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

Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz

Verzió 2016

4. POLIARTERITISZ NODÓZA

4.1 Mi ez?

A poliarteritisz nodóza (PAN) az érfalakat pusztító (nekrotizáló) vaszkulitisz egyik formája, amely főként a közepes és kisméretű artériákat érinti. A betegség számos („poli-") artéria – poliarteritisz – érfalát érinti foltos eloszlásban. Az artéria falának gyulladt részei meggyengülnek, és a véráram nyomása alatt kicsiny, csomószerű üreges tágulatok (aneurizmák) keletkeznek végig az artérián. Innen ered a „nodóza" elnevezés. A kután (bőrt érintő) poliarteritisz elsősorban a bőrre és a váz-izom rendszeri szövetre (néha az izmokra és az ízületekre) terjed ki, a belső szervekre nem.

4.2 Milyen gyakori?

A PAN nagyon ritka gyermekkorban: az új esetek száma évente hozzávetőlegesen egy az egymillióból. A fiúkat és a lányokat egyformán érinti, és gyakoribb 9-11 éves kor környékén. Gyermekeknél streptococcus-fertőzéssel, sokkal kevésbé gyakran hepatitisz B vagy C fertőzéssel is járhat.

4.3 Mik a fő tünetei?

A leggyakoribb általános (szisztémás) tünetek: tartós láz, rossz közérzet, fáradékonyság és testsúlycsökkenés.
A helyi tünetek különbözőek lehetnek az érintett szervektől függően. A

szövet elégtelen vérellátása fájdalmat okoz. A különböző helyeken fellépő fájdalom tehát a PAN fő tünete lehet. Gyermekeknél az izmokban és az ízületekben jelentkező fájdalom ugyanolyan gyakori lehet, mint a hasi fájdalom, amely a belek vérellátásáért felelős artériák érintettsége miatt lép fel. Ha a betegség a heréket ellátó ereket érinti, akkor a beteg fájdalmat érezhet a herezacskóiban is. A bőrbetegség sokféle elváltozást okozhat a különböző megjelenésű, fájdalommentes kiütésektől (pl. foltos kiütés, ún. purpura, vagy lilás erezett bőrkiütés, ún. livedo retikulárisz) a fájdalmas bőrcsomókig vagy akár fekélyekig, illetve gangrénáig (a vérellátás teljes leállása, ami a perifériás területek, köztük az ujjak, lábujjak, fülek vagy az orrhegy károsodását okozza). A vesék érintettsége vér- és fehérjevizelést és/vagy magas vérnyomást (hipertóniát) okozhat. A betegség az idegrendszert is érintheti különböző mértékben, és a gyermeknél görcsrohamok, szélütés (sztrók) vagy egyéb idegrendszeri elváltozások léphetnek fel.
Egyes súlyos esetekben a betegség nagyon gyorsan súlyosbodhat. A laborvizsgálatok általában kimutatják a vérben a gyulladás szembetűnő jeleit, azaz a fehérvérsejtek számának emelkedését (leukocitózis) és a hemoglobin szintjének csökkenését (anémia, vagyis vérszegénység).

4.4 Hogyan diagnosztizálható?

A PAN diagnózisának megerősítéséhez a gyermekeknél ki kell zárni a tartós láz egyéb lehetséges okait, például a fertőzések jelenlétét. Ezt követően a diagnózist az támasztja alá, ha a gyermekeknél a tartós lázra általában adott antimikrobiális kezelés ellenére a szisztémás és helyi tünetek hosszú ideig fennmaradnak. A diagnózist az érelváltozások képalkotó vizsgálattal (angiográfiával), illetve az érfal gyulladásának szövetbiopsziával történő kimutatásával igazolják.
Az angiográfia egy radiológiai eljárás, amelynek során a közönséges röntgenfelvételen nem látható ereket a közvetlenül a véráramba fecskendezett kontrasztanyag segítségével láthatóvá teszik. Ez a módszer a hagyományos angiográfia. Komputertomográfiát (CT-angiográfiát) is végezhetnek.

4.5 Hogyan kezelik?

A gyermekkori PAN-t elsősorban még mindig kortikoszteroidokkal kezelik. Ezeknek a gyógyszereknek az alkalmazási módját (gyakran

közvetlenül a vénákba, amikor a betegség nagyon aktív, később tabletta formájában), a dózisát és a használatuk időtartamát egyénenként határozzák meg a betegség kiterjedésének és súlyosságának körültekintő felmérése alapján. Amikor a betegség a bőrre és a váz-izom rendszerre korlátozódik, akkor nem biztos, hogy szükség van az immunrendszer működését elnyomó egyéb gyógyszerekre. Súlyos betegség és életfontosságú szervek érintettsége esetén azonban a kezelést már az elején ki kell egészíteni egyéb gyógyszerekkel, általában ciklofoszfamiddal, a betegség kontrollálása érdekében (ún. indukciós terápia). Amennyiben a betegség súlyos, és nem reagál a kezelésre, egyéb gyógyszereket, köztük biológiai szereket is alkalmaznak néha, de ezeknek a hatásosságát a PAN kezelésében még nem vizsgálták hivatalosan.
Miután a betegség aktivitása csillapodik, azt fenntartó terápiával, általában azatioprinne, metotrexáttal vagy mikofenolát-mofetillel szokták kontroll alatt tartani.
Egyéb, egyénenként meghatározott gyógyszeres kezelések például: penicillin (streptococcus-fertőzés után jelentkező betegség esetén), értágítók, vérnyomáscsökkentők, véralvadásgátlók (aszpirin vagy antikoagulánsok), fájdalomcsillapítók (nem szteroid gyulladáscsökkentők, ún. NSAID szerek).