



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

Retki primarni sistemski vaskulitisi u detinjstvu

Verzija 2016

4. POLIARTERITIS NODOZA

4.1. Šta je poliarteritis nodoza?

Poliarteritis nodoza (PAN) je oblik vaskulitisa u kome dolazi do razaranja (nekroze) srednjih i malih arterija. Oštećenja zida mnogih arterija (poliarteritis) se javlja na "preskok". Delovi zida arterije izmenjeni upalom postaju krhki, pa pod pritiskom krvi dolazi do stvaranja proširenja (aneurizmi). Odatle potiče naziv bolesti "nodozni". Postoji i kožni oblik ove bolesti, kada su promene prisutne samo na krvnim sudovima kože i koštanog -mišićno tkiva, dok su unutrašnji organi pošteđeni.

4.2. Koliko je bolest česta?

PAN je veoma retka bolest u detinjstvu i smatra se da se godišnje javi samo jedan novi slučaj bolesti na milion dece. Jednako često oboljevaju i dečaci i devojčice, najčešće između 9. i 11. godine života. Kod dece može biti udružen sa streptokoknom infekcijom i mnogo ređe sa hepatitisom B ili C.

4.3. Koji su glavni znaci bolesti?

Najčešći simptomi su dugotrajno povišena telesna temperatura, slabost, umor i gubitak telesne težine.

Raznovrsni lokalni simptomi zavise od toga koji je organ zahvaćen. Nedovoljna prokrvljenost tkiva uzrokuje bol. Zato, glavni simptom PAN može biti bol. U dečjem uzrastu, bolovi u mišićima i zglobovima su podjednako česti kao i bol u trbuhu, koji nastaje kao posledica bolesti

arterija koje snabdevaju creva krvlju. Bol u mošnicama se javlja ako su zahvaćeni krvni sudovi koji prokrvljuju testise. Mogu postojati i znaci vaskulitisa u koži, kada se javljaju raznovrsne promene počev od bezbolne ospe (tačkasta opa koji se zove purpura ili purpurne mrlje koje se nazivaju livedo retikularis) do bolnih čvorića kože, pa čak i grizlica ili gangrene (kompletan prekid snabdevanja krvlju koji dovodi do oštećenja perifernih tkiva i zahvata prste ruku i nogu, uši ili vrh nosa). Zbog promena na krvnim sudovima bubrega dolazi do pojave krvi i belančevina u mokraći i/ili do povišenja krvnog pritiska (hipertenzija). Nervni sistem može biti zahvaćen u različitom stepenu, pa se mogu javiti epi napadi, moždani udar ili neka druga neurološka bolest. U pojedinim teškim slučajevima, stanje može brzo da se pogorša. Laboratorijska ispitivanja pokazuju znake zapaljenja, sa velikim brojem belih krvnih zrnaca (leukocitoza) i niskim vrednostima hemoglobina (anemija-malokrvnost).

4.4. Kako se postavlja dijagnoza bolesti?

Dijagnoza PAN se postavlja isključivanjem drugih uzroka dugotrajno povišene temperature u detinjstvu. To znači da prvo treba isključiti infekciju. Ukoliko se gore navedeni sistemski i lokalni simptomi održavaju i pored primene antimikrobne terapije, koja se daje deci sa dugotrajno povišenom temperaturom, onda je dijagnoza PAN verovatna. Do dijagnoze se na kraju dolazi uz pomoć angiograma na kome se vide promene u krvnim sudovima ili uz pomoć biopsije, na kojoj se vide zapaljenske promene u zidovima krvnih sudova.

Angiografija je radiološka metoda kojom se krvni sudovi koje nije moguće videti pomoću rendgenskih zraka vizualizuju kontrastom koji se ubrizgava u krvotok. Ovaj metod se naziva konvencionalna angiografija. Kompjuterizovana tomografija može takođe biti od koristi (CT angiografija).

4.5. Koji se lekovi koriste?

Kortikosteroidi su i dalje osnovni lekovi za lečenje PAN dečjeg uzrasta. Način unošenja lekova u organizam (često intravenskim putem kada je bolest aktivna, kasnije u tabletama) i doza i trajanje lečenja su individualni i zavise od pažljive procene težine i rasprostranjenosti. Kada je bolest ograničena na kožu i mišićni sistem, drugi

imunosupresivni lekovi neće biti potrebni. Međutim, teški oblik bolesti i zahvatanje vitalnih organa zahtevaju rano dodavanje drugih lekova, obično ciklofosfamida, kako bi se postigla kontrola bolesti (takozvana indukciona terapija). U slučajevima teške bolesti koja ne odgovara na lečenje, mogu se primeniti i drugi lekovi kao što su biološki, ali njihova efikasnost u lečenju PAN nije u potpunosti proučena.

Kada se bolest smiri, nastavlja se sa terapijom održavanja, kada se obično koristi azatioprin, metotreksat ili mikofenolat mofetil.

Dodatni vidovi lečenja koji se propisuju u individualnim slučajevima uključuju penicilin (ako je u pitanju post-streptokokna bolest), lekove koji šire krvne sudove (vazodilatatori), lekove za snižavanje krvnog pritiska, lekove protiv zgrušavanja krvi (aspirin ili antikoagulansi), lekove protiv bolova (nesteroidni antiinflamatorni lekovi- NSAID).