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

Vasculite Primare Sistemice Juvenile Rare

Versiunea 2016

1. CE ESTE VASCULITA

1.1 Ce este această boală?

Vasculita este o inflamație a pereților vaselor de sânge. Vasculitele includ un grup larg de boli. Termenul „primară" înseamnă că vasul sanguin este ținta principală a bolii în absența unei alte patologii asociate. Clasificarea vasculitelor depinde în principal de mărimea și tipul vaselor de sânge implicate. Există mai multe forme de vasculită, variind de la forma ușoară până la cele care pot pune viața în pericol. Termenul „rară" se referă la faptul că acest grup de boli este foarte rar întâlnit la vârsta copilăriei.

1.2 Cât este de frecventă?

Unele dintre vasculitele primare acute sunt boli pediatrice foarte frecvente (de exemplu, purpura Henoch-Schonlein și boala Kawasaki), în timp ce altele descrise mai jos sunt rare și frecvența lor exactă nu este cunoscută. Uneori, părinții nu au auzit niciodată termenul „vasculită" înainte de diagnosticarea copilului. Purpura Henoch-Schonlein și boala Kawasaki sunt descrise în detaliu în propriile lor secțiuni.

1.3 Care sunt cauzele bolii? Este o boală moştenită? Este contagioasă? Boala poate fi prevenită?

În mod obişnuit, bolile cuprinse în acest grup nu se moştenesc. În majoritatea cazurilor, pacientul este singurul afectat din familie și este foarte puțin probabil ca frații să dezvolte același tip de boală. Se

presupune că o combinaţie de diverși factori determină apariţia vasculitelor. Se crede că factori genetici, infecțioși (acționând ca declanșatori), precum și factorii de mediu pot juca un rol important în dezvoltarea bolii.
Aceste boli nu sunt infecțioase și nu pot fi prevenite sau vindecate, dar pot fi controlate - ceea ce înseamnă că boala nu este activă, iar semnele și simptomele dispar. Această stare se numește „remisie".

1.4 Ce se întâmplă cu vasele sanguine în vasculite?

Peretele vasului de sânge este atacat de sistemul imunitar al organismului, determinând tumefierea (umflarea) lui și ducând la întreruperi structurale. Fluxul de sânge este blocat și în vasele inflamate se pot forma cheaguri de sânge. Împreună cu umflarea pereților vasculari, acest efect poate contribui la îngustarea sau obturarea vaselor.
Celulele inflamatorii din interiorul vaselor sanguine se adună în pereţii vasculari, accentuând leziunile vaselor şi ale ţesuturilor învecinate. Acest lucru poate fi observat în probele de biopsie de țesut.
Peretele vascular în sine devine mai "permeabil", permițând fluidului din interiorul vaselor de sânge să intre în țesuturile înconjurătoare, cauzând tumefierea acestora. Aceste efecte sunt ambele responsabile pentru diferitele tipuri de erupții cutanate și modificări ale pielii observate în acest grup de boli.
Scăderea aportului de sânge prin vasele îngustate sau blocate sau, mai rar, ruptura peretelui vascular cu producerea de sângerări, pot cauza deteriorarea țesuturilor. Afectarea vaselor care irigă organe vitale, precum creierul, rinichii, plămânii sau inima, poate avea implicaţii grave. Vasculita extinsă (sistemică) este, de obicei, însoțită de eliberarea intensă de molecule inflamatorii, provocând simptome generale, cum ar fi febră, stare generală de rău iar testele de laborator (viteza de sedimentare a hematiilor -VSH și proteina C reactivă -PCR) vor avea rezultate anormale evidențiind prezența inflamației. Anomaliile formei vaselor la nivelul arterelor mari pot fi detectate prin angiografie (o procedură de investigație radiologică, care ne permite sa vedem vasele de sânge).

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 rarităţii 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 amenințătoare 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.

3. VIAȚA DE ZI CU ZI

3.1 Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului și a familiei?

Perioada iniţială, când copilul se simte rău şi încă nu există un diagnostic, este stresantă pentru întreaga familie.
Înţelegerea bolii şi a tratamentului ajută familia și copilul să facă faţă situaţiei dificile generate de diagnosticul unei boli severe, de procedurile terapeutice repetate şi internările frecvente. Odată ce boala este sub control, viața de zi cu zi și activitatea școlară pot reveni, de obicei, la normal.

3.2 Va afecta boala participarea copilului la activitățile școlare?

După ce boala este controlată în mod rezonabil, pacienții sunt încurajați să se întoarcă la școală, cât mai curând posibil. Este important să informăm şcoala despre boala copilului, astfel încât să fie înţelese şi

luate în consideraţie anumite aspecte particulare.

3.3 Va afecta boala participarea copilului la activitățile sportive?

Copiii sunt încurajați să ia parte la activitățile sportive care le fac plăcere, odată ce boala este în remisie.
Recomandările pot varia în funcție de posibila prezență de insuficiențe funcționale ale organelor, disfuncţii ce pot afecta inclusiv muşchii, articulaţiile și sistemul osos care pot fi influențate de utilizarea anterioară de corticosteroizi.

3.4 Copilul va trebui să urmeze un regim alimentar special?

Nu există dovezi în sensul influenţei anumitor diete asupra evoluţiei sau a prognosticului bolii. Pentru un copil în creștere se recomandă o dietă sănătoasă, bine echilibrată cu proteine, calciu și vitamine suficiente. În cazul terapiei cu corticosteroizi, trebuie limitat consumul de alimente dulci, grăsimi şi sare, pentru a diminua efectele secundare ale corticosteroizilor.

3.5 Condițiile climatice pot influența evoluția bolii?

Nu a fost dovedită influenţa climei asupra evoluţiei acestor boli. În caz de circulație deficitară, în special în cazurile de vasculită a degetelor de la mâini și de la picioare, expunerea la frig poate agrava simptomele.

3.6 Există precauţii în privinţa infecţiilor şi vaccinării?

Unele infecții pot avea consecinţe mai grave la persoanele tratate cu medicamente imunosupresoare. În cazul contactului cu persoane care au varicelă sau zoster, trebuie contactat imediat medicul curant, pentru a primi medicamente antivirale şi/sau imunoglobulină specifică antivirală (în țările în care aceasta este disponibilă). Riscul infecţiilor obişnuite poate fi uşor mai mare la copiii aflaţi sub tratament. Aceştia pot dezvolta şi infecţii neobişnuite, produse de agenți care nu afectează persoanele cu un sistem imunitar complet funcțional. Anumite antibiotice (co-trimoxazol) sunt uneori administrate pe termen lung pentru a preveni infectarea plămânilor cu o bacterie denumită

Pneumocystis, care poate cauza complicaţii letale la pacienţii cu imunodepresie.
Vaccinurile vii (de exemplu anti-parotidită, anti-rujeolic, anti-rubeolic, anti-poliomielitic, anti-TBC) trebuie amânate la pacienţii care sunt trataţi cu imunosupresoare.

3.7 Care sunt consecințele pentru viața sexuală, sarcină, contracepție?

Contracepţia este importantă pentru adolescenţii cu viaţă sexuală activă, întrucât majoritatea medicamentelor folosite pot cauza probleme fătului. Există temeri că unele medicamente citotoxice (în special ciclofosfamida) ar putea afecta capacitatea pacientului de a avea copii (fertilitate). Aceasta depinde mai ales de doza totală (cumulativă) de medicament primită de-a lungul tratamentului şi apare mai puţin frecvent dacă medicamentul este administrat la copii sau la adolescenţi.

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) .

5. ARTERITA TAKAYASU

5.1 Ce este această boală?

Arterita Takayasu (AT) este o vasculită care afectează arterele mari, mai ales aorta cu ramurile sale şi arterele principale ale plămânilor (arterele pulmonare). Uneori sunt utilizaţi diferiţi termeni: „vasculita granulomatoasă" sau „vasculita cu celule mari" pentru a descrie principalele caracteristici microscopice ale micilor leziuni nodulare care apar în jurul unui tip special de celulă mare („celulă gigant"), în peretele

arterial. În unele secțiuni din literatura de specialitate, este menționată ca „boală fără pulsuri", deoarece, în unele cazuri, pulsurile de la nivelul extremităților pot fi absente sau inegale.

5.2 Cât este de frecventă?

La nivel mondial, AT este considerată relativ frecventă datorită incidenței sale crescute la alte rase decât cea albă (în special populația din Asia). Este foarte rar întâlnită la europeni. Fetele (de obicei în adolescență) sunt afectate mai frecvent decât băieții.

5.3 Care sunt principalele simptome?

Simptomele precoce ale bolii includ febră, pierderea apetitului, scădere în greutate, dureri musculare şi articulare, cefalee, transpiraţii nocturne. Markerii de laborator ai inflamației sunt crescuți. Pe măsură ce inflamaţia arterială progresează, apar semne datorate scăderii aportului de sânge. Creșterea tensiunii arteriale (hipertensiune) este un simptom inițial foarte frecvent în boala copilăriei, datorită implicării arterelor abdominale care afectează irigarea cu sânge a rinichilor. Pierderea pulsului la nivelul membrelor, diferenţe ale valorilor presiunii sângelui între membre, sufluri la nivelul arterelor îngustate şi dureri ascuţite în membre (claudicație) sunt simptomele obişnuite. Durerile de cap, diferite simptome neurologice și oculare pot fi o consecință a reducerii fluxului de sânge la creier.

5.4 Cum este diagnosticată?

Examinarea cu ultrasunete folosind metoda Doppler (pentru evaluarea fluxului sanguin) este utilă ca metodă screening sau de urmărire pentru depistarea afectării marilor trunchiuri arteriale din apropierea inimii, cu toate că această metodă de multe ori nu reușește să detecteze implicarea unor artere periferice.
Imagistica cu rezonanță magnetică (RMN) a structurii vaselor de sânge și a fluxului sanguin (angiografie MR, MRA) este metoda cea mai potrivită pentru vizualizarea arterelor mari, cum ar fi aorta și principalele sale ramuri. Pentru a vedea vasele de sânge mai mici, poate fi utilizată imagistica cu raze X, prin care vasele de sânge sunt vizualizate cu ajutorul fluidului de contrast (care este injectat direct în

fluxul sanguin). Această metodă este cunoscută sub numele de angiografie convențională.
Tomografia computerizată poate fi, de asemenea, folosită (angiografie CT). Medicina nucleară oferă o examinare numită PET (tomografie cu emisie de pozitroni). Un radioizotop este injectat în venă și înregistrat de către un scaner. Acumularea de radioizotopi în zonele inflamate active demonstrează gradul de afectare a peretelui arterial.

5.5 În ce constă tratamentul ?

Corticosteroizii rămân principalul tratament pentru AT la copil. Modul lor de administrare, doza și durata tratamentului sunt adaptate individual în funcție de o evaluare atentă a extinderii bolii și severității acesteia. Alți agenți care suprimă funcția imunitară sunt adesea folosiți în stadiul precoce al bolii, cu scopul de a reduce la minimum necesitatea de corticosteroizi. Medicamentele utilizate frecvent includ azatioprină, metotrexat sau micofenolat de mofetil. În caz de boală severă, ciclofosfamida este utilizată inițial în scopul de a realiza un control al bolii (așa-numita terapie de inducție). În cazurile cu boală severă care nu răspunde la tratamentul convențional, sunt folosite uneori alte medicamente inclusiv agenți biologici (cum ar fi blocanți TNF sau tocilizumab), dar eficacitatea lor în AT la copii nu a fost studiată în mod sistematic.
Tratamentele suplimentare utilizate în mod individual includ medicamente dilatatoare ale vaselor sanguine (vasodilatatoare), agenți de scădere a tensiunii arteriale, medicamente care împiedică formarea cheagurilor de sânge (aspirina sau anticoagulanți), analgezice (medicamente anti-inflamatoare nesteroidiene - AINS).

6. VASCULITA CU ASOCIEREA ANCA: Granulomatoza cu Poliangeită (Wegener, GPA) și Poliangeita Microscopică (PAM)

6.1 Ce este această boală?

GPA este o vasculită sistemică cronică care afectează vasele sanguine mici şi medii, în special cele de la nivelul căilor respiratorii superioare (nas şi sinusuri), căilor respiratorii inferioare (plămâni) şi de la nivelul rinichilor. Termenul „granulomatoză" se referă la aspectul microscopic al leziunilor inflamatorii care formează mici noduli multi-stratificați în

interiorul și în jurul vaselor.
PAM afectează vasele mai mici. În ambele boli, este prezent un anticorp numit ANCA (anticorp anti-citoplasma neutrofilelor), motiv pentru care aceste afecțiuni sunt denumite boli ANCA-asociate.

6.2 Cât este de frecventă? Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

GPA este o boală mai puțin frecventă, mai ales în copilărie. O estimare exactă a numărului de pacienți noi nu este cunoscută, dar probabil, nu depășește 1 pacient nou la 1 milion de copii pe an. Peste 97% din cazurile raportate apar la populaţia albă (caucazieni). Ambele sexe sunt afectate în mod egal la copii, în timp ce la adulți bărbații sunt afectați ceva mai des decât femeile.

6.3 Care sunt principalele simptome?

La un procent mare de pacienţi, boala se manifestă prin sinuzite care nu se ameliorează sub tratament cu antibiotice şi decongestionante. Există o tendință de formare a crustelor la nivelul septului nazal, sângerări și ulcerații, care uneori, provoacă o deformare cunoscută sub numele de „nas în șa".
Inflamația căilor respiratorii sub corzile vocale poate provoca îngustarea traheei, ceea ce duce la o voce răgușită și probleme respiratorii.
Prezenţa nodulilor inflamatori în plămâni se manifestă cu simptome de pneumonie cu dificultăţi respiratorii, tuse şi durere în piept.
Afectarea renală este inițial prezentă numai la o mică parte dintre pacienți, dar devine mai frecventă pe măsură ce boala progresează, manifestându-se prin modificarea testelor de urină, analize de sânge anormale privind funcția renală, precum și hipertensiune arterială.
Țesutul inflamator se poate acumula în spatele globilor oculari, ceea ce poate duce la împingerea acestora în faţă (protruzie); de asemenea, țesutul inflamator se poate dezvolta în urechea medie, conducând la otită cronică. Pot fi prezente simptome generale, cum ar fi: pierderea în greutate, oboseală accentuată, febră şi transpiraţii nocturne, dar pot apare şi manifestări cutanate și musculo-scheletale.
In PAM, principalele organe afectate sunt rinichii și plămânii.

6.4 Cum este diagnosticată?

Simptomele clinice ale leziunilor inflamatorii din căile respiratorii superioare și inferioare, împreună cu boli renale, de obicei manifestate prin prezența de sânge și proteine în urină, precum și creșterea nivelurilor sanguine ale substanțelor eliminate prin rinichi (creatinină, uree), sunt factori care formulează suspiciunea de GPA.
Analizele de sânge includ markeri inflamatori ne-specifici (VSH, PCR) şi detectarea anticorpilor ANCA. Diagnosticul poate fi susținut de o biopsie de țesut.

6.5 În ce constă tratamentul ?

Corticosteroizii în asociere cu ciclofosfamida sunt prima alegere a tratamentului de inducție pentru GPA/PAM la copii. Alți agenți pentru suprimarea sistemului imunitar, cum ar fi rituximab, pot fi de asemenea utilizați de la caz la caz. 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 includ antibiotice (de obicei cotrimoxazol pe termen lung), agenți de scădere a tensiunii arteriale, medicamente împotriva formării cheagurilor de sânge (aspirina sau anticoagulante) și analgezice (medicamente anti-inflamatorii nesteroidiene - AINS).

7. ANGEITA PRIMARĂ A SISTEMULUI NERVOS CENTRAL

7.1 Ce este această boală?

Angeita primară a sistemului nervos central (APSNC) în copilărie este o boală inflamatorie a creierului care afectează vasele sanguine mici sau medii ale creierului și/sau măduva spinării. Cauza acesteia este necunoscută, cu toate că la unii copii, expuși anterior la varicelă (vărsat de vânt) se suspectează că există un proces inflamator declanșat de infecție.

7.2 Cât este de frecventă?

Este o boală foarte rară.

7.3 Care sunt principalele simptome?

Debutul poate fi foarte brusc sub formă de afectare a mișcării (paralizie) la extremități pe o singură parte (accident vascular cerebral), cu convulsii greu de controlat sau dureri de cap severe. Uneori, pot fi prezente simptome neurologice sau psihice mai difuze, cum ar fi modificări ale dispoziției și de comportament. Inflamația sistemică cauzează febră. De obicei, markerii inflamatorii din sânge nu au valori crescute.

7.4 Cum este diagnosticată?

Testele de sânge și analiza lichidului cefalorahidian sunt ne-specifice și sunt folosite în principal pentru a exclude alte afecțiuni care ar putea prezenta simptome neurologice (infecții, alte boli inflamatorii ne-infecțioase cerebrale sau tulburări de coagulare a sângelui). Tehnicile imagistice ale coloanei vertebrale sau creierului sunt principalele investigațiile diagnostice. Angiografia prin rezonanța magnetică (RMN) și/sau angiografia convențională (raze X) sunt utilizate în mod obișnuit pentru a detecta o implicare a arterelor medii și mari. Pentru a evalua evoluția bolii sunt necesare investigații repetate. Dacă la un copil cu leziuni cerebrale progresive inexplicabile nu este detectată implicarea arterelor mari și medii, trebuie să se suspecteze implicarea vaselor sanguine mici. Acest lucru poate fi, eventual, confirmat de o biopsie cerebrală.

7.5 În ce constă tratamentul ?

Pentru boala post-varicelă, un program scurt (aproximativ 3 luni) de corticosteroizi este de obicei suficient pentru a opri progresia bolii. Dacă este cazul, se va prescrie și un medicament anti-viral (aciclovir). O cură de corticosteroizi poate fi necesară doar pentru tratamentul bolii ne-progresive cu angiografie pozitivă. În cazul în care boala progresează (de exemplu leziunile cerebrale se agravează), aplicarea unui tratament intensiv cu medicamente imunosupresoare este vitală pentru a preveni ulterioara deteriorare cerebrală. Ciclofosfamida este utilizată cel mai frecvent în boala acută inițială, înlocuindu-se ulterior cu un tratament de întreținere (de exemplu, azatioprină, micofenolat de mofetil). Trebuie asociate medicamente care previn formarea cheagurilor de sânge (aspirină sau anticoagulante).

8. ALTE VASCULITE ȘI CONDIȚII SIMILARE

Vasculita cutanată leucocitoclastică (cunoscută şi ca vasculita alergică sau de hipersensibilitate) presupune o inflamaţie a vaselor sanguine cauzată de o reacţie neadecvată la un agent sensibilizant. Medicamentele şi infecţiile sunt factorii care declanşează de obicei această boală la copii. Boala afectează cel mai frecvent vasele mici şi are un aspect microscopic specific pe biopsia din piele.

Vasculita urticariană hipo-complementemică este caracterizată de o erupţie cutanată extinsă, asemănătoare urticariei, acompaniată frecvent de mâncărime, care nu dispare la fel de rapid ca reacţiile alergice obişnuite. Această afecțiune prezintă nivele scăzute de complement detectate la testele sanguine.

Poliangiita eozinofilică (PAE, denumită anterior sindromul Churg-Strauss) este un tip extrem de rar de vasculită la copii. Diverse simptome de vasculită la nivelul pielii şi organelor interne sunt însoţite de astm bronşic şi de creşterea (în sânge și în țesuturi) a numărului unui tip de globule albe numite eozinofile.

Sindromul Cogan este o boală rară caracterizată de afectarea ochilor şi urechii interne, manifestată prin fotofobie, ameţeală şi pierderea auzului. Pot fi prezente şi simptome cauzate de o extindere mai mare a vasculitei.

Boala Behcet a fost discutată separat într-o altă secțiune.