



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

Redki Primarni Sistemski Vaskulitisi v Otroštvu

Različica

4. POLIARTERITIS NODOZA

4.1 Kaj je to?

Poliarteritis nodoza (PAN) je oblika vaskulitisa, kjer vnetje poškoduje steno krvnih žil (nekrotizantni vaskulitis) ter prizadene predvsem srednje velike in male arterije. Prizadeti so posamezni deli stene številnih arterij – poliarteritis. Vneti predeli arterijske stene postanejo šibkejši in pod pritiskom toka krvi nastajajo vzdolž stene majhne nodularne razširitve (anevrizme). Od tod izvira tudi ime nodozni poliarteritis. Kutani (kožni) poliarteritis prizadene predvsem kožo in mišično skeletni sistem, ne pa notranjih organov.

4.2 Kako pogosta je ta bolezen?

PAN je pri otrocih zelo redek. Ocenjeno število novih primerov na leto je eden na milijon. Deklice in dečki so enako pogosto prizadeti, najpogosteje v starosti okrog 9-11 let. Pri otrocih je bolezen lahko povezana z okužbo s streptokokom, manj pogosto tudi z okužbo z virusom hepatitisa B ali C.

4.3. Kakšne so glavne klinične značilnosti?

Najpogostejši so splošni (konstitucijski) simptomi, kot so dolgotrajna vročina, utrujenost, slabost, izguba telesne teže. Različni lokalizirani simptomi so odvisni od prizadetosti organov. Nezdosten krvni pretok do tkiv lahko povzroči bolečino, tako je lahko bolečina vodilni simptom PAN. Pri otrocih je bolečina v mišicah in sklepih enako pogosta kot bolečina v trebuhu zaradi vnetja v žilah, ki

oskrbujejo črevesje. Kadar so prizadete žile, ki prehranjujejo testise, je lahko prisotna bolečina v skrotumu. Kožna prizadetost se lahko pokaže z nebolečimi raznolikimi kožnimi spremembami (npr. točkasti pupurozen izpuščaj, ali vijoličast lisast vzorec – livedo retikularis), ali z bolečimi kožnimi noduli ali celo razjedami in gangrenoznimi spremembami ob popolni zaporu pretoka krvi, ki lahko poškoduje najbolj oddaljene dele (prsti na rokah in nogah, konica nosu). Prizadetost ledvic se pokaže s prisotnostjo krvi in proteinov v urinu in/ali povišanim krvnim pritiskom (hipertenzija). Prizadet je lahko tudi centralni živčni sistem z različno intenzivnostjo. Otroci imajo lahko krče, možganske kapi ali ostale nevrološke spremembe.

V nekaterih primerih se bolezen poslabša zelo hitro. Laboratorijski izvidi običajno pokažejo povišane parametre vnetja v krvi z višjimi vrednostmi belih krvničk – levkocitoza, in znižanimi vrednostmi hemoglobina – anemija.

4.4 Kako postavimo diagnozo?

Diagnozo PAN postavimo ob izključitvi vseh drugih možnih vzrokov vročine pri otroku. To pomeni, da moramo najprej izključiti morebitno okužbo. Ob zdravljenju z antibiotiki, ki jih običajno prejmejo otroci z dolgotrajno vročino, ne pride do izboljšanja sistemskih znakov in lokalnih simptomov. Diagnozo potrdimo s prikazom žilnih sprememb z angiografijo ali s prikazom vnetja v steni krvnih žil v odvzetem vzorcu kože ali ledvic.

Angiografija je slikovna preiskava, kjer s kontrastnim sredstvom vbrizganim v krvni obtok povdarimo žile, ki so običajno nevidne na običajnem rentgenskem posnetku. Metodo imenujemo konvencionalna angiografija. Uporabljamo tudi slikanje s CT napravo – CT angiografija.

4.5 Kako bolezen zdravimo?

Osnovno zdravljenje otroškega PAN ostajajo kortikosteroidi. Način prejetja zdravila in odmerka ter trajanje zdravljenja je individualno prilagojen odvisno od natančne ocene intenzivnosti in razširjenosti bolezni. Pogosto zdravila ob močno aktivni bolezni bolniki prejemajo direktno v krvni obtok, kasneje prejemajo zdravila v obliki tablet. Kadar je bolezen omejena na kožo in mišično-skeletni sistem ostala zdravila, ki zavirajo imunsko funkcijo niso nujno potrebna. Ob prizadetosti vitalnih

organov in težjem poteku bolezni je potrebno zgodnje dodatno zdravljenje za doseg hitre in zadostne umiritve bolezni. Običajno se uporablja ciklofosfamid. V primerih težkega poteka bolezni, ki ne odgovori na zdravljenje se uporabljajo tudi druga zdravila vključno z biološkimi zdravili, vendar njihova učinkovitost pri PAN še ni natančno preverjena.

Ko dosežemo umiritev bolezni, jo nadzorujemo z vzdrževalno terapijo, običajno z azatioprinom, metotreksatom ali mikofenolat mofetilom. Individualno prilagojena dodatna terapija zajema antibiotik penicillin, kadar je bolezen povezana s streptokokom; zdravila, ki širijo žile (vazodilatatorji), zdravila, ki znižujejo krvni tlak, zdravila, ki delujejo proti strjevanju krvi (aspirin in antikoagulantni), zdravila proti bolečinam (nesteroidna protivnetna zdravila).