



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

Zriedkavé Juvenilné Primárne Systémové Vaskulitídy

Verzia 2016

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 Čo je to?

Polyarteritis nodosa (PAN, mnohopočetný uzlovitý zápal tepien) je typ vaskulitídy, ktorá ničí cievnu stenu (nekrotizujúca vaskulitída) a postihuje hlavne stredné a malé tepny. Postihnutá je cievna stena mnohých tepien („poly“ arteritída) v nerovnomerných úsekoch. Zapálené časti cievnej steny sú oslabené a pod tlakom krvného prúdu sa v priebehu cievy tvoria malé uzlíkovité výdutiny (aneurizmy). Z toho pochádza meno "nodosa", teda uzlíkovitá. Kožná polyarteritída postihuje hlavne kožu a kostrovosvalové tkanivo (niekedy svaly a kĺby), nie vnútorné orgány.

4.2 Ako často sa vyskytuje?

PAN je v detskom veku veľmi zriedkavá, výskyt sa odhaduje na jeden nový prípad na milión obyvateľov ročne. Postihuje rovnako často chlapcov a dievčatá, častejšie vo veku 9 až 11 rokov. U detí môže súvisieť so streptokokovými infekciami a omnoho zriedkavejšie s hepatítidou B či C.

4.3 Aké sú hlavné príznaky?

Najčastejšími celkovými (systémovými) prejavmi sú pretrvávajúca horúčka, nevoľnosť, únava a strata hmotnosti. Rôznorodosť lokálnych prejavov závisí na postihnutých orgánoch.

Nedostatočné zásobenie tkanív krvou spôsobuje bolesť, preto bolesť na rôznych miestach môže byť hlavným prejavom PAN. U detí je častá bolesť svalov a kĺbov, rovnako ako aj bolesť brucha v dôsledku poškodenia artérií zásobujúcich črevo. U chlapcov sa poškodenie ciev semeníkov prejaví rovnako ich bolesťou. Na koži sa choroba môže prejavíť rôznymi zmenami od nebolestivých vyrážok rôzneho vzhľadu (napr. bodkovitá vyrážka s názvom purpura, fialkasté mramorovanie kože s názvom livedo reticularis) po bolestivé kožné uzlíky dokonca vredy alebo gangrénu (úplná strata zásobenia krvou spôsobujúca zničenie okrajových častí vrátane prstov, palcov, uší alebo špičky nosa). Postihnutie obličiek sa môže prejavíť prítomnosťou krvi a bielkovín v moči a/alebo vysokým krvným tlakom (hypertenzia). Nervová sústava môže byť, ako každý iný orgán, rôzne ťažko postihnutá. U dieťaťa sa to prejaví ako kŕče, mozgová príhoda alebo iné neurologické zmeny. V závažných prípadoch sa stav dieťaťa môže zhoršiť aj veľmi rýchlo. Laboratórne vyšetrenia obyčajne vykazujú zvýšenú zápalovú aktivitu v krvi s vysokým počtom bielych krviniek (leukocytóza) a nízkou koncentráciou hemoglobínu (chudokrvnosť).

4.4 Ako sa choroba diagnostikuje?

PAN sa diagnostikuje vylúčením všetkých ostatných možných príčin horúčky u detí. To znamená, že je nutné vylúčiť infekciu. Podozrenie na PAN potom podporuje pretrvávajúce hore uvedených celkových a miestnych príznakov napriek liečbe antibakteriálnymi látkami, ktorá je bežne podávaná deťom s pretrvávajúcou horúčkou. Diagnóza sa potvrdí zobrazením zmien na cievach (angiografia) alebo prítomnosťou zápalu v stene cievy po vykonaní biopsie tkaniva.

Angiografia je rádiologická metóda, pri ktorej sa pomocou pomocou kontrastnej látky vstreknutej priamo do krvného prúdu zobrazia cievy, ktoré nevidieť vyšetrením bežným röntgenom. Tento spôsob sa volá konvenčná angiografia. Na zobrazenie ciev je možné použiť aj počítačovú tomografiu – CT angiografia.

4.5 Aká je liečba?

Kortikosteroidy ostávajú základným liekom pre deti s PAN. Spôsob podávania (často priamo do žily pri vysokej aktivite choroby a neskôr vo forme tabliet), dávka a dĺžka ich podávania je pre konkrétneho pacienta

"šitá na mieru" po dôslednom zvážení rozsahu a závažnosti choroby. V prípade izolovaného postihnutia kože a kostrovosvalovej sústavy nie je potrebné pridávať lieky potláčajúce imunitu (imunosupresíva). Naopak, závažná choroba s postihnutím životne dôležitých orgánov vyžaduje liečbu rozšíriť, obyčajne o cyklofosamid, aby sme dosiahli kontrolu nad aktivitou choroby (tzv. indukčná fáza terapie). Ak je choroba závažná a neodpovedá, niekedy sa používajú aj ďalšie lieky vrátane biologík, no ich účinnosť v prípade PAN nie je ešte dostatočne preštudovaná.

Po utlmení aktivity choroby, sa ochorenie udržiava pod kontrolou udržiavacou liečbou, väčšinou liekmi ako azatioprin, metotrexát alebo mykofenolát mofetil.

Doplnková liečba u jednotlivých pacientov môže zahŕňať penicillin (ak ide o PAN po streptokokovej infekcii), lieky rozširujúce krvné cievy (vazodilatanciá), lieky znižujúce krvný tlak, lieky ovplyvňujúce zrážanlivosť krvi (acylpyrín alebo protizrážanlivé lieky) a lieky proti bolesti (nesteroidové protizápalové lieky - NSA).