



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

Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych

Wersja 2016

4. GUZKOWE ZAPALENIE TĘTNIC

4.1 Co to jest?

Guzkowe zapalenie tętnic (GZT) jest formą (martwiczego) zapalenia naczyń, niszczącą ściany naczyń krwionośnych i atakującą przede wszystkim małe i średnie tętnice. Ściany wielu tętnic są atakowane w sposób nierównomierny. Części ściany tętnicy objęte zapaleniem zaczynają się osłabiać i pod ciśnieniem strumienia krwi wzdłuż tętnicy tworzą się małe guzkowate wybrzuszenia (guzki). Stąd właśnie wzięła się nazwa „guzkowe”. Skórna postać guzkowego zapalenia tętnic atakuje głównie skórę i tkanki mięśniowo-szkieletowe (czasami także mięśnie i stawy), ale nie narządy wewnętrzne.

4.2 Jak często choroba występuje?

GZT jest bardzo rzadkie u dzieci, a szacowana liczba nowych przypadków zachorowań w ciągu roku wynosi jedno na milion. Choroba dotyka zarówno chłopców, jak i dziewczynki i występuje częściej u dzieci w wieku od 9 do 11 lat. U dzieci choroba ta może mieć związek z infekcją wywołaną paciorkowcami, znacznie rzadziej również z wirusem zapalenia wątroby typu B lub C.

4.3 Jakie są główne objawy choroby?

Do najczęstszych ogólnych objawów choroby należą przedłużająca się gorączka, złe samopoczucie, zmęczenie, spadek masy ciała.

Objawy są zróżnicowane zależnie od zajętych narządów. Niedostateczne ukrwienie tkanek powoduje ból. Dlatego też ból odczuwany w różnych miejscach może być głównym objawem GZT. U dzieci bóle mięśni i stawów występują tak samo często jak ból brzucha, który związany jest z zajęciem tętnic doprowadzających krew do jelit. Jeśli zajęte zostaną naczynia doprowadzające krew do jądra, mogą się również pojawić bóle moszny. Choroby skóry mogą się przejawiać w postaci zróżnicowanych zmian, od bezbolesnych wysypek różnego typu (np. wysypki z krostami zwanej plamicą lub nakrapianych fioletowawych plam na skórze zwanych livedo reticularis) po bolesne guzki skóry, a nawet owrzodzenia lub martwicę (całkowitą utratę dopływu krwi powodującą uszkodzenie obszarów obwodowych, w tym palców u rąk i nóg, uszu lub czubka nosa). O zajęciu nerek może świadczyć obecność krwi i białka w moczu i/lub zwiększone ciśnienie krwi (nadciśnienie). W różnym stopniu zaatakowany może zostać również system nerwowy, a dziecko może cierpieć z powodu drgawek, udaru mózgu lub innych zmian neurologicznych.

W cięższych przypadkach stan zdrowia może się szybko pogarszać. Badania laboratoryjne pokazują zwykle wyraźne oznaki stanu zapalnego we krwi, z podwyższoną liczbą białych krwinek (leukocytozą) oraz niskim poziomem hemoglobiny (niedokrwistością).

4.4 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Aby rozpoznać GZT, należy wykluczyć wszystkie inne potencjalne przyczyny utrzymującej się gorączki występującej u dzieci, w tym infekcje. Diagnoza jest oparta na objawach ogólnych i miejscowych, utrzymującymi się mimo zastosowania środków przeciwbakteryjnych, zwykle podawanych dzieciom z powodu utrzymującej się gorączki . Diagnozę mogą potwierdzić zmiany naczyniowe ujawnione w toku badań obrazowych (angiografia) lub obecność zapalenia ściany naczynia wykazana w biopsji tkankowej.

Angiografia to badanie radiologiczne, w którym naczynia krwionośne, niewidoczne na zwykłych zdjęciach rentgenowskich, są uwidaczniane za pomocą płynu kontrastowego wstrzykniętego bezpośrednio do naczynia. Metoda ta znana jest jako angiografia konwencjonalna. Można również wykonać tomografię komputerową (tzw: angio-TK).

4.5 Na czym polega leczenie?

Podstawową metodą leczenia dziecięcego GZT pozostają kortykosteroidy. Tryb podawania tych leków (często bezpośrednio do żył, gdy choroba jest bardzo aktywna, następnie w postaci tabletek), dawka i czas trwania leczenia są dostosowywane indywidualnie na podstawie starannej oceny rozmiarów i stopnia nasilenia choroby. Gdy choroba ogranicza się do skóry i układu mięśniowo-szkieletowego, może nie być konieczności podawania innych leków tłumiących funkcje odpornościowe. Jednak ciężka postać choroby i znaczne zajęcie narządów wymagają wczesnego włączenia innych leków, zazwyczaj cyklofosfamidu, w celu opanowania choroby (tzw. leczenie indukcyjne). W ciężkich przypadkach oraz przy braku odpowiedzi na zastosowane leczenie czasem podawane są inne leki, w tym leki biologiczne, jednak ich skuteczność w leczeniu GZT nie została oficjalnie przebadana. Gdy słabnie aktywność choroby, kontroluje się ją w ramach terapii podtrzymującej, zwykle stosując azatioprynę, metotreksat lub mykofenolan mofetylu.

Dodatkowe leczenie dobierane indywidualnie obejmuje penicylinę (w przypadku choroby popaciorkowcowej), leki rozszerzające naczynia krwionośne (wazodylatatory), leki obniżające ciśnienie krwi, leki zapobiegające tworzeniu się skrzepów krwi (aspirynę lub leki przeciwzakrzepowe), leki przeciwbólowe (niesterydowe leki przeciwzapalne – NLPZ).