



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

Reti Sastopamie Juvenīlie Primārie Sistēmiskie Vaskulīti

Versija 2016

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1 Kādi ir vaskulītu veidi? Kā tos var klasificēt?

Vaskulītu klasifikācija bērniem ir balstīta uz skarto asinsvadu apmēriem. Lielo asinsvadu vaskulīts, kā piemēram Takajasu arterīts, skar aortu un tās atzarus. Vidēji attīstīts asinsvadu vaskulīts parasti atstāj ietekmi uz nierēm, zarnām, smadzenēm vai sirdi (piemēram, nodozais poliarterīts, Kawasaki slimība). Mazo asinsvadu slimības skar mazāku asinsvadu kopumu, ieskaitot kapilārus (piemēram, Henoch-Schonlein purpura, Granulomatoze ar poliangītu, Čērdža Strosa sindroms, ādas leukocitoklastiskais vaskulīts, Mikroskopiskais poliangīts).

2.2. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Slimības simptomi variē atkarībā no iesaistīto asinsvadu skaita (plaši izplatīts vai tikai dažās vietās) un to atrašanās vietas (dzīvībai svarīgajos orgānos: sirds, āda vai muskuļi), kā arī no asins piegādes pakāpes. Tas var variēt no pārejošas asins plūsmas samazināšanās līdz pilnīgai oklūzijai ar sekojošām izmaiņām audos, ko izraisījis skābekļa un barības vielu trūkums. Tas var novest pie rētaudu rašanās. Bojāto audu apjoms norāda audu un orgānu disfunkcijas pakāpi. Raksturīgie simptomi ir aprakstīti atsevišķās slimību raksturojumā sadaļās.

2.2 Kā tā tiek diagnosticēta?

Vaskulīta diagnoze nav viegli nosakāma. Simptomi var būt līdzīgi dažām

citām biežāk sastopamām bērnu slimībām. Diagnozi pamato ar ekspertu klīnisko simptomu novērtējumu, asins un urīna analīžu rezultātiem, kā arī vizuāliem pierādījumiem (ultrasonogrāfiju, Rtg, datortomogrāfiju, magnētisko rezonansi, angiogrāfiju). Ja nepieciešams, tad diagnoze tiek noteikta ar skarto orgānu un pieejamo audu biopsiju palīdzību. Ņemot vērā slimības reto sastopamību, bieži vien nepieciešams pēc palīdzības vērsties pediatrijas reimatoloģijas centrā.

2.4 Vai tas ir ārstējams?

Jā, mūsdienās vaskulīts ir ārstējams. Pāris komplicētāki gadījumi ir īsts izaicinājums mediķiem. Vairumam pareizi ārstēto pacientu, kuru slimības gaita tiek rūpīgi novērota, var sasniegt remisiju.

2.5 Kāda ir ārstēšana?

Primāri hroniska vaskulīta ārstēšana ir ilgstoša un sarežģīta. Galvenais mērķis ir pakļaut slimību pēc iespējas ātrākai kontrolei (indukcijas terapija) un uzraudzīt to ilgstoši (uzturošā terapija), izvairoties no nevajadzīgiem medikamentu blakusefektiem. Ārstēšana tiek izvēlēta stingri pieturoties pie individuālas programmas izveides, balstoties uz pacienta vecumu un slimības smaguma pakāpi.

Ir pierādīts, ka kombinācijā ar imūnsupresīviem medikamentiem, kortikosteroīdi un ciklofosfamīds ir visefektīvākais ārstēšanas veids, lai sasniegtu slimības remisiju.

Uzturošajā terapijā regulāri ir jālieto tādi medikamenti kā azotioprīns, metotreksāts, mikofenolāta mofetils un prednizolons zemās devās. Papildus var tikt izmantoti arī daži citi imūnsupresīvi un pretiekaisuma līdzekļi. Parasti tie ir stingri individuāli pielāgoti medikamenti un bieži vien tiek lietoti, kad citi medikamenti nesniedz vēlamo rezultātu. Tie ietver bioloģiskos medikamentus (piemēram, TNF inhibitorus un rituksimabu), kolhicīnu un talidomīdu.

Ilgstošas kortikosteroīdu terapijas gadījumā no osteoporozes var pasargāt pietiekoša kalcija un D vitamīna uzņemšana. Var tikt izrakstīti medikamenti, kas kavē asinsreci (aspirīnu zemās devās vai antikoagulantu) un paaugstināta asinsspiediena gadījumā var tikt izrakstīti asinsspiedienu pazeminoši līdzekļi.

Fizioterapija var būt nepieciešama muskulatūras funkciju uzlabošanai, vienlaikus psiholoģisks un sociāls atbalsts pacientam un ģimenes

locekļiem palīdz tikt galā ar stresu un sasprindzinājumu hroniskas slimības gadījumā.

2.6 Kā ir ar netradicionālām /papildu ārstēšanas terapijām?

Pastāv vairākas papildu un alternatīvas terapijas, kuras var būt mulsinošas pacientiem un viņu ģimenēm. Rūpīgi apsveriet riskus un ieguvumus no šāda veida terapijām, jo to ieguvumi ir maz pierādīti un tās var daudz izmaksāt gan laika, gan naudas ziņā. Ja esat nolēmis izvēlēties kādu no netradicionālajiem ārstēšanas veidiem, izrunājiet to ar pediatru reimatologu pirms terapijas uzsākšanas. Dažas terapijas ir savienojamas ar klasisko medicīnu. Vairums ārstu nebūs noskaņoti negatīvi pret alternatīvajiem ārstēšanas veidiem, ja gūs pārlicību, ka pacients turpinās ievērot ārsta norādījumus. Svarīgi ir nepārtraukt izrakstīto medikamentu lietošanu. Ja medikamenti, tādi kā kortikosteroīdi ir nepieciešami, lai kontrolētu slimības gaitu, to pārtraukšana var slimību aktivizēt no jauna. Lūdzu izrunājiet ārstēšanas gaitu ar bērna ārstu.

2.7 Pārbaudes

Galvenais iemesls regulārām pārbaudēm ir slimības aktivitātes, ārstēšanas efektivitātes un blakusparādību novērtēšana, lai sasniegtu maksimālu ieguvumu pacientam. Pārbaudžu veids un biežums ir atkarīgs no slimības tipa un smaguma, kā arī no lietotajiem medikamentiem. Sākuma stadijā pārbaudēm ir jābūt biežākām, kas var samazināties pēc uzlabošanās sasniegšanas.

Vaskulīta aktivitātes novērtēšanai ir vairāki ceļi. Bērns un ģimene ir jāizjautā par jebkādam stāvokļa izmaiņām un dažos gadījumos jāseko viņas/-a urīna analīžu rezultātiem vai asinsspiedienam. Detalizētas klīniskās analīzes kopā ar bērna sūdzībām ir galvenā sastāvdaļa slimības aktivitātes noteikšanā. Veiktās urīna un asins analīzes uzrāda iekaisuma aktivitāti, izmaiņas orgānu funkcijās un iespējamus medikamentu blakusefektus. Ja pastāv aizdomas par skartiem iekšējiem orgāniem, tad var tikt nozīmēti papildus izmeklējumi iesaistot speciālistus.

2.8 Cik ilgi jāārstējas?

Retie primārie vaskulīti ir ilgstoši, dažkārt tie ilgst visu pacienta dzīvi. Tie var sākties akūti, smagā, dzīvību apdraudošā formā un pakāpeniski pāriet hroniskā saslimšanas formā.

2.9 Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (prognozējamie rezultāti un ārstēšanas kurss)?

Reti sastopamo primāro vaskulītu prognoze ir ļoti individuāla. Tas ir atkarīgs ne tikai no asinsvadu tipa un bojājumu apjoma, bet, iespējams, arī no intervāla starp slimības sākumu un ārstēšanas uzsākšanu, kā arī no terapijas efektivitātes. Risks, ka slimība skars iekšējos orgānus, ir saistīts ar aktīvas slimības ilgumu. Dzīvībai svarīgie skartie orgāni var atstāt paliekošas sekas uz visu cilvēka dzīvi. Pareizas ārstēšanas rezultātā klīniskā remisija bieži tiek sasniegta viena gada laikā. Remisija var būt mūžīga, bet bieži vien ir nepieciešama ilgstoša uzturošā terapija. Neārstējot slimību, pacients sevi pakļauj augstam mirstības riskam. Ņemot vērā slimības retumu, precīzi dati par ilgstošu slimības attīstību un mirstību ir maz pieejami un pretrunīgi.