



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

Zriedkavé Juvenilné Primárne Systémové Vaskulitídy

Verzia 2016

2. DIAGNOSTIKA A LIEČBA

2.1 Aké sú typy vaskulitíd? Ako sa klasifikujú?

Klasifikácia vaskulitíd u detí je založená na veľkosti postihnutých ciev. Vaskulitídy veľkých ciev, napr. Takayasuova arteritída, postihuje srdcovnicu a jej hlavné vetvy. Vaskulitídy stredných ciev postihujú typicky arteriálne zásobenie obličiek, čriev, mozgu alebo srdca (Polyarteritis nodosa, Kawasakiho choroba). Choroby malých ciev postihujú krvné cievy vrátane kapilár (Henochova-Schönleinova purpura, Granulomatóza s polyangiitídou, Churgov-Straussovovej syndróm, Kožná leucytoklastická vaskulitída, Mikroskopická polyangiitída).

2.2 Aké sú hlavné príznaky?

Príznaky choroby sú rôzne a závisia od množstva postihnutých ciev (rozsiahla alebo iba na niekoľkých miestach) a miesta postihnutia (životne dôležité orgány ako mozog či srdce alebo koža či svaly), rovnako ako aj od stupňa zníženia zásobovania krvou. To sa môže meniť od prechodného malého zníženia prietoku krvi až po kompletné upchanie s následnými zmenami okolitého tkaniva v dôsledku nedostatočného zásobenia kyslíkom a živinami. Tento stav môže viesť až k zničeniu tkaniva a hojeniu jazvou. Rozsah zničeného tkaniva poukazuje na stupeň funkčného poškodenia tkaniva či orgánu. Typické prejavy sú opísané pri jednotlivých chorobách v ďalších sekciách.

2.3 Ako sa diagnostikujú?

Diagnóza vaskulitídy väčšinou nie je jednoduchá. Príznaky sa môžu podobať na rôzne iné, častejšie detské choroby. Diagnostika je založená na odbornom zhodnotení klinických príznakov, výsledkov rozboru krvi a moču a zobrazovacích metód (napr. ultrazvuk, röntgen, počítačová tomografia, magnetická rezonancia, angiografia). V prípade potreby sa diagnóza potvrdí vyšetrením bioptickej vzorky tkaniva. Nakoľko ide o zriedkavé choroby, je často nutné odoslať dieťa na vyšetrenie do špecializovaného centra, ktoré má nielen dobré odborné zázemie v detskej reumatológii a ostatných pododboroch pediatrie, ale aj v oblasti zobrazovacích metód.

2.4 Dajú sa liečiť?

Áno, dnes už je možné vaskulitídy liečiť, hoci niektoré komplikované prípady môžu predstavovať skutočnú výzvu. U väčšiny dobre liečených pacientov sa podarí dostať chorobu pod kontrolu – dosiahnuť remisiu.

2.5 Aké sú liečebné možnosti?

Liečba vaskulitídy je dlhodobá a komplexná. Jej hlavným cieľom je dostať chorobu pod kontrolu čo najrýchlejšie (indukčná fáza) a kontrolovať ju čo najdlhšie (udržiavacia fáza), pričom sa snažíme minimalizovať nežiaduce vedľajšie účinky liekov. Výber vhodnej liečby je prísne individuálny s prihliadnutím na vek pacienta a závažnosť choroby.

Ako najúčinnnejšie v navodení remisie sa ukázali byť kortikosteroidy v kombinácii s imunosupresívnymi liekmi (napr. cyklofosfamid).

V udržiavacej liečbe sa bežne používajú: azatioprin, metotrexát, mykofenolát mofetilu a prednizón v nízkych dávkach. Na utlmenie aktívovaného imunitného systému a potlačenie zápalu sa používa aj široká paleta iných liekov. Používajú sa na prísne individuálnej báze pri neúspechu bežnej liečby. Patria k nim najnovšie biologiká (napr. anti-TNF lieky a rituximab), kolchicín a talidomid.

Pri dlhodobej liečbe kortikosteroidmi je nutné predchádzať osteoporóze dostatočným prívodom vápnika a vitamínu D. Predpisujú sa tiež lieky ovplyvňujúce zrážanlivosť krvi (napr. nízke dávky acylpyrínu alebo protizrážanlivé lieky) a v prípade vysokého tlaku krvi aj lieky, ktoré ho

znižujú.

Rehabilitácia môže byť potrebná v prípade porušenej funkcie kostrovosvalovej sústavy, zatiaľ čo psychologická a sociálna pomoc pre pacienta a jeho rodinu pomáhajú zvládať stres a napätie z chronickej choroby.

2.6 Ako je to s alternatívnou/doplňkovou liečbou?

V súčasnej dobe sa ponúka veľa doplnkových a alternatívnych liečebných metód, čo môže byť pre pacientov a ich rodiny máťúce. Dobré zvážte riziká a prínos pri skúšaní týchto liečebných metód s nízkou mierou dokázanej účinnosti a vysokou mierou náročnosti, či už pre dieťa, časovej alebo finančnej. Ak chcete vyskúšať doplnkovú či alternatívnu liečbu, poraďte sa najprv s vaším detským reumatológom. Niektoré liečby môžu interagovať so štandardnou liečbou. Väčšina lekárov nebude nič namietajú proti doplnkovým metódam a poskytnú odbornú radu. Je veľmi dôležité nevysadzovať predpísanú liečbu. V prípade, že je potrebné užívať lieky, ako sú kortikosteroidy, na udržanie choroby pod kontrolou, môže byť veľmi nebezpečné ich vysadiť ak je choroba stále aktívna. Prosím, prediskutujte otázku liekov s lekárom vášho dieťaťa.

2.7 Kontroly

Hlavným cieľom pravidelných kontrol je zhodnotenie aktivity choroby, účinnosti a možných nežiaducich účinkov liečby s cieľom dosiahnuť čo najväčší prospech pre pacienta. Intervaly a rozsah kontrolných vyšetrení závisia od typu a závažnosti choroby, ako aj užívaných liekov. Vo včasnom štádiu choroby sú typické ambulantné návštevy, ale v komplikovaných prípadoch môže byť potrebné aj opakované prijatie pacienta do nemocnice. Tieto návštevy sa po dosiahnutí kontroly aktivity choroby stávajú menej časté.

Existuje niekoľko spôsobov hodnotenia aktivity vaskulitíd. Budete požiadaný sledovať akékoľvek zmeny stavu dieťaťa a v niektorých prípadoch aj kontrolovať moč pomocou testovacích papierikov, alebo merať tlak krvi. Podrobné klinické vyšetrenie a analýza ťažkostí dieťaťa tvoria dôležitú súčasť zhodnotenia aktivity choroby. Vyšetrením krvi a moču sa sleduje aktivita zápalu, zmeny funkcie orgánov a možné nežiaduce účinky liekov. V závislosti od individuálneho postihnutia

vnútorných orgánov je potrebné doplniť rôzne ďalšie odborné a zobrazovacie vyšetrenia.

2.8 Ako dlho trvá choroba?

Zriedkavé primárne vaskulitídy sú dlhodobé, často celoživotné choroby. Môžu sa začať ako akútne, často závažné až život ohrozujúce stavy a následne sa vyvinú do chronického stavu s nízkou aktivitou.

2.9 Aký je dlhodobý priebeh (prognóza) choroby?

Prognóza zriedkavých vaskulitíd je individuálna. Závisí nielen od typu a rozsahu cievného postihnutia a postihnutia vnútorných orgánov, ale tiež aj od dĺžky časového intervalu medzi začiatkom ochorenia a začiatkom liečby, ako aj na odpovedi na liečbu. Riziko orgánového poškodenia súvisí s dĺžkou aktivity choroby. Poškodenie životne dôležitých orgánov môže mať doživotné následky. Pri správnej liečbe sa často podarí dosiahnuť remisiu v priebehu prvého roku. Remisia môže byť doživotná, ale často je potrebné dlhodobo pokračovať v udržiavacej liečbe. Obdobia remisie môžu byť prerušené vzplanutiami choroby (relapsami), ktoré si vyžadujú agresívnejšiu liečbu. Riziko smrti pacienta je pri neliečenej chorobe pomerne vysoké. Vzhľadom na zriedkavý výskyt týchto chorôb sú však presné údaje o dlhodobom vývoji a úmrtnosti ojedinelé.