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

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija 2016

4. POLIARTERITIS NODOZA

4.1 Što je to?

Poliarteritis nodoza (PAN) je oblik vaskulitisa koji razara stjenke krvnih žila (nekrotizirajući) i koji uglavnom zahvaća srednje velike i male arterije. Mrljasto je zahvaćena stjenka mnogih („poli") arterija – poliarteritis. Upaljeni dijelovi arterijske stjenke postaju slabiji i pod pritiskom protoka krv stvaraju se mala čvorasta izbočenja (aneurizme). Odavde potječe riječ nodoza (čvorasti) u imenu. Kutani (kožni) poliarteritis uglavnom pogađa kožu i muskuloskeletno tkivo (katkad i mišiće i zglobove), no ne i unutarnje organe.

4.2 Koliko se često javlja?

PAN je vrlo rijedak u djece, tako da se godišnje otprilike javlja jedan novi slučaj na milijun stanovnika. Podjednako zahvaća dječake i djevojčice i češće se vidi među djecom od 9 do 11 godina. U djece, može biti povezan sa streptokoknom infekcijom ili rijeđe sa hepatitisom B ili C.

4.3 Koji su glavni simptomi?

Glavni simptomi su opći simptomi kao što su prolongirana vrućica, slabost, umor i gubitak kilograma.
Varijabilnost lokalnih simptoma ovisi o zahvaćenim organima. Stoga, bol na različitim mjestima može biti vodeći simptom PAN-a. Kod djece je zglobna i mišićna bol česta jednako kao i abdominalna bol, a razlog tomu je zahvaćenosti arterija koje opskrbljuju probavni sustav. Ukoliko su zahvaćene krvne žile koje opskrbljuju testise, može se pojaviti bol u

mošnjama. Kožne promjene mogu se prezentirati širokim spektrom promjena od bezbolnog osipa (npr. točkasti osip koji se zove purpura ili ljubičasti mrežoliki osip koji se zove livedo reticularis) do bolnih kožnih čvorića, ponekad i vrijedova te gangrene (potpuni gubitak opskrbe krvlju perifernih dijelova tijela može uzrokovati oštećenje prstiju, vrha nosa i ušiju). Ukoliko su zahvaćeni bubrezi može doći do prisutnosti krvi i proteina u urinu te do povišenja krvnog tlaka (hipertenzija). Živčani sustav može također biti zahvaćen te dijete može imati epileptičke napade, moždani udar ili druge poremećaje neurološkog sustava.
U nekim teškim slučajevima, stanje se može vrlo brzo pogoršati.
Laboratorijski testovi ponekad mogu pokazati znakove jake upale u krvi sa visokim brojem leukocita i niskom razinom hemoglobina (anemija).

4.4 Kako se dijagnosticira?

Kako bi postavili dijagnozu PAN-a potrebno je isključiti druge uobičajene uzroke vrućice, kao štu su infekcije. Dijagnoza je poduprta prisutnošću sistemskih i lokalnih manifestacija bolesti usprkos antimikrobnoj terapiji koja se obično primjenjuje kod djece sa perzistentnom vrućicom.
Dijagnoza se potvrđuje na temelju dokaza o promjenama krvnih žila (angiografija) ili biopsijom.
Angiografija je radiološka metoda kojom se krvne žile koje se ne vide na običnoj rendgenskoj snimci mogu vizualizirati uz primjenu kontrastnog sredstva koje se injicira direktno u krvotok. Ta metoda se zove konvencionalna angiografija. Kompjuterizirana tomografija se također može upotrijebiti (CT angiografija).

4.5 Kakva je terapija?

Osnova liječenja dijeteta koje boluje od PAN-a su glukokortikoidi. Način uporabe ovih lijekova (obično direktno u venu u početku bolesti, kasnije na usta), doza i trajanje liječenja određuje se individualno ovisno o proširenosti i težini bolesti. Kada je bolest ograničena na kožu i mišićnokoštani sustav, ne moraju se koristiti lijekovi koji suprimiraju imunološki sustav. Međutim, teška bolest i zahvaćenost unutarnjih organa zahtjeva ranu primjenu drugih lijekova, obično ciklofosfamida (indukcijska terapija). U slučaju teške bolesti koja ne odgovara na terapiju, mogu se upotrijebiti drugi lijekovi u koje spada i biološka terapija, no učinkovitost tih lijekova kod PAN-a zasad nije službeno

proučavana.
Jednom kada se postigne kontrola bolesti potrebno je uvesti terapiju održavanja što je obično azatioprin, metotrexate ili mikofenolat mofetil. Dodatni oblici liječenja koji se upotrebljavaju na individualnoj razini uključuju penicillin (u slučaju post-streptokokne bolesti), lijekove koji dilatiraju krvne žile (vazodilatatori), lijekove koji snižavaju krvni tlak, lijekove koji sprječavaju formiranje ugruška (aspirin i antikoagulansi) te lijekove protiv bolova (nesteroidni protuupalni lijekovi, NSAIL).