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

Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz

Verzió 2016

1. MI A VASZKULITISZ

1.1 Mi ez?

A vaszkulitisz a vérerek falának gyulladásos betegsége. A vaszkulitiszek egy tág csoportnyi betegséget takarnak. Az „elsődleges" azt jelenti, hogy az ér a betegség fő célpontja, és a háttérben egyéb betegség nem húzódik meg. Besorolásuk főként az érintett erek nagyságától és típusától függ. A vaszkulitisznek számos formája van az enyhétől az esetlegesen életveszélyesig. A „ritka" arra utal, hogy ez a betegségcsoport a gyermekkorban ritka.

1.2 Milyen gyakori?

Az akut elsődleges vaszkulitiszek közül néhány gyakori gyermekbetegség (pl. a Henoch–Schönlein-purpura és a Kawasaki-kór), míg a többi, amelyet alább ismertetünk, ritkán fordul elő, a pontos gyakorisága nem ismert. Vannak olyan szülők, akik soha nem hallottak a vaszkulitiszről azelőtt, hogy a gyermeküknél diagnosztizálták. A Henoch–Schönlein-purpura és a Kawasaki-kór leírása a róluk szóló fejezetekben olvasható.

1.3 Mi a betegség oka? Örökletes betegség? Fertőző-e? Megelőzhető?

Az elsődleges vaszkulitiszek általában nem fordulnak elő a család egynél több tagjánál. Az esetek többségében a családban egyedül a

beteg érintett, és igen valószínűtlen, hogy a testvéreinél is fellép a betegség. Az a legvalószínűbb, hogy különböző tényezők együttes fennállása okozza a betegséget. A feltételezések szerint különböző gének, fertőzések (amelyek a betegséget előidézik) és környezeti tényezők fontos szerepet játszhatnak a betegség kialakulásában. Ezek a betegségek nem fertőzők, nem megelőzhetők és nem gyógyíthatók, azonban kezelhetők– ez azt jelenti, hogy a betegség nem aktív, a jelei és tünetei megszűnnek. Ez az állapot az úgynevezett „remisszió" (átmeneti javulás).

1.4 Mi történik a vererekkel vaszkulitisz esetén?

A szervezet immunrendszere megtámadja az ér falát, amitől az megduzzad és a szerkezete károsodik. Ez csökkenti a véráramlást, és a gyulladt erekben vérrögök képződhetnek. Az érfal megduzzadásával együtt ez a hatás hozzájárulhat az ér összeszűküléséhez vagy elzáródásához.
A véráramban lévő gyulladásos sejtek összegyűlnek az ér falában, és még nagyobb kárt okoznak ott, valamint a környező szövetekben. Ezt biopsziával vett szövetmintákban lehet megfigyelni.
Maga az érfal „átjárhatóbbá" válik, ami miatt a benne lévő folyadék átjut a környező szövetekbe, ahol duzzanatot okoz. Ezzel a két hatással magyarázhatók az ebben a betegségcsoportnál megfigyelt különböző kiütések és bőrelváltozások.
Az összeszűkült vagy elzáródott erek miatti csökkent vérellátás vagy – ritkábban – az érfal vérzéssel járó repedése károsíthatja a szöveteket. Az életfontosságú szerveket, mint például az agyat, a vesét, a tüdőt vagy szívet ellátó erek érintettsége nagyon súlyos állapothoz vezethet.
A kiterjedt (szisztémás) vaszkulitiszt rendszerint gyulladásos molekulák nagymértékű felszabadulása kíséri, ami olyan általános tüneteket okoz, mint például láz, rossz közérzet, valamint a gyulladásra utaló rendellenes laborértékek, azaz a vérsejtsüllyedés (ESR) és C-reaktív fehérjék (CRP) szintje. A nagyobb verőerek (artériák) rendellenes alaki változásait angiográfiával (az ereket láthatóvá tevő radiológiai eljárással) lehet kimutatni.

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 A vaszkulitisz típusai és osztályozása

A gyermekkori vaszkulitiszt az érintett vérér nagysága alapján osztályozzák. A nagy ereket érintő vaszkulitisz, mint például a Takayasu-arteritisz, az aortát és annak főbb ágait támadja meg. A közepes nagyságú ereket érintő vaszkulitisz jellemzően a vesét, a beleket, az agyat, illetve a szívet ellátó artériákra terjed ki (ilyen például a poliarteritisz nodóza vagy a Kawasaki-kór). A kis ereket érintő vaszkulitisz a kisebb ereket érinti, beleértve a hajszálereket is (pl. Henoch–Schönlein-purpura, Wegener-granulomatózis, Churg–Strauss-szindróma, a bőrt érintő leukocitoklasztikus vaszkulitisz, mikroszkopikus poliangiitisz).

2.2 Mik a fő tünetei?

A betegség tünetei a gyulladt erek össz-számától (nagy kiterjedésű vagy csak néhány területet érintő) és helyüktől (életfontosságú szervek, például az agy vagy szív, illetve a bőr vagy az izom), valamint a vérellátás károsodásának fokától függ. Ennek megfelelően a véráramlás csökkenése lehet átmeneti, kismértékű, de akár teljesen is elzáródhat, aminek következtében oxigén és tápanyagok nélkül maradt szövetben elváltozások keletkezhetnek. Mindez végül a szövet károsodásához, majd hegesedéséhez vezethet. A szövetkárosodás mértéke jelzi a szövet, illetve szerv rendellenes működésének fokát. A jellegzetes tünetek leírása alább olvasható az egyes betegségekről szóló pontokban.

2.3 Hogyan diagnosztizálható?

A vaszkulitisz diagnosztizálása általában nem könnyű. A tünetei hasonlítanak egyéb különféle, gyakoribb gyermekbetegségekéhez. A diagnózis a klinikai tünetek szakértői értékelésén, valamint vér- és vizeletvizsgálatok, illetve képalkotó vizsgálatok (pl. ultrahangvizsgálat, röntgen, CT- és MRI-felvétel, angiográfia) eredményein alapul. Adott esetben a diagnózist az érintett, leginkább hozzáférhető szövetekből vagy szervekből vett biopsziás minták vizsgálatával igazolják. Mivel a betegség ritka, gyakran előfordul, hogy a beteget gyermekreumatológiai osztályt működtető, valamint egyéb gyermekgyógyászati szakterületeket is lefedő és a képalkotó eljárásokban jártas személyzetet foglalkoztató egészségügyi

intézménybe kell beutalni.

2.4 Kezelhető-e?

A vaszkulitisz manapság már gyógyítható, bár néhány bonyolultabb eset kezelése igazi kihívást jelent. A megfelelő kezelésben részesült betegek többségénél elérhető a betegség kontrollálása (átmeneti megnyugvása).

2.5 Milyen kezelések léteznek?

Az elsődleges krónikus vaszkulitisz kezelése hosszú távú, összetett folyamat. A kezelés fő célja az, hogy a betegséget a lehető leghamarabb ellenőrzés alá vonják (ún. indukciós terápia) és ezt hosszú távon fenntartsák a nemkívánatos gyógyszermellékhatások elkerülése mellett. A kezelést szigorúan egyénenként, a beteg életkora és a betegség súlyossági foka alapján határozzák meg.
Az immunszuppresszív gyógyszerekkel, például ciklofoszfamiddal, kortikoszteroidokkal kombinált kezelés bizonyult a leghatásosabbnak a betegség remissziójának kiváltása szempontjából.
Fenntartó terápia céljából rendszeresen használt gyógyszerek például: azatioprin, metotrexát, mikofenolát-mofetil és kis dózisú prednizolon. Sok más hatóanyag is alkalmazható az aktiválódott immunrendszer fékezésére és a gyulladás leküzdésére. A gyógyszereket szigorúan egyéni alapon választják ki általában azután, hogy más, gyakrabban használt szerek nem hoznak eredményt. Közéjük tartoznak a legújabb biológiai szerek (pl. TNF-gátlók és rituximab), a kolhicin és a talidomid.
A hosszú távú kortikoszteroid-terápia során fellépő oszteoporózist (csontritkulást) megfelelő kalcium- és D-vitamin-bevitellel kell megelőzni. A véralvadást befolyásoló gyógyszereket (pl. kis dózisú aszpirint vagy alvadásgátlókat), valamint a vérnyomás emelkedése esetén vérnyomáscsökkentő szereket lehet felírni.
A váz-izom rendszer javítása érdekében fizioterápiára lehet szükség, a betegnek és családjának nyújtott lelki és szociális támogatás pedig segít megbirkózni a krónikus betegségek okozta stresszel és terhekkel.

2.6 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. Körültekintően gondolja át e terápiák kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha kiegészítő vagy alternatív terápiákat szeretne kipróbálni, érdemes megbeszélni ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápiák és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése a kiegészítő terápiákkal szemben, feltéve ha továbbra is követik a szakmai tanácsaikat. Nagyon fontos, hogy nem szabad abbahagyni az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben bizonyos gyógyszerek, mint például kortikoszteroidok szükségesek a betegség ellenőrzés alatt tartásához, nagyon veszélyes lehet hirtelen leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha bármilyen aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatosan, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

2.7 Kontrollvizsgálatok

A rendszeres kontrollvizsgálatok célja a betegség aktivitásának felmérése, valamint a kezelés hatásosságának és lehetséges mellékhatásainak ellenőrzése annak érdekében, hogy a gyermek számára az a lehető leghasznosabb legyen. A kontrollvizsgálatok gyakorisága és típusa a betegség formájától és súlyosságától, valamint az alkalmazott gyógyszerektől függ. A betegség korai szakaszában jellemzően járóbeteg-vizitekre kerül sor, míg a bonyolultabb esetekben gyakoribb lehet a kórházi fekvőbeteg-kezelés. Ezek a vizitek általában ritkulnak, miután a betegséget sikerül csillapítani.
A vaszkulitisz aktivitásának értékelésére többféle módon kerülhet sor. A szülőnek jelentenie kell a gyermek állapotában esetlegesen bekövetkezett változásokat, és bizonyos esetekben nyomon kell követnie a tesztcsíkos vizeletvizsgálatainak, illetve a vérnyomásméréseinek az eredményeit. A betegség aktivitásának értékelése során fontos a részletes klinikai állapotfelmérés és a gyermek panaszainak kivizsgálása. A gyulladás mértékét, a szervek működésében bekövetkezett változásokat és a lehetséges gyógyszermellékhatásokat vér- és vizeletvizsgálatokkal mutatják ki. Az egyes belső szervek érintettsége alapján a különböző területek specialistái egyéb vizsgálatokat is végezhetnek, beleértve a képalkotó

vizsgálatokat is.

2.8 Mennyi ideig tart a betegség?

A ritka elsődleges vaszkulitiszek hosszan tartó, néha a páciensek élete végéig fennálló betegségek. Akut, gyakran súlyos vagy életveszélyes betegségekként jelentkezhetnek, majd elhúzódó, alacsonyabb súlyossági fokú betegséggé válhatnak.

2.9 Hogyan alakul hosszú távon a betegség (milyen a prognózisa)?

A ritka elsődleges vaszkulitiszek prognózisa nagymértékben esetfüggő. Nem csupán az erek és a szervek érintettségének típusától és mértékétől függ, hanem a betegség kialakulása és a kezelés kezdete között eltelt idő hosszától, valamint a terápiára adott egyéni választól is. A szervi károsodás kockázata a betegség aktív szakaszának hosszától függ. Az életfontosságú szervek károsodásának életre szóló következményei lehetnek. Megfelelő kezeléssel klinikai remisszió (enyhülés) gyakran az első éven belül elérhető. Ez a remisszió a beteg élete végéig fennállhat, de sok esetben hosszú távú fenntartó terápiára van szükség. A remissziós időszakokat megszakíthatja a betegség kiújulása, amely intenzívebb terápiát igényel. Kezeletlen betegség esetén viszonylag magas a halálozás kockázata. Ritka előfordulásából fakadóan a betegség hosszú távú alakulására és a halálozási arányra vonatkozóan kevés pontos adat áll rendelkezésre.

3. MINDENNAPI ÉLETVITEL

3.1 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és családja mindennapi életét?

A kezdeti időszak, amikor a gyermek rosszul van, és a diagnózist még nem állították fel, általában igen nagy stresszt jelent az egész család számára.
A betegség megértése és a terápia segít a szülőknek és a gyermeknek abban, hogy hozzászokjanak a sokszor kellemetlen diagnosztikai és kezelési eljárásokhoz és a gyakori kórházi vizitekhez. A betegség kontrolljának megvalósítása után az otthoni és az iskolai élet általában

visszatérhet a rendes kerékvágásba.

3.2 Mi a helyzet az iskolával?

A betegség megfelelő kontrollálása után a betegeket arra buzdítják, hogy mielőbb térjenek vissza az iskolába. Fontos, hogy tájékoztassák az iskolát a gyermek állapotáról, hogy ott figyelembe tudják azt venni.

3.3 Mi a helyzet a sportolással?

Amint a betegség enyhülése bekövetkezik, a gyermekeket arra kell bátorítani, hogy vegyenek részt kedvenc sporttevékenységeikben. Az erre vonatkozó javaslatok változhatnak a szervek – beleértve az izmokat, az ízületeket és a csontokat is – esetleges károsodásának függvényében, amit befolyásolhat a kortikoszteroidok korábbi használata.

3.4 Milyen étrendet kell követni?

Nem bizonyított, hogy különleges étrend befolyásolná a betegség lefolyását és kimenetelét. A kellő mennyiségű fehérjében, kalciumban és vitaminokban gazdag, egészséges, kiegyensúlyozott étrend minden, növésben lévő gyermek számára ajánlott. A kortikoszteroid-kezelés ideje alatt korlátozni kell az édes, zsíros és sós ételek fogyasztását a kortikoszteroidok mellékhatásainak csökkentése érdekében.

3.5 Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?

Az éghajlatnak nincs ismert hatása a betegség lefolyására. Különösen az ujjakat és a lábujjakat érintő vaszkulitisz következtében károsodott keringés esetén a hideg idő súlyosbíthatja a tüneteket.

3.6 Mi a helyzet a fertőzésekkel és a védőoltásokkal?

Egyes fertőzések súlyosabb kimenetelűek lehetnek az immunszuppresszív gyógyszerekkel kezelt betegeknél. Bárányhimlő vagy övsömör esetén azonnal fel kell keresni a kezelőorvost, hogy a beteg vírus elleni szert és/vagy specifikus vírus elleni immunglobulint kapjon. A közönséges fertőzések kockázata némileg magasabb lehet a

kezelés alatt álló gyermekeknél. Olyan szokatlan fertőzéseket is elkaphatnak, amelyeket a megfelelően működő immunrendszerű emberek nem. Bizonyos esetekben hosszú távú antibiotikumos (ko-trimoxazol) kezelést alkalmaznak a pneumocisztisz baktérium okozta tüdőfertőzés megelőzésére, amely életveszélyes szövődmény lehet az immunszuppresszív kezelés alatt álló betegeknél.
Az élő mikroorganizmusokat tartalmazó védőoltásokat (például mumpsz, kanyaró, rubeóla, poliomielitisz, tuberkulózis ellen) ajánlott elhalasztani az immunszuppresszív szerekkel kezelt betegeknél.

3.7 Mi a helyzet a nemi élettel, a terhességgel és a fogamzásgátlással?

Szexuálisan aktív serdülőknél fontos a fogamzásgátlás, mivel a használt gyógyszerek nagy része ártalmas lehet a fejlődő magzatra nézve. Aggályokat okoz, hogy bizonyos citotoxikus gyógyszerek (leginkább a ciklofoszfamid) befolyásolhatják a beteg reprodukciós képességét (termékenységét). Ez főleg a kezelési időszak alatt kapott teljes (kumulatív) gyógyszerdózistól függ, és kisebb a kockázata, amikor a gyógyszert gyermek- vagy serdülőkorban alkalmazzák.

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).

5. TAKAYASU-ARTERITISZ

5.1 Mi ez?

A Takayasu-arteritisz (TA) főleg a nagyobb artériákat, ezeken belül is elsősorban az aortát és annak ágait, valamint a fő tüdőartériát és ágait érinti. Ezt a betegséget néha „granulomatózus" vagy „nagysejtes" vaszkulitisznek hívják arra utalva, hogy az artériák falában egy speciális

típusú nagysejt („óriássejt") körül apró, csomószerű elváltozások jelennek meg a fő mikroszkopikus tünetként. Egyes nem szakmai források ezt a betegséget „pulzus nélküli betegségnek" is nevezik, mivel bizonyos esetekben előfordulhat, hogy a végtagokban a pulzus egyáltalán nem észlelhető vagy nem egyforma.

5.2 Milyen gyakori?

A TA világszerte viszonylag gyakorinak minősül, mivel nagyobb számban fordul elő a nem kaukázusi (főleg ázsiai) népességben. Az európaiak körében nagyon ritka. Gyakrabban alakul ki lányoknál (általában serdülőkorban), mint fiúknál.

5.3 Mik a fő tünetei?

A betegség korai tünetei közé tartozik a láz, az étvágytalanság, a fogyás, az izom- és ízületi fájdalmak, a fejfájás és az éjszakai verejtékezés. A gyulladásra utaló laboratóriumi értékek megemelkednek. Az artériák gyulladásának előrehaladásával láthatóvá válnak a csökkent vérellátás jelei. A magas vérnyomás (hipertónia) igen gyakori kezdeti tünet abban az esetben, ha a betegség gyermekkorban alakul ki, mivel az a veséket ellátó hasi artériákat érinti. A végtagokban a perifériás pulzus megszűnése, az egyes végtagokban eltérő vérnyomás, az összeszűkült artériák felett sztetoszkóppal hallható zörej és az éles végtagfájdalom (sántítás) a betegség gyakori tünete. Az agy vérellátásának zavarai következtében fejfájás, valamint különféle idegrendszeri és szemészeti tünetek léphetnek fel.

5.4 Hogyan diagnosztizálható?

A Doppler-módszeres ultrahangvizsgálat (amellyel a vér áramlását ellenőrzik) hasznos szűrő-, illetve kontrollvizsgálatként a szívhez közeli nagyobb verőerek érintettségének kimutatására, azonban gyakran előfordul, hogy ezzel a módszerrel nem lehet kimutatni a perifériás artériák érintettségét.
Az erek szerkezetét és a véráramot vizsgáló mágnesrezonanciás (MR) képalkotás (MR-angiográfia, MRA) a legjobb módszer a nagy verőereknek, mint például az aortának és fő ágainak képi megjelenítésére. A kisebb erek láthatóvá tétele céljából röntgenfelvételt

készíthetnek, amelynek során az ereket kontrasztanyag (közvetlenül a véráramba fecskendezett folyadék) segítségével jelenítik meg. Ez az eljárás hagyományos angiográfia néven ismert.
Ezenkívül komputertomográfiát (CT-angiográfiát) is végezhetnek. A nukleáris orvostudomány lehetőséget teremt az úgynevezett PET vizsgálat (pozitronemissziós tomográfia) végzésére. Ennek során radioizotóp anyagot fecskendeznek a vénába, és a felvételeket átvilágító készülékkel rögzítik. Az aktív gyulladásos területeken a radioizotóp anyag felgyülemlése jelzi, hogy az artéria fala milyen mértékben érintett.

5.5 Hogyan kezelik?

A gyermekkori TA kezelésére továbbra is elsősorban kortikoszteroidokat alkalmaznak. Ezeknek a gyógyszereknek az alkalmazási módját, dózisát és használatuk időtartamát egyénenként határozzák meg a betegség kiterjedésének és súlyosságának körültekintő felmérése alapján. A kortikoszteroid-kezelés szükségességének csökkentése érdekében gyakran használnak más immunszuppresszív szereket a betegség korai szakaszában. Ilyen, gyakran alkalmazott gyógyszer például az azatioprin, a metotrexát vagy a or mikofenolát-mofetil. Súlyos betegség esetén először ciklofoszfamidot adnak a betegség féken tartása céljából (ún. indukciós terápia). Amennyiben a betegség súlyos, és nem reagál a kezelésre, egyéb gyógyszereket, köztük biológiai szereket (például TNF-gátlókat vagy tocilizumabot) alkalmaznak néha, de ezeknek a hatásosságát a gyermekkori TA kezelésében még nem vizsgálták hivatalosan.
Egyéb, egyénenként alkalmazott gyógyszeres kezelések például: értágítók, vérnyomáscsökkentők, véralvadásgátlók (aszpirin vagy antikoagulánsok) és fájdalomcsillapítók (nem szteroid gyulladáscsökkentők, ún. NSAID szerek).

6. ANCA-ASSZOCIÁLT VASZKULITISZ: Granulomatózus poliangiitisz (Wegener-granulomatózis, GPA) és mikroszkopikus poliangiitisz (MPA)

6.1 Mi ez?

A GPA egy krónikus szisztémás vaszkulitisz, amely főként a felső

légutak (orr és orrmelléküregek), az alsó légutak (tüdő) és a vesék kis ereit és szöveteit érinti. A „granulomatózis" kifejezés azokra a mikroszkopikusan észlelhető gyulladásos elváltozásokra utal, amelyek apró, több rétegű csomókat alkotnak az erekben és az erek körül.
Az MPA a kisebb ereket érinti. Mindkét betegségben jelen van az ANCA (antineutrofil citoplazmatikus antitest) nevű antitest, ezért nevezik őket ANCA-asszociált betegségeknek.

6.2 Milyen gyakori? Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A GPA nem gyakori betegség, főleg gyermekkorban. A pontos gyakorisága nem ismert, de az új esetek száma valószínűleg nem haladja meg évente az 1-et 1 millió gyermek közül. A megfigyelt esetek több mint 97 százaléka a fehér (kaukázusi) népesség közül kerül ki. Gyermekkorban mindkét nem azonos mértékben érintett, de felnőttkorban megfigyelhető, hogy a férfiaknál némileg gyakoribb, mint a nőknél.

6.3 Mik a fő tünetei?

A betegek nagy hányadában a betegség az orrmelléküregek eldugulásával kezdődik, ami antibiotikumok és a dugulást csökkentő szerek hatására sem javul. Előfordul az orrsövény pörkösödése, orrvérzés és fekélyesedés, amik következtében néha nyeregorrnak nevezett deformitás alakul ki.
A légutaknak a hangszálak alatti gyulladása miatt a légcső összeszűkülhet, ami rekedtséghez és légzési nehézségekhez vezet. A tüdőben a gyulladásos csomók jelenléte miatt tüdőgyulladás tünetei léphetnek fel légszomjjal, köhögéssel és mellkasi fájdalommal.
A betegség a vesét kezdetben csak a betegek kis részénél érinti, azonban ez gyakoribbá válik a betegség előrehaladásával, és rendellenes értékeket eredményez a veseműködés vizelet- és vérvizsgálatakor, továbbá magas vérnyomást. Gyulladásos szövet halmozódhat fel a szemgolyók mögött, és azokat előre tolja (a szemek kidüllednek), illetve a középfülben, ahol krónikus középfülgyulladást okoz. Általános tünetként gyakori a fogyás, a fokozott fáradékonyság, a láz és az éjszakai verejtékezés, csakúgy mint a különféle bőr- és váz-izom rendszeri tünetek.

Az MPA elsősorban a vesét és a tüdőt támadja meg.

6.4 Hogyan diagnosztizálható?

Az olyan klinikai tünetek, mint a felső és alsó légúti gyulladásos elváltozások, amelyek jellegzetesen vér- és fehérjevizeléssel, valamint a vesén keresztül ürülő anyagok (kreatinin, karbamid) emelkedett vérszintjével járó vesebetegséggel együtt jelennek meg, erősen GPA-ra utalnak.
A vérvizsgálatok általában a nem specifikus gyulladásjelző anyagok (ESR, CRP) és az ANCA-titerek emelkedését mutatják ki. A diagnózist szövetbiopsziával lehet alátámasztani.

6.5 Hogyan kezelik?

A gyermekkori GPA/MPA indukciós kezelésére elsősorban ciklofoszfamiddal kombinált kortikoszteroidokat alkalmaznak. Az adott helyzettől függően más immunszuppresszív szereket, például rituximabot is lehet választani. Miután a betegség aktivitása csillapodik, azt „fenntartó terápiával", általában azatioprinnel, metotrexáttal vagy mikofenolát-mofetillel szokták kontroll alatt tartani.
Egyéb kezelések: antibiotikumok (gyakran hosszú távon alkalmazott ko-trimoxazol), vérnyomáscsökkentő szerek, véralvadásgátlók (aszpirin vagy antikoagulánsok) és fájdalomcsillapítók (nem szteroid gyulladáscsökkentők, vagyis NSAID szerek).

7. PRIMER KÖZPONTI IDEGRENDSZERI ANGIITISZ

7.1 Mi ez?

A gyermekkori primer központi idegrendszeri angiitisz (PACNS) egy gyulladásos agybetegség, amely az agy és/vagy a gerincagy kis és közepes méretű ereit támadja meg. A kiváltó ok nem ismert, noha egyes gyermekeknél a korábbi varicella-fertőzés (bárányhimlő) fokozza a gyanút, hogy fertőzés által kiváltott gyulladásos folyamatról van szó.

7.2 Milyen gyakori?

Ez egy nagyon ritka betegség.

7.3 Mik a fő tünetei?

A betegség nagyon hirtelen alakulhat ki az egyik oldalon a végtagok egyoldali mozgászavara (bénulása), nehezen kontrollálható görcsrohamok vagy súlyos fejfájás formájában. Egyes esetekben kiterjedtebb neurológiai vagy pszichológiai tünetek, például hangulatingadozások és viselkedészavarok jelentkezhetnek. Általában nem lép fel lázat és a gyulladásos markerek vérszintjének emelkedését okozó szisztémás gyulladás.

7.4 Hogyan diagnosztizálható?

A vérvizsgálatok és az agy–gerincvelői folyadék elemzése nem specifikus, főként az egyéb, neurológiai tünetekkel járó kórképek, például a fertőzések, az egyéb, nem fertőző gyulladásos agybetegségek, illetve a véralvadási rendellenességek kizárására irányulnak. A fő diagnosztikai vizsgálatok az agyról vagy a gerincagyról készített felvételek. Gyakran végeznek mágnesrezonanciás angiográfiát (MRA-t) és/vagy hagyományos angiográfiát (röntgenvizsgálatot) a közepes és nagy artériák érintettségének kimutatására. A betegség alakulásának értékeléséhez ismételt vizsgálatokra van szükség. Amennyiben a gyermeknél az ismeretlen eredetű agyi elváltozások progressziója figyelhető meg, de az artériák érintettsége nem mutatható ki, akkor a kis erek érintettségére kell gyanakodni. Ezt agybiopsziával lehet minden kétséget kizáróan igazolni.

7.5 Hogyan kezelik?

A varicella-fertőzés után fellépő betegség esetén rövid ideig (kb. 3 hónapig) adott kortikoszteroidokkal a betegség előrehaladása általában megfékezhető. Adott esetben vírus elleni gyógyszert (aciklovirt) is fel lehet írni. Előfordulhat, hogy erre a kortikoszteroid-kezelésre csak az angiográfia szerint pozitív, nem progrediáló (fokozódó) betegség esetén van szükség. Ha a betegség progrediál (azaz az agyi elváltozások súlyosbodnak), akkor intenzív immunszuppresszív gyógyszeres kezelés elengedhetetlen a további agykárosodás megelőzése érdekében. A betegség kezdeti, akut szakaszában leginkább ciklofoszfamidot alkalmaznak, amit fenntartó kezelés (pl. azatioprin, mikofenolát-mofetil)

követ. A kezelést ki kell egészíteni a vérrögképződést befolyásoló szerekkel (aszpirin vagy véralvadásgátlók).

8. MÁS VASZKULITISZEK ÉS HASONLÓ KÓRKÉPEK

A bőrt érintő leukocitoklasztikus vaszkulitisz (más néven túlérzékenységi vagy allergiás vaszkulitisz) általában olyan érgyulladással jár, amelyet a szenzitivizáló (érzékenyítő) forrásra adott nem megfelelő válaszreakció vált ki. Gyakran gyógyszerek és fertőzések idézik elő ezt az állapotot gyermekeknél. Általában kis ereket érint, és a bőrbiopsziás mintán sajátos mikroszkopikus megjelenésű.

Az alacsony komplementszinttel járó csalánkiütéses érgyulladást (hipokomplementémiás urtikarális vaszkulitiszt) sokszor viszkető, kiterjedt, csalánkiütésre emlékeztető bőrkiütés jellemzi, amely nem tűnik el olyan gyorsan, mint egy közönséges allergiás kiütés. Ezt a kórképet vérvizsgálattal kimutatott alacsony komplementszint kíséri.

Az eozinofíliás poliangiitisz (EPA, korábbi nevén Churg–Strauss-szindróma) a vaszkulitisznek egy rendkívül ritka típusa gyermekeknél. A vaszkulitisznek a bőrt és a belső szerveket érintő különféle tüneteit asztma, valamint az eozinofil sejteknek nevezett fehérvérsejtek számának emelkedése kíséri.

A Cogan-szindróma egy ritka betegség, amely a szemet és a belső fület érinti, és fotofóbiával (fényiszonnyal), szédüléssel és halláskárosodással jár. Kiterjedtebb vaszkulitisz tünetei is jelen lehetnek.

A Behçet-kór részletes leírása egy külön fejezetben olvasható.