https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Birincil Sistemik Vasküliti

2016'un türevi

4. POLİARTERİTİS NODOSA

4.1 Nedir?

Poliarteritis nodosa (PAN), damar duvarına zarar veren (nekrotize eden), çoğunlukla orta boy ve küçük arterleri (atardamarları) etkileyen bir tür vaskülittir. Pek çok arterin duvarı yamalı bir şekilde etkilenmiştir, çok damarı etkilediğinden poliarteritis denir, "poli" çok demektir. Damar duvarının iltihaplı kısımları zayıflar ve kan akışının basıncı altında damar boyunca, dışarı doğru küçük yumru şeklinde çıkıntılar (anevrizmalar) oluşur. "Nodosa" isminin kaynağı budur. Kütanöz (deri) poliarteritis, iç organları değil ağırlıklı olarak deri ve kas-iskelet dokusunu (bazen kas ve eklemleri de) etkiler.

4.2 Ne kadar sıktır?

PAN çocuklarda çok seyrektir, her yıl tahmini olarak milyonda bir yeni olgu görülür. Kız ve erkek çocuklarını eşit olarak etkiler ve çoğunlukla 9-11 yaş arası çocuklarda görülür. Çocuklarda, streptokok veya daha az sıklıkla hepatit B veya C enfeksiyonuyla ilişkili olabilir.

4.3 Başlıca belirtileri nelerdir?

En yaygın yakınmalar genel olarak uzun süreli ateş, kırgınlık, halsizlik ve kilo kaybıdır.
Belirtilerin yerleşiminin çeşitliliği, hastalıktan etkilenen organa göre değişiklik gösterir. Dokuya yeterince kan gitmemesi ağrıya neden olur.

Bu nedenle, birkaç bölgede ağrı, PAN'ın önde gelen belirtilerinden sayılabilir. Çocuklarda, kas ve eklem ağrısı, sindirim kanalına kan pompalayan damarların etkilenmesinden dolayı gerçekleşen karın ağrısı kadar sık görülür. Eğer testisleri besleyen damarlar etkilenirse, testis torbasında ağrı da görülebilir. Deri rahatsızlığı, çeşitli görünümlerdeki acısız döküntülerden (örn. purpura adı verilen benekli döküntü, deride livedo reticularis denilen mora yakın renkli alacalanma) ağrılı deri nodüllerine ve hatta ülser veya kangrene (kan akışının tamamen kesilmesi ve bu nedenle el ve ayak parmakları, kulaklar veya burnun ucu gibi uç noktaların zarar görmesi) kadar geniş bir yelpazededir. Böbrek tutulumu, idrarda kan ve protein tespit edilmesine ve/veya yüksek tansiyona (hipertansiyon) yol açabilir. Sinir sistemi de çeşitli derecelerde etkilenebilir ve çocuk nöbet, inme veya başka nörolojik değişiklikler geçirebilir.
Bazı ciddi olgularda durum hızla kötüye gidebilir. Laboratuvar testleri genellikle yüksek lökosit seviyesi (lökositoz) ve düşük hemoglobin seviyesi (anemi) ile kandaki belirgin iltihap belirtilerini ortaya koyar.

4.4 Nasıl teşhis edilir?

Teşhiste PAN'ın düşünülmesi için çocuklukta inatçı ateş yapan enfeksiyonlar gibi diğer olası nedenlerin dışlanmış olması gereklidir. Teşhis daha sonra, sürekli ateş için çoğunlukla uygulanan antimikrobiyal tedaviye rağmen devamlılık gösteren sistemik ve bölgesel belirtilere göre koyulur. Bu teşhis, damarlardaki değişikliklerin görüntüleme yöntemiyle (anjiyografi) gösterilmesi veya doku biyopsisinde ortaya çıkan damar duvarı iltihaplanmasına dair bulgular ile onaylanır. Anjiyografi, sıradan röntgenlerle belli olmayan kan damarlarının kontrast oluşturan bir sıvının doğrudan kan dolaşımı sistemine enjeksiyonu yoluyla görüntülendiği, radyolojik bir yöntemdir. Bu yönteme geleneksel anjiyografi denir. Bilgisayarlı tomografi (BT anjiyografi) de kullanılabilir.

4.5 Tedavisi nedir?

Kortikosteroidler, çocukluk dönemi PAN'ının temel tedavi yöntemidir. Bu ilaçların verilme şekli (hastalık çok etkin olduğunda direkt olarak damardan verilerek, daha sonra tablet şeklinde verilerek) ile doz ve tedavi süresine, hastalığın kapsamı ve ciddiyetinin dikkatlice tespit

edilmesinden sonra bireysel bazda karar verilir. Hastalık deri ve kas-iskelet sistemiyle sınırlı ise, bağışıklık işlevlerini baskılayan diğer ilaçların verilmesine gerek olmayabilir. Yine de ciddi boyuttaki hastalık ve yaşamsal organların etkilenmesi, hastalığın kontrol altına alınması için başka ilaçların da (genellikle siklofosfamid) tedaviye eklenmesini gerektirir (buna indüksiyon tedavisi denir). Ciddi ve tedaviye cevap vermeyen hastalığın söz konusu olduğu vakalarda, biyolojik ajanların dahil olduğu başka ilaçlar da bazen kullanılır fakat bunların PAN tedavisindeki etkinlikleri resmen araştırılmamıştır.
Hastalığın etkinliği yatıştığında, genelde azatiyoprin, metotreksat veya mikofenolat mofetil içeren idame tedavisi ile kontrol altında tutulur. Hastaya göre verilen ek tedaviler arasında penisilin (streptokok enfeksiyonu sonrası gelişen olgularda), kan damarlarını genişleten ilaçlar (vazodilatörler), tansiyon düşürücü ilaçlar, pıhtılaşmayı engelleyen ilaçlar (aspirin veya antikoagülanlar), ağrı kesiciler (steroid olmayan iltihap giderici ilaçlar, nonsteroidal anitinflamatuvar ilaçlar [NSAİİ'ler]) bulunur.