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

Vzácné primární systémové vaskulitidy

Verze č 2016

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 Co to je?

Polyarteritis nodosa (PAN) je druh destruující (nekrotizující) vaskulitidy, která poškozuje cévní stěnu hlavně středních a malých tepen. Pojem "poly" znamená, že je postiženo mnoho tepen v různých místech jejich průběhu. Zánětem postižené úseky cévní stěny se stanou slabší a vlivem tlaku proudící krve se mohou tvořit výdutě (aneurysmata) podobná uzlíkům. Odtud pochází název nodosa (uzlovitá). Kožní polyarteritida postihuje zejména tepny v kůži, svalech a pojivové tkáni (někdy i samotné svaly a klouby), ale nepostihuje vnitřní orgány.

4.2 O jak časté onemocnění se jedná?

PAN je u dětí velmi vzácné onemocnění, výskyt se odhaduje na několik nových případů na 1 milion osob za rok. Postihuje ve stejné míře chlapce a dívky, nejčastěji ve věku 9-11 let. Výskyt může souviset se streptokokovou infekcí, méně často s infekcí virem hepatitidy B a C.

4.3 Jaké jsou hlavní příznaky?

Nejčastějšími celkovými příznaky jsou déle trvající horečka, malátnost, únava a úbytek hmotnosti.
Jednotlivé lokální příznaky jsou různorodé a závisí na typu postiženého orgánu. Nedostatečné prokrvení tkáně způsobuje bolest, proto bývá bolest v různé lokalizaci hlavním příznakem. Bolest svalů a kloubů je u dětí stejně častá jako bolest břicha, ta je způsobena postižením tepen zásobujících střeva. Při postižení tepen zásobujících varlata, se objevuje

u chlapců bolest šourku. Kožní projevy mohou být velmi různorodé od nebolestivé vyrážky, purpury, mramorování kůže (livedo reticularis) až po bolestivé uzly, vředy nebo odumření tkáně s rizikem její ztráty (při úplném nedokrvení zejména koncových částí těla jako jsou prsty na rukou, nohou, uši, špička nosu). Postižení ledvin se může projevit přítomností krve nebo bílkoviny v moči a/nebo zvýšeným krevním tlakem (hypertenzí). PAN může v různé míře postihovat i nervový systém, což se projeví křečemi, mozkovou příhodou a jinými neurologickými změnami.
V některých závážných případech se může zdravotní stav horšit velmi rychle. Při laboratorním vyšetření krve obvykle nacházíme zvýšené známky zánětu, zvýšené množství bílých krvinek a snížené množství červeného krevního barviva – hemoglobinu (anémie).

4.4 Jak se PAN diagnostikuje?

Pro potvrzení diagnózy PAN je nutné vyloučit jiné možné příčiny protrahované horečky, zejména infekce. Diagnózu podporuje přetrvávání celkových a místních příznaků navzdory antibiotické léčbě, která je obvykle zahájena při podezření na infekci. Diagnóza je potvrzena průkazem typických změn tepen při zobrazovacím vyšetření (angiografii) nebo při histologickém vyšetření vzorku tkáně získaného biopsií.
Angiografie je radiologická metoda, která pomáhá zobrazit na běžném rentgenovém snímku neviditelné cévy pomocí aplikace kontrastní látky přímo do krevního oběhu. Tato metoda se nazývá konvenční angiografie. Je možné provést i počítačovou tomografii (CT angiografie).

4.5 Jaká je léčba?

Hlavním lékem používaným k léčbě PAN u dětí jsou kortikosteroidy. Způsob podání (zpočátku u aktivní nemoci obvykle přímo do žíly, později v tabletách), dávka a délka léčby je volena individuálně v závislosti na rozsahu a závažnosti onemocnění. Pokud je nemoc omezená jen na kůži a pohybový aparát, nejsou obvykle potřeba jiné léky potlačující funkci imunitního systému. Naopak při závažném průběhu onemocnění s postižením životně důležitých orgánů je k uvedení nemoci do klidové fáze nutné časné zahájení další léčby (obvykle cyklofosfamid) – indukční fáze léčby. Ve velmi vážných

případech, pokud se nedaří dostat nemoc pod kontrolu, mohou být použity biologické léky), ale jejich účinek dosud nebyl oficiálně prokázán.
Jakmile je aktivita nemoci potlačena, udržujeme nemoc pod kontrolou pomocí udržovací léčby, ve které se používá azathioprin, metotrexátnebo mykofenolát mofetil.
Podle individuální potřeby jsou přidávány další léky jako penicilin v případě poststreptokokového onemocnění, léky rozšiřující cévy (vazodilatátory), léky snižující krevní tlak, léky proti srážení krve (aspirin, antikoagulancia), léky proti bolesti (nesteroidní protizánětlivé léky, NSAID).