



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

Retas Jaunatvinis Pirminis Sisteminis Vaskulitas

Versija 2016

1. KAS YRA VASKULITAS?

1.1. Kokia tai liga?

Vaskulitas yra kraujagyslių sienelių uždegimas. Terminas „pirminis“ reiškia, kad kraujagyslių sienelės pažeidžiamos nesant kitų ligų požymių. Vaskulitų klasifikacija paremta pažeistų kraujagyslių dydžiu ir tipu. Vaskulitų formų yra daug, varijuojančių nuo lengvų iki sukeliančių pavojų gyvybei. Terminas „retas“ reiškia, kad ši ligų grupė vaikystėje nebūdinga.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Kai kurie iš ūminių pirminių vaskulitų yra gana dažni vaikų amžiuje (pavyzdžiui, Henocho–Schoenleino purpura ir Kawasaki liga), o kiti, aptariami toliau, yra reti ir tikslus jų dažnis nežinomas. Kartais tėvai nėra girdėję termino „vaskulitas“, iki kol vaikui diagnozuojama liga. Henocho–Schoenleino purpura ir Kawasaki liga aptiriamos kituose skyriuose.

1.3. Kokios šios ligos priežastys? Ar ši liga paveldima? Ar ji užkrečiama? Ar yra būdų jos išvengti?

Pirminiai vaskulitai paprastai nėra paveldimi. Dauguma atvejų pacientas yra vienintelis šeimoje sergantis tokia liga ir mažai tikėtina, kad seserys ar broliai susirgs ta pačia liga. Labiausiai tikėtina, kad ligą sukelia skirtingų veiksnių derinys. Manoma, kad ligos vystymąsi lemia įvairūs genai, infekcijos (veikiančios kaip užvedamasis mechanizmas) ir aplinkos veiksniai.

Ši liga nėra infekcinė, negalima nuo jos apsisaugoti ar ją išgydyti. Tačiau vaskulitas gali būti kontroliuojamas – pasiekama remisija (būseną, kai liga nėra aktyvi, jos požymiai ir simptomai pranyksta).

1.4. Kas nutinka kraujagyslei, sergant vaskulitu?

Imuninė sistema ima veikti kraujagyslės sienelę – sukelia paburkimą ir struktūros irimą. Kadangi sutrinkdomas kraujo tekėjimas, pažeistoje kraujagyslėje gali formotis kraujo krešuliai. Kraujagyslės sienelės gali ne tik patinti, bet ir susiaurėti ir užsikimšti (okliuzija).

Į kraujotaką patenkančios uždegimo ląstelės kaupiasi kraujagyslės sienelėje, taip dar labiau pažeisdamos kraujagyslę ir aplink esančius audinius. Tą parodo audinių biopsija.

Kraujagyslės sienelė tampa nesandari, todėl skystis iš kraujagyslės patenka į aplinkinius audinius ir sukelia patinimą. Todėl atsiranda įvairaus pobūdžio bėrimų ir odos pakitimų, būdingų šiai ligų grupei. Audinių pažeidimus sukelia tai, kad per susiaurėjusią ar užsikimšusią kraujagyslę prateka mažiau kraujo, o retesniais atvejais ji gali trūkti ir pradėti kraujuoti. Kraujagyslių, aprūpinančių gyvybinius organus, tokius kaip smegenys, inkstai, plaučiai ar širdis, pažeidimai gali sukelti rimtų sutrikimų. Išplitusio (sisteminio) vaskulito atveju kartu išskiriamos uždegimo molekulės, kurios sukelia tokius simptomus kaip karščiavimas, bendras negalavimas; uždegimas patvirtinamas laboratoriniais tyrimais, kurie rodo eritrocitų nusėdimo greičio (ENG) ir C reaktyviojo baltymo (CRP) pokyčius. Didesnių arterijų pakitimai aptinkami angiografijos tyrimo metu (radiologinis tyrimas, kuris leidžia pamatyti kraujagysles).

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kokie yra vaskulitų tipai? Kaip vaskulitai klasifikuojami?

Vaikų vaskulitų klasifikacija remiasi kraujagyslių dydžiu. Stambiujų 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: azatioprinai, 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 naujaisi 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 veikiančios vaistai (aspirinas (mažomis dozėmis) arba antikoaguliantai), 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.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?

Vaikui susirgus, pačioje pradžioje, kol vaikas blogai jaučiasi ir diagnozė dar nepatvirtinta, paprastai daug streso patiria visa šeima.

Turėdami daugiau žinių apie ligą ir jos gydymą, tėvai ir vaikas lengviau susitaiko su būtinybe atlikti gana nemalonus apžiūros ir gydomąsias procedūras, dažnai lankytis ligoninėje. Pradėjus ligą tinkamai kontroliuoti, vaiko gyvenimas namuose ir mokykloje grįžta į įprastines vėžes.

3.2. Ar vaikas gali lankyti mokyklą?

Jeigu liga jau kontroliuojama, pacientai skatinami grįžti į mokyklą, kai tik gali. Labai svarbu informuoti mokyklą apie vaiko būklę, kad į tai būtų atsižvelgiama.

3.3. Ar vaikas gali sportuoti?

Vaikai skatinami užsiimti savo mėgstama sportine veikla, kai tik pasiekama ligos remisija.

Rekomendacijos gali skirtis, atsižvelgiant į organų funkcijų pažeidimus, taip pat ir raumenų, sąnarių, kaulų būklę, kuri gali pasikeisti po ilgalaikio gliukokortikoidų vartojimo..

3.4. Kokia mityba rekomenduojama?

Neįrodyta, kad speciali mityba gali turėti įtakos ligos eigai. Augančiam vaikui rekomenduojamas sveikas, subalansuotas maistas, turintis pakankamą baltymų, kalcio ir vitaminų kiekį. Pacientai, gydomi kortikosteroidais, turėtų vengti saldžių, riebių ar sūrių produktų, kad šalutinis kortikosteroidų poveikis būtų kuo mažesnis.

3.5. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?

Nėra įrodymų, kad klimatas galėtų paveikti ligos eigą. Jeigu sutrikusi kraujotaka (vaskulitas pažeidęs rankų ir kojų pirštus), žema aplinkos temperatūra gali pabloginti simptomus.

3.6. Kokios infekcijos pavojingos? Ar galima vaiką skiepyti?

Kai kurios infekcijos pacientams, gydomiems imunosupresantais, gali sukelti rimtesnių pasekmių. Pacientas, kontaktavęs su sergančiais vėjaraupiais ar pūsleline asmenimis, privalo kreiptis į gydytoją, kad šis skirtų antivirusinių vaistų ir (ar) specifinį antivirusinį imunoglobuliną. Gydomiems vaikams įprastų infekcijų rizika gali būti kiek didesnė. Juos taip pat gali paveikti infekcijos, kurioms žmonės, turintys gerai funkcionuojančią imuninę sistemą, paprastai atsparūs. Kartais ilgą laiką skiriami antibiotikai (kotrimoksazolis), apsaugantys nuo plaučių infekcijos sukėlėjos *Pneumocystis* bakterijos, kuri gali sukelti gyvybei pavojingų komplikacijų pacientams, gydomiems imunitetą slopinančiais vaistais.

Gyvosios vakcinos (parotito, tymų, raudonukės, poliomiélito, tuberkuliozės) turėtų būti atidėtos pacientams, gydomiems imunitetą slopinančiais vaistais.

3.7. Lytinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija

Seksualiai aktyviems paaugliams apsaugos nuo nėštumo priemonės labai svarbios, kadangi dauguma vaistų gali pakenkti vaisiui. Kai kurie citotoksiniai vaistai (daugiausia ciklofosfamidai) gali sumažinti paciento galimybę susilaukti vaikų (vaisingumą). Tai priklauso nuo suminės (kumuliacinės) vaisto dozės, gautos gydymo laikotarpiu (ne taip svarbu, kai gydomi vaikai ar paaugliai).

4. MAZGINIS POLIARTERITAS

4.1. Kokia tai liga?

Mazginis poliarteritas (MP) – tam tikros formos vaskulitas, griauantis (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 justi raumenų, sąnarių skausmus, toks pat dažnas ir pilvo skausmas, kurį sukelia žarnas aprūpinančių arterijų pažeidimas. Jeigu pažeistos kraujagyslės, kraują tiekiančios į sėklides, ima skaudėti kapšelj. 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, kuo anksčiau reikia pradėti papildomą gydymą – ligai kontroliuoti paprastai skiriamas ciklofosfamidą (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).

5. TAKAYASU ARTERITAS

5.1. Kokia tai liga?

Takayasu arteritas (TA) pažeidžia didžiąsias arterijas, daugiausia aortą ir jos šakas, ir pagrindines plaučių arterijų šakas. Kartais vaskulitas apibūdinamas terminais „granulomatozinis“ arba „didelių ląstelių“, kurie nurodo, kad pagrindinis mikroskopinis pokytis yra smulkus mazginis pažeidimas, besiformuojantis aplink specialaus tipo dideles ląsteles arterijos sienelėje. Paprastoje literatūroje TA pavadinamas ir „liga be pulso“, kadangi kai kuriais atvejais galūnėse pulso gali nebūti arba jis nelygus.

5.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

TA laikomas gana dažnai pasireiškiančia liga pasaulyje. Ji būdingesnė ne baltųjų (daugiausia azijiečių) populiacijai, europiečiai suserga retai. Mergaitės, paprastai paauglystėje, serga dažniau nei berniukai.

5.3. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Ankstyvieji ligos požymiai yra karščiavimas, apetito, svorio netekimas, raumenų ir sąnarių skausmas, galvos skausmas ir naktinis prakaitavimas. Laboratoriniai uždegimo žymenys padidėja. Arterijų uždegimui progresuojant, atsiranda nepakankamos kraujotakos požymių. Padidėjęs kraujospūdis (hipertenzija) yra labai dažnas pradinis vaikų ligos simptomas, kadangi pažeidžiamos pilvo arterijos ir mažiau kraujo priteka į inkstus. Pagrindiniai ligos simptomai – galūnėse nėra periferinio pulso, kraujo spaudimas galūnėse skirtingas, stetoskopu girdimas ūžesys susiaurėjusiose arterijose, juntamas aštrus galūnių skausmas (klaudikacija). Galvos skausmas, įvairūs neurologiniai ar akių simptomai gali būti sutrikusio kraujo pritekėjimo į smegenis pasekmė.

5.4. Kaip ši liga diagnozuojama?

Ligai diagnozuoti ir toliau stebėti naudojamas ultragarsinis tyrimas, taikant Doplerio metodą (kraujo tėkmei įvertinti). Jis suteikia naudingų žinių apie pagrindinių arterinių kamienų, esančių netoli širdies, pažeidimus, tačiau prasčiau matomi periferinių arterijų pažeidimai. Magnetinis rezonansas (MR), MR angiografija (MRA) parodo kraujagyslių struktūrą ir kraujo tėkmę. Šis metodas tinkamiausias didelėms arterijoms, tokioms kaip aorta, ir jų šakoms vizualizuoti. Smulkesnėms kraujagyslėms įvertinti galima naudoti rentgeną: suleidus kontrastinę medžiagą tiesiogiai į kraujotakos sistemą, vizualizuojamos kraujagyslės. Tai vadinama konvencine angiografija.

Be nurodytų metodų, taikoma kompiuterinė tomografija (KT angiografija). Branduolinė medicina siūlo tyrimą, vadinamą PET (pozitronų emisijos tomografija), kai skenuojamas į veną suleistas radioizotopas. Radioizotopo sanakaupa pažeistose vietose parodo, kiek pažeistos arterijų sienelės.

5.5. Kaip gydoma ši liga?

Vaikai, sergantys MP, gydomi daugiausia gliukokortikoidais. Vaistų vartojimo būdas, dozė ir gydymo trukmė nustatomi individualiai, atsižvelgiant į ligos išplitimą ir sunkumą. Ligos pradžioje dažnai vartojami imunitetą slopinantys vaistai, kad gliukokortikoidų reikėtų kuo mažiau. Dažniausiai paskiriamas azatioprinas, metotreksatas ar mikofenolato mofetilis. Sunkiais atvejais ligai kontroliuoti visų pirma naudojamas ciklofosfamidą (pradinis gydymas). Jeigu liga sunki ir nepasiduoda gydymui, gali būti naudojami kiti biologiniai vaistai (tokie kaip TNF blokatoriai ar tocilizumabas), bet jų veiksmingumas gydant MP nėra ištirtas.

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

6. SU ANCA ASOCIJUOTI VASKULITAI: GRANULOMATOZĖ SU POLIANGITU (WEGENERIO, GPA) IR MIKROSKOPINIS POLIANGITAS (MPA)

6.1. Kokia tai liga?

Granulomatozė su poliangitu (GPA) yra lėtinis sisteminis vaskulitas, daugiausia pažeidžiantis viršutinių kvėpavimo takų (nosies ir sinusų) ir apatinių kvėpavimo takų (plaučių), taip pat inkstų smulkiąsias kraujagysles ir audinius. Terminas „granulomatozė“ nurodo mikroskopinius uždegimą sukeliančius pažeidimus, suformuojančius daugiasluoksnius mazgelius pačioje kraujagyslėje ir aplink ją. Mikroskopinis poliangitas (MPA) pažeidžia smulkesnes kraujagysles. Abiejų ligų atvejais randama antikūnų, vadinamų ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody, antineutrofiliniai citoplazmos antikūnai). Todėl šios ligos vadinamos su ANCA asocijuotomis ligomis.

6.2. Kaip dažnai susergama šia liga? Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

GPA nėra dažna liga, ypač vaikystėje. Jos dažnis tik numanomas – per metus liga galėtų būti diagnozuojama tik vienam naujam pacientui iš vieno milijono vaikų. Daugiau kaip 97 procentai atvejų nustatyta baltųjų

(kaukaziečių) populiacijoje. Abiejų lyčių vaikai serga vienodai dažnai, o tarp suaugusiųjų vyrai serga dažniau nei moterys.

6.3. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Daugeliui pacientų liga pasireiškia sinusų pažeidimu, būklė nepagerėja nuo skiriamų antibiotikų ar vaistų nuo slogos (dekongestantų). Taip pat pažeidžiama nosies pertvara, sukliamas kraujavimas ir opėjimas, dėl to nosis deformuojasi.

Kvėpavimo takų uždegimas, plintantis nuo balso stygų žemyn, gali sukelti trachėjos susiaurėjimą, dėl to pakinta balsas ir atsiranda kvėpavimo problemų. Jeigu uždegiminiai mazgeliai formuojasi plaučiuose, gali vystytis pneumonija, pasireiškianti dusuliu, kosuliu ir krūtinės skausmu.

Inkstai ligos pradžioje pažeidžiami tik nedidelei daliai pacientų, tačiau šis pažeidimas dažnėja ligai progresuojant – tą rodo nukrypimai nuo normos šlapimo tyrime, inkstų funkcijos rodiklių pokyčiai kraujo tyrime ir hipertenzija. Uždegimo apimtas audinys, esantis už akių obuolių, ima stumti juos į priekį (protrūzija); vidurinėje ausyje jis sukelia lėtinį vidurinį otitą. Pagrindiniai ligos simptomai – svorio kritimas, padidėjęs nuovargis, karščiavimas, naktinis prakaitavimas, įvairūs odos / raumenų ir skeleto sistemos pažeidimai.

Sergant MPA pažeidžiamiausi organai yra inkstai ir plaučiai.

6.4. Kaip ši liga diagnozuojama?

Įtarti GPA susirgimą leidžia šie klinikiniai simptomai: viršutinius ir apatinius kvėpavimo takus apėmę uždegiminiai pakitimai, lydimi inkstų ligos, kuriuos patvirtina šlapime atsiradęs kraujas ir baltymas, padidėję inkstų funkcijos rodikliai kraujyje (kreatininas, šlapalas).

Kraujo tyrimai paprastai parodo padidėjusius nespecifinius uždegimo žymenis (ENG, CRB) ir padidėjusį ANCA titrą. Diagnozei patikslinti galima atlikti audinių biopsiją.

6.5. Kaip gydoma ši liga?

Vaikų, sergančių GPA / MPA, gydymas paremtas gliukortikoidų ir ciklofosfamido deriniu. Kiti imuninę sistemą slopinantys vaistai, tokie kaip rituksimabas, gali būti pasirenkami individualiai. Kai liga jau

tinkamai kontroliuojama, tęsiamas palaikomasis gydymas, paprastai azatioprinu, metotreksatu ar mikofenolato mofetiliu.

Papildomai gali būti skiriami antibiotikai (paprastai ilgo veikimo kotrimoksazolis), taip pat vaistai, mažinantys kraujo spaudimą, veikiantys kraujo krešėjimą (aspirinas ar antikoagulantai) ir nuskausminamieji (nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo, NVNU).

7. PIRMINIS CENTRINĖS NERVŲ SISTEMOS ANGITAS

7.1. Kokia tai liga?

Pirminis centrinės nervų sistemos angitas (PCNSA) yra uždegiminė vaiko smulkiųjų ar vidutinių galvos ir (ar) nugaros smegenų kraujagyslių liga. Ligos kilmė neaiški, bet įtariama, kad kai kuriems vaikams, kontaktavusiems su sergančiais vėjaraupiais asmenimis, uždegiminį procesą paskatino infekcija.

7.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Tai labai reta liga.

7.3. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Liga gali pasireikšti labai ūmiai kaip judėjimo sutrikimas (paralyžius), apimantis vienos pusės galūnes (insultas), sunkiai kontroliuojami traukuliai ar stiprūs galvos skausmai. Kartais būdingesni neurologiniai ar psichiatriniai simptomai, tokie kaip nuotaikos ar elgesio pokyčiai. Paprastai nepasireiškia nei sisteminio uždegimo sukeltas karščiavimas, nei uždegimo žymenų kraujyje padidėjimas.

7.4. Kaip ši liga diagnozuojama?

Kraujo ir likvoro tyrimai nėra specifiniai ir naudojami daugiausia norint atmesti kitas neurologinius simptomus galinčias sukelti priežastis, tokias kaip infekcijos, neinfekciniai smegenų uždegimai ar kraujo krešėjimo sutrikimai. Galvos ar nugaros smegenų vaizdo tyrimai laikomi pagrindiniais diagnostiniais metodais. Magnetinio rezonanso angiografija (MRA) ir (ar) konvencinė angiografija taikoma siekiant nustatyti, kiek pažeistos vidutinės ir stambiosios arterijos. Pakartotiniai

tyrimai atskleidžia, ar liga progresuoja. Jeigu ištyrus vaiką, kuriam nustatytas progresuojantis neaiškios kilmės smegenų pažeidimas, nerandama arterijos pažeidimų, reikėtų įtarti smulkiųjų kraujagyslių pažeidimą. Tą gali patvirtinti smegenų biopsija.

7.5. Kaip gydoma ši liga?

Ligai, sukeltai vėjaraupių infekcijos, gydyti reikėtų skirti trumpą (trunkantį apie 3 mėnesius) gliukokortikoidų kursą, kad ji neprogresuotų. Prireikus taip pat skiriamas antivirusinis gydymas (acicloviru). Gydymo gliukokortikoidais užtenka, jeigu liga, nustatyta angiografijos tyrimo metu, neprogresuoja. Jeigu liga progresuoja (smegenų pažeidimai sparčiai vystosi), reikia skirti intensyvų gydymą imunitetą slopinančiais vaistais, kurie apsaugotų smegenis nuo visiško sužalojimo. Ciklofosfamidą dažniausiai naudojamas ūmios ligos pradžioje, vėliau pereinama prie palaikomojo gydymo (pavyzdžiui, azatioprino, mikofenolato mofetilio). Papildomai gali būti paskiriami vaistai, kurie veikia kraujo krešėjimą (aspirinas arba antikoagulantai).

8. KITI VASKULITAI IR PANAŠŪS SUSIRGIMAI

Leukocitoklastinis vaskulitas (arba padidėjusio jautrumo / alerginis vaskulitas) – kraujagyslių uždegimas, sukeliamas neadekvačios reakcijos į sensibilizuojantį šaltinį. Pagrindiniai veiksniai, galintys paskatinti šios ligos atsiradimą vaikams, yra vaistai ir infekcijos. Paprastai pažeidžiamos smulkiosios kraujagyslės, ir odos biopsijoje matomi specifiniai mikroskopiniai pokyčiai.

Hipokomplementiniam dilgėliniam vaskulitui būdingas niežtingas išplitęs bėrimas, panašus į dilgėlinę, kuris nepraeina taip greitai kaip odos alerginė reakcija. Kraujyje paprastai būna sumažėjęs komplemento kiekis.

Eozinofilinis poliangitas (EPA, anksčiau vadintas Churgo–Strausso sindromu) – tai labai retas vaskulitas vaikams. Įvairius vaskulito simptomus, pasireiškiančius per odą ir vidaus organus, lydi astma, be to, padidėja baltųjų kraujo kūnelių, vadinamųjų eozinofilais, skaičius kraujyje ir audiniuose.

Cogano sindromas yra reta liga, kurios metu pažeidžiamos akys ir vidinės ausys, lydima fotofobijos, galvos svaigimo ir apkurtimo. Gali būti plačiai išplitusio vaskulito simptomų.

Behčeto liga aptariama kitame skyriuje.