτη ή η μυκοφαινολική μοφετίλη .

Επιπρόσθετα μπορούν να χορηγηθούν και άλλα φάρμακα όπως αντιβιοτικά (συνηθέστερα μακράς διάρκειας co-trimoxazole) , αντιυπερτασικά , αντιπηκτικά (ασπιρίνη) και παυσίπονα (μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα , NSAID) .

7. ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ ΤΟΥ ΚΕΝΤΡΙΚΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

7.1 Τι είναι ?

Η πρωτοπαθής αγγειίτιδα του κεντρικού νευρικού συστήματος (PACNS) στην παιδική ηλικία είναι μια φλεγμονώδης νόσος του εγκεφάλου που προσβάλλει τα μικρού και μεσαίου μεγέθους αιμοφόρα αγγεία του εγκεφάλου και / ή του νωτιαίου μυελού . Η αιτία της μας είναι ακόμα άγνωστη , αν και το γεγονός ότι σε ορισμένα παιδιά εμφανίζεται αφού αυτά εκτεθούν στον ιό της ανεμοβλογιάς , μας κάνει να υποψιαζόμαστε ότι ενδεχομένως η λοίμωξη από τον ιό της ανεμοβλογιάς δρα ως εκλυτικός παράγοντας για την εμφάνιση της PACNS .

7.2 Πόσο συχνή είναι ?

Είναι μια εξαιρετικά σπάνια πάθηση .

7.3 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Η έναρξη της νόσου μπορεί να είναι ξαφνική με συμπτώματα όπως κινητικές διαταραχές των ακρών της μιας πλευράς του σώματος (εγκεφαλικό επεισόδιο) , δύσκολα ελεγχόμενες επιληπτικές κρίσεις και έντονοι πονοκέφαλοι . Μερικές φορές μπορεί να εμφανιστούν πιο διάχυτα νευρολογικά ή ψυχιατρικά συμπτώματα , όπως αλλαγές της διάθεσης και της συμπεριφοράς .

7.4 Πως γίνεται η διάγνωση ?

Οι αιματολογικές εξετάσεις και η ανάλυση του εγκεφαλονωτιαίου

υγρού είναι μη ειδικές εξετάσεις και χρησιμοποιούνται κυρίως για να αποκλειστούν άλλες παθήσεις που μπορεί να παρουσιάζουν παρόμοια νευρολογικά συμπτώματα , όπως λοιμώξεις , άλλες μη λοιμώδεις φλεγμονώδεις παθήσεις του εγκεφάλου ή διαταραχές που προκαλούν θρομβώσεις . Οι απεικονιστικές εξετάσεις του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού αποτελούν τα κύρια διαγνωστικά εργαλεία στα χέρια του γιατρού . Για τη διάγνωση της προσβολής αρτηριών μεσαίου και μεγάλου μεγέθους χρησιμοποιούνται συνηθέστερα η τομογραφία μαγνητικού συντονισμού (MRA) και / ή συμβατική αγγειογραφία (ακτινογραφία) . Η επανάληψη των κλινικών αυτών εξετάσεων είναι απαραίτητη για την εκτίμηση της εξέλιξης της νόσου . Αν δεν ανιχνεύεται προσβολή αρτηριών σε παιδιά που παρουσιάζουν ανεξήγητες προοδευτικές εγκεφαλικές βλάβες , τότε πρέπει να ερευνηθεί η προσβολή μικρότερων αγγείων . Αυτό θα επιβεβαιωθεί από τη βιοψία εγκεφάλου .

7.5 Ποια είναι η θεραπεία ?

Για τη νόσο που έπεται της λοίμωξης από τον ιό της ανεμοβλογιάς , μια μικρής διάρκειας θεραπεία (περίπου τριών μηνών) είναι συνήθως αρκετή για να ανασχεθεί η εξέλιξή της . Αν κριθεί αναγκαίο συνταγογραφείται και χορηγείται παράλληλα και ένα αντιικό φάρμακο (ακυκλοβίρη) . Το θεραπευτικό αυτό σχήμα με κορτικοστεροειδή ακολουθείται στην περίπτωση μη εξελισσόμενης νόσου με θετικά ευρήματα στην αγγειογραφία . Αν η νόσος εξελίσσεται (π.χ. οι εγκεφαλικές βλάβες επιδεινώνονται) τότε η χορήγηση πιο εντατικής θεραπείας με ανοσοκατασταλτικά είναι ζωτικής σημασίας για να αποφευχθεί περαιτέρω βλάβη του εγκεφάλου . Η κυκλοφωσφαμίδη χρησιμοποιείται κατά κύριο λόγο στην πρώιμη οξεία φάση της νόσου και στη συνέχεια αντικαθιστάται από θεραπεία συντήρησης (αζαθειοπρίνη , μυκοφαινολική μοφετίλη) . Στην αγωγή πρέπει να προστίθενται και φάρμακα που επιδρούν στο σχηματισμό θρόμβων (ασπιρίνη ή αντιπηκτικά) .

8. ΑΛΛΕΣ ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΕΣ ΚΑΙ ΠΑΡΟΜΟΙΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Η δερματική λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα (γνωστή και ως αγγειίτιδα από υπερευαισθησία ή αλλεργική αγγειίτιδα) είναι η φλεγμονή του τοιχώματος των αιμοφόρων αγγείων που προκαλείται

από μια ακατάλληλη αντίδραση του οργανισμού σε μια πηγή ευαισθητοποίησης . Τα φάρμακα και οι λοιμώξεις είναι οι πιο κοινοί εκλυτικοί παράγοντες της πάθησης αυτής στα παιδιά . Συνήθως προσβάλλει τα μικρού μεγέθους αγγεία και εμφανίζει χαρακτηριστική μικροσκοπική εικόνα στη βιοψία δέρματος

Η υποσυμπληρωματαιμική κνιδωτική αγγειίτιδα χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση εξανθήματος το οποίο είναι συχνά κνιδωτικό και εκτεταμένο με πομφώδη μορφή το οποίο δεν υποχωρεί τόσο γρήγορα όσο μια κοινή αλλεργική δερματική αντίδραση . Στην περίπτωση αυτή στις αιματολογικές εξετάσεις ανευρίσκονται χαμηλές τιμές συμπληρώματος .

Η ηωσινοφιλική πολυαγγειίτιδα (EPA , ή παλιότερα σύνδρομο Churg-Strauss) είναι μια εξαιρετικά σπάνια μορφή αγγειίτιδας της παιδικής ηλικίας . Στην περίπτωση αυτή πέραν των τυπικών συνοδευτικών συμπτωμάτων της αγγειίτιδας στο δέρμα και τα εσωτερικά όργανα παρατηρείται άσθμα και αύξηση στο αίμα και τους ιστούς του αριθμού μιας σειράς λευκών αιμοσφαιρίων που είναι γνωστά ως ηωσινόφιλα

Το σύνδρομο Cogan είναι μια σπάνια πάθηση που χαρακτηρίζεται από προσβολή των οφθαλμών και του έσω ωτός και συμπτώματα όπως φωτοφοβία , ζάλες , και απώλεια ακοής . Είναι δυνατόν να εμφανιστούν και συμπτώματα πιο εκτεταμένων μορφών αγγειίτιδας .

Η νόσος Behçet αναλύεται σε ξεχωριστό κεφάλαιο .