



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

Vzácné primární systémové vaskulitidy

Verze č 2016

2. DIAGNÓZA A TERAPIE

2.1 Jaké jsou typy vaskulitid? Jak se vaskulitidy klasifikují?

Vaskulitidy u dětí se klasifikují podle velikosti postižených cév. Vaskulitidy velkých cév, jako např. Takayasuova arteritida, postihují aortu a její hlavní větve. Vaskulitidy středních cév typicky postihují cévy zásobující ledviny, střeva, mozek a srdce (např. Polyarteritis nodosa, Kawasakiho nemoc). Vaskulitidy malých cév postihují menší cévy včetně kapilár (např. Henoch- Schönleinova purpura, granulomatóza s polyangiitidou, eozinofilní granulomatóza, kožní leukocytoklastická vaskulitida, mikroskopická polyangiitida).

2.2 Jaké jsou hlavní projevy?

Projevy nemoci se liší v závislosti na počtu postižených cév (rozsáhlé nebo jen několik míst), na jejich umístění (životně důležité orgány jako mozek a srdce na rozdíl od kůže nebo svalů) a na stupni omezení krevního zásobení. Stupeň krevního zásobení je variabilní od přechodného mírného snížení krevního průtoku až po úplný uzávěr cévy. V místě úplného uzávěru cévy dochází k poškození tkáně, protože ta není dostatečně zásobena kyslíkem a živinami. Toto může vést až k následnému jizvení tkáně. Stupeň poruchy funkce tkáně nebo orgánu závisí na rozsahu poškozené tkáně. Typické projevy jsou popsány u jednotlivých onemocnění níže.

2.3 Jak se vaskulitidy diagnostikují?

Diagnóza vaskulitid obvykle není jednoduchá. Jejich příznaky mohou

napodobovat jiná, běžnější dětská onemocnění. Diagnóza je založena na odborném posouzení klinických projevů spolu s výsledky krevních a močových testů a zobrazovacích vyšetření (např. ultrazvukové, rentgenové, počítačová tomografie, magnetická rezonance, angiografie). V případě potřeby je diagnóza potvrzena biopsií postižené a nejlépe dostupné tkáně nebo orgánu. Vzhledem k ojedinělému výskytu těchto nemocí u dětí je většinou nezbytné vyšetření dítěte na specializovaném pracovišti, kde je provozována dětská revmatologie a jiné pediatrické specializované podobory stejně jako výborné zobrazovací zázemí.

2.4 Dají se vaskulitidy léčit?

Ano, dnes se vaskulitidy dají léčit, ačkoli některé komplikované případy představují opravdovou výzvu. U většiny léčených pacientů lze dosáhnout zklidnění nemoci (remise).

2.5 Jaká je léčba?

Léčba primárních chronických vaskulitid je dlouhodobá a komplexní. Hlavním cílem je co nejdříve dostat nemoc pod kontrolu (indukční léčba) a udržet tuto kontrolu dlouhodobě (udržovací léčba). Po celou dobu se snažíme minimalizovat rizika nežádoucích účinků léčby. Léčba je volena přísně individuálně na základě věku pacienta a závažnosti nemoci.

V navození remise onemocnění je nejúčinnější kombinace imunosupresivních léků jako cyklofosfamid, kortikosteroidy.

Léky používané v udržovací fázi léčby zahrnují: azathioprine, metotrexát, mykofenolát mofetil a nízké dávky prednisonu. K potlačení aktivity imunitního systému a zastavení zánětu mohou být použity některé jiné léky. Jsou voleny přísně individuálně většinou při neúspěchu běžné léčby. Patří mezi ně novější biologické preparáty (např. TNF inhibitory a rituximab), , colchicin a thalidomid.

Při dlouhodobé léčbě kortikosteroidy je nutná prevence řídnutí kostí dostatečným příjmem vápníku a vitamínu D. Někdy mohou být předepsány léky ovlivňující srážení krve (např. nízké dávky aspirinu nebo léky na ředění krve, antikoagulancia) a v případě zvýšeného krevního tlaku také léky k jeho snížení.

Ke zlepšení funkce pohybového aparátu přispívá rehabilitace, zatímco psychologická a sociální podpora pacienta a jeho rodiny pomáhá

vyrovnat se se zátěží způsobenou chronickou chorobou.

2.6 Co nekonvenční, alternativní léčba?

K dispozici je řada doplňkových a alternativních léčebných možností, což může být pro pacienty i jejich rodiny matoucí. Přemýšlejte pozorně o rizicích a přínosech spojených s použitím neprověřených léčebných metod, jejichž efekt nebyl prokázán a navíc mohou být poměrně náročné jak finančně, tak časově a zvyšují tím celkovou zátěž dítěte i rodiny. Pokud budete chtít prozkoumat možnosti alternativní terapie, prosím prodiskutujte tyto je nejdřív s vaším dětským revmatologem. Některé tyto metody není vhodné kombinovat s běžnými léky. Většina lékařů nebude proti, pokud se budete držet jejich doporučení. Důležité je pokračovat v zavedené terapii a brát předepsané léky. Vysazením léčby (zejména kortikosteroidů), která je potřebná k udržení nemoci pod kontrolou, může být v době trvání aktivity nemoci pro vaše dítě nebezpečné. Otázky týkající se léčby vašeho dítěte vždy proberte se svým lékařem.

2.7 Kontrolní vyšetření

Hlavním důvodem pravidelných kontrol je průběžné hodnocení aktivity nemoci, účinnosti a případných vedlejších nežádoucích účinků léčby. Cílem je dosáhnout co největšího přínosu pro Vaše dítě při minimu nežádoucích účinků léčby. Četnost a způsob kontrol závisí na typu a závažnosti onemocnění a na užívaných lécích. V časných stadiích nemoci probíhají časté ambulantní kontroly, v těžších případech je vhodný pobyt v nemocnici. Frekvence kontrol se obvykle sníží, jakmile se podaří nemoc zklidnit.

Aktivitu vaskulitid lze hodnotit různými způsoby. Budete žádáni o informace týkající se jakýchkoli změn ve stavu Vašeho dítěte a v některých případech také o sledování nálezů v moči pomocí diagnostických proužků nebo měření krevního tlaku. Podrobné klinické vyšetření spolu s rozbořením potíží Vašeho dítěte jsou základem hodnocení aktivity onemocnění. Vyšetření krve a moči dále pomáhá posoudit celkovou aktivitu zánětu, změny ve funkci orgánů a možné vedlejší nežádoucí účinky léčby. V závislosti na orgánovém postižení mohou být nutná další specializovaná vyšetření.

2.8 Jak dlouho bude nemoc trvat?

Vzácné primární vaskulitidy patří mezi dlouhodobá, někdy celoživotní onemocnění. Mohou začínat jako akutní, vážný nebo dokonce životu nebezpečný stav a následně se rozvinou do chronického onemocnění.

2.9 Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?

Prognóza vzácných primárních vaskulitid je velmi individuální. Závisí nejen na typu a velikosti postižené cévy, na přítomnosti orgánového postižení, ale také na době, která uplyne mezi začátkem nemoci a zahájením léčby a na individuální odpovědi na léčbu. Riziko orgánového postižení je přímo úměrné době trvání aktivity nemoci. Poškození životně důležitých orgánů může mít dlouhodobé následky. Při včasné a vhodně zvolené léčbě je často dosaženo zklidnění nemoci (remise) v průběhu jednoho roku. Tato remise může být dlouhodobá i celoživotní, ale často je k jejímu udržení nutná trvalá udržovací léčba. V některých případech se střídají období remise se vzplanutím choroby, které vyžaduje intenzivnější léčbu. Neléčené onemocnění má poměrně vysoké riziko ohrožení života. Vzhledem k tomu, že se jedná o vzácná onemocnění, nejsou k dispozici přesné údaje o dlouhodobé prognóze.