



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

Васкулитът

Версия на 2016

4. ПОЛИАРТЕРИИТИС НОДОЗА

4.1 Какво е това?

Полиартериитис нодоза (ПАН) е форма на разрушаващ съдовата стена (некротизиращ) васкулит, засягащ предимно средни и малки артерии. Съдовите стени на много ("поли") артерии - полиартрит - са засегнати в определени участъци. Възпалението прави определени зони от стената на артериите по-слаби и под натиска на кръвообращението се формират малки възловидни издувания (аневризми) по артерията. От тук произхожда името "nodosa". Кожният полиартерит засяга предимно кожата и мускулно-скелетната тъкан (понякога също мускулите и ставите), а не вътрешните органи.

4.2 Колко често се среща?

ПАН е много рядък при деца, като броят на новите случаи е около 1 на милион. Засяга еднакво момчетата и момичетата и е по-често срещан при деца на възраст между 9 и 11 години. При децата може да се свърже със стрептококова инфекция или много по-рядко с хепатит В или С.

4.3 Какви са основните симптоми?

Най-честите общи (конституционални) симптоми са продължителна треска, неразположение, умора и загуба на тегло. Многообразието от локални симптоми зависи от засегнатите органи. Недостатъчното кръвоснабдяване на тъканите причинява

болка. Следователно, болката на различни места може да бъде водещ симптом на ПАН. При децата болката в мускулите и ставите е толкова честа, колкото и коремната болка, която се дължи на засягане на артериите, кръвоснабдяващи червата. Ако са засегнати съдовете на тестисите, може да възникне и скротална болка. Кожното засягане може да се прояви в широк спектър промени от безболезнени обриви с различен външен вид (напр. петна, наречени пурпура или лилава кожа, наречена livedo reticularis) до болезнени кожни възли и дори язви или гангрена (от пълна загуба на кръвоснабдяване на пръстите на ръцете и краката, ушите или върха на носа). Засягането на бъбреците може да доведе до наличие на кръв и протеини в урината и/или повишено кръвно налягане (хипертония). Нервната система също може да бъде засегната в различна степен и детето може да има припадъци, инсулт или други неврологични прояви. В някои тежки случаи състоянието може да се влоши много бързо. Лабораторните тестове обикновено показват значителни признаци на възпаление в кръвта, с висок брой бели кръвни клетки (левкоцитоза) и ниско ниво на хемоглобин (анемия).

4.4 Как се диагностицира?

За да се обсъжда диагнозата ПАН, трябва да се изключат други потенциални причини за персистираща треска в детска възраст, като инфекции. По-нататък, диагнозата се подкрепя при персистиране на системни и локализирани прояви въпреки антимикробното лечение, което обикновено се прилага при деца с постоянна треска. Диагнозата се потвърждава чрез доказване на промени в съдовете чрез образна диагностика (ангиография) или чрез белези на възпаление на съдовата стена от тъканна биопсия. Ангиографията е рентгенологичен метод, при който кръвоносните съдове, които не са видими при обикновено рентгеново изследване, се визуализират от контрастната течност, която е била инжектирана директно в кръвния ток. Този метод е известен като конвенционална ангиография. Може да се използва и компютърна томография (КТ ангиография).

4.5 Какво е лечението?

Кортикостероидите остават основно лечение на детския ПАН. Начинът на приложение на тези лекарства (често директно венозно, когато заболяването е много активно, по-късно на таблетки), дозата и продължителността на лечението са индивидуално съобразени след внимателна оценка на степента и тежестта на заболяването. Когато заболяването е ограничено до кожната и мускулно-скелетната система, може да не са необходими други лекарства, които подтискат имунната функция. Обаче тежко заболяване със засягане на жизненоважни органи изисква ранно добавяне на друго лекарство, обикновено циклофосфамид, за да се постигне контрол на заболяването (така наречената индукционна терапия). В случаи с тежко и неотговарящо на лечение заболяване понякога се използват други лекарства, включително биологични агенти, но тяхната ефикасност при ПАН не е специално изследвана. След като активността на заболяването се овладее, тя се контролира с поддържаща терапия, обикновено с азатиоприн, метотрексат или микофенолат мофетил.

Допълнителни медикаменти, използвани при индивидуални показания са: пеницилин (в случай на след- стрептококова болест); лекарства, които разширяват кръвоносните съдове (вазодилататори); средства за понижаване на кръвното налягане; лекарства против образуване на кръвни съсиреци (аспирин или антикоагуланти); болкоуспокояващи - противовъзпалителни лекарства, НСПВС).