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

Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych

Wersja 2016

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jakie są rodzaje zapalenia naczyń? Jak klasyfikuje się zapalenie naczyń?

Klasyfikacja zapaleń naczyń krwionośnych u dzieci zależy głównie od rozmiaru naczynia krwionośnego, które zostało zaatakowane przez chorobę. Zapalenie dużych naczyń krwionośnych, to np.: zapalenie tętnic typu Takayasu, atakuje aortę i jej główne odgałęzienia. Zapalenie średnich naczyń krwionośnych atakuje tętnice doprowadzające krew do nerek, jelit, mózgu lub serca (np. guzkowe zapalenie tętnic, choroba Kawasakiego). Choroba małych naczyń atakuje drobne naczynia krwionośne, w tym naczynia włosowate (np. plamica Schönleina-Henocha, ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń, zespół Churga-Straussa, leukocytoklastyczne zapalenie naczyń skóry, mikroskopowe zapalenie naczyń).

2.2 Jakie są główne objawy choroby?

Objawy choroby są różne, w zależności od całkowitej liczby naczyń krwionośnych objętych procesem zapalnym (postać uogólniona lub dotycząca kilku miejsc) i od ich umiejscowienia (zajęcia ważnych narządów , takich jak mózg czy serce albo skóra czy mięśnie), a także od stopnia ograniczenia ukrwienia. Może występować w formie mniejszego przejściowego spadku przepływu krwi lub całkowitej niedrożności powodującej powstawanie zmian martwiczych, spowodowanych nieodżywieniem tkanek oraz brakiem tlenu .

Ostatecznie może to doprowadzić do uszkodzenia tkanki i jej późniejszego bliznowacenia. Rozmiar uszkodzeń tkanek wskazuje na stopień zaburzenia czynności tkanek i narządów. Typowe objawy zostały opisane poniżej, w poszczególnych rozdziałach dotyczących choroby.

2.3 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Zazwyczaj rozpoznanie zapalenia naczyń krwionośnych nie jest łatwe. Objawy przypominają różne inne, bardziej powszechne choroby dziecięce. Diagnoza stawiana jest na podstawie eksperckiej oceny objawów klinicznych oraz wyników badań krwi i moczu, a także badań obrazowych (np. USG, prześwietlenia rentgenowskiego, tomografii komputerowej, rezonansu magnetycznego, angiografii). W niektórych przypadkach diagnoza potwierdzana jest biopsją zaatakowanych i najbardziej dostępnych tkanek lub narządów. Ponieważ jest to rzadka choroba, często konieczne jest skierowanie dziecka do ośrodka specjalistycznego , gdzie można skonsultować się z reumatologiem dziecięcym, a także innymi specjalistami z zakresu medycyny wieku dziecięcego .

2.4 Czy chorobę można leczyć?

Tak, obecnie można leczyć zapalenie naczyń krwionośnych, mimo że bardziej skomplikowane przypadki wciąż stanowią prawdziwe wyzwanie. U większości właściwie leczonych pacjentów można opanować chorobę i doprowadzić do jej remisji.

2.5 Na czym polega leczenie?

Leczenie pierwotnej przewlekłej postaci zapalenia naczyń krwionośnych jest długotrwałe i skomplikowane. Głównym celem terapii jest jak najwcześniejsze przejęcie kontroli nad chorobą (leczenie indukcyjne) oraz utrzymanie długoterminowej kontroli (leczenie podtrzymujące), z jednoczesnym unikaniem zbędnych działań niepożądanych wywoływanych przez leki. Leczenie jest wybierane indywidualnie, w zależności od wieku pacjenta i stopnia nasilenia objawów choroby. Kombinacje leków immunosupresyjnych , takichjak cyklofosfamid, kortykosteroidyokazały się najbardziej skuteczne w osiąganiu remisji

choroby.
Lekami najczęściej stosowanymi w leczeniu podtrzymującym są: azatiopryna, metotreksat, mykofenolan mofetylu i małe dawki prednizonu. Wiele innych leków może być stosowanych do tłumienia uaktywnionego układu immunologicznego i zwalczania stanu zapalnego. Leki dobierane są indywidualnie, zazwyczaj wtedy, kiedy zawiodły powszechnie stosowane leki. Obejmują one najnowsze leki biologiczne (np. inhibitory TNF i rytuksymab), kolchicynę i talidomid.
Przy długotrwałym leczeniu kortykosteroidami należy zapobiegać osteoporozie poprzez zażywanie odpowiednich dawek wapnia i witaminy D. Mogą zostać przepisane również leki mające wpływ na krzepliwość krwi (np. aspiryna w małych dawkach lub antykoagulanty), a w przypadku podwyższonego ciśnienia krwi – środki je obniżające.
W celu poprawy funkcji układu mięśniowo-szkieletowego konieczna może się okazać fizjoterapia, a psychologiczne i społeczne wsparcie dla pacjenta i jego rodziny pomoże poradzić sobie ze stresem i napięciem związanymi z chorobą przewlekłą.

2.6 Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?

Istnieje wiele uzupełniających i alternatywnych sposobów leczenia, co może dezorientować pacjentów i ich rodziny. Należy dokładnie przemyśleć ryzyko i korzyści związane z takimi terapiami, ponieważ niewiele jest udowodnionych korzyści z nich wypływających, a mogą pochłaniać wiele czasu i pieniędzy oraz być obciążeniem dla dziecka. Jeśli chce Pan(i) uzyskać więcej informacji o leczeniu uzupełniającym i alternatywnym, proszę porozmawiać o tym z reumatologiem dziecięcym. Niektóre terapie mogą wchodzić w interakcje z konwencjonalnymi lekami. Większość lekarzy nie będzie miała nic przeciwko leczeniu uzupełniającemu, pod warunkiem że pacjent będzie przestrzegał zaleceń lekarskich. Bardzo ważne jest, żeby nie zaprzestawać przyjmowania przepisanych leków. Gdy leki takie jak kortykosteroidy są konieczne do kontrolowania choroby, zaprzestanie ich przyjmowania może być bardzo niebezpieczne. Zachęcamy do omówienia wątpliwości związanych z lekami z lekarzem Pana(-i) dziecka.

2.7 Kontrole

Głównym celem regularnych kontroli jest ocena aktywności choroby oraz skuteczności i możliwych działań niepożądanych wywoływanych leczeniem, w celu zapewnienia dziecku jak największych korzyści. Częstość i rodzaj wizyt kontrolnych zależy od typu i nasilenia objawów choroby, a także od stosowanych leków. We wczesnym stadium choroby powszechne są wizyty w przychodniach, natomiast w bardziej skomplikowanych przypadkach częstsze mogą być przyjęcia na oddziały szpitalne. Wizyty stają się rzadsze w miarę przejmowania kontroli nad chorobą.

Istnieje kilka sposobów oceny aktywności zapalenia naczyń krwionośnych. Opiekunowie dzieci są proszeni o zgłaszanie wszelkich zmian w stanie zdrowia dziecka, a w niektórych przypadkach o regularne badanie moczu i mierzenie ciśnienia krwi. Ważną część oceny aktywności choroby stanowią szczegółowe badania kliniczne połączone z analizą dolegliwości dziecka. W celu wykrycia aktywności stanu zapalnego, zmian w czynności narządów i potencjalnych działań niepożądanych wynikających ze stosowania leków wykonuje się badania krwi i moczu. W zależności od indywidualnych objawów ze strony poszczególnych narządów wewnętrznych mogą być konieczne również inne badania przeprowadzane przez różnych specjalistów oraz przeprowadzenie diagnostyki obrazowej.

2.8 Jak długo choruje się na tę chorobę?

Rzadkie pierwotne zapalenia naczyń krwionośnych należą do chorób długotrwałych, czasem trwających całe życie. Mogą się rozpoczynać postacią ostrą, często ciężką lub nawet zagrażającą życiu, a następnie przekształcać się w bardziej przewlekłą chorobę o niskim stopniu nasilenia.

2.9 Jaki jest długofalowy rozwój (rokowanie) choroby?

Rokowanie w przypadku rzadkiego pierwotnego zapalenia naczyń krwionośnych jest bardzo indywidualne. Zależy nie tylko od rodzaju i stopnia zajęcia naczyń i narządów, ale również od czasu, jaki upłynął od wystąpienia choroby do rozpoczęcia leczenia, a także od indywidualnej odpowiedzi na leczenie. Ryzyko uszkodzenia narządów zależy od czasu trwania aktywnej fazy choroby. Uszkodzenia ważnych organów mogą

nieść ze sobą konsekwencje na całe życie. Przy odpowiednim leczeniu możliwe jest osiągnięcie fazy remisji choroby już w ciągu pierwszego roku jej trwania. Remisja może trwać całe życie, ale często konieczne jest leczenie podtrzymujące. Okresy remisji choroby mogą przeplatać się z okresami nawrotów, wymagającymi intensywniejszego leczenia. Nieleczona choroba stwarza stosunkowo wysokie ryzyko śmierci. Ze względu na rzadkie występowanie choroby dokładne dane na temat rozwoju jej długotrwałej postaci i śmiertelności są bardzo ograniczone.