



www.printo.it/pediatric-rheumatology/GR/intro

Σπάνια Νεανική Πρωτοπαθής Συστηματική Αγγειίτιδα

Έκδοση από 2016

4. ΟΖΩΔΗΣ ΠΟΛΥΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ

4.1 Τι είναι ?

Η οζώδης πολυαρθρίτιδα είναι μια μορφή νεκρωτικής αγγειίτιδας που προσβάλλει κατά κύριο λόγο τις μεσαίου και μικρού μεγέθους αρτηρίες και προκαλεί την καταστροφή του τοιχώματός τους . Το τοίχωμα πολλών αρτηριών προσβάλλεται ανομοιόμορφα . Τα μέρη του τοιχώματος των αγγείων που έχουν προσβληθεί από την αγγειίτιδα γίνονται όλο και πιο αδύναμα και υπό την πίεση της ροής του αίματος , σχηματίζονται μικρά οζώδη εξογκώματα (ανευρύσματα) κατά μήκος της αρτηρίας . Για το λόγο αυτό η συγκεκριμένη πάθηση ονομάζεται οζώδης . Η δερματική πολυαρθρίτιδα προσβάλλει κατά κύριο λόγο δερματικούς και μυοσκελετικούς ιστούς (μερικές φορές και ολόκληρους μύες και αρθρώσεις) και όχι τα εσωτερικά όργανα .

4.2 Πόσο συχνή είναι ?

Η οζώδης πολυαρθρίτιδα είναι πολύ σπάνια στην παιδική ηλικία . Η συχνότητά της εκτιμάται σε περίπου μία περίπτωση ανά εκατομμύριο πληθυσμού ανά έτος . Προσβάλλει εξίσου αγόρια και κορίτσια και εμφανίζεται συνηθέστερα σε παιδιά ηλικίας μεταξύ 9 και 11 χρονών . Στα παιδιά η εμφάνισή της μπορεί να σχετίζεται με στρεπτοκοκκική λοίμωξη ή σπανιότερα με ηπατίτιδα Β ή C .

4.3 Ποιά είναι τα κύρια συμπτώματα ?

Τα πιο κοινά εμφανιζόμενα γενικά συμπτώματα είναι ο παρατεταμένος πυρετός , η κακουχία , η κόπωση και η απώλεια βάρους .
Η εντόπιση των συμπτωμάτων εξαρτάται από τα προσβεβλημένα όργανα . Η ανεπαρκής παροχή αίματος στους ιστούς προκαλεί πόνο . Κατά συνέπεια ο πόνος σε διάφορα σημεία του σώματος μπορεί να αποτελεί προεξάρχον σύμπτωμα της PAN . Στα παιδιά οι μυαλγίες και οι αρθραλγίες είναι εξίσου συχνές με τον κοιλιακό πόνο , εξαιτίας συμμετοχής αρτηριών του εντέρου . Αν τα αγγεία των όρχεων προσβληθούν , μπορεί να εμφανιστεί πόνος στο όσχεο . Η δερματική νόσος μπορεί να εμφανιστεί ως μια ευρεία κλίμακα αλλοιώσεων από ανώδυνα εξανθήματα διαφόρων μορφών (π.χ. πορφύρα ή δικτυωτή πελίωση) έως επώδυνα δερματικά οζίδια ή ακόμα και έλκη ή γάγγραινα (ολική απώλεια αίματος που προκαλεί βλάβες σε σημεία όπως τα δάχτυλα χεριών και ποδιών , στα αυτιά και τη μύτη) . Η προσβολή των νεφρών μπορεί να έχει σαν αποτέλεσμα την εμφάνιση αίματος και πρωτεΐνης στα ούρα και / ή την αύξηση της αρτηριακής πίεσης (υπέρταση) . Ακόμα και το νευρικό σύστημα μπορεί να προσβληθεί σε κάποιο βαθμό και το παιδί μπορεί παρουσιάσει σπασμούς , εγκεφαλικά επεισόδια και άλλες νευρολογικές βλάβες .
Σε ορισμένες σοβαρές περιπτώσεις η πάθηση μπορεί να παρουσιάσει ταχύτατη επιδείνωση . Σε αυτή την περίπτωση οι εργαστηριακές εξετάσεις αποκαλύπτουν αυξημένες τιμές στους δείκτες των φλεγμονών στο αίμα , όπως υψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων (λευκοκυττάρωση) και χαμηλή αιμοσφαιρίνη (αναιμία) .

4.4 Πώς γίνεται η διάγνωση ?

Για να τεθεί η διάγνωση της PAN πρέπει πρώτα να αποκλειστούν άλλες αιτίες που προκαλούν επίμονο πυρετό στα παιδιά , όπως οι λοιμώξεις . Η διάγνωση στη συνέχεια ενισχύεται από την επίμονη των συστηματικών και εντοπισμένων εκδηλώσεων παρά την αντιμικροβιακή θεραπεία που συνήθως χορηγείται στα παιδιά με παρατεταμένο πυρετό . Η διάγνωση επιβεβαιώνεται από τη παρουσία δομικών αλλαγών στα αγγεία που αποκαλύπτεται από τις απεικονιστικές εξετάσεις (αγγειογραφία) ή από την παρουσία στοιχείων τοιχωματικής φλεγμονής των αγγείων στις βιοψίες .

Η αγγειογραφία είναι μια ακτινολογική εξέταση χάρη στην οποία απεικονίζονται τα αγγεία τα οποία δεν φαίνονται με τις απλές ακτινογραφίες . Η εξέταση αυτή πραγματοποιείται με την απευθείας

έγχυση στην κυκλοφορία του αίματος μιας σκιαγραφικής ουσίας . Η μέθοδος αυτή είναι γνωστή ως συμβατική αγγειογραφία . Για διαγνωστικούς σκοπούς είναι δυνατόν να χρησιμοποιηθεί και η υπολογιστική τομογραφία (CT αγγειογραφία) .

4.5 Ποια είναι η θεραπεία ?

Τα κορτικοστεροειδή παραμένουν η θεραπεία εκλογής για την PAN στην παιδική ηλικία . Ο τρόπος χορήγησης των φαρμάκων αυτών (συχνά ενδοφλεβίως όταν η νόσος βρίσκεται στην κορύφωσή της και αργότερα από του στόματος με δισκία) , η δοσολογία τους καθώς και η διάρκεια του θεραπευτικού σχήματος προσαρμόζονται στις ανάγκες του κάθε ασθενή ξεχωριστά μετά από προσεκτική εκτίμησης της σοβαρότητας της κατάστασής του και της έκτασης της νόσου . Όταν η νόσος περιορίζεται στο δέρμα ή το μυοσκελετικό σύστημα , η παράλληλη χορήγηση άλλων φαρμάκων που καταστέλλουν τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος μπορεί να κριθεί περιττή . Παρόλα αυτά στην περίπτωση σοβαρής νόσου και προσβολής ζωτικών οργάνων προκειμένου να ελέγχει η νόσος είναι απαραίτητη το συντομότερο δυνατόν η προσθήκη στη θεραπεία και άλλων φαρμάκων , συνήθως κυκλοφωσφαμίδης . Αν η νόσος είναι πολύ σοβαρή δεν ανταποκρίνεται στα θεραπευτικά σχήματα προστίθενται και άλλα φάρμακα μεταξύ των οποίων και βιολογικοί παράγοντες , των οποίων όμως η αποτελεσματικότητα στην καταπολέμηση της PAN δεν έχει ακόμα επισήμως μελετηθεί .

Από τη στιγμή που η PAN σταθεροποιηθεί , θα παραμείνει υπό ιατρικό έλεγχο με τη χορήγηση θεραπείας συντήρησης , συνήθως με φάρμακα όπως η αζαθειοπρίνη , η μεθοτρεξάτη και η μυκοφαινολική μοφετίλη . Επιπρόσθετα θεραπευτικά σχήματα που χρησιμοποιούνται ανάλογα με την περίπτωση του κάθε ασθενούς ξεχωριστά περιλαμβάνουν τη χορήγηση πενικιλίνης (στην περίπτωση μετά-στρεπτοκοκκικής λοίμωξης) , αγγειοδιασταλτικών , αντιυπερτασικών , αντιπηκτικών (ασπιρίνη) και παυσίπων (μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων , NSAID) .