



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

Retas Jaunatvinis Pirminis Sisteminis Vaskulitas

Versija 2016

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kokie yra vaskulitų tipai? Kaip vaskulitai klasifikuojami?

Vaikų vaskulitų klasifikacija remiasi kraujagyslių dydžiu. Stambiųjų kraujagyslių vaskulitas, toks kaip Takayasu arteritas, pažeidžia aortą ir jos didžiausias šakas. Vidutinių kraujagyslių vaskulitas pažeidžia arterijas, maitinančias inkstus, žarnas, smegenis ar širdį (mazginis poliarteritas, Kawasaki liga). Smulkiųjų kraujagyslių liga apima ir kapiliarus (Henocho–Schoenleino purpura, granulomatozė su poliangitu, Churgo–Strausso sindromas, leukocitoklastinis odos vaskulitas, mikroskopinis poliangitas).

2.2. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Ligos simptomai priklauso nuo pažeistų kraujagyslių skaičiaus (ar vaskulitas yra išplitęs, ar apėmęs tik kelias vietas), nuo to, kokius organus jos aprūpina (ar tai gyvybiniai organai, tokie kaip smegenys ir širdis, ar oda ir raumenys), ir nuo kraujotakos sutrikimo. Gali būti diagnozuojamas tiek praeinantis nedidelis kraujotakos sutrikdymas, tiek visiškas nepraeinamumas (okliuzija), dėl kurio audiniams ima trūkti deguonies ir maistinių medžiagų. Tai galiausiai sąlygoja audinio žuvimą ir randėjimą. Nuo to, kiek pažeisti audiniai, priklauso audinių ar organų funkcijų sutrikimai. Atitinkamo tipo vaskulitui būdingi simptomai pateikiami toliau.

2.3. Kaip ši liga diagnozuojama?

Diagnozuoti vaskulitą nėra lengva. Simptomai panašūs į daugelio kitų

dažniau pasitaikančių vaikų ligų simptomus. Liga nustatoma pagal klinikinius simptomus, kartu remiantis kraujo, šlapimo ir vaizdo tyrimais (pavyzdžiui, ultragarsu, rentgenograma, kompiuterine tomografija, magnetinio rezonanso tomografija, angiografija). Kai kuriais atvejais diagnozė patvirtinama atliekant lengviausiai pasiekiamų pažeistų audinių ar organų biopsiją. Kadangi ši liga reta, vaiką reikėtų nusiųsti į tokį centrą, kuriame konsultuoja vaikų reumatologas, kiti vaikų ligų gydytojai ir vaizdo tyrimų specialistai.

2.4. Ar šią ligą galima gydyti?

Taip, vaskulitas gali būti gydomas, nors būna itin sudėtingų ir labai sunkiai gydomų ligos atvejų. Paskyrus tinkamą gydymą, daugeliui pacientų liga gali pasiekti remisiją.

2.5. Kaip gydoma ši liga?

Pirminio lėtinio vaskulito gydymas yra ilgas ir kompleksinis. Pagrindinis gydymo tikslas – kuo anksčiau pradėti kontroliuoti ligą (pradinis gydymas) ir vėliau išlaikyti ilgalaikę kontrolę (palaikomasis gydymas), kartu siekiant išvengti nereikalingų vaistų šalutinio poveikio. Gydymas parenkamas griežtai pagal paciento amžių ir ligos sunkumą.

Įrodyta, kad gydymas gliukokortikoidų ir imunosupresantų, tokių kaip ciklofosfamidais, deriniu yra efektyviausias gydymo būdas, leidžiantis pasiekti remisiją.

Pagrindiniai palaikomajam gydymui skiriami vaistai: azatioprinas, metotreksatas, mikofenolato mofetilis ir mažomis dozėmis prednizolonas. Uždegimui mažinti ir suaktyvintai imuninei sistemai slopinti naudojami ir kiti vaistai. Jie parenkami tiksliai pagal individualius ligos požymius ir tik tada, kai kiti bendrieji vaistai neveikia: tuo atveju skiriami naujausi biologiniai vaistai (pavyzdžiui, TNF inhibitoriai ir rituksimabas), kolchicinas ir talidomidas.

Taikant ilgalaikį gydymą gliukokortikoidais, papildomai reikėtų skirti kalcio ir vitamino D, siekiant išvengti osteoporozės. Gali būti skiriami kraujo krešėjimą veikiantys vaistai (aspirinas (mažomis dozėmis) arba antikoagulantai), jeigu padidėjęs kraujospūdis – spaudimą mažinantys vaistai.

Raumenų ir skeleto funkcijai gerinti tinka fizioterapija. Be to, labai naudinga psichologinė ir socialinė pagalba pacientui ir šeimai, kad jie

lengviau susitvarkytų su stresu ir sunkumais, kylančiais sergant lėtine liga.

2.6. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Šiuo metu galima rinktis iš daugybės netradicinio gydymo būdų, ir ši įvairovė gali trikdyti pacientą ir jo šeimą. Būtina gerai apsvarstyti riziką ir naudą, juolab kad alternatyvaus gydymo veiksmingumas neįrodytas. Netradiciniai metodai gali pareikalauti daug laiko ir pinigų, o vaikui sudaryti psichologinę naštą. Jeigu vis dėlto norite išbandyti netradicinius gydymo būdus, būtinai aptarkite juos su vaikų reumatologu. Kai kurie metodai gali turėti įtakos vaistų veikimui. Dauguma gydytojų neturėtų prieštarauti, jeigu ir toliau bus klausoma jų patarimų. Labai svarbu nenustoti vartoti vaistų, skirtų gydymui. Kai vaistai, tokie kaip gliukokortikoidai, reikalingi ligai kontroliuoti, gali būti labai pavojinga nustoti juos vartoti, kol liga vis dar aktyvi. Visus su gydymu susijusius klausimus būtina aptarti su vaiko gydytoju.

2.7. Sveikatos patikrinimai

Siekiant didžiausios naudos vaikui, būtina sekti ligos eigą – įvertinti jos aktyvumą, gydymo veiksmingumą ir galimą šalutinį poveikį. Pakartotinių vizitų dažnis ir pobūdis priklauso nuo ligos tipo ir sunkumo, taip pat vartojamų vaistų. Ankstyvosiose ligos stadijose įprasta teikti ambulatorines konsultacijas, sunkiais atvejais dažniau hospitalizuojama. Kai liga visiškai kontroliuojama, vizitai pas gydytoją tampa retesni. Vaskulito aktyvumas nustatomas keliais būdais. Gydytojui paprašius pranešti apie kiekvieną vaiko būklės pasikeitimą, kai kuriais atvejais teks atlikti šlapimo testą ar išmatuoti kraujo spaudimą. Nuodugniai ištyręs vaiką ir išanalizavęs jo skundus, gydytojas gali spręsti dėl vaskulito aktyvumo. Kraujo ir šlapimo tyrimai atliekami siekiant įvertinti uždegimą, organų funkcijų pokyčius ir galimą vaistų šalutinį poveikį. Atsižvelgiant į organų pažeidimus, gali būti atliekami kiti įvairių specialistų paskirti tyrimai, taip pat gali prireikti vaizdo tyrimų.

2.8. Kiek liga tęsiasi?

Retai pasitaikantys pirminiai vaskulitai yra ilgai besitęsiantys, kartais trunkantys visą gyvenimą. Prasidėję ūmiai, jie dažnai sukelia sunkią ar

net net pavojingą gyvybei organizmo būklę ir vėliau pereina į lėtinę mažo aktyvumo ligą.

2.9. Kokia ilgalaikė ligos prognozė?

Pirminių vaskulitų prognozė yra labai individuali. Ji priklauso ne tik nuo pažeistų kraujagyslių tipo, ligos išplitimo ir organų pažeidimų, bet ir nuo to, koks laikotarpis nuo ligos pasireiškimo iki gydymo pradžios, ir organizmo atsako į gydymą. Organų pažeidimo rizika susijusi su aktyvios ligos trukme. Gyvybinių organų pažeidimas gali turėti ilgalaikių pasekmių. Paskyrus atitinkamą gydymą, klinikinė remisija gali būti pasiekama per pirmuosius metus. Remisija gali trukti visą gyvenimą, bet dažnai reikalingas ir ilgalaikis palaikomasis gydymas. Ramią ligos remisijos fazę gali pertraukti staigus paūmėjimas, tada prireikia intensyvesnio gydymo. Negydoma liga kelia didelę mirties riziką. Kadangi ši liga reta, tikslių duomenų apie ilgalaikį ligos vystymąsi ir mirtingumą nėra.