



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

Redki Primarni Sistemski Vaskulitisi v Otroštvu

Različica

2. DIAGNOZA IN TERAPIJA

2.1. Kakšne so vrste vaskulitisev? Kako vaskulitise poimenujemo?

Poimenovanje vaskulitisev pri otrocih je odvisno od velikosti prizadetih žil. Vaskulitisi velikih žil, kot npr. Takayasu arteritis, prizadanejo aorto in veliki žile, ki iz aorte izhajajo. Vaskulitisi srednje velikih žil značilno prizadanejo arterije, ki prehranjujejo ledvica, črevesje, možgane ali srce: npr. Poliarteritis nodoza, Kawasakijska bolezen. Vaskulitisi malih žil prizadanejo najmanjše krvne žile vključno s kapilarami: npr. Henoch-Schönlein purpura, Granulomatoza s poliangiitisom, Granulomatoza z eozinofilnim poliangiitisom, kutani levkocitoklastični vaskulitis, mikroskopski poliangiitis.

2.2 Kakšni so glavni simptomi?

Simptomi bolezni se razlikujejo glede na število vnetih žil (razširjeno vnetje ali prizadete samo posamezne žile), od organov, ki jih vnete žile preskrbujejo in od stopnje omejitve krvnega pretoka. Krvni pretok je lahko omejen le delno in kratkotrajno, ali pa pride do popolne zapore in posledičnih sprememb ter poškodb tkiva zaradi primanjkljaja dostopa kisika in energentov. Pomanjkanje postopoma vodi v poškodbe tkiva in brazgotinjenje. Stopnja poškodbe tkiva vpliva na zmanjšanje funkcije tkiva ali organa. Značilni simptomi za posamezni vaskulitis so opisani v nadaljnjem tekstu.

2.3 Kako postavimo diagnozo?

Diagnozo vaskulitis redko postavimo že ob prvem pregledu. Simptomi so lahko podobni številnim drugim pogostejšim otroškim boleznim. Diagnozo postavimo na osnovi kliničnih simptomov, laboratorijskih preiskav krvi in urina ter slikovnih preiskav (npr. ultrazvok, rentgensko slikanje, računalniška tomografija, magnetna resonanca in angiografija). Včasih je za potrdite diagnoze potrebno odvzeti tudi košček prizadetega tkiva (biopsija). Ker so te bolezni redke, je potrebno otroka napotiti v bolnišnico, kjer so zaposleni pediatrični revmatologi in ostali pediatrični subspecialisti ter so na voljo vse potrebne slikovne preiskave.

2.4 Ali znamo bolezen zdraviti/pozdraviti?

Da, vaskulitise znamo zdraviti, vendar je v nekaterih zapletenih primerih učinkovito zdravljenje zelo zapleteno. Pri večini pravilno zdravljenih bolnikov lahko dosežemo stanje, ko je bolezen umirjena in ne napreduje (remisija).

2.5 Kakšno je zdravljenje?

Zdravljenje vaskulitisa je kompleksno in dolgotrajno. Glavni cilj zdravljenja je, da bolezen čim hitreje umirimo (z začetno - indukcijsko terapijo) in nato vzdržujemo dolgotrajen nadzor nad boleznijo (vzdrževalna terapija). Ob tem se poskušamo čim bolj izogniti neželenim učinkom zdravil. Zdravljenje izberemo povsem individualno glede na bolnikovo starost in intenzivnost bolezni.

Kot najučinkovitejše začetno - indukcijsko zdravljenje se je izkazalo zdravljenje s kombinacijo imunosupresijskih zdravil kot npr. ciklofosamid in kortikosteroidi.

Pri vzdrževalnem zdravljenju običajno uporabljamo azatioprin, metotreksat, mikofenolat mofetil ali nizke odmerke kortikosteroidov. Za umiritev aktiviranega imunskega sistema in vnetja uporabljamo tudi različna ostala zdravila kot so novejša biološka zdravila (npr. inhibitorji TNF, rituksimab), kolhicin in talidomid. Ta zdravila izberemo strogo individualno takrat, ko z običajnimi zdravili ne dosežemo umiritev bolezni.

Pri dolgotrajnem zdravljenju s kortikosteroidi preprečujemo osteoporozo z zadostnimi odmerki kalcija in vitamina D. Predpišemo lahko tudi zdravila, ki preprečujejo nastajanje krvnih strdkov (npr. nizki odmerki aspirina ali antikoagulantni) in ob prisotnem povišanem krvnem tlaku

tudi zdravila za zniževanje tlaka.

Pri prizadetosti mišično-skeletnega sistema je potrebna fizioterapija. Za pomoč pri soočanju s kronično boleznijo in stresom včasih bolniki in njihove družine potrebujejo tudi psihološko in socialno podporo.

2.6 Kaj pa nekovencionalno / komplementarno zdravljenje?

Število različnih možnih komplementarnih in alternativnih terapij lahko bolnike in njihove družine zmede. Pri izbiri komplementarnega zdravljenja je potrebno natančno premisliti morebitne koristi in tveganja, kajti zelo malo je jasnih dokazov o učinkovitosti takšnega načina zdravljenja. Komplementarno zdravljenje lahko zahteva veliko časa in denarja ter predstavlja dodaten napor za otroka. Če bi želeli preizkusiti komplementarno in alternativno zdravljenje se je smiselno o tovrstnem zdravljenju podrobno pogovoriti s pediatričnim revmatologom. Nekatere oblike zdravljenja lahko neposredno vplivajo na konvencionalna zdravila. Večina zdravnikov ne bo nasprotovala komplementarnemu zdravljenju v kolikor boste upoštevali nasvete konvencionalnega zdravljenja. Zelo pomembno je, da ne prenehate prejemati predpisana zdravila. Kadar so za nadzor nad boleznijo potrebna zdravila kot so kortikosteroidi, je zelo nevarno, če prekinete terapijo ob še vedno aktivni bolezni. Prosimo, da se o pomislekih glede zdravil posvetujete z zdravnikom vašega otroka.

2.7 Kakšni kontrolni pregledi so potrebni?

Glavni namen rednih kontrolnih pregledov je ocena aktivnosti bolezni in spremljanje učinkovitosti ter možnih neželenih učinkov zdravil s čimer želimo doseči najboljši uspeh zdravljenja. Pogostnost in vrsta kontrolnih pregledov je odvisna od vrste in teže bolezni pa tudi od zdravil, ki jih otrok prejema. Na začetku bolezni so kontrolni pregledi pogostejši, v zapletenih primerih so pogostejše tudi hospitalizacije. Ko pa se bolezen umiri, so tudi kontrole manj pogoste.

Poznanih je več različnih načinov ocenjevanja aktivnosti vaskulitisa. Starše prosimo, da natančno spremljajo svojega otroka in poročajo o vsaki spremembi njegovega stanja. Včasih starše prosimo, da s posebnimi testnimi lističi preverjajo otrokov urin in beležijo vrednosti krvnega tlaka. Natančen klinični pregled ter ocena otrokovih težav sta zelo pomembna pri ocenjevanju aktivnosti bolezni. Preglede krvi in

urina opravljamo zato, da ocenimo aktivnost vnetja, spremembe v delovanju organov in morebitne stranske učinke zdravil. Glede na to, kateri notranji organi so pri bolezni prizadeti, bodo morda potrebne še druge preiskave, vključno z pregledi pri drugih specialistih in različnimi slikovnimi preiskavami.

2.8 Kako dolgo bo bolezen trajala?

Primarni vaskulitisi so dolgotrajne, pogosto doživljenjske bolezni. Bolezen se lahko začne kot akutna, pogosto kot težko ali celo življenje ogrožajoče stanje, ki se sčasoma razvije v kronično bolezen.

2.9 Kakšna je dolgoročna prognoza bolezni?

Prognoza primarnih vaskulitisev se med posameznimi bolniki zelo razlikuje. Ni odvisna samo od vrste in obsega prizadetosti žil, ampak tudi od časovnega intervala med pojavom bolezni in začetkom zdravljenja ter odgovora na zdravljenje. Tveganje za prizadetost posameznih organov je odvisno od trajanja aktivne bolezni. Poškodba življenjsko pomembnih organov ima lahko trajne posledice. Pri ustreznem zdravljenju večinoma dosežemo umiritev bolezni (remisija) v prvem letu zdravljenja. Remisija je lahko doživljenjska, pogosto pa je potrebno dolgotrajno vzdrževalno zdravljenje. Obdobja remisije se lahko izmenjujejo z obdobji poslabšanja, ko je potrebno ponovno pričeti z bolj intenzivnim zdravljenjem. Če vaskulitisa ne zdravimo, ima bolezen razmeroma visoko smrtnost. Ker so primarni vaskulitisi redke bolezni, nimamo natančnih podatkov, kakšen je dolgoročen potek in razvoj bolezni.