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

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija 2016

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Koji su oblici vaskulitisa? Kako se vaskulitis klasificira?

Klasifikacija vaskulitisa u djece temelji se na veličini krvnih žila koje su zahvaćene bolešću. Postoji vaskulitis velikih krvnih žila, kao što je Takayasu arteritis, koji zahvaća aortu i njezine velike ogranke. Vaskulitis srednje velikih krvnih žila zahvaća arterije koje opskrbljuju bubrege, crijeva, mozak ili srce (primjerice poliarteritis nodoza, Kawasakijeva bolest). Vaskulitis malih krvnih žila uključuje manje krvne žile kao što su kapilare (primjerice Henoch – Schonlein purpura, granulomatoza sa poliangitisom, Churg – Strauss sindrom, kutani leukocitoklastični vaskulitis, mikroskopski poliangitis).

2.2 Koji su glavni simptomi?

Simptomi bolesti mogu varirati ovisno o ukupnom broju upalom zahvaćenih krvnih žila (sistemski ili sa samo nekoliko žarišta), o lokaciji (vitalni organi kao što je mozak ili srce u odnosu na kožu ili mišiće) kao i o stupnju oštećenja cirkulacije. To može varirati od blago narušene opskrbe tkiva krvlju pa sve do potpune okluzije krvne žile odnosno do prestanka opskrbe tkiva krvlju, što dovodi do nedostatka kisika i hranjivih tvari u tkivima. Takvo stanje može dovesti do oštećenja tkiva i stvaranja ožiljka. Opseg oštećenja tkiva dovodi do većeg ili manjeg oštećenja funkcije organa ili tkiva. Tipični simptomi su opisani u pojedinačnim niže navedenim odlomcima.

2.3 Kako se dijagnosticira?

Postaviti dijagnozu vaskulitisa obično nije jednostavno. Simptomi nalikuju drugim različitim dječjim bolestima koje se puno češće javljaju. Dijagnosticira se na temelju evaluacije kliničkih simptoma od strane stručnjaka zajedno sa nalazima laboratorijskih i radioloških pretraga (npr. rendgenske snimke, kompjutorizirana tomografija, magnetska rezonancija, angiografija). Kada je to moguće dijagnoza se potvrđuje biopsijom tkiva ili organa koji je zahvaćen upalom. S obzirom da se radi o rijetkoj bolesti, obično je nužno uputiti dijete u centar gdje postoji pedijatrijska reumatologija, kao i druge pedijatrijske subspecijalnosti te stručni radiolozi.

2.4 Može li se liječiti?

Da, vaskulitis se danas može liječiti, premda su neki slučajevi i danas veliki izazov. U većini slučajeva, može se postići remisija bolesti.

2.5 Koji su mogući načini liječenja?

Terapija za primarni kronični vaskulitis je dugotrajna i komplicirana. Glavni cilj je što prije staviti bolest pod kontrolu (indukcijska terapija) uz postizanje dugotrajne kontrole bolesti (terapija održavanja) te nastojanje da se izbjegnu nuspojave lijekova. Terapija se odabire individualno ovisno o godinama bolesnika i težini bolesti.
Kombinacija imunosupresivnih lijekova kao što su ciklofosfamid I glukokortikoidi najučinkovitija je u indukciji remisije bolesti.
Lijekovi koji se inače upotrebljavaju u terapiji održavanja: azatioprin, metotrexate, mycofenolat mofetil i niske doze prednizona. Kako bi se potisnula imuloška reakcija i suprimirala upala mogu se upotrebljavati i mnogi drugi lijekovi, koji se odabiru posebno za svakog bolesnika, obično nakon neuspjeha drugim uobičajenim lijekovima. U obzir dolaze biološki lijekovi (npr. TNF inhibitori i rituximab), kolhicin i talidomid.
Kod dugotrajne terapije glukokortikoidima potrebno je prevenirati osteoporozu primjenom kalcija i vitamina D. Mogu se propisati i lijekovi koji preveniraju zgrušavanje krvi (primjerice niske doze aspirina i antikoagulansi), a u slučaju povišenog krvnog tlaka i lijekovi za snižavanje tlaka.
Kako bi se poboljšala mišićno-koštana funkcija, može se primijeniti fizikalna terapija. Također je dobrodošla i psihološka podrška kako bi se bolesnik i njegova obitelj lakše nosili sa stresom koji uzrokuje kronična

bolest.

2.6 Što je sa nekonvencionalnim i komplementarnim liječenjem?

Postoje mnogi dodatni i alternativni oblici liječenja, što može uzrokovati zbunjenost bolesnika i članova njihove obitelji. Pažljivo promislite o rizicima i koristi koju nose sa sobom ovakvi oblici liječenja, budući da od njih ima malo dokazne koristi, a troškovi su veliki u smislu vremena, opterećenja djeteta i novca. Ako želite otkriti više o dodatnim i alternativnim oblicima liječenja, raspravite to s vašim dječjim reumatologom. Neki oblici liječenja mogu utjecati na koncenvionalne lijekove. Većina liječnika neće se protiviti alternativnim oblicima liječenja ako se i dalje provodi liječenje koje su savjetovali. Vrlo je važno da se ne prestanu uzimati propisani lijekovi. Kada su lijekovi, poput glukokortikoida, potrebni za držanje bolesti pod kontrolom, prestanak njihova uzimanja može biti vrlo opasan, osobito ako je bolest još uvijek aktivna. Ako imate bilo kakve brige u vezi lijekova, molimo vas da razgovarate s liječnikom vašeg djeteta.

2.7 Kontrolni pregledi

Glavnai razlog redovitih kontrola je redovita evaluacija aktivnosti bolesti, učinkovitosti liječenja i pojave eventualnih nuspojava lijekova. Učestalost kontrolnih posjeta liječniku ovisi o tipu i težini bolesti od koje boluje vaše dijete te o tipu lijekova koje uzima. U ranoj fazi bolesti obično je riječ o kontrolnim pregledima u ambulanti, dok seje u kompliciranijim slučajevima češće potreban prijem na bolničko liječnje. Kada se postigne kontrola bolesti, ovi posjeti uglavnom postanu manje učestali.

Postoji nekoliko načina da se procijeni aktivnost bolesti kod vaskulitisa. Biti ćete zamoljeni da prijavite bilo kakve promjene stanja vašeg djeteta, a u nekim slučajevima i da kontrolirate urin uz pomoć trakica ili da mjerite krvni tlak. Detaljan klinički pregled zajedno sa tegobama vašeg djeteta čine važan dio evaluacije aktivnosti bolesti. Analiza krvi i urina koriste se kako bi se utvrdila razina upalne aktivnosti, promjene u funkciji organa i moguće nuspojave. Ovisno o tomu koji su organi zahvaćeni bolešću, kod vašeg djeteta mogu biti učinjene i neke druge pretrage (radiološka dijagnostika ili pregledi od strane različitih

specijalista).

2.8 Kako dugo će bolest trajati?

Rijetki primarni vaskulitisi su dugotrajni, ponekad doživotni. Mogu početi kao akutno, ponekad životno ugrožavajuće stanje koje vremenom može prijeći u kroničnu bolest niže aktivnosti.

2.9 Kakva je dugoročna prognoza bolesti?

Prognoza rijetkih primarnih vaskulitisa vrlo se razlikuje od bolesnika do bolesnika. Ovisi ne samo o tipu i broju zahvaćenih krvnih žila i organa, već i o intervalu od početka bolesti do početka liječenja te individualnom odgovoru na primijenjenu terapiju. Rizik oštećenja organa je povezan sa trajanjem aktivne bolesti. Oštećenje vitalnih organa može imati dugoročne posljedice. Sa odgovarajućim liječenjem, klinička remisija bolesti može se postići unutar prve godine. Remisija može biti doživotna, ali obično je potrebna dugoročna terapija održavanja. Periodi remisije bolesti mogu biti narušeni relapsima bolesti koji mogu zahtijevati intenzivnu terapiju. Neliječena bolest ima relativno visok rizik od smrti. Obzirom da je bolest rijetka, podaci o dugoročnoj prognozi i smrtnosti su oskudni.