



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RS/intro>

Retki primarni sistemski vaskulitisi u detinjstvu

Verzija 2016

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1. Šta su tipovi vaskulitisa? Kako se vaskulitisi razvrstavaju?

Klasifikacija vaskulitisa u dečjem uzrastu se zasniva na veličini zahvaćenih krvnih sudova. Vaskulitisi velikih krvnih sudova, kao što je Takajasu arteritis, zahvata aortu i njene glavne grane. Vaskulitis srednjih krvnih sudova tipično zahvata arterije koje snabdevaju bubrege, creva, mozak ili srce (poliarteritis nodosa, Kavasakijeva bolest). Zahvaćenost malih krvnih sudova uključuje i zahvatanje kapilara (Henoh-Šenlejnova purpura, granulomatoza sa poliangitismom, Čarg-Štrausov sindrom, kutani leukocitoklastički vaskulitis, mikroskopski poliangiitis).

2.2. Koji su glavni znaci bolesti?

Simptomi bolesti se razlikuju i zavise od ukupnog broja upaljenih krvnih sudova i njihove lokacije (vitalni organi poput mozga i srca ili kože i mišića), kao i od stepena začepjenosti krvnih sudova. Bolest može da varira od prolazne, blaže forme do kompletne okluzije (začepjenja) krvnog suda sa posledičnim promenama u tkivima kada prestaje dopremanje kiseonika i hranljivih materija. To dovodi do oštećenja tkiva i stvaranja ožiljaka. Obim oštećenja određuje stepen poremećaja funkcije tkiva ili organa. Simptomi tipični za različite oblike bolesti opisani su u daljem tekstu.

2.3. Kako se postavlja dijagnoza bolesti?

Dijagnozu vaskulitisa najčešće nije lako postaviti. Simptomi bolesti

mogu da podsećaju na druge uobičajene, češće bolesti u detinjstvu. Do dijagnoze se dolazi na osnovu kliničkih znakova bolesti, rezultata laboratorijskih analiza krvi i mokraće, kao i radioloških ispitivanja (ultrazvučni pregled, rendgensko snimanje, kompjuterizovana tomografija -CT, magnetna rezonancija- MR i angiografija). Kada je potrebno uzima se isečak tkiva (biopsija) i posmatra pod mikroskopom. S obzirom da su ove bolesti veoma retke, potrebno je da se dete smesti u bolnicu koja ima dečjeg reumatologa i subspecijaliste drugih pedijatrijskih grana, kao i dobru radiološku službu.

2.4. Da li bolest može da se leči?

Da, u današnje vreme vaskulitis se može lečiti, mada su pojedini komplikovani slučajevi pravi izazov sa terapijskog aspekta. Kod većine bolesnika koji su pravilno lečeni, postiže se dobra kontrola bolesti (remisija).

2.5. Koji su postojeći oblici lečenja?

Lečenje vaskulitisa je dugotrajno i složeno. Osnovni cilj lečenja je da se upala što pre zaustavi i postigne dobra kontrola bolesti (indukciona, početna terapija) i da se ona dugo održi (terapija održavanja) uz izbegavanje neželjenih efekata lekova. Lečenje je strogo individualno i zasniva se od uzrasta pacijenta i težine bolesti.

Do sada se pokazalo da su kortikosteroidi u kombinaciji sa imunosupresivnim lekovima (ciklofosamid) najefikasniji za postizanje remisije.

Lekovi koji se koriste u terapiji održavanja su: azatioprin, metotreksat, mikofenolat mofetil i niske doze prednizona. Postoje i drugi lekovi se koriste za suzbijanje imunog sistema i kontrolu zapaljenja u vaskulitisima. Oni se primenjuju samo u pojedinim slučajevima, kada je primena uobičajenih lekova ostala bez rezultata. U ove posebne lekove spadaju biološki agensi (lekovi protiv TNF molekula i rituksimab), kolhicin i talidomid.

Kod dugotrajne terapije kortikosteroidima nastaje osteoporoza koja se može sprečiti dovoljnim unosom kalcijuma i vitamina D. Nekad se moraju dodati i lekovi koji sprečavaju zgrušavanje krvi (male doze aspirina ili antikoagulanasa), a u slučaju hipertenzije lekovi koji snižavaju krvni pritisak.

Ukoliko dete ima tegobe sa zglobovima i mišićima potrebna je fizikalna terapija, a nekad je neophodna i psihološka i socijalna podrška bolesniku i njegovoj porodici, kako bi im se pomoglo da se izbore sa stresom koji nameće hronična bolest.

2.6. Da li pomažu nekonvencionalni/dopunski oblici lečenja?

Danas su na raspolaganju različite vrste dopunske i alternativne terapije, što može biti zbunjujuće za pacijente i njihove porodice. Treba dobro razmisliti o rizicima i koristi ovih terapija sa obzirom na to da ima malo dokaza da su efikasne i da su zahtevne u pogledu novca, vremena i opterećenje su za dete. Ako želite da se pridržavate dopunske i alternativne terapije, bilo bi mudro da o tome porazgovarate sa svojim dečjim reumatologom. Neki vidovi terapije utiču na konvencionalnu terapiju. Mnogi lekari se neće tome protiviti, ukoliko se pridržavate medicinskih saveta. Veoma je važno da se ne prestane sa uzimanjem lekova. Kada su neophodni lekovi kao što su kortikosteroidi, da bi bolest držala pod kontrolom, naglo snižavanje doze leka ili prekid lečenja mogu biti vrlo opasni. Molimo vas da porazgovarate sa Vašim pedijatrom o nejasnoćama u vezi sa lekovima.

2.7. Kontrole

Osnovni cilj redovnih kontrola je procena aktivnosti bolesti, efikasnosti lekova i njihovih neželjenih dejstava, kako bi se za svakog bolesnika pronašao najbolji način lečenja. Učestalost i vrsta kontrolnih pregleda zavise od težine i vrste bolesti kao i od lekova koje bolesnik dobija. U početku su potrebne češće kontrole, dok je u komplikovanijim slučajevima, često neophodno bolničko lečenje. Kada se postigne remisija, kontrole mogu da budu ređe.

Postoji nekoliko načina za praćenje aktivnosti vaskulitisa. Od roditelja se očekuje da primete i saopšte lekaru svaku promenu u zdravstvenom stanju svog deteta, ponekad i da urade jednostavne analize mokraće ili da mere krvni pritisak. Detaljno kliničko ispitivanje i analiza tegoba deteta predstavljaju važan deo procene aktivnosti bolesti. Na osnovu analiza krvi i mokraće procenjuje se stepen zapaljenja, promene u funkciji organa i mogući neželjeni efekti lekova. Zavisno od toga koji je od unutrašnjih organa zahvaćen upalom, obavljaju se i druga ispitivanja od strane različitih specijalista, uključujući i radiološka ispitivanja.

2.8. Koliko će bolest dugo da traje?

Retki primarni vaskulitisi traju dugo, često celoga života. Početak bolesti može da bude nagao, često težak ili čak po život opasan, dok kasnije vaskulitis postaje hronična bolest.

2.9 Kakva je dugotrajna prognoza bolesti?

Prognoza retkih primarnih vaskulitisa je različita kod svakog bolesnika. Ona zavisi ne samo od vrste i rasprostranjenosti promena na krvnim sudovima i organima već zavisi i od vremena koje je prošlo od pojave prvih tegoba do postavljanja dijagnoze i početka lečenja kao i od odgovora na primenjenu terapiju. Oštećenje pojedinih organa zavisi od dužine trajanja aktivne bolesti. Oštećenje vitalnih organa može ostaviti trajne posledice. Uz odgovarajuće lečenje remisija bolesti se najčešće postiže u prvih godinu dana od početka lečenja. Ona može biti doživotna, ali je za to često potrebna dugotrajna terapija održavanja. Periodi u kojima je bolest pod kontrolom, mogu biti prekinuti relapsima, odnosno ponovnom pojavom aktivne bolesti koja zahteva intenzivnije lečenje. Nelečena bolest može dovesti do smrtnog ishoda. S obzirom da su ove bolesti retke, nedostaju precizni podaci o dugotrajnom praćenju bolesti i stopi smrtnosti.