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

Reti Sastopamie Juvenīlie Primārie Sistēmiskie Vaskulīti

Versija 2016

4. NODOZAIS POLIARTERĪTS

4.1 Kas tas ir?

Nodozais poliarterīts (NP) ir destruktīva (nekrotizējoša) vaskulīta forma, kas galvenokārt skar vidēja un maza izmēra artērijas. Daudzo artēriju – poliarterīts – asinsvadu sieniņas tiek bojātas plankumu veidā. Artēriju sieniņu iekaisušās daļas kļūst vājākas un asinsplūsmas ietekmē veidojas mazs mezglveida dobums (aneirisms) visas artērijas garumā. No turienes cēlies nosaukums nodozais. Ādas poliarterīts galvenokārt skar ādu un muskuļus (dažkārt arī locītavas) nevis iekšējos orgānus.

4.2 Cik bieži slimība sastopama?

NP bērniem ir sastopams reti, gada laikā tiek reģistrēts 1 gadījums uz vienu miljonu. Meitenes un zēnus tas skar vienlīdz bieži, biežāk 9 – 11 gadu vecumā. Bērniem tas var sākties kā streptokoku infekcija, retāk kā B vai C hepatīts.

4.3 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Galvenie simptomi ir ilgstošs drudzis, vārgums, nogurums un svara zudums.
Slimības simptomi atkarīgi no skarto orgānu apjoma. Nepietiekama asins pieplūde audiem izraisa sāpes. Sāpes ir galvenais simptoms NP gadījumā. Bērniem muskuļu un locītavu sāpes bieži vien izpaužas kā sāpes vēderā, kas skaidrojamas ar slimības skartajām zarnu artērijām.

Ja tiek skarti asinsvadi sēklinieku apvidū, iespējamas sāpes sēkliniekos. Slimība var dažādi ietekmēt ādu, sākot no nesāpīgiem izsitumiem (palnkumainiem violetiem izsitumiem, dēvētiem par purpuru, vai zilgansārtu ādu, sauktu par „livedo reticularis") līdz pat sāpīgiem mezglveida ādas veidojumiem, čūlām un gangrēnai (nopietni asins piegādes traucējumi, kas izraisa bojājumus roku un kāju pirkstos, ausīs un degungalā). Ja slimība skārusi nieres, urīnā var parādīties asinis un proteīni un/vai paaugstināts asinsspiediens (hipertensija). Var tikt skarta arī nervu sistēma un bērnam var būt krampji, insults vai novērojamas citas neiroloģiskas izmaiņas.
Smagos gadījumos veselības stāvoklis var strauji pasliktināties. Laboratorijas analīzes parāda iekaisumu asinīs, palielinātu leikocītu skaitu (leikocitoze) un pazeminātu hemoglobulīnu (anēmija).

4.4 Kā tā tiek diagnosticēta?

Nodozais poliartrīts (NP) tiek diagnosticēts izslēdzot visus iespējamos drudža un infekciju iemeslus bērniem. Diagnoze tiek uzskatīta par sistēmiski noturīgu, neskatoties uz antibakteriālo ārstēšanu, kas parasti tiek izrakstīta bērniem ar ilgstošu drudzi. Diagnoze ir apstiprināta, kad novērojamas audu izmaiņas angiográfijā vai novērojams asinsvadu sieniņu iekaisums audu biopsijā.
Angiográfija ir radioloģiska metode, kurā asinsvadi nav redzami kā ierastajā rentgenā, bet tie tiek vizualizēti ar kontrastvielas palīdzību, kas tiek injicēta vēnā pirms procedūras. To sauc par parasto angiográfiju. Var tikt veikta arī datortomográfija (DT).

4.5 Kāda ir ārstēšana?

Kortikosteroīdi ir galvenā ārstēšanas metode bērniem ar NP. Parasti tos injicē vēnā (slimības aktīvajā periodā, vēlāk lieto tablešu veidā), doza un ārstēšanas ilgums ir atkarīgi no slimības apjoma un smaguma pakāpes. Ja slimība skārusi tikai ādu un skeleta muskulatūru, citi medikamenti, kas ir imūnsistēmu supresējoši, var nebūt nepieciešami. Smagas slimības gadījumā, kad tiek skarti dzīvībai svarīgi orgāni, nepieciešama agrīna ārstēšana, parasti izmanto ciklofosfamīdu, lai kontrolētu slimību (tā dēvētā indukcijas terapija). Smagas un nekontrolējamas slimības gadījumā, dažkārt ārstēšanā var tikt izmantoti bioloģiskie medikamenti, bet to efektivitāte nav oficiāli pierādīta.

Samazinoties slimības aktivitātei, to kontrolē ar tā saukto uzturēšanas terapiju, parasti lieto azatioprīnu, metotreksātu vai mikofenolāta mofetilu.
Papildus ārstēšana tiek noteikta individuāli, penicilīns (post-streptokoku slimības gadījumā), zāles, kas paplašina asinsvadus (vazodilatatori), asinsspiedienu pazeminoši līdzekļi, zāles pret trombu veidošanos (aspirīns vai antikoagulanti), sāpju mazinošie līdzekļi (nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi).