

Spolyangitis essentialis, Spolyarteritis ili Spolyangitis nodosa - Morbus Kussmaul-Maier

• Uvod • Etiopatogeneza • Simptomi i dijagnoza • Liječenje • Prognoza

Uvod

Ime periarteritis nodosa je vrlo nezgodno odabrano, jer nije riječ samo o zapaljenju arterija, već i vena; zahvaćeni su svi slojevi zida, a ne samo spoljni sa okolnim tkivom, i, najzad, čvorovi se vide vrlo rijetko. Zbog toga mnogo bolje odgovara termin: Spolyangiitis essentialis.

Prvo saopštenje o ovoj bolesti dao je još 1852. godine Rokitsansky, međutim, prvi put su je detaljno opisali Kussmaul i Maier 1866. godine.

Riječ je o vaskulitisu sa upalnim promjenama, koje ne zahvataju samo arterije i njihovu okolinu, već i vene. Bolest se ubraja u sistemske bolesti vezivnog tkiva.

Etiopatogeneza

Etiologija esencijalnog spoliangitisa nije poznata. Svakako, bitnu ulogu igraju hipersenzibilitet i alergična geneza (serum, sulfonamidi, antibiotici, mikroorganizmu). Obično obole muškarci od 40-50 godina. U pitanju je zapaljenje krvnih sudova, vaskulitis sa posljedicama na organima kojima ti oboljeli krvni sudovi pripadaju. Upalne promjene ne zahvataju samo arterije i njihovu okolinu, već i vene. Proces se odigrava u svim slojevima zida krvnog suda. Javlja se nekroza medije sa seroznom eksudacijom i infiltracijom eozinofilima, limfocitima i plazmocitima. Razvija se granulaciono tkivo oko arterija, što može stvoriti čvoriće.

Arkin taj proces na malim arterijama dijeli u 4 stadijuma:

- prvi, sa nekrozama u ograničenim delovima medije,
- drugi, ili subakutni, je zapaljenje sa eksudatom,
- treći, ili hronični, je okarakterisan pojavom granulacionog tkiva oko arterije, a u četvrtom je lumen uglavnom redukovano ili obliterisan, a zid je zamijenjen ožiljnim tkivom.

Simptomi i dijagnoza

Klinička slika je čudna i može ličiti na mnoge bolesti. Patološki proces je svakako prisutan mnogo duže nego manifestna pojava obolenja.

Bolest može imati akutan i hroničan tok i može ličiti na sepsu sa lokalnim pojavama, što daje raznovrsnost kliničke slike. Brzo se javlja anemija i astenija (Marasmus chloroticum), a često se razvija sindrom spolimiozitisa i spolineuritisa, kao i abdominalne tegobe.

Biopsija kože i mišića može pružiti dragocjene podatke. Eozinofilija je karakteristična, ukoliko se javlja (u oko 1/3 slučajeva).

Simptomi

Opšta slabost, gubitak apetita i tjelesne težine, prostracija, znojenje, otežano disanje, neuritični i abdominalni bolovi. Mogu se javiti i bolovi u zglobovima. Oni mogu biti jaki i ličiti na akutni reumatizam.

Fizički znaci

Nepravilna, subfebrilna temperatura, tahikardija, anemija, mnogobrojne sekundarne pojave koje nastaju kao posljedica osnovne lezije krvnih sudova: albuminurija i hematurija nastaju uslijed infarkta u bubrežnim arterijama, dijabetes uslijed promjene u krvnim sudovima pankreasa, intestinalna krvarenja i kolike zbog nekroze crijevne sluzokože poslije involucije mezenterijalnih krvnih sudova koji je snabdevaju krvlju; hemiplegija može biti posljedica ruptur aneurizme cerebralne arterije. Anginozni bol ukazuje na opturaciju koronarne arterije, što daje odgovarajuće promjene na EKG-u.

Mayer opisuje trijas simptoma, koje smatra karakterističnim:

- hlorotični marazam,
- spolimiozitis i spolineuritis i
- gastrointestinalni poremećaj uključujući grčeve, kolike, osjetljivost trbušnog zida, nadražaj peritoneuma, anoreksiju, povraćanje, dijareju i konstipaciju kao i gastrointestinalna krvarenja.

Nefrotski sindrom je okarakterisan albuminurijom, hematurijom, edemima, azotemijom, hipertenzijom i retinitisom.

Opisana su tri tipa kožnih i potkožnih promjena: osip, edem i subkutani čvorići. Osip je hemoragičan i razlikuju se promjene od petehijalnih mrlja do nekrotičkih ili eritematoznih ulceracija. Subkutani čvorići su ili aneurizme ili fibrozna zadebljanja zida arterija. Čvorići se javljaju u jednom od 8 slučajeva.

Od laboratorijskih analiza, pored anemije, u 15-50% slučajeva javlja se eozinofilija.

Radiološki znaci

Arterijografija može otkriti suženje lumena arteriola i teže punjenje vena.

Radioizotopna tehnika može pokazati slabije punjenje perifernih arterija.

Oscilografija i pletismografija

Oscilografski se mogu naći promjene na oba ekstremiteta, a pletismogrami mogu dati promjene na digitogramskoj krivulji.

Funkcionalni znaci

Lokalizacija obolenja na određenom sistemu organa, vezana za njihovu funkciju, daju znake: renalne insuficijencije, koronarnog sindroma, vaskularnog cerebralnog sindroma, gastrointestinalnih poremećaja ili oštećenja funkcije lokomotornih organa.

Laboratorija

Eozinofilija od 10-70% može se javiti u 15—50 slučajeva na 100 bolesnika. Povišena SE, nalaz albuminurije i hematurije. Disproteinemija, pozitivan Latex test i dr.

Bakteriološki, histološki i citološki nalazi

Hemokulture su negativne. U upalnim promjenama ne mogu se naći mikroorganizmi kao uzročnici obolenja. Histološki pregled kože, potkožnog tkiva i mišića može dati karakteristične nalaze.

Minimalni dijagnostički program

Anamneza, krvna slika i leukocitna formula, nalaz urina, biopsija kože i mišića.

Liječenje

Kortikosteroidi se daju u visokim dozama i uporno.

ACTH, aspirin, antibiotici, vitamin C i simptomatska terapija. Ležanje i odgovarajuća ishrana i njega.

Prognoza

Prognoza je vrlo ozbiljna iako je primjena hormona i savremenih mjera profilakse i rehabilitacije omogućila izmijenu toka i bliže prognoze obolenja.

Radi se o sistemskom obolenju koje daje opšte pojave zahvatajući važne funkcije organizma. Nefrotski sindrom iziskuje tretiranje pod stacionarnim uslovima ili kućnu njegu pod stalnom kontrolom ljekara.