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

Reti Sastopamie Juvenīlie Primārie Sistēmiskie Vaskulīti

Versija 2016

1. KAS IR VASKULĪTS?

1.1 Kas tas ir?

Vaskulīts ir asinsvadu sieniņu iekaisums. Vaskulīti aptver plašu saslimšanu grupu. Termins „primārs" nozīmē to, ka galvenā ir asinsvadu saslimšana bez citām blakus slimībām. Vaskulītu klasifikācija galvenokārt ir balstīta uz skarto asinsvadu tipu un izmēriem. Vaskulītu izpausmes var būt dažādas, sākot ar vieglu slimības formu līdz dzīvību apdraudošai. Termins „reti" attiecināms uz slimību grupu, kas ir ļoti reti sastopama bērnībā.

1.2 Cik bieži tā sastopama?

Daži primārie vaskulīti ir bieži izplatīta pediatriska saslimšana (piemēram, Henoch-Schonlein purpura un Kavasaki slimība), kamēr daži zemāk aprakstītie vaskulīti ir reti sastopami un to sastopamības biežums nav zināms. Dažkārt vecāki nekad nav dzirdējuši terminu „vaskulīts" pirms tas tiek diagnosticēts viņu bērnam. Henoch-Schnolein purpura un Kavasaki slimība ir apskatītas atsevišķās sadaļās.

1.3 Kādi ir slimības iemesli? Vai tā ir iedzimta? Vai tā ir lipīga? Vai no tās var pasargāties?

Primārie vaskulīti ne vienmēr skar ģimenes. Lielākā daļa pacientu ir vienīgie skartie indivīdi un ir maz ticams, ka brāļiem un māsām būs līdzīga kaite. Lielāka iespējamība, ka slimības izraisīšanā nozīme ir

dažādu faktoru savstarpējai iedarbībai. Domājams, ka dažādi gēni, infekcijas un apkārtējās vides faktori var būt nozīmīgi slimības attīstībā. Šīs slimības nav infekciozas un no tām nevar izsargāties, taču tās var kontrolēt – tas nozīmē, ka slimība nav aktīva - pazīmes un simptomi izzūd. To sauc par remisiju.

1.4 Kas notiek ar asinsvadiem vaskulīta gadījumā?

Asinsvadu sieniņas ietekmē imūnsistēmu, izraisot pietūkumu un strukturālus traucējumus. Ja asins plūsma ir traucēta, sāk veidoties iekaisums asinsvados. Kopā ar asinsvadu sieniņu uztūkumu tas var izraisīt asinsvadu sašaurinājumu vai oklūziju.
Iekaisuma šūnas asinsvados ieceļo ar asins plūsmu, šķērsojot asinsvadu sieniņu un izsaucot bojājumu gan tajā, gan apkārtējās šūnās. Uzskatāmi to var redzēt audu biopsijas paraugos.
Asinsvadu sieniņas izdilst, ļaujot šķidrumam no asinsvadiem iekļūt apkārtējos audos un izraisot to uztūkumu. Abi minētie faktori izraisa dažādu veidu izsitumus un izmaiņas ādā, ko novēro šīs grupas slimību gadījumā.
Samazinātā asins cirkulācija sašaurina vai bloķē asinsvadus vai, retākos gadījumos, asiņojošs asinsvadu plīsums var izraisīt audu bojājumus. Smadzeņu, nieru, plaušu vai sirds bojājumi raksturo ļoti nopietnu slimības stāvokli. Plaši izplatīti (sistēmiski) vaskulīti parasti ir saistīti ar difūzu iekaisuma molekulu atbrīvošanos, izsaucot tādus galvenos simptomus kā drudzi, nespēku un izmainītus laboratorijas testu rezultātus, kas liecina par iekaisumu: Eritrocītu grimšanas ātrums (ESR) un C-reaktīvais proteīns (CRP). Asinsvadu sieniņu izmēru izmaiņas galvenajās artērijās iespējams diagnosticēt ar angiogrāfijas palīdzību (radioloģiska procedūra, kas ļauj redzēt asinsvadus).

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1 Kādi ir vaskulītu veidi? Kā tos var klasificēt?

Vaskulītu klasifikācija bērniem ir balstīta uz skarto asinsvadu apmēriem. Lielo asinsvadu vaskulīts, kā piemēram Takajasu arterīts, skar aortu un tās atzarus. Vidēji attīstīts asinsvadu vaskulīts parasti atstāj ietekmi uz nierēm, zarnām, smadzenēm vai sirdi (piemēram, nodozais poliarterīts, Kavasaki slimība). Mazo asinsvadu slimības skar mazāku asinsvadu

kopumu, ieskaitot kapilārus (piemēram, Henoch-Schonlein purpura, Granulomatoze ar poliangītu, Čērdža Strosa sindroms, ādas leikocitoklastiskais vaskulīts, Mikroskopiskais poliangīts).

2.2. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Slimības simptomi variē atkarībā no iesaistīto asinsvadu skaita (plaši izplatīts vai tikai dažās vietās) un to atrašanās vietas (dzīvībai svarīgajos orgānos: sirds, āda vai muskuļi), kā arī no asins piegādes pakāpes. Tas var variēt no pārejošas asins plūsmas samazināšanās līdz pilnīgai oklūzijai ar sekojošām izmaiņām audos, ko izraisījis skābekļa un barības vielu trūkums. Tas var novest pie rētaudu rašanās. Bojāto audu apjoms norāda audu un orgānu disfunkcijas pakāpi. Raksturīgie simptomi ir aprakstīti atsevišķās slimību raksturojumu sadaļās.

2.2 Kā tā tiek diagnosticēta?

Vaskulīta diagnoze nav viegli nosakāma. Simptomi var būt līdzīgi dažām citām biežāk sastopamām bērnu slimībām. Diagnozi pamato ar ekspertu klīnisko simptomu novērtējumu, asins un urīna analīžu rezultātiem, kā arī vizuāliem pierādījumiem (ultrasnogrāfiju, Rtg, datortomogrāfiju, magnētisko rezonansi, angiogrāfiju). Ja nepieciešams, tad diagnoze tiek noteikta ar skarto orgānu un pieejamo audu biopsiju palīdzību. Ņemot vērā slimības reto sastopamību, bieži vien nepieciešams pēc palīdzības vērsties pediatrijas reimatoloģijas centrā.

2.4 Vai tas ir ārstējams?

Jā, mūsdienās vaskulīts ir ārstējams. Pāris komplicētāki gadījumi ir īsts izaicinājums mediķiem. Vairumam pareizi ārstēto pacientu, kuru slimības gaita tiek rūpīgi novērota, var sasniegt remisiju.

2.5 Kāda ir ārstēšana?

Primāri hroniska vaskulīta ārstēšana ir ilgstoša un sarežģīta. Galvenais mērķis ir pakļaut slimību pēc iespējas ātrākai kontrolei (indukcijas terapija) un uzraudzīt to ilgstoši (uzturošā terapija), izvairoties no nevajadzīgiem medikamentu blakusefektiem. Ārstēšana tiek izvēlēta stingri pieturoties pie individuālas programmas izveides, balstoties uz

pacienta vecumu un slimības smaguma pakāpi.
Ir pierādīts, ka kombinācijā ar imūnsupresīviem medikamentiem, kortikosteroīdi un ciklofosfamīds ir visefektīvākais ārstēšanas veids, lai sasniegtu slimības remisiju.
Uzturošajā terapijā regulāri ir jālieto tādi medikamenti kā azotioprīns, metotreksāts, mikofenolāta mofetils un prednizolons zemās devās. Papildus var tikt izmantoti arī daži citi imūnsupresīvi un pretiekaisuma līdzekļi. Parasti tie ir stingri individuāli pielāgoti medikamenti un bieži vien tiek lietoti, kad citi medikamenti nesniedz vēlamo rezultātu. Tie ietver bioloģiskos medikamentus (piemēram, TNF inhibitorus un rituksimabu), kolhicīnu un talidomīdu.
Ilgstošas kortikosteroīdu terapijas gadījumā no osteoporozes var pasargāt pietiekoša kalcija un D vitamīna uzņemšana. Var tikt izrakstīti medikamenti, kas kavē asinsreci (aspirīnu zemās devās vai antikoagulantu) un paaugstināta asinsspiediena gadījumā var tik izrakstīti asinsspiedienu pazeminoši līdzekļi.
Fizioterapija var būt nepieciešama muskulatūras funkciju uzlabošanai, vienlaikus psiholoģisks un sociāls atbalsts pacientam un ģimenes locekļiem palīdz tikt galā ar stresu un sasprindzinājumu hroniskas slimības gadījumā.

2.6 Kā ir ar netradicionālām /papildu ārstēšanas terapijām?

Pastāv vairākas papildu un alternatīvas terapijas, kuras var būt mulsinošas pacientiem un viņu ģimenēm. Rūpīgi apsveriet riskus un ieguvumus no šāda veida terapijām, jo to ieguvumi ir maz pierādīti un tās var daudz izmaksāt gan laika, gan naudas ziņā. Ja esat nolēmis izvēlēties kādu no netradicionālajiem ārstēšanas veidiem, izrunājiet to ar pediatru reimatologu pirms terpijas uzsākšanas. Dažas terapijas ir savienojamas ar klasisko medicīnu. Vairums ārstu nebūs noskaņoti negatīvi pret alternatīvajiem ārstēšanas veidiem, ja gūs pārliecību, ka pacients turpinās ievērot ārsta norādījumus. Svarīgi ir nepārtraukt izrakstīto medikamentu lietošanu. Ja medikamenti, tādi kā kortikosteroīdi ir nepieciešami, lai kontrolētu slimības gaitu, to pārtraukšana var slimību aktivizēt no jauna. Lūdzu izrunājiet ārstēšanas gaitu ar bērna ārstu.

2.7 Pārbaudes

Galvenais iemesls regulārām pārbaudēm ir slimības aktivitātes, ārstēšanas efektivitātes un blakusparādību novērtēšana, lai sasniegtu maksimālu ieguvumu pacientam. Pārbaužu veids un biežums ir atkarīgs no slimības tipa un smaguma, kā arī no lietotajiem medikamentiem. Sākuma stadijā pārbaudēm ir jābūt biežākām, kas var samazināties pēc uzlabošanās sasniegšanas.
Vaskulīta aktivitātes novērtēšanai ir vairāki ceļi. Bērns un ģimene ir jāizjautā par jebkādām stāvokļa izmaiņām un dažos gadījumos jāseko viņas/-a urīna analīžu rezultātiem vai asinsspiedienam. Detalizētas klīniskās analīzes kopā ar bērna sūdzībām ir galvenā sastāvdaļa slimības aktivitātes noteikšanā. Veiktās urīna un asins analīzes uzrāda iekaisuma aktivitāti, izmaiņas orgānu funkcijās un iespējamos medikamentu blakusefektus. Ja pastāv aizdomas par skartiem iekšējiem orgāniem, tad var tikt nozīmēti papildus izmeklējumi iesaistot speciālistus.

2.8 Cik ilgi jāārstējas?

Retie primārie vaskulīti ir ilgstoši, dažkārt tie ilgst visu pacienta dzīvi. Tie var sākties akūti, smagā, dzīvību apdraudošā formā un pakāpeniski pāriet hroniskā saslimšanas formā.

2.9 Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (prognozējamie rezultāti un ārstēšanas kurss)?

Reti sastopamo primāro vaskulītu prognoze ir ļoti individuāla. Tas ir atkarīgs ne tikai no asinsvadu tipa un bojājumu apjoma, bet, iespējams, arī no intervāla starp slimības sākumu un ārstēšanas uzsākšanu, kā arī no terapijas efektivitātes. Risks, ka slimība skars iekšējos orgānus, ir saistīts ar aktīvas slimības ilgumu. Dzīvībai svarīgie skartie orgāni var atstāt paliekošas sekas uz visu cilvēka dzīvi. Pareizas ārstēšanas rezultātā klīniskā remisija bieži tiek sasniegta viena gada laikā. Remisija var būt mūžīga, bet bieži vien ir nepieciešama ilgstoša uzturošā terapija. Neārstējot slimību, pacients sevi pakļauj augstam mirstības riskam. Ņemot vērā slimības retumu, precīzi dati par ilgstošu slimības attīstību un mirstību ir maz pieejami un pretrunīgi.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1 Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes dzīvi?

Slimības sākuma periods, kad bērns nav vesels un diagnoze vēl nav noteikta, parasti ir ļoti saspringts visai ģimenei.
Slimības un tās ārstēšanas izpratne palīdz vecākiem un bērniem tikt galā ar biežajām un nepatīkamajām diagnostiskām un ārstēšanas procedūrām un slimnīcas biežajiem apmeklējumiem. Kad slimība tiek kontrolēta, mājas un skolas dzīve parasti atgriežas ierastajās sliedēs.

3.2 Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Kad slimība tiek kontrolēta, pacientu ir jāiedrošina apmeklēt skolu tik bieži, cik viņš to spēj. Vecākiem ir jāinformē skolotāji par bērna slimību un tās izpausmēm.

3.3 Kā ir ar sportu?

Bērnam jāļauj piedalīties viņa mīļākajās sporta aktivitātes, iestājoties slimības remisijai.
Rekomendācijas var mainīties atkarībā no iespējamajiem orgānu funkcionālajiem bojājumiem, kā arī muskuļu, locītavu, kaulu veselības, kas var tikt ietekmēta no kortikosteroīdu lietošanas.

3.4 Kā ir ar uzturu?

Nav pierādījumu, ka speciāls uzturs varētu ietekmēt slimības gaitu vai tās iznākumu. Ieteicams uzņemt veselīgu, labi sabalansētu uzturu, ar pietiekamu proteīna, kalcija un vitamīnu daudzumu. Turpretim kortikosteroīdu lietošanas laikā sāļš, salds, taukiem bagāts uzturs ir jāierobežo, lai samazinātu kortikosteroīdu blakusefektu iespējamību.

3.5 Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Klimata ietekme uz slimības gaitu nav zināma. Pacientiem, kas slimo ar vaskulītu, galvenokārt ir bojātas roku un pēdu pirkstu artērijas, tāpēc aukstā laikā slimība var saasināties.

3.6 Kā ir ar infekcijām un vakcināciju?

Dažas infekcijas imūnsupresīvās terapijas laikā var nopietnāk ietekmēt slimības iznākumu. Gadījumā, ja ir bijis kontakts ar vējabakām vai jostas rozi, nekavējoties jāapmeklē ārsts, lai saņemtu anti-vīrusu terapiju un/vai specifisku anti-vīrusu – imūnglobulīnu. Bērniem, kuri saņem ārstēšanas kursu, risks inficēties ar infekcijām ir nedaudz augstāks. Šiem bērniem infekcijas var attīstīties no aģentiem, kas indivīdiem ar pilnīgi veselu imūnsistēmu, saslimšanu neizraisa. Antibiotikas (kotrimaksazols) dažkārt tiek izrakstītas ilgstoši, lai pasargātu no plaušu infekcijām ar pneimokoka baktēriju, kas var izraisīt dzīvībai bīstamas komplikācijas pacientiem, kas saņem imūnsupresīvo ārstēšanu. Dzīvās vakcīnas (piem., parotīts, masalas, masaliņas, poliomielīts, tuberkuloze) pacientiem, kas saņem imūnsupresīvo ārstēšanu ir uz laiku jāatliek.

3.7 Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un izsargāšanos no tās?

Seksuāli aktīviem jauniešiem kontracepcija ir svarīga medikamentu lietošanas laikā, jo lietotie medikamenti atstāj nelabvēlīgu ietekmi uz augli. Pastāv bažas, ka daži citostātiskie medikamenti (galvenokārt ciklofosfamīds) var ietekmēt auglību. Galvenokārt tas attiecas uz kumulatīvām medikamentu devām visā ārstēšanas periodā un ir retāk sastopamas bērniem un jauniešiem.

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 angiogrāfijā vai novērojams asinsvadu sieniņu iekaisums audu biopsijā.
Angiogrāfija 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 angiogrāfiju. Var tikt veikta arī datortomogrāfija (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).

5. TAKAJASU ARTERĪTS

5.1 Kas tas ir?

Takajasu arterīts (TA) skar lielos asinsvadus, parasti aortu un tās zarus, plaušu artēriju zarus. Dažreiz termins „granulamatozs" vai „lielšūnu vaskulīts" tiek lietots aprakstot sīkas nodulāras mikroskopiskās pazīmes vai mazus nodulārus bojājumus, kas veidojas apkārt lielšūnām artēriju sieniņās (gigantšūna). Dažos literatūras avotos tā tiek dēvēta par „bezpulsa slimību" kopš dažos gadījumos pulss ekstremitātēs nav jūtams vai ir asimetrisks.

5.2 Cik bieži slimība sastopama?

Visā pasaulē TA tiek uzskatīts par salīdzinoši bieži sastopamu, galvenokārt Āzijas iedzīvotāju vidū. Tā ir ļoti reti sastopama slimība eiropiešu vidū. Slimība daudz biežāk skar meitenes (pusaudzes) nekā puišus.

5.3 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Agrīnie slimības simptomi ir drudzis, apetītes zudums, svara samazināšanās, muskuļu un locītavu sāpes un svīšana naktīs. Laboratorijas analīzēs novērojams palielināts iekaisuma marķieru daudzums. Kad artērijās progresē iekaisuma pazīmes, jūtama asins piegādes samazināšanās. Augsts asinsspiediens (hipertensija) ir ļoti bieži sastopams slimības sākuma simptoms bērna vecumā, kas skaidojams ar vēdera artēriju asins piegādi nierēm. Perifērā pulsa zudums ekstremitātēs, asinsspiediena svārstības, burbuļojoša skaņa, kas saklausāma ar stetoskopu sašaurinātajās artērijās un asas sāpes ekstremitātēs (klibums) ir slimības kopīgās pazīmes. Galvassāpes, dažādi neiroloģiski un redzes traucējumi var būt sekas, kas radušās nepietiekamas asins piegādes smadzenēs dēļ.

5.4 Kā tā tiek diagnosticēta?

Tiek izmantota ultraskaņas Doplera metode (asins plūsmas novērtēšanai), kas ir noderīga lielo sirds asinsvadu bojājumu noskaidrošanai, bet tā bieži nepietiekami parāda perifēro asinsvadu bojājumus.
Magnētiskā rezonanse (MR) parāda asinsvadu struktūru un asins plūsmu (MR angiogrāfija, MRA) un tā ir vispiemērotākā metode lielo artēriju, kā piemēram, aortas un tās zaru vizualizācijai. Lai vizualizētu mazos asinsvadus, var tikt izmantots rentgens, kurā asinsvadi tiek vizualizēti ar kontrastvielas palīdzību, kas tiek ievadīta vēnā pirms procedūras. Tā ir ierastā angiogrāfija.
Arī datortomogrāfija var tikt izmantota (DT angiogrāfija) palīgdiagnosticēšanai. Kodolmedicīnā tiek izmantota tā dēvētā PET (pozitronu emisijas tomogrāfija) metode. Radioizotopu ievada vēnā un pēc noteikta laika veic diagnostiku ar skenera palīdzību. Ievadītajai vielai akumulējoties, iespējams noteikt iekaisuma vietu un artēriju sieniņu skartos apmērus.

5.5 Kāda ir ārstēšana?

TA ārstēšanā bērniem pārsvarā izmanto kortikosteroīdus. To deva un ievades veids, kā arī ārstēšanas ilgums ir individuāli piemērojami, balstoties uz rūpīgu pacienta stāvokļa izvērtēšanu, slimības izplatību un

smaguma pakāpi. Slimības agrīnā stadijā bieži vien ārstēšanā tiek izmantoti medikamenti, kas apspiež imūnsistēmas darbību, ar mērķi samazināt kortikosteroīdu lietošanas nepieciešamību. Ārstēšanā biežāk izmantotie medikamenti ir azatioprīns, metotreksāts vai mikofenolāta mofetils. Smagas saslimšanas gadījumā kā pirmo medikamentu, kas ļautu kontrolēt slimības gaitu (indukcijas terapija), parasti izmanto ciklofosfamīdu. Smagos gadījumos, kad slimība nereaģē uz ārstēšanu, var tikt izmantoti bioloģiskie medikamenti (TNF blokatori vai tocilizumabs), taču to efektivitāte bērniem, kas slimo ar TA nav formāli pētīta.
Papildus ārstēšana tiek piemērota individuāli un tā ietver medikamentus, kas paplašina asinsvadus (vazodilatatori), asinsspiedienu pazeminošie medikamenti, medikamenti pret trombu veidošanos (aspirīns un antikoagulanti), pretsāpju līdzekļi (nesteroīdi pretiekaisuma medikamenti).

6. ANCA ASOCIĒTI VASKULĪTI: Granulomatoze ar Poliangītu (GPA jeb Vēgnera granulomatoze) un Mikroskopiskais poliangīts (MPA)

6.1 Kas tas ir?

GPA ir hronisks sistēmisks vaskulīts, kas galvenokārt skar mazos asinsvadus un augšējo elpceļu audus (deguna un blakusdobumu), apakšējos elpceļus (plaušas) un nieres. Termins „granulamatozs" raksturo mikroskopisku iekaisuma bojājumu rašanos mazu daudzslāņainu mezgliņu veidā asinsvadu sieniņās un apkārt tām.
MPA skar mazākus asinsvadus. Abām slimībām raksturīga antiviela ANCA (anti neitrofīlā citoplazmas antiviela), tāpēc abas slimības pieder pie ANCA asociētajiem vaskulītiem.

6.2 Cik bieži tie sastopami? Vai saslimšana bērnam atšķiras no slimības pieaugušajiem?

GPA ir reta slimība, it īpaši bērnībā. Tās patiesais saslimšanas biežums nav izpētīts, bet iespējams, ka tas nepārsniedz 1 jaunu pacientu uz 1 miljonu bērnu gadā. Vairāk nekā 97% no slimības gadījumiem skar balto (kaukāziešu) rasi. Bērniem, abiem dzimumiem, saslimšana sastopama vienlīdz bieži, tai pat laikā pieaugušiem vīriešiem slimība sastopama

biežāk nekā sievietēm.

6.3 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Lielākajai daļai pacientu slimība izpaužas ar blakusdobumu aizsprostošanos, kas neuzlabojas pēc antibiotiku un tūsku mazinošu līdzekļu lietošanas. Vērojama kreveles veidošanās uz deguna septas, deguna asiņošana un čūlu veidošanās, dažreiz izraisot deguna deformāciju, ko sauc par sedlveida degunu.
Elpceļu iekaisums zem balsenes izsauc trahejas bojājumus, radot balss aizsmakumu un respiratoras problēmas. Plaušu mezglveida bojājumu gadījumā rodas pneimonijai raksturīgi simptomi – sekla elpošana, klepus un sāpes krūtīs.
Nieru darbības traucējumi parasti sastopami nelielai daļai pacientu, bet slimībai progresējot, tie kļūst biežāki, izraisot nieru funkcijas traucējumus, kā piemēram, hipertensiju un novirzes no normas, kas vērojamas urīna un asins laboratoriskajos izmeklējumos. Iekaisuma audi var uzkrāties aiz acs ābola, virzot to uz āru (protrūzija) vai arī izsaucot hronisku vidusausu iekaisumu. Vispārēji simptomi kā svara zudums, noguruma palielināšanās, drudzis un svīšana naktīs ir kopīgi simptomi slimībām, kuras skar ādu un skeleta muskulatūru.
MPA slimības gadījumā, nieres un plaušas ir galvenie orgāni, kurus skar slimība.

6.4 Kā tā tiek diagnosticēta?

Klīniskie simptomi pie iekaisuma augšējos un apakšējos elpceļos kopā ar nieru slimību parasti urīnā uzrāda palielinātu proteīnu un eritrocītu daudzumu, kā arī palielinās vielas, kas liecina par traucētu nieru funkciju (kreatinīns, urea), kas vairāk liecina par GPA.
Asins analīzēs parasti ir palielināti nespecifiskie iekaisuma marķieri (ESR, CRO), kā arī konstatētas ANCA (anti-neitrofilās citoplazmas antivielas). Diagnozes apstiprināšanai var tikt izmantota audu biopsijas metode.

6.5 Kāda ir ārstēšana?

Kortikosteroīdi kombinācijā ar ciklofosfamīdu ir galvenā indukcijas ārstēšanas terapija bērniem ar GPA/MPA. Citi imūnsistēmu nomācoši

medikamenti, kā piemēram, rituksimabs, var tikt piemēroti individuāli. Kad slimības aktivitāte ir mazinājusies, svarīgi ir kontrolēt to ar „uzturošo terapiju", parasti ar azatioprīnu, metotreksātu vai mikofenolāta mofetilu.
Papildus ārstēšana ietver antibiotiku (parasti ilgtermiņā nozīmē kotrimoksazolu) lietošanu, asinsspiedienu pazeminošu līdzekļu lietošanu, medikamentus pret trombu veidošanos (aspirīns vai antikoagulanti), pretsāpju līdzekļus (nesteroīdus pretiekaisuma medikamentus).

7. CENTRĀLĀS NERVU SISTĒMAS PRIMĀRAIS ANGĪTS

7.1 Kas tas ir?

Centrālās nervu sistēmas primārais angīts (PACNS) ir smadzeņu iekaisums, kas skar sīkās un vidējās smadzeņu artērijas un/ vai muguras smadzenes. Slimības cēloņi nav zināmi, kā arī dažiem bērniem tā var būt saistīta ar vējbakām, kas izraisījušas infekciozu iekaisuma procesu.

7.2 Cik bieži slimība sastopama?

Tā ir ļoti reta slimība.

7.3 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Slimības sākums var būt ļoti pēkšņs, kā kustību traucējumi (parēze) ķermeņa vienas puses ekstremitātēm (insults), grūti kontrolējamas lēkmes vai smagas galvassāpes. Dažreiz sastopami neiroloģiski vai psihiatriski simptomi, kā piemēram, garastāvokļa izmaiņas. Sistēmisks iekaisums var izraisīt drudzi un uzrādīt paaugstinātus iekaisuma marķierus.

7.4 Kā tā tiek diagnosticēta?

Parasti, lai izslēgtu slimības ar līdzīgiem simptomiem, kā piemēram, neiroloģiskas infekcijas vai neinfekciozas smadzeņu iekaisuma slimības, vai asins recēšanas traucējumus, ārsts nozīmē asins analīzes un cerebrospinālā škidruma analīzes. Smadzeņu un muguras smadzeņu

diagnostika ir galvenie izmeklējumi diagnozes noteikšanai. Magnētiskās rezonanses angiográfija (MRA) un rentgena angiográfija ir visbiežāk izmantojamās diagnostikas ierīces, kas palīdz noteikt vidējo un lielo artēriju iesaisti. Nepieciešami atkārtoti diagnostikas izmeklējumi, lai noteiktu slimības attīstības gaitu. Ja artēriju iesaiste netiek novērota bērnam ar progresējošiem, neizskaidrojamiem smadzeņu bojājumiem, mazo asinsvadu iesaiste var tikt apšaubīta. Smadzeņu biopsija ir viens no diagnostikas veidiem.

7.5 Kāda ir ārstēšana?

Vējbaku saslimšanas gadījumā, vajadzētu pietikt ar īso kortikosteroīdu ārstēšanas kursu (apmēram 3 mēnešu garumā), lai apturētu slimības progresēšanu. Ja nepieciešams, var tikt nozīmēti pretvīrusu medikamenti (aciklovīrs). Tāds kortikosteroīdu ārstēšanas kurss var būt nepieciešams pozitīvas angiográfijas rezultātā neprogresējošas slimības gadījumā. Ja slimība progresē, kas nozīmē smadzeņu bojājumu attīstību, var tikt nozīmēta intensīva ārstēšana ar imūnsupresīviem medikamentiem, lai pasargātu smadzenes no tālākiem bojājumiem. Ciklofosfamīds visbiežāk tiek plaši pielietots slimības sākuma stadijā un vēlāk aizstāts ar tā devēto uzturošo terpiju (piem., azatioprīns, mikofenolāta mofetils). Medikamenti, kas aizkavē trombu veidošanos (aspirīns un antikoagulanti) var tikt nozīmēti papildus uzturošajai terapijai.

8. PĀRĒJIE VASKULĪTI UN TIEM LĪDZĪGIE STĀVOKĻI

Ādas leikocītoklastiskais vaskulīts (pazīstams kā hipersensitivitāte vai alerģisks vaskulīts) ietver asinsvadu iekaisumu, ko izraisījusi pārmērīga reakcija pret sensitizējošo aģentu. Medikamenti un infekcijas ir šī stāvokļa veicinošie faktori. Parasti slimība skar mazos asinsvadus, kas redzami mikroskopiski ādas biopsijā.

Hipo-komplementārs nātrenes vaskulīts raksturojams ar plašiem nātrenei līdzīgiem niezošiem izsitumiem, kas nepazūd tik ātri kā izsitumi alerģiskas reakcijas gadījumā. Asins analīžu rezultātos pazeminātie rādītāji apstiprina diagnozi.

Eozinofīlais poliangīts (agrāk tā dēvētais Churg-Strauss sindroms) ir ļoti

reti sastopams vaskulīta paveids bērniem. Dažādiem vaskulīta simptomiem uz ādas un iekšējos orgānos seko astma un palielināts leikocītu skaits, tā dēvētais eozinofīls asinīs, kā arī audos.

Kogana sindroms ir reta slimība, kuru raksturo acu un iekšējie ausu bojājumi, izraisot fotofobiju, reiboņus un kurlumu. Var novērot arī plašāk izplatīto vaskulītu simptomus.

Behčeta slimība tiks apskatīta atsevišķā sadaļā.