www.printo.it/pediatric-rheumatology/RO/intro

Vasculite Primare Sistemice Juvenile Rare

Versiunea 2016

2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

2.1 Care sunt tipurile de vasculite? Cum sunt clasificate vasculitele?

Clasificarea vasculitelor la copii se face în funcție de mărimea vasului sanguin implicat. Vasculitele vaselor mari, cum ar fi arterita Takayasu, afectează aorta și ramurile sale majore. Vasculitele vaselor medii afectează, de obicei, arterele care irigă rinichii, intestinele, creierul sau inima (de exemplu, poliarterita nodoasă, boala Kawasaki). Boala vaselor mici afectează vasele de sânge mai mici, inclusiv capilarele (de exemplu purpura Henoch-Schonlein, granulomatoza Wegener, sindromul Churg-Strauss, vasculita leucocitoclastică cutanată, poliangeita microscopică).

2.2 Care sunt principalele simptome?

Simptomele bolii variază în funcție de numărul total de vase de sânge inflamate (răspândite sau grupate doar în câteva locuri) și localizarea acestora (organe vitale, cum ar fi creierul sau inima comparativ cu vasele din piele sau mușchi), precum și de gradul de compromitere a irigării cu sânge. Acest lucru poate varia de la o scădere temporară minoră a fluxului de sânge și până la obstrucția completă a vasului cu modificările ulterioare ale țesutului neirigat cauzate de lipsa de oxigen și alimentarea cu substanțe nutritive. Acest lucru poate conduce la leziuni tisulare cu cicatrici ulterioare. Întinderea leziunii tisulare indică gradul de disfuncție pentru țesutul sau organul afectat. Simptomele tipice sunt descrise în secțiunile bolilor individuale de mai jos.

2.3 Cum este diagnosticată?

De obicei diagnosticul de vasculită nu este ușor. Simptomele seamănă cu cele ale altor boli pediatrice, mult mai frecvente. Diagnosticul se bazează pe evaluarea atentă a manifestărilor clinice, coroborată cu rezultatul analizelor de sânge şi urină, precum şi cu investigaţiile imagistice (ecografie, radiografie, CT, RMN şi angiografie). Dacă este cazul, diagnosticul este confirmat de biopsiile prelevate din țesuturile sau organele implicate și accesibile. Datorită raritățiı acestei boli, este adesea necesar transferul copilului într-un centru cu specializare în reumatologie pediatrică care dispune și de experți în imagistică și alte subspecialități.

2.4 Aceste boli pot fi tratate?

Da, astăzi vasculitele pot fi tratate, deși unele cazuri mai complicate reprezintă încă o adevărată provocare. La majoritatea pacienților tratați în mod corespunzător, boala poate fi controlată și remisia acesteia poate fi obținută.

2.5 În ce constă tratamentul ?

Tratamentul pentru vasculitele cronice primare este complex și se desfășoară pe termen lung. Scopul său principal este de a ține boala sub control cât mai curând posibil (terapie de inducție) și de a menține controlul pe termen lung (terapie de întreținere), evitând în același timp efectele secundare inutile ale medicamentelor. Tratamentele sunt alese în mod individual în funcție de vârsta pacientului și de severitatea bolii. În combinație cu medicamente imunosupresoare, cum ar fi ciclofosfamida, corticosteroizii s-au dovedit a fi cei mai eficienți în inducerea remisiei bolii.
Medicamentele utilizate în mod regulat în terapia de întreținere includ: azatioprină, metotrexat, micofenolat de mofetil și doze mici de prednison. Diverse alte medicamente pot fi utilizate pentru a inhiba sistemul imunitar activat și pentru combaterea inflamației. Acestea sunt alese pe baze strict individuale, de obicei, atunci când alte medicamente obișnuite nu au dat rezultatele dorite. Printre aceste medicamente se numără agenții biologici (de exemplu, inhibitori de TNF și rituximab), colchicina și talidomida.
În terapia cu corticosteroizi pe termen lung, osteoporoza poate fi

prevenită prin suplimentarea dietei cu preparate de calciu şi vitamina D. Pot fi indicate medicamente antiagregante (cum ar fi dozele mici de aspirină sau anticoagulanți), care blochează formarea cheagurilor de sânge și, în caz de hipertensiune arterială, sunt utilizați agenți hipotensori.
Fizioterapia poate fi necesară pentru îmbunătăţirea disfuncţiei musculo-scheletale, în timp ce sprijinul psihologic și social pentru pacient și familie îi va ajuta să facă față stresului și solicitărilor determinate de o boală cronică.

2.6 Care sunt terapiile neconvenționale/complementare?

Există multe terapii complementare și alternative disponibile, iar acest lucru poate crea confuzie în rândul pacienților și a familiilor. Meditați cu atenție la riscurile și avantajele acestor terapii, deoarece există puține beneficii dovedite și tratamentele pot fi costisitoare atât în termeni de timp și bani, cât și ca dificultate pentru copil. Dacă doriți să explorați terapii complementare și alternative, vă rugăm să discutați aceste opțiuni cu un specialist reumatolog pediatru. Unele terapii pot interacționa cu medicamentele convenționale. Majoritatea medicilor nu se vor opune terapiilor alternative, cu condiția să urmați sfatul medical. Este foarte important să nu opriți administrarea medicamentelor prescrise. Atunci când unele medicamente, cum ar fi corticosteroizii sunt necesare pentru a menține boala sub control, poate fi foarte periculos să întrerupeți administrarea lor în cazul în care boala este încă activă. Vă rugăm să discutați preocupările dumneavoastră privind administrarea medicamentelor cu medicul copilului dumneavoastră.

2.7 Controalele periodice

Scopul principal al controalelor periodice este evaluarea activităţii bolii, urmărirea eficacităţii terapiei şi depistarea unor eventuale efecte secundare ale medicaţiei utilizate. Frecvenţa şi tipul acestor controale periodice depind de tipul şi severitatea bolii, precum şi de medicamentele administrate. În stadiul incipient al bolii, controalele au loc în regim ambulator dar, în cazuri mai complicate, internarea pacientului poate fi necesară. Aceste controale devin, de obicei, mai rare, de îndată ce este obținut controlul bolii.
Există mai multe modalități de evaluare a activităţii vasculitei. Vi se va

cere să semnalați orice schimbare în starea copilului dumneavoastră și, în unele cazuri, să faceți teste de urină și măsurători ale tensiunii arteriale. Examinarea clinică detaliată cu analiza simptomelor copilului reprezintă o parte importantă a evaluării activității bolii. Analize ale sângelui şi urinii sunt efectuate pentru a detecta amploarea inflamaţiei, modificări în funcţiile organelor şi potenţialele efecte secundare ale medicamentelor. În funcţie de afectarea anumitor organe, pot fi efectuate investigaţii suplimentare de către diferiţi specialişti, inclusiv investigaţii imagistice.

2.8 Cât timp va dura boala?

Vasculitele primare rare sunt boli cu evoluție îndelungată, uneori pe tot parcursul vieții. Ele pot debuta acut, cu forme adesea severe sau chiar ameninţătoare de viaţă, pentru ca ulterior să îmbrace forma unei boli cronice.

2.9 Care este prognosticul (evoluția pe termen lung a bolii) ?

Prognosticul vasculitelor primare rare este foarte variabil. Acesta depinde nu numai de tipul și gradul de implicare vasculară și de organul afectat, dar și de intervalul scurs de la debutul bolii și începerea tratamentului, precum și de răspunsul individual la tratament. Riscul lezării organelor este direct proporţional cu durata bolii active. Leziuni ale organelor vitale pot avea consecințe pe tot parcursul vieții. Cu tratament adecvat, remisia clinică este realizată adesea în primul an. Remisia poate dura toată viaţa, dar adesea terapia de întreţinere este necesară pe termen lung. Perioadele de remisie pot fi întrerupte de recăderi ale bolii, care necesită intensificarea terapiei. Copiii netratați au risc relativ ridicat de deces. Deoarece boala este rară, informaţiile despre evoluţia pe termen lung şi despre rata mortalităţii sunt puţine.