



Latvijas Pediātru
reimatologu
biedrība

Reti sastopamie bērnu **vaskulīti**

Vaskulīts ir asinsvadu sieniņu iekaisums. Primārie vaskulīti ir plaša slimību grupa un tos klasificē atkarībā no skarto asinsvadu izmēra. Ir biežāk sastopami vaskulīti, kā Kavasaki slimība un Henoha Šenleina purpura (par kurām ir pieejami atsevišķi informatīvie materiāli), un ir tādi, kas, piemēram, Latvijā sastopami tikai reizi vairākos gados - reti sastopamie bērnu vaskulīti.

SATURS

Reti sastopamie bērnu vaskulīti _____	3
Diagnoze _____	4
Ārstēšana _____	4
Ikdienas dzīve _____	5
Nodozais poliarterīts _____	7
Takajasu arterīts _____	8
ANCA asociēti vaskulīti _____	9
Centrālās nervu sistēmas primārais angiīts _____	10
Pārējie vaskulīti un tiem līdzīgie stāvokļi _____	11



Vaskulīts ir asinsvadu sieniņu iekaisums. Primārie vaskulīti ir plaša slimību grupa un tos klasificē atkarībā no skarto asinsvadu izmēra.. Ir biežāk sastopami vaskulīti, kā Kawasaki slimība un Henoha Šenleina purpura (par kurām ir pieejami atsevišķi informatīvie materiāli), un ir tādi, kas, piemēram, Latvijā sastopami tikai reizi vairākos gados - reti sastopamie bērnu vaskulīti.

Šajā informatīvajā materiālā ir izveidoti detalizētāki apraksti par sekojošiem vaskulītiem:

- Nodozais poliarterīts (NP)
- Takajasu arterīts (TA)
- ANCA asociēti vaskulīti (granulomatoze ar poliangiītu (GPA), eozinofilā granulomatoze ar poliangiītu (EGPA) un mikroskopiskais poliangiīts (MPA))
- Centrālās nervu sistēmas primārais angiīts (PACNS)
- Citi reti vaskulīti

Vaskulītus klasificē atkarībā no skarto asinsvadu izmēra, tā piemēram, lielo asinsvadu vaskulīts (piem. Takajasu arterīts) skar aortu un tās atzarus.

Vidējo asinsvadu vaskulīts parasti ietekmē tādus orgānus, kā nieres, zarnas, smadzenes vai sirdi (nodozais poliarterīts, Kawasaki slimība).

Mazo asinsvadu slimības skar mazākus asinsvadus, ieskaitot kapilārus (ANCA asociēti vaskulīti, Henoha-Šenleina purpura u.c.)

Slimības simptomi, cēloņi

Sistēmisko vaskulītu cēlonis nav zināms. Tāpat kā daudzas reimatoloģiskās slimības, arī vaskulīti pieder pie tā saucamajām multifaktoriālajām slimībām- to attīstību ietekmē dažādu faktoru savstarpēja iedarbība: infekcijas, apkārtējās vides faktori un gēni.

Slimības simptomi variē atkarībā no iesaistīto asinsvadu skaita un iekaisušo asinsvadu atrašanās vietas (sirds, āda, muskuļi vai citi orgāni). Katram vaskulītam tie var būt atšķirīgi, bet kopumā tiem var būt raksturīgs drudzis, galvassāpes, nogurums, svara zudums, dažādas lokalizācijas sāpes, izsitumi, nervu problēmas - nejutīgums, vājums u.c..

Iekaisuma šūnas asinsvados ieceļo ar asins plūsmu, šķērsojot asinsvadu sieniņu un izsaucot bojājumu gan tajā, gan apkārtējās šūnās. Asinsvadu sieniņas kļūst caurlaidīgākas, ļaujot šķidrumam no asinsvadiem iekļūt apkārtējos audos un izraisot to pietūkumu. Abi minētie faktori izraisa dažādu veidu izsitumus un izmaiņas ādā, ko novēro šīs slimību grupas gadījumā.

Laboratoriskas pārbaudes var liecināt par iekaisumu: paaugstināts eritrocītu grimšanas ātrums (ESR) un C - reaktīvais proteīns (CRP). Asinsvadu sieniņu izmēru izmaiņas galvenajās artērijās iespējams diagnosticēt ar angiogrāfijas palīdzību (radioloģiska procedūra, kas ļauj redzēt asinsvadus).

Šīs slimības nav infekciozas un no tām nevar izsargāties, taču tās var kontrolēt. Savlaicīgi nosakot diagnozi un tās ārstējot, slimības pazīmes un simptomi var pazust un iestāties remisija.

Vaskulītu izpausmes var būt dažādas, sākot ar vieglu slimības formu līdz dzīvību apdraudošai. Tās var būt arī lēni progresējošas slimības, kas attīstās vairāku gadu garumā.





Vaskulīta diagnoze nav viegli nosakāma. Simptomi var būt līdzīgi dažādām citām biežāk sastopamām slimībām bērnu vecumā - piemēram, infekciju, onkoloģiskām, citām reimatoloģiskām slimībām. Diagnozi pamato ar kliniskiem simptomiem, kurus izvērtē reimatologs, nereti kopā ar citiem speciālistiem – neirologiem, pulmonologiem, kardiologiem, oftalmologiem u.c., kā arī pamatojoties uz asins un urīna analīžu rezultātiem un papildu izmeklējumiem (ultrasonogrāfija, rentgens, datortomogrāfija, magnētiskā rezonanse, angiogrāfija). Ja nepieciešams, papildus tiek veikta skarto orgānu biopsija.

Raksturīgie simptomi un diagnozes noteikšana katras konkrētās slimības veidam ir aprakstīti atsevišķās slimību raksturojumu sadaļās.



ĀRSTĒŠANA

Vaskulīts ir ārstējams. Lielākā daļa pacientu, kuriem savlaicīgi sākta atbilstoša ārstēšana, sasniedz remisiju (slimības miera periodu).

Tomēr primāri hroniska vaskulīta ārstēšana ir ilgstoša un sarežģīta. Retie primārie vaskulīti var sākties akūti, smagā un pat dzīvību apdraudošā formā un pakāpeniski pāriet hroniskā saslimšanas formā.

Galvenais mērķis ir slimību pēc iespējas ātrāk pakļaut kontrolei (t.s. indukcijas terapija) un uzraudzīt to ilgstoši (t.s. uzturošā terapija), izvairoties no nevajadzīgiem medikamentu blakusefektiem. Ārstēšana tiek izvēlēta katram pacientam individuāli, balstoties uz pacienta vecumu un slimības smaguma pakāpi.

Indukcijas terapijai, lai sasniegtu slimības remisiju, **visefektīvākais ārstēšanas veids ir imūnsupresīvo medikamentu, kortikosteroīdu un nereti arī ciklofosfamīda kombinācija.**

Uzturošajā terapijā tiek lietoti dažādi medikamenti, piemēram, azotioprīns, metotreksāts, mikofenolāta motefils un prednizolons nelielās devās. Kad citu medikamentu lietošana nesniedz vēlamo rezultātu, papildus var tikt izmantoti arī daži citi imūnsupresīvi un pretiekaisuma līdzekļi: kolhicīns, talidomīds vai bioloģiskie medikamenti (TNF inhibitori, rituksimabs u.c.).

Jāņem vērā, ka ilgstoši lietojot kortikosteroīdu preparātus, nepieciešams papildus uzņemt kalciju un D vitamīnu, lai nodrošinātos pret osteoporozes risku.

Papildus medikamentu lietošanai, nepieciešama arī fizioterapija, muskulatūras funkciju uzlabošanai.

Regulāras pārbaudes nepieciešamas, lai pārlicinātos par slimības gaitu, uzlabotu ārstēšanās efektivitāti, novērtētu iespējamās blakusparādības un sasniegtu maksimāli labāko rezultātu. Pārbaužu veids un biežums ir atkarīgs no slimības tipa un smaguma, kā arī no lietotajiem medikamentiem. Sākuma stadijā pārbaudēm ir jābūt biežākām, kas var samazināties pēc uzlabošanās sasniegšanas.

Risks, ka slimība paliekoši skars iekšējos orgānus, ir saistīts ar to, cik ilgi slimība ir aktīva. Dzīvībai svarīgo skarto orgānu



bojājums var atstāt paliekošas sekas uz visu cilvēka dzīvi. Veiksmīgas ārstēšanas rezultātā kliniskā remisija bieži tiek sasniegta viena gada laikā un var saglabāties uz visu mūžu, taču bieži vien ir nepieciešama ilgstoša uzturošā terapija.



Alternatīvi ārstēšanas veidi

Lai gan ir pieejami dažādi papildu un alternatīvi ārstēšanas veidi, tie var mulsināt pacientus un viņu ģimenes. Ir rūpīgi jāapsver plūsi un mīnusi šo ārstēšanas veidu īstenošanā, jo pārsvarā to efekts nav pierādīts un tas var dārgi izmaksāt gan laika, gan naudas ziņā, kā arī radīt grūtības bērnam. Ja jūs vēlaties izmantot netradicionālus un alternatīvus ārstēšanas veidus, lūdz konsultēties ar jūsu bērnu reimatologu. Daži ārstēšanas veidi var savstarpēji mijiedarboties ar tradicionālajiem ārstniecības līdzekļiem. Lielākā daļa ārstu neiebildīs pret alternatīviem ārstēšanas veidiem, bet gan sniegs jums profesionālu padomu. Ļoti svarīgi ir nepārtraukt lietot jums izrakstītos ārstniecības līdzekļus. Ja tādi ārstniecības līdzekļi kā kortikosteroīdi ir nepieciešami, lai kontrolētu slimību, to lietošanas pārtraukšana var būt ļoti bīstama, ja slimība joprojām ir aktīva. Lūdz konsultēties ar jūsu bērna ārstu par ārstniecības līdzekļiem.

IKDIENAS DZĪVE



Uzturs

Lai ārstēšana būtu efektīva, bērnam ir jāuzņem atbilstošs, sabalansēts uzturs, kas ir atbilstošs viņa vecumam. Pacientiem, kuri lieto kortikosteroīdus, ir jāizvairās no pārēšanās, jo tie palielina apetīti, kā arī ārstēšanās laikā vajadzētu izvairīties no ēdieniem, kas satur daudz kaloriju un lielu nātrija daudzumu, pat ja bērns uzņem kortikosteroīdus mazās devās.



Mācības skolā, sports

Kad slimība tiek kontrolēta, pacientu ir jāiedrošina apmeklēt skolu tik bieži, cik viņš to spēj. Vecākiem ir jāinformē skolotāji par bērna slimību un tās izpausmēm.

Iestājoties remisijai, bērnam jāļauj piedalīties viņa mīļākajās sporta aktivitātes, taču par to būtu vēlams konsultēties ar reimatologu.



Vingrošana un fizioterapija

Fizikālās terapijas nolūks ir dot iespēju bērnam pilnvērtīgi piedalīties visās ikdienas dzīves aktivitātēs, kā arī veicināt aktīvu, veselīgu dzīvesveidu. Lai sasniegtu šos mērķus, nepieciešamas veselās locītavas un muskuļi. Vingrošana un fizikāla terapija palīdz sasniegt labāku locītavu mobilitāti un stabilitāti, muskuļu elastīgumu un spēku, koordināciju un izturību. Šie muskuloskeletālās veselības aspekti ļauj bērnam veiksmīgi un droši piedalīties gan skolas, gan brīvā laika aktivitātēs.



Vakcinācija

Gadījumos, kad tiek saņemta agresīva imunitāti nomācoša terapija, augstas glikokortikoīdu devas, vakcinācija ar dzīviem, novājinātiem mikroorganismiem **nav pieļaujama** vai tā jāatliek uz vēlāku laiku, jo tā rada potenciālu infekciju izplatīšanās risku samazināto imūnaizsargspēju dēļ. Tas attiecas uz vakcināciju **pret** tādām slimībām kā **masaliņām, masalām, cūciņām, anti-poliomelīta Sabon un BCG**.

Dažas infekcijas imūnsupresīvās terapijas laikā var noritēt smagāk. Gadījumā, ja ir bijis kontakts ar vējbakām vai jostas rozi, nekavējoties jāapmeklē ārsts, lai saņemtu anti-vīrusu terapiju. Bērniem, kuri saņem ārstēšanas kursu, risks inficēties ar infekcijām ir nedaudz augstāks. Šiem bērniem infekcijas var attīstīties no mikroorganismiem, kas indivīdiem ar pilnīgi veselu imūnsistēmu saslimšanu neizraisa. Dažkārt antibiotikas tiek izrakstītas (piemēram, kotrimoksazols) ilgstošai lietošanai, lai pasargātu pacientu no smagām plaušu infekcijām, kas var izraisīt dzīvībai bīstamas komplikācijas pacientiem, kas saņem imūnsupresīvo ārstēšanu.





Nodozais poliarterīts (NP) ir destruktīva (nekrotizējoša) vaskulīta forma, kas galvenokārt skar daudzas (poliarterīts) vidēja un maza izmēra artērijas, bojājot asinsvadu sienīgas. Artēriju sienīgu iekaisušās daļas kļūst vājākas un asins plūsmas ietekmē veidojas mazs mezglveida dobums (aneirisma). Ādas poliarterīts galvenokārt skar ādu un muskuļus (dažkārt arī locītavas), ne iekšējos orgānus. Savukārt sistēmiskās formas gadījumā var tikt skarti dažādu iekšējo orgānu asinsvadi.



Slimības simptomi, cēloņi

Visbiežāk šī slimība parādās 9-11 gadu vecumā un var sākties pēc streptokoku infekcijas, retāk B vai C hepatīta. Slimība var sākties arī bez iepriekšējas infekcijas.

Slimības simptomi atkarīgi no skarto orgānu daudzuma. Sāpes ir galvenais simptoms NP gadījumā, ko izraisa nepietiekama asins pieplūde skartajiem audiem. Bērniem muskuļu un locītavu sāpes bieži vien izpaužas kā sāpes vēderā, kas skaidrojamas ar slimības skartajām zarnu artērijām. Papildus sāpēm galvenie simptomi ir ilgstošs drudzis, vājums, nogurums un svara zudums.

Slimība var dažādi ietekmēt ādu, sākot no nesāpīgiem violetiem (t.s. purpura) vai zilgansārtiem ("livedo reticularis") līdz pat sāpīgiem mezglveida ādas veidojumiem, čūlām un pat gangrēnai (bojāto vietu audu atmiršanai). Ja slimība skārusi nieres, pacientam visbiežāk ir paaugstināts asinsspiediens (hipertensija) un urīnā var parādīties asinis. Gadījumā, ja slimība skar arī nervu sistēmu, pacientam var būt krampji vai citas neiroloģiskas izmaiņas.

Diagnoze

Nodozais poliarterīts (NP) tiek diagnosticēts, izslēdzot visus iespējamus drudža un infekciju iemeslus bērniem. Diagnoze tiek noteikta, ja asinsvadu izmaiņas tiek apstiprinātas ar angiogrāfijas palīdzību vai asinsvadu sienīgu iekaisums tiek apstiprināts audu biopsijā.

Angiogrāfija ir radioloģiska metode, kurā asinsvadi nav redzami kā ierastajā rentgenā, bet tie tiek vizualizēti ar kontrastvielas palīdzību, kas tiek injicēta vēnā pirms procedūras. To sauc par parasto angiogrāfiju. Ja nepieciešams, papildus angiogrāfijai tiek veikta arī datortomogrāfija (DT).



Ārstēšana

Kortikosteroīdi ir galvenā ārstēšanas metode bērniem ar NP, kurus injicē vēnā (slimības akūtā – indukcijas periodā) vai uzņem tablešu veidā (uzturošās terapijas periodā). Smagākos gadījumos ārstēšanai izmanto ciklofosfamīdu.

Samazinoties slimības aktivitātei, uzturēšanas terapijai parasti lieto azatioprīnu, metotreksātu vai mikofenolāta mofetilū. Papildus ārstēšana tiek noteikta individuāli, pieredzējuša bērnu reimatologa uzraudzībā.





Takajasu arterīts (TA) skar lielos asinsvadus, parasti aortu un tās zarus. Dažos avotos šī slimība tiek dēvēta par “bezpulsa slimību”, jo šīs slimības gadījumā dažiem pacientiem pulss rokās vai kājās nav jūtams vai ir asimetrisks. Takajasu arterīts ir reti sastopama slimība Eiropā, taču salīdzinoši bieži sastopama Āzijas valstu iedzīvotāju vidū.



Slimības simptomi, cēloņi

Agrīnie slimības simptomi ir drudzis, apetītes zudums, svara samazināšanās, muskuļu un locītavu sāpes un svīšana naktīs. Laboratorijas analīzēs novērojams palielināts iekaisuma marķieru līmenis. Progresējot iekaisumam, samazinās asins piegāde dažādiem orgāniem un palielinās asinsspiediens (hipertensija). Šis simptoms bieži ir viens no pirmajiem un izskaidrojams ar nieru artērijas sašaurināšanos.

Iespējamās slimības pazīmes ir perifērā pulsa zudums ekstremitātēs, asinsspiediena svārstības, burbuļojoša skaņa, kas saklausāma ar stetoskopu sašaurinātajās artērijās un asas sāpes ekstremitātēs, kas var izraisīt klībošanu. Galvassāpes, dažādi neiroloģiski un redzes traucējumi var būt sekas tam, ka galvas smadzenes nesaņem pietiekošu asins daudzumu.

Diagnoze

Ultraskaņas izmeklējums (t.s. doplerogrāfija) ir noderīgs lielo sirds asinsvadu bojājumu noskaidrošanai, taču tas vien varētu būt nepietiekams, lai noteiktu perifēro asinsvadu bojājumus.

Magnētiskā rezonanse (MR) parāda asinsvadu struktūru un asins plūsmu (MR angiogrāfija, MRA) un ir vispiemērotākā metode lielo artēriju (piem. aortas un tās zaru) apsekošanai. Reizēm papildus nepieciešams datortomogrāfijas izmeklējums.



Ārstēšana

Galvenā ārstēšanas metode bērniem, kuriem ir apstiprināta Takajasu arterīta diagnoze, ir kortikosteroīdi. To deva un ievades veids, kā arī ārstēšanas ilgums ir individuāli piemērojami, balstoties uz rūpīgu pacienta stāvokļa izvērtēšanu, slimības izplatību un smaguma pakāpi.

Slimības agrīnā stadijā bieži vien ārstēšanā tiek izmantoti imūnsupresīvie medikamenti, ar mērķi samazināt kortikosteroīdu lietošanas nepieciešamību. Smagākos gadījumos ārstēšanai izmanto ciklofosfamīdu.

Samazinoties slimības aktivitātei, uzturēšanas terapijai parasti lieto azatioprīnu, metotreksātu vai mikofenolāta mofetilū. Smagos gadījumos, kad slimība nereaģē uz ārstēšanu, var tikt izmantoti bioloģiskie medikamenti (TNF blokatori vai tocilizumabs), taču to efektivitāte bērniem, kas slimo ar TA nav pietiekami izpētīta.

Papildus ārstēšana tiek noteikta individuāli, pieredzējuša bērnu reimatologa uzraudzībā.



Vaskulītus, kuriem raksturīga antivielu ANCA (anti neitrofilā citoplazmas antivielu), sauc par ANCA asociētiem vaskulītiem: granulomatoze ar poliangiītu (GPA jeb t.s. Vēgenera granulomatoze), eozinofilā granulomatoze ar poliangiītu (EGPA jeb t.s. Čērdža- Strausas slimība) un mikroskopiskais poliangiīts (MPA).

GPA ir hronisks sistēmisks vaskulīts, kas galvenokārt skar mazos asinsvadus un augšējo elpceļu audus – degunu un blakusdobumu, plaušas un nieras. Termins „granulomatozs” raksturo mikroskopisku iekaisuma bojājumu rašanos mazu, daudzslāņainu mezgliņu veidā asinsvadu sienīnās un tām apkārt. EGPA saistīta ar smagu bronhiālo astmu, biežām augšējo elpceļu (deguns, aizdegune, balsene) slimībām.

MPA skar mazākus asinsvadus. Šīm slimībām raksturīgas antivielas ANCA (anti neitrofilās citoplazmas antivielas), tādēļ tās pieder pie ANCA asociētajiem vaskulītiem.



Slimības simptomi, cēloņi

Vispārēji simptomi var būt svara zudums, noguruma palielināšanās, drudzis un svīšana naktīs. Lielākajai daļai pacientu GPA izpaužas ar blakusdobumu aizsprostošanos, kas neuzlabojas pēc antibiotiku un citu tūsku mazinošu līdzekļu lietošanas. Dažreiz iespējama křeveles veidošanās uz deguna starpsienas, deguna asiņošana un čūlu veidošanās, kas var izraisīt deguna deformāciju (t.s. sedlveida deguns).

Elpceļu iekaisums zem balsenes izsauc trahejas bojājumus, radot balsis aizsmakumu un elpošanas grūtības. Plaušu mezglveida bojājumu gadījumā rodas pneimonijai (plaušu karsonim) raksturīgi simptomi – sekla elpošana, klepus un sāpes krūtīs.

Nieru darbības traucējumi parasti sastopami nelielai daļai pacientu, bet slimībai progresējot, tie var izraisīt nieru funkciju traucējumus. MPA slimības gadījumā nieras un plaušas ir galvenie orgāni, kurus skar slimība.

EGPA gadījumā slimība var progresēt ļoti lēni, pat gadu desmitus. Tā var sākties ar smagu, grūti kontrolējamu astmu un citām elpceļu problēmām, bet vēlāk var bojāt arī tādus orgānus, kā sirds, muskuļoskeletālā sistēma u.c..

Diagnoze

Asins analīzes parasti uzrāda palielinātus nespecifiskus iekaisuma marķierus (ESR, CRO), kā arī var konstatēt ANCA (anti-neitrofilās citoplazmas antivielas). Vienai daļai pacientu gan tās var būt negatīvas (iespējams, ka pacienta organismā tās ir, tikai to koncentrācija nav tik liela, lai tās laboratorijā būtu nosakāmas). Diagnozes apstiprināšanai var tikt izmantota arī audu biopsijas metode.

GPA gadījumā urīna analīzes parasti uzrāda palielinātu proteīna un eritrocītu daudzumu, kā arī izmaiņas kreatinīna un urea rādītājos, kas liecina par nieru funkcijas traucējumiem. EGPA gadījumā specifiska pazīme var būt izteikti palielināts tā saucamo eozinofilo leikocītu skaits asinīs.





Ārstēšana

Ārstē galvenokārt ar kortikosteroīdiem, tos kombinējot ar ciklofosfamīdu. Vieglākos gadījumos ārstēšana var tikt uzsākta ar citiem imūnsupresīviem līdzekļiem. To deva un ievades veids, kā arī ārstēšanas ilgums ir pielāgojams individuāli. Citu imūnsupresīvo medikamentu (piem. rituksimabs) lietošanu nosaka individuāli.

Samazinoties slimības aktivitātei, uzturošā terapijai parasti lieto azatioprīnu, metotreksātu vai mikofenolāta mofetilu.

Papildu ārstēšana ietver antibiotiku (parasti: kotrimoksazolu), pretspāpju līdzekļu (nesteroīdi pretiekaisuma medikamenti), asinsspiedienu pazeminošu līdzekļu lietošanu, kā arī asinsreci mazinošu līdzekļu (piem. aspirīns) lietošanu trombu veidošanās riska novēršanai).



CENTRĀLĀS NERVU SISTĒMAS PRIMĀRAIS ANGIĪTS

Centrālās nervu sistēmas primārais angiīts (PACNS) ir smadzeņu iekaisums, kas skar sīkās un vidējās smadzeņu artērijas un/vai muguras smadzenes.



Slimības simptomi, cēloņi

PACNS ir ļoti reta slimība, kuras cēloņi nav zināmi, taču dažiem bērniem infekciozā iekaisuma procesa izraisītājs ir vējbakas.

Slimības sākums var būt ļoti pēkšņs un izpausties kā kustību traucējumi (parēze) ķermeņa vienā pusē, grūti kontrolējamas krampju lēkmes vai smagas galvassāpes. Dažreiz sastopami neiroloģiski vai psihiatriski simptomi, kā, piemēram, netipiski straujas garastāvokļa izmaiņas. Sistēmisks iekaisums var izpausties ar drudzi, kā arī var paaugstināties iekaisuma marķieri.

Diagnoze

Asins analīzes un cerebrospinālā šķidruma analīzes (tās tiek ņemtas no muguras smadzeņu kanāla) tiek veiktas, lai izslēgtu slimības ar līdzīgiem simptomiem (neiroloģiskas infekcijas, neinfekciozas smadzeņu iekaisuma slimības, asins recēšanas traucējumi u.c.).

CENTRĀLĀS NERVU SISTĒMAS PRIMĀRAIS ANGIĪTS



Magnētiskās rezonanses angiogrāfija (MRA) un rentgena angiogrāfija ir visbiežāk izmantojamās diagnostikas metodes, kas palīdz noteikt vidējo un lielo artēriju iesaisti. Nereti nepieciešami atkārtoti diagnostikas izmeklējumi, lai noteiktu slimības attīstības gaitu un atbilstoši koriģētu ārstēšanas programmu.



Ārstēšana

Visbiežāk slimības sākuma stadijā tiek lietots ciklofosfamīds un glikokortikoīdi, ko vēlāk aizstāj ar uzturošās terapijas medikamentiem (azatioprīns, mikofenolāta mofetils). Papildus uzturošajai terapijai dažkārt nepieciešams lietot medikamentus, kas aizkavē trombu veidošanos (aspirīns vai citi antikoagulanti).

Papildus ārstēšana tiek noteikta individuāli, pieredzējuša bērnu reimatologa uzraudzībā.



PĀRĒJIE VASKULĪTI UN TIEM LĪDZĪGIE STĀVOKĻI

Ādas leukocitoklastiskais vaskulīts (pazīstams kā **hipersensitivitāte** vai **alerģisks vaskulīts**) izpaužas kā asinsvadu iekaisums, ko izraisījusi pārmērīga reakcija pret sensitizējošo aģentu. Tā attīstību var veicināt medikamenti un infekcijas. Parasti slimība skar mazos asinsvadus, kas redzams ādas biopsijas izmeklējumā.



Hipo-komplementārs nātrene vaskulīts izpaužas ar nātrenei līdzīgiem niezošiem izsitumiem, kas nepazūd tik ātri kā tipiski alerģiskas reakcijas izraisīti izsitumi. Šī vaskulīta diagnozi nosaka, izvērtējot pazeminātos tā saucamās komplementa sistēmas rādītāju asins analīžu rezultātos.



Kogana sindroms ir reta slimība, kuru raksturo acu priekšējo daļu un iekšējās auss bojājumi, izraisot fotofobiju, reiboņus un dzirdes pasliktināšanos (līdz pat kurlumam). Šai slimībai raksturīgi arī citi nespecifiskāki simptomi kā drudzis, vājums, sāpes muskuļos, izsitumi u.c.