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

Vasculite Primare Sistemice Juvenile Rare

Versiunea 2016

4. POLIARTERITA NODOASĂ

4.1 Ce este această boală?

Poliarterita nodoasă (PAN) este o formă de vasculită care distruge pereții vasculari (necrozantă) și afectează arterele principale mici și mijlocii. Pereții vaselor mai multor artere – "poliarterita" - sunt afectați într-o distribuție neuniformă. Zonele inflamate ale pereţilor arteriali devin mai slabe şi, sub presiunea fluxului sanguin, mici cavităţi nodulare (anevrisme) apar de-a lungul arterelor. Aceasta este originea numelui "nodoasă". Poliarterita cutanată (a pielii) este o formă a bolii care afectează mai ales pielea și țesutul musculo-scheletal (uneori și mușchii sau articulațiile) și nu organele interne.

4.2 Cât este de frecventă?

PAN este foarte rară la copii, cu un număr estimat de 1 caz nou/an la un milion de copii. Aceasta afectează băieții și fetele în mod egal și este mai frecvent observată la copiii aflați în jurul vârstei de 9-11 ani. La copii, boala poate fi asociată cu infecția streptococică sau mult mai rar cu hepatita B sau C.

4.3 Care sunt principalele simptome?

Cele mai frecvente simptome generale sunt febra prelungită, starea generală de rău, oboseala și pierderea în greutate.
Varietatea simptomelor localizate depinde de organele afectate. Alimentarea insuficientă cu sânge a țesutului provoacă durere la nivelul acestuia. Prin urmare, durerea în diverse locuri poate fi simptomul

determinant în PAN. La copii, durerile musculare și articulare sunt la fel de frecvente ca și durerile abdominale, care se datorează implicării arterelor care irigă tubul digestiv. Dacă sunt afectate vasele care irigă testiculele, pot apărea dureri la nivelul scrotului. Boala cutanată poate prezenta o gamă largă de modificări de la erupții nedureroase de aspect variat (de exemplu, erupția cutanată numită purpură sau pete violacee ale pielii numite livedo reticularis) la noduli dureroși cutanați și chiar ulcere sau gangrenă (pierderea completă a irigării cu sânge cauzând leziuni în zonele periferice: degetele de la mâini, degetele de la picioare, urechi sau vârful nasului). Afectarea renală poate determina apariţia sângelui şi a proteinelor în urină sau creşterea presiunii sângelui (hipertensiune). Sistemul nervos poate fi, de asemenea, afectat într-o măsură variabilă, iar copilul poate avea convulsii, accident vascular cerebral sau alte modificări neurologice.
În unele cazuri severe, tabloul clinic se poate agrava foarte repede. Testele de laborator arată, de obicei, semne marcate de inflamație, cu un număr mare de celule albe în sânge (leucocitoză) și un nivel scăzut de hemoglobină (anemie).

4.4 Cum este diagnosticată?

PAN este diagnosticată prin excluderea celorlalte cauze de febră în copilărie, de exemplu infecțiile. Diagnosticul este apoi susținut de persistența manifestărilor sistemice și localizate în ciuda tratamentului antimicrobian, care este, de obicei administrat la copiii cu febră persistentă. Diagnosticul este confirmat prin demonstrarea modificărilor vaselor prin imagistică (angiografie) sau de prezența inflamației peretelui vascular într-o biopsie de țesut.
Angiografia este o metodă radiologică în care vasele de sânge care nu pot fi vizualizate de radiografia obișnuită sunt vizualizate prin utilizarea de fluid de contrast, injectat direct în fluxul sanguin. Această metodă este cunoscută sub numele de angiografie convențională. Poate fi, de asemenea, folosită și tomografia computerizată (angiografie CT).

4.5 În ce constă tratamentul ?

Corticosteroizii rămân principalul tratament pentru PAN la copil. Modul de administrare a acestor medicamente (de multe ori direct în vene atunci când boala este foarte activă, ulterior, administrarea de

comprimate), doza și durata tratamentului sunt adaptate individual în funcție de evaluarea atentă a extinderii și severității bolii. Când boala este limitată la piele și sistemul musculo-scheletic, s-ar putea să nu fie necesară administrarea de alte medicamente care suprimă funcțiile imunitare. Cu toate acestea, în caz de boală severă și implicarea organelor vitale este necesară adăugarea precoce a altor medicamente, de obicei ciclofosfamida, în scopul de a obține controlul bolii (așa-numita terapie de inducție). În cazurile cu boală severă care nu răspunde la tratamentul convențional, sunt folosite alte medicamente, inclusiv agenți biologici, dar eficacitatea acestora în PAN nu a fost studiată în mod sistematic.
După ce boala se stabilizează, ea este ținută sub control cu tratament de întreținere, de obicei, cu azatioprină, metotrexat sau micofenolat de mofetil.
Tratamentele suplimentare utilizate în mod individual includ penicilina (în caz de boală post-streptococică), medicamente dilatatoare de vase sanguine (vasodilatatoare), agenți de scădere a tensiunii arteriale, medicamente care împiedică formarea cheagurilor de sânge (aspirina sau anticoagulanți), analgezice (medicamente anti-inflamatoare nesteroidiene - AINS) .