



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

## **Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz**

Verzió 2016

### **2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA**

#### **2.1 A vaszkulitisz típusai és osztályozása**

A gyermekkori vaszkulitist az érintett vérér nagysága alapján osztályozzák. A nagy ereket érintő vaszkulitisz, mint például a Takayasu-arteritisz, az aortát és annak főbb ágait támadja meg. A közepes nagyságú ereket érintő vaszkulitisz jellemzően a vesét, a beleket, az agyat, illetve a szívet ellátó artériákra terjed ki (ilyen például a poliarteritisz nodóza vagy a Kawasaki-kór). A kis ereket érintő vaszkulitisz a kisebb ereket érinti, beleértve a hajszálereket is (pl. Henoch-Schönlein-purpura, Wegener-granulomatózis, Churg-Strauss-szindróma, a bőrt érintő leukocitoklasztikus vaszkulitisz, mikroszkopikus poliangiitisz).

#### **2.2 Mik a fő tünetei?**

A betegség tünetei a gyulladt erek össz-számától (nagy kiterjedésű vagy csak néhány területet érintő) és helyüktől (életfontosságú szervek, például az agy vagy szív, illetve a bőr vagy az izom), valamint a vérellátás károsodásának fokától függ. Ennek megfelelően a véráramlás csökkenése lehet átmeneti, kismértékű, de akár teljesen is elzáródhat, aminek következtében oxigén és tápanyagok nélkül maradt szövetben elváltozások keletkezhetnek. Mindez végül a szövet károsodásához, majd hegesedéséhez vezethet. A szövetkárosodás mértéke jelzi a szövet, illetve szerv rendellenes működésének fokát. A jellegzetes tünetek leírása alább olvasható az egyes betegségekről szóló

---

pontokban.

### **2.3 Hogyan diagnosztizálható?**

A vaszkulitisz diagnosztizálása általában nem könnyű. A tünetei hasonlítanak egyéb különféle, gyakoribb gyermekbetegségekéhez. A diagnózis a klinikai tünetek szakértői értékelésén, valamint vér- és vizeletvizsgálatok, illetve képalkotó vizsgálatok (pl. ultrahangvizsgálat, röntgen, CT- és MRI-felvétel, angiográfia) eredményein alapul. Adott esetben a diagnózist az érintett, leginkább hozzáférhető szövetekből vagy szervekből vett biopsziás minták vizsgálatával igazolják. Mivel a betegség ritka, gyakran előfordul, hogy a beteget gyermekreumatológiai osztályt működtető, valamint egyéb gyermekgyógyászati szakterületeket is lefedő és a képalkotó eljárásokban jártas személyzetet foglalkoztató egészségügyi intézménybe kell beutalni.

### **2.4 Kezelhető-e?**

A vaszkulitisz manapság már gyógyítható, bár néhány bonyolultabb eset kezelése igazi kihívást jelent. A megfelelő kezelésben részesült betegek többségénél elérhető a betegség kontrollálása (átmeneti megnyugvása).

### **2.5 Milyen kezelések léteznek?**

Az elsődleges krónikus vaszkulitisz kezelése hosszú távú, összetett folyamat. A kezelés fő célja az, hogy a betegséget a lehető leghamarabb ellenőrzés alá vonják (ún. indukciós terápia) és ezt hosszú távon fenntartsák a nemkívánatos gyógyszermellékhatások elkerülése mellett. A kezelést szigorúan egyénenként, a beteg életkora és a betegség súlyossági foka alapján határozzák meg.

Az immunszuppresszív gyógyszerekkel, például ciklofoszfamiddal, kortikoszteroidokkal kombinált kezelés bizonyult a leghatásosabbnak a betegség remissziójának kiváltása szempontjából.

Fenntartó terápia céljából rendszeresen használt gyógyszerek például: azatioprin, metotrexát, mikofenolát-mofetil és kis dózisú prednizolon. Sok más hatóanyag is alkalmazható az aktiválódott immunrendszer fékezésére és a gyulladás leküzdésére. A gyógyszereket szigorúan

---

egyéni alapon választják ki általában azután, hogy más, gyakrabban használt szerek nem hoznak eredményt. Közéjük tartoznak a legújabb biológiai szerek (pl. TNF-gátlók és rituximab), a kolhicin és a talidomid. A hosszú távú kortikoszteroid-terápia során fellépő oszteoporózist (csonttrikulást) megfelelő kalcium- és D-vitamin-bevitellel kell megelőzni. A véralvadást befolyásoló gyógyszereket (pl. kis dózisu aszpirint vagy alvadásgátlókat), valamint a vérnyomás emelkedése esetén vérnyomáscsökkentő szereket lehet felírni. A váz-izom rendszer javítása érdekében fizioterápiára lehet szükség, a betegnek és családjának nyújtott lelki és szociális támogatás pedig segít megbirkózni a krónikus betegségek okozta stresszel és terhekkel.

## **2.6 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?**

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. Körültekintően gondolja át e terápiák kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha kiegészítő vagy alternatív terápiákat szeretne kipróbálni, érdemes megbeszélni ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápiák és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése a kiegészítő terápiákkal szemben, feltéve ha továbbra is követik a szakmai tanácsaikat. Nagyon fontos, hogy nem szabad abbahagyni az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben bizonyos gyógyszerek, mint például kortikoszteroidok szükségesek a betegség ellenőrzés alatt tartásához, nagyon veszélyes lehet hirtelen leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha bármilyen aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatban, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

## **2.7 Kontrollvizsgálatok**

A rendszeres kontrollvizsgálatok célja a betegség aktivitásának felmérése, valamint a kezelés hatásosságának és lehetséges mellékhatásainak ellenőrzése annak érdekében, hogy a gyermek számára az a lehető leghasznosabb legyen. A kontrollvizsgálatok gyakorisága és típusa a betegség formájától és súlyosságától, valamint

---

az alkalmazott gyógyszerektől függ. A betegség korai szakaszában jellemzően járóbeteg-vizitekre kerül sor, míg a bonyolultabb esetekben gyakoribb lehet a kórházi fekvőbeteg-kezelés. Ezek a vizitek általában ritkulnak, miután a betegséget sikerül csillapítani.

A vaszkulitisz aktivitásának értékelésére többféle módon kerülhet sor. A szülőnek jelentenie kell a gyermek állapotában esetlegesen bekövetkezett változásokat, és bizonyos esetekben nyomon kell követnie a tesztcsíkos vizeletvizsgálatainak, illetve a vérnyomásméréseinek az eredményeit. A betegség aktivitásának értékelése során fontos a részletes klinikai állapotfelmérés és a gyermek panaszainak kivizsgálása. A gyulladás mértékét, a szervek működésében bekövetkezett változásokat és a lehetséges gyógyszer mellékhatásokat vér- és vizeletvizsgálatokkal mutatják ki. Az egyes belső szervek érintettsége alapján a különböző területek specialistái egyéb vizsgálatokat is végezhetnek, beleértve a képalkotó vizsgálatokat is.

## **2.8 Mennyi ideig tart a betegség?**

A ritka elsődleges vaszkulitiszek hosszan tartó, néha a páciensek élete végéig fennálló betegségek. Akut, gyakran súlyos vagy életveszélyes betegségeként jelentkezhetnek, majd elhúzódó, alacsonyabb súlyossági fokú betegséggé válhatnak.

## **2.9 Hogyan alakul hosszú távon a betegség (milyen a prognózisa)?**

A ritka elsődleges vaszkulitiszek prognózisa nagymértékben esetfüggő. Nem csupán az erek és a szervek érintettségének típusától és mértékétől függ, hanem a betegség kialakulása és a kezelés kezdete között eltelt idő hosszától, valamint a terápiára adott egyéni választól is. A szervi károsodás kockázata a betegség aktív szakaszának hosszától függ. Az életfontosságú szervek károsodásának életre szóló következményei lehetnek. Megfelelő kezeléssel klinikai remisszió (enyhülés) gyakran az első éven belül elérhető. Ez a remisszió a beteg élete végéig fennállhat, de sok esetben hosszú távú fenntartó terápiára van szükség. A remissziós időszakokat megszakíthatja a betegség kiújulása, amely intenzívebb terápiát igényel. Kezeletlen betegség esetén viszonylag magas a halálozás kockázata. Ritka előfordulásából

---

fakadóan a betegség hosszú távú alakulására és a halálozási arányra vonatkozóan kevés pontos adat áll rendelkezésre.