



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

Retas Jaunatvinis Pirminis Sisteminis Vaskulitas

Versija 2016

4. MAZGINIS POLIARTERITAS

4.1. Kokia tai liga?

Mazginis poliarteritas (MP) – tam tikros formos vaskulitas, griaunantis (nekrotizuojantis) kraujagyslių sienelės, pažeidžiantis daug („poli-“) vidutinių ir smulkiųjų arterijų. Kraujagyslių sienelės pažeidžiamos netolygiai. Jos tampa vis silpnesnės; veikiamos kraujo spaudimo išilgai arterijos formuojasi mažos mazginės aneurizmos (iš to kilo terminas „mazginis“). Odos poliarteritas daugiausia pažeidžia odos / raumenų ir skeleto sistemos audinius (kartais taip pat ir raumenis, sąnarius), bet ne vidaus organus.

4.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

MP yra labai retas vaikystėje (vos keli nauji atvejai per metus vienam milijonui žmonių). Liga serga vienodai dažnai berniukai ir mergaitės. MP būdingesnis 9–11 metų vaikams. Vaikų susirgimas MP gali būti susijęs su streptokokine infekcija, daug rečiau – su hepatitu B ar C.

4.3. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Pagrindiniai bendri (sudedamieji) simptomai – užsitęsęs karščiavimas, nuovargis, bendras negalavimas ir svorio kritimas.

Simptomų būna įvairių, jie priklauso nuo pažeistų organų.

Nepakankamas kraujo pritekėjimas į audinius sukelia skausmą. Taigi skausmas įvairiose kūno vietose gali būti pagrindinis MP simptomas. Vaikai gali justti raumenų, sąnarių skausmus, toks pat dažnas ir pilvo skausmas, kurį sukelia žarnas aprūpinančių arterijų pažeidimas. Jeigu

pažeistos kraujagyslės, kraują tiekiančios į sėklides, ima skaudėti kapšelį. Odos pažeidimas gali būti labai įvairus – nuo neskausmingo įvairaus pobūdžio bėrimo (margas bėrimas, vadinamoji purpura, arba rausvas odos dėmėtumas, livedo reticularis) iki skausmingų mazgų, opų ir net gangrenos (kai kraujas visiškai nebetiekiamas į periferinius audinius, įskaitant rankų, kojų pirštus, ausis ar nosies galiuką). Inkstų pažeidimą rodo kraujas ir baltymas šlapime ir (ar) padidėjęs kraujospūdis (hipertenzija). Nervų sistemos pažeidimus rodo tokie simptomai kaip vaikui prasidėję traukuliai, insultas ar kiti neurologiniai pakitimai.

Kai kuriais sudėtingais atvejais būklė gali labai greitai pablogėti. Laboratoriniai kraujo tyrimai paprastai rodo ryškius uždegimo žymenis – didelį baltųjų kraujo kūnelių kiekį (leukocitozę) ir mažą hemoglobino kiekį (anemija).

4.4. Kaip ši liga diagnozuojama?

MP diagnozei nustatyti turi būti atmestos kitos nuolatinio karščiavimo priežastys, tokios kaip infekcija. Tuomet diagnozė remiasi sisteminiiais ir lokalizuotais ligos požymiais, kurie išlieka nepaisant antimikrobinio gydymo, skiriamo nuolat karščiuojančiam vaikui. Ligos diagnozę patvirtina angiografijos tyrimas arba audinių biopsija, parodantys matomus kraujagyslių sienelių pažeidimų požymius.

Atliekant angiografijos tyrimą, įprastoje rentgeno nuotraukoje nematomos kraujagyslės yra vizualizuojamos (padaromos matomos) suleidus kontrastinę medžiagą tiesiogiai į kraujotakos sistemą. Šis radiologinis metodas vadinamas konvencine angiografija. Be to, gali būti naudojama ir kompiuterinė tomografija (KT angiografija).

4.5. Kaip gydoma ši liga?

Vaikai, sergantys MP, gydomi daugiausia gliukokortikoidais. Vaistų vartojimo būdas (kai liga aktyvi, dažnai skiriami leidžiamieji į veną vaistai, vėliau – tabletės), dozė ir gydymo trukmė nustatomi individualiai, atsižvelgiant į ligos išplitimą ir sunkumą. Kai pažeista tik oda / raumenų ir skeleto sistema, kitų imunitetą slopinančių vaistų gali neprireikti. Jeigu ligos eiga sunki ir pažeisti gyvybiškai svarbūs organai, kuomet anksčiau reikia pradėti papildomą gydymą – ligai kontroliuoti paprastai skiriamas ciklofosfamidai (pradinis gydymas). Jeigu liga sunki

ir nepasiduoda gydymui, gali būti skiriami kiti vaistai, pavyzdžiui, biologiniai, bet jų veiksmingumas gydant MP nėra iki galo ištirtas. Nuslopinus ligos aktyvumą ir siekiant ją toliau kontroliuoti, skiriamas palaikomasis gydymas, paprastai azatioprinu, metotreksatu ar mikofenolato mofetiliu.

Gali būti rekomenduojamas individualus papildomas gydymas – paskiriamas penicilinas (postreptokokinei ligai gydyti), kraujagysles plečiantys (vazodilatatoriai), kraujospūdį mažinantys, kraujo krešėjimą veikiantys (aspirinas ar antikoagulantai), nuskausminamieji vaistai (nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo, NVNU).