



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

## Vzácné primární systémové vaskulitidy

Verze č 2016

### 2. DIAGNÓZA A TERAPIE

#### 2.1 Jaké jsou typy vaskulitid? Jak se vaskulitidy klasifikují?

Vaskulitidy u dětí se klasifikují podle velikosti postižených cév. Vaskulitidy velkých cév, jako např. Takayasuova arteritida, postihují aortu a její hlavní větve. Vaskulitidy středních cév typicky postihují cévy zásobující ledviny, střeva, mozek a srdce (např. Polyarteritis nodosa, Kawasakiho nemoc). Vaskulitidy malých cév postihují menší cévy včetně kapilár (např. Henoch- Schönleinova purpura, granulomatóza s polyangiitidou, eozinofilní granulomatóza, kožní leukocytoklastická vaskulitida, mikroskopická polyangiitida).

#### 2.2 Jaké jsou hlavní projevy?

Projevy nemoci se liší v závislosti na počtu postižených cév (rozsáhlé nebo jen několik míst), na jejich umístění (životně důležité orgány jako mozek a srdce na rozdíl od kůže nebo svalů) a na stupni omezení krevního zásobení. Stupeň krevního zásobení je variabilní od přechodného mírného snížení krevního průtoku až po úplný uzávěr cévy. V místě úplného uzávěru cévy dochází k poškození tkáně, protože ta není dostatečně zásobena kyslíkem a živinami. Toto může vést až k následnému jizvení tkáně. Stupeň poruchy funkce tkáně nebo orgánu závisí na rozsahu poškozené tkáně. Typické projevy jsou popsány u jednotlivých onemocnění níže.

#### 2.3 Jak se vaskulitidy diagnostikují?

Diagnóza vaskulitid obvykle není jednoduchá. Jejich příznaky mohou

---

napodobovat jiná, běžnější dětská onemocnění. Diagnóza je založena na odborném posouzení klinických projevů spolu s výsledky krevních a močových testů a zobrazovacích vyšetření (např. ultrazvukové, rentgenové, počítačová tomografie, magnetická rezonance, angiografie). V případě potřeby je diagnóza potvrzena biopsií postižené a nejlépe dostupné tkáně nebo orgánu. Vzhledem k ojedinělému výskytu těchto nemocí u dětí je většinou nezbytné vyšetření dítěte na specializovaném pracovišti, kde je provozována dětská revmatologie a jiné pediatrické specializované podobory stejně jako výborné zobrazovací zázemí.

#### **2.4 Dají se vaskulitidy léčit?**

Ano, dnes se vaskulitidy dají léčit, ačkoli některé komplikované případy představují opravdovou výzvu. U většiny léčených pacientů lze dosáhnout zklidnění nemoci (remise).

#### **2.5 Jaká je léčba?**

Léčba primárních chronických vaskulitid je dlouhodobá a komplexní. Hlavním cílem je co nejdříve dostat nemoc pod kontrolu (indukční léčba) a udržet tuto kontrolu dlouhodobě (udržovací léčba). Po celou dobu se snažíme minimalizovat rizika nežádoucích účinků léčby. Léčba je volena přísně individuálně na základě věku pacienta a závažnosti nemoci.

V navození remise onemocnění je nejúčinnější kombinace imunosupresivních léků jako cyklofosfamid, kortikosteroidy.

Léky používané v udržovací fázi léčby zahrnují: azathioprine, metotrexát, mykofenolát mofetil a nízké dávky prednisonu. K potlačení aktivity imunitního systému a zastavení zánětu mohou být použity některé jiné léky. Jsou voleny přísně individuálně většinou při neúspěchu běžné léčby. Patří mezi ně novější biologické preparáty (např. TNF inhibitory a rituximab), , colchicin a thalidomid.

Při dlouhodobé léčbě kortikosteroidy je nutná prevence řídnutí kostí dostatečným příjmem vápníku a vitamínu D. Někdy mohou být předepsány léky ovlivňující srážení krve (např. nízké dávky aspirinu nebo léky na ředění krve, antikoagulační) a v případě zvýšeného krevního tlaku také léky k jeho snížení.

Ke zlepšení funkce pohybového aparátu přispívá rehabilitace, zatímco psychologická a sociální podpora pacienta a jeho rodiny pomáhá

---

vyrovnat se se zátěží způsobenou chronickou chorobou.

## **2.6 Co nekonvenční, alternativní léčba?**

K dispozici je řada doplňkových a alternativních léčebných možností, což může být pro pacienty i jejich rodiny matoucí. Přemýšlejte pozorně o rizicích a přínosech spojených s použitím neprověřených léčebných metod, jejichž efekt nebyl prokázán a navíc mohou být poměrně náročné jak finančně, tak časově a zvyšují tím celkovou zátěž dítěte i rodiny. Pokud budete chtít prozkoumat možnosti alternativní terapie, prosím prodiskutujte tyto je nejdřív s vaším dětským revmatologem. Některé tyto metody není vhodné kombinovat s běžnými léky. Většina lékařů nebude proti, pokud se budete držet jejich doporučení. Důležité je pokračovat v zavedené terapii a brát předepsané léky. Vysazením léčby (zejména kortikosteroidů), která je potřebná k udržení nemoci pod kontrolou, může být v době trvání aktivity nemoci pro vaše dítě nebezpečné. Otázky týkající se léčby vašeho dítěte vždy proberte se svým lékařem.

## **2.7 Kontrolní vyšetření**

Hlavním důvodem pravidelných kontrol je průběžné hodnocení aktivity nemoci, účinnosti a případných vedlejších nežádoucích účinků léčby. Cílem je dosáhnout co největšího přínosu pro Vaše dítě při minimu nežádoucích účinků léčby. Četnost a způsob kontrol závisí na typu a závažnosti onemocnění a na užívaných lécích. V časných stadiích nemoci probíhají časté ambulantní kontroly, v těžších případech je vhodný pobyt v nemocnici. Frekvence kontrol se obvykle sníží, jakmile se podaří nemoc zklidnit.

Aktivitu vaskulitid lze hodnotit různými způsoby. Budete žádáni o informace týkající se jakýchkoli změn ve stavu Vašeho dítěte a v některých případech také o sledování nálezů v moči pomocí diagnostických proužků nebo měření krevního tlaku. Podrobné klinické vyšetření spolu s rozbořením potíží Vašeho dítěte jsou základem hodnocení aktivity onemocnění. Vyšetření krve a moči dále pomáhá posoudit celkovou aktivitu zánětu, změny ve funkci orgánů a možné vedlejší nežádoucí účinky léčby. V závislosti na orgánovém postižení mohou být nutná další specializovaná vyšetření.

---

## **2.8 Jak dlouho bude nemoc trvat?**

Vzácné primární vaskulitidy patří mezi dlouhodobá, někdy celoživotní onemocnění. Mohou začínat jako akutní, vážný nebo dokonce životu nebezpečný stav a následně se rozvinou do chronického onemocnění.

## **2.9 Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?**

Prognóza vzácných primárních vaskulitid je velmi individuální. Závisí nejen na typu a velikosti postižené cévy, na přítomnosti orgánového postižení, ale také na době, která uplyne mezi začátkem nemoci a zahájením léčby a na individuální odpovědi na léčbu. Riziko orgánového postižení je přímo úměrné době trvání aktivity nemoci. Poškození životně důležitých orgánů může mít dlouhodobé následky. Při včasné a vhodně zvolené léčbě je často dosaženo zklidnění nemoci (remise) v průběhu jednoho roku. Tato remise může být dlouhodobá i celoživotní, ale často je k jejímu udržení nutná trvalá udržovací léčba. V některých případech se střídají období remise se vzplanutím choroby, které vyžaduje intenzivnější léčbu. Neléčené onemocnění má poměrně vysoké riziko ohrožení života. Vzhledem k tomu, že se jedná o vzácná onemocnění, nejsou k dispozici přesné údaje o dlouhodobé prognóze.