

## OSOBITOSTI ZDRAVSTVENE NJEGE DJECE OBOLJELE OD SISTEMSKIH VASKULITISA

DANICA GRGURIĆ, SERAFINA BARIŠIĆ, VLASTA BASTAIĆ,  
ZDENKA STIPANOVIĆ, JASNA BELOŠEVIĆ, FRANCISKA CVETKO\*

*Cilj: Prikazati specifičnosti zdravstvene njege u zbrinjavanju djece oboljele od vaskulitisa.*

*Ispitanici i metode: Analiza podataka iz sestrinske i liječničke dokumentacije djece oboljele od vaskulitisa liječenih u Zavodu za imunologiju i reumatologiju, Klinike za pedijatriju KBC-a Zagreb od 2001.-2015. godine.*

*Rezultati: U razdoblju od 2001.-2015. godine u našem Zavodu obrađivano je i liječeno 252 djece, u koje je po učinjenoj obradi (laboratorijskoj, radiološkoj, ultrazvučnoj) postavljena dijagnoza vaskulitisa: 8 djece s nodoznim poliarteritisom, 10 djece s vaskulitisom u sklopu drugih sistemskih bolesti i 234 djece s Henoch-Schönleinova purpurom (HSP). Sestrinski aspekti skrbi navedenih bolesnika uključuju primjerenu njegu kožnih promjena, pomoć u obavljanju svakodnevnih aktivnosti obzirom na zahvaćenost lokomotornog sustava, brigu oko aplikacije kompleksne medikamentozne terapije i uočavanje pojave eventualnih nuspojava lijekova. Medicinske sestre sudjelovale su i u neizostavnoj psihološkoj potpori djece i članova obitelji.*

*Zaključak: Razvojem terapijskih opcija poboljšava se ishod i prognoza bolesti djece oboljele od vaskulitisa. Kako je postavljanje dijagnoze i liječenje kompleksnije samim time što se radi o dječjoj populaciji, važan je timski pristup i sve veći angažman svih članova tima. Kako bi na adekvatan način sudjelovale u radu tima čiji su neizostavni dio, medicinske sestre moraju kontinuirano stjecati nova znanja, kako u postupcima opće pedijatrijske njege, tako i u specifičnim postupcima vezanim uz njegu pedijatrijskih reumatoloških bolesnika.*

Deskriptori: VASKULITIS, PEDIJATRIJSKI BOLESNICI, ZDRAVSTVENA NJEGA

### Uvod

Vaskulitisi su rijetke reumatske bolesti kojima je zajedničko obilježje upala i nekroza stjenke krvnih žila, koje mogu

dovesti do zatajenja organa. Vaskulitisi obuhvaćaju veliku skupinu bolesti. Teško ih je dijagnosticirati jer mogu biti zahvaćeni mnogi organi, a simptomi su uglavnom nespecifični. Simptomi bolesti mogu varirati ovisno o ukupnom broju upalom zahvaćenih krvnih žila (sistemski ili sa samo nekoliko žarišta), o lokaciji (vitalni organi kao što je mozak ili srce u odnosu na kožu ili mišiće) kao i o stupnju oštećenja cirkulacije. To može varirati od blago narušene

---

\*Zavod za imunologiju i reumatologiju  
Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
Danica Grgurić  
10360 Sesvete, Selčinska 23  
E-mail: danica.grguric@hotmail.com

opskrbe tkiva krvlju pa sve do potpune okluzije krvne žile odnosno do prestanka opskrbe tkiva krvlju, što dovodi do nedostatka kisika i hranjivih tvari u tkivima. Takvo stanje može dovesti do oštećenja tkiva i stvaranja ožiljka. Opseg oštećenja tkiva dovodi do većeg ili manjeg oštećenja funkcije organa ili tkiva.

### Uzroci vaskulitisa

Uzroci vaskulitisa nisu u potpunosti razjašnjeni. Smatra se da imunološki sustav pogrešno prepoznaje stanice krvnih žila kao strano i napada ih. Stjenka krvne žile napadnuta je od strane imunološkog sustava domaćina što uzrokuje oticanje i strukturno kidanje žile. Protok krvi je otežan te se u takvoj upaljenoj krvnoj žili mogu stvoriti krvni ugrušci. Zajedno sa otokom stjenke krvne žile to pridonosi suženju ili začepljenju žile. Upalne stanice iz krvotoka nakupljaju se u stjenci krvne žile, uzrokujući oštećenje krvne žile i okolnog tkiva. To se može vidjeti u uzorcima tkiva. Stjenka krvne žile postaje propusna, dopuštajući tekućini unutar krvne žile da prođe u okolna tkiva i tamo uzrokuje otok. U ovoj skupini bolesti gore navedeni učinci odgovorni su za različite tipove osipa i kožne promjene.

### Podjela i klasifikacija vaskulitisa

Dijelimo ih u dvije velike skupine: primarne i sekundarne. Pojam primarni vaskulitis odnosi se na bolest koja primarno zahvaća krvne žile, a bez prisustva neke druge osnovne bolesti, a sekundarni se javlja u sklopu multisistemske upalne bolesti. Ima više oblika vaskulitisa, od blagih oblika pa do životno ugrožavajućih. Pojam "rijetki" znači da ova grupa bolesti nije učestala u djece. Danas se u dječjoj dobi koristi klasifikacija prema veličini zahvaćene krvne žile iz 2006. godine, Europskog pedijatrijskog reumatološkog društva (PRES)

i Europske lige za borbu protiv reumatizma (EULAR). Klasifikacija vaskulitisa u djece temelji se na veličini krvnih žila koje su zahvaćene bolešću. Postoji vaskulitis velikih krvnih žila, kao što je Takayasu arteritis, koji zahvaća aortu i njezine velike ogranke. Vaskulitis srednje velikih krvnih žila zahvaća arterije koje opskrbljuju bubrege, crijeva, mozak ili srce (primjerice poliarteritis nodoza, Kawasakijska bolest). Vaskulitis malih krvnih žila uključuje manje krvne žile (primjerice Henoch-Schönlein purpura, granulomatoza sa poliangeitisom, Churg-Strauss sindrom, kutani leukocitoklastični vaskulitis, mikroskopski poliangeitis).

### Ispitanici i metode

Analiza podataka iz sestrinske i liječničke dokumentacije djece oboljele od vaskulitisa liječenih u Zavodu za imunologiju i reumatologiju, Klinike za pedijatriju KBC-a Zagreb od 2001.-2015.godine.

### Rezultati

Dijagnoza vaskulitisa je postavljena u 252 djece (133 djevojčice i 119 dječaka), u dobi od 2 do 17 godina. Najčešći vaskulitis bio je Henoch-Schönleinova purpura (HSP) (234/252, 88%), 159 djevojčica i 75 dječaka.

### IgA vaskulitis (Henoch-Schönleinova purpura)

IgA vaskulitis je najčešći vaskulitis u dječjoj dobi. Zahvaća kožu, zglobove, gastrointestinalni sustav i bubrege, a može zahvatiti i druge organe.

Najkarakterističnija manifestacija bolesti jesu kožne promjene koje se u početku očituju kao urtike i makulopapulozni osip, a potom prelaze u tipične lezije koje izgledom variraju od petehija pa sve do ekhimoza. Ono što je važno je da su promjene palpabilne. Upravo su kožne promjene te

koje se pojave kao prvi znak, kada roditelji se jave liječniku. Kožne promjene prvo se očituju po donjim udovima (posebno po ekstenzornim stranama) i to ponajprije po potkoljenicama te na stražnjici. Karakteristična predilekciona mjesta na kojima se pojavljuje osip su još i laktovi, trbuh, spolovilo i iza uha. Lezije mijenjaju boju od crvene, preko ljubičaste do smeđežućkaste boje te potom izbljede, a proces traje 10-tak dana. Također mogu nastati nekrotične promjene. Purpurični osip kod naših bolesnika tretirali smo hranjivim kremama, da bi se očuvao integritet kože. Važnost u njezi bolesnika je svakodnevno mazanje kože, kako promjena po koži tako i cijelog tijela nakon tuširanja. Svakako je jako važna njega kože, osobito ukoliko stanje djeteta zahtijeva i primjenu kortikosteroida da bi se pojava strija svela na najmanju moguću mjeru. To je jako važno adolescentima pa im se svakako treba posvetiti vremena za razgovor i upute.

Svi naši bolesnici imali su purpurični osip, a nekrotične promjene koje su zahtijevale intenzivnu njegu kože bile su prisutne u 11 bolesnika (5%). Nekrotične promjene tretirali smo s oblozima od sterilne fiziološke otopine kroz 2 sata (da bi se nekroze lagano odstranile), a nakon odstranjenja krasta sa oblozima lokalno se primjenjivala kortikosteroidna-antibiotička krema Belogent kroz 5-7 dana (2 puta dnevno). Nakon 7 dana lokalno smo nastavili primjenjivati 2 puta dnevno antibiotiku mast, Betrion.

Slijedeće su obilježje bolesti artralgijske, odnosno artritisa (oko 75% bolesnika), koji najčešće zahvaća koljena i nožne zglobove. Artritis je nemigratornog tipa, a u određenog broja bolesnika može i prethoditi kožnim promjenama. Prolazi spontano tijekom nekoliko dana. Ukoliko je bol prisutna kod djece (a kako se radi najčešće o gležnjevima i koljenima) svakako je važno djetetu savjetovati da miruje u krevetu kako bi se bolnost u zglobovima umanjila.

Ovisno o dobi djeteta bitno je u takvim situacijama uključiti, uz roditelje (koji su nezaobilazni u zbrinjavanju djeteta) i pedagoški tim u klinici kako bi animirali dijete i mirovanje u krevetu učinili zabavnijim i izdržljivijim. Važno je obratiti pažnju da se takvoj djeci pomogne prilikom obavljanja osobne higijene, hranjenja i ostalih potreba, kako bi se bolnost svela na najmanju moguću mjeru te svakako voditi brigu i o odlasku na dijagnostičke pretrage u sjedećim kolicima kako bi se dijete poštedilo dodatnog opterećenja.

Može biti zahvaćen i gastrointestinalni sustav, što se očituje bolovima u trbuhu (katkad uz povraćanje) i krvarenjem. Krvarenje je najčešće okultno, no može biti i makroskopski vidljivo pa se svakom djetetu uzimaju 3 stolice na Benzidin i učini UZV sa color doplerom da se isključi ili potvrdi eventualno krvarenje u gastrointestinalnom sustavu. U nekih bolesnika može doći do perforacije crijeva, a sve kao posljedica edema i krvarenja u crijevnu stjenku zbog vaskulitisa. Abdominalni simptomi obično nastupe unutar tjedan dana nakon pojave osipa, ali je važno naglasiti i da crijevni simptomi mogu prethoditi pojavi osipa čak i do dva tjedna. U naših dijagnosticiranih bolesnika gastrointestinalni sustav bio je zahvaćen u 68 bolesnika (32%), koji nije zahtijevao intenzivnije tretmane. Savjetovano im je da u akutnoj fazi gastrointestinalnog zbivanja obrate pažnju na prehranu, da jedu koliko je moguće lakše probavljivu hranu, da piju više tekućine i svakako izbjegavaju ljutu, začinjenu i teško probavljivu hranu. Također bitno je naglasiti i da, ukoliko stanje bolesti zahtijeva primjenu kortikosteroida, se može pojačati apetit kao nuspojava lijeka te savjetovati izbjegavanje grickalica i slatkiša, a poticati da se pojede više voća. U 5 bolesnika (2,3%) prezentiralo se teškim gastrointestinalnim krvarenjem koje je zahtijevalo parenteralnu nadoknadu tekućine, a u dvije pacijentice i transfuziju krvi. Ti bolesnici zahtijevali su intenzivniji

nadzor, česte kontrole KKS, te kontrolu i nadzor nad svim izlučevinama da bi se evidentirala količina i izgled kako povraćenog sadržaja, tako i stolica.

U trećine su bolesnika zahvaćani bubrezi, a to je i ujedno najozbiljnija manifestacija bolesti. Bubrežne se manifestacije razvijaju nekoliko tjedana (većinom unutar 4 tjedna) do nekoliko mjeseci nakon početka bolesti. Svakako treba voditi računa o tome da se svakom djetetu sakupi 24 satna diureza i obavezno ponovi u nekoliko navrata kontrola urina tijekom, a i nakon hospitalizacije da bi se na vrijeme uočilo odstupanje u nalazima.

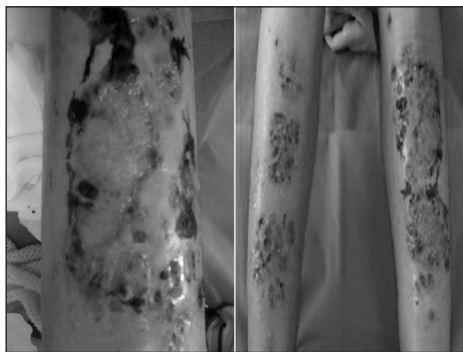


Slika 1.  
*Purpurične promjene na donjim ekstremitetima djeteta sa Henoch-Schönleinovom purpustom.*

Iznimno rijetko bolest može zahvatiti mozak, što se može očitovati glavoboljom, smetenošću, poremećajem stanja svijesti. U tim slučajevima bitno je ne zanemariti te simptome i dijagnostičku obradu usmjeriti i u tom smjeru (MR mozga, fundus).

### Nodozni poliarteritis

Nodozni poliarteritis (PAN) sistemski je vaskulitis histološki karakteriziran nekrotizirajućom upalom srednjih i malih krvnih žila. Postoji mogućnost da je PAN u dječjoj dobi povezan s infektivnim uzročnicima. PAN se klinički očituje vrućicom, kožnim simptomima, letargijom, mialgijom, gubitkom na tjelesnoj masi, artralgijom te abdominalnim simptomima.



Slika 2.  
*Hemoragične ulceracije potkoljenica u djevojčice oboljele od sistemskog nodoznog poliarteritisa.*

Osmero bolesnika (3,2%) imalo je nodoni poliarteritis (PAN), od toga su dvije djevojčice s hemoragičnim ulceracijama kože ekstremiteta zahtijevale intenzivnu njegu kože. Na oštećene dijelove kože stavljale su se Aquacell extra thin podloge. To su obloge od hydrofiber vlakana koja imaju izuzetnu moć upijanja. Načinjene su jedinstvenom tehnologijom od 100% hidrokoloida ispređenog u vlakna i istkanog u meki filc. U kontaktu s eksudatom hidrovlakna



Slika 3.  
*Aquacell extrathin podloge.*

se mijenjaju u gel, koji osigurava idealne uvjete za vlažno cijeljenje rana. Aquacell upija tekućinu u teksturu svojih vlakana i odmah se pretvara iz suhe obloge u meki koherentni želatinozni pokrov koji se ne lijepi za ranu i jednostavno se skida. Tekućina i bakterije se zadržavaju izvan rane i okolne kože, smanjujući opasnost od macezacija i infekcija.

#### Vaskulitisi u sklopu sistemskih bolesti

U sklopu sistemskih bolesti, od ukupno 252 djece u 10 je dijagnosticiran vaskulitis, i to u troje djece sa sistemskim eritemskim lupusom, kod jednog djeteta sa juvenilnim derantomiozitisom, kod troje djece sa sindromom preklapanja i kod troje djece sa ANCA pozitivnim vaskulitisom (AAV).

Dvije bolesnice s AAV i jedna s PAN zahtijevale su plazmaferezu i nadomjesnu funkciju bubrega hemodijalizom u jedinici intenzivnog liječenja. Jedna djevojčica je ostala na kroničnoj peritonejskoj dijalizi, obzirom da su bubrezi potpuno izgubili funkciju. Jedna pacijentica je nažalost preminula.

#### Liječenje vaskulitisa

Liječenje vaskulitisa ograničenih na kožu i zglobove je uglavnom simptomatsko i uključuje primjenu analgetika. Pri jačim atralgijama indicirani su nesteroidni protuupalni lijekovi, koji se ne bi trebali davati pri gastrointestinalnim krvarenjima. Također ovisno o zahvaćenosti kože ponekad se daju i male doze kortikosteroida. Teži oblici vaskulitisa zahtijevaju i "puls doze" kortikosteroida  $3-6 \times (30\text{mg/kg/inf.})$ . Kortikosteroide je opravdano primijeniti i u liječenju bolesnika u kojih je bolest zahvatila bubrege. Kod progresivnih stanja primjenjuje se Cyclophosphamide peroralno ili parenteralno, Methotrexate

peroralno, subkutano ili intramuskularno. Vaskulitisi koji ugrožavaju život, ukoliko nemaju zadovoljavajući odgovor na standardnu terapiju, liječe se intravenoznim imunoglobulinima, a u konačnici i biološkim lijekovima. U određenih bolesnika kod kojih je došlo do renalne insuficijencije i oštećenja bubrega primjenjuje se terapija nadomjesne funkcije bubrega, hemodijalizom ili plazmaferezom u jedinici intenzivnog liječenja.

#### Prognoza bolesti

Prognoza rijetkih primarnih vaskulitisa vrlo se razlikuje od bolesnika do bolesnika i ovisi ne samo o tipu i broju zahvaćenih krvnih žila i organa, već i o intervalu od početka bolesti do početka liječenja te individualnom odgovoru na primijenjenu terapiju. Većina oboljele djece ima vrlo dobru prognozu i potpuno se oporavi tijekom nekoliko tjedana bez ikakvih posljedica. Do recidiva (bilo spontanih bilo potaknutih infekcijama) može doći najviše unutar dvije godine od početka bolesti i svaki slijedeći je blažeg intenziteta. Djeca u koje osip traje više od mjesec dana u kontinuitetu imaju veću vjerojatnost razvoja bubrežne bolesti, a to su onda bolesnici koji mogu imati trajne posljedice. Smatra se da djecu u koje inicijalno nisu zahvaćeni bubrezi treba pratiti svakih 6 mjeseci, jer je to razdoblje u kojem bi se u djece u koje će se razviti bubrežna bolest trebao uočiti patološki nalaz. Neliječena bolest ima relativno visok rizik od smrti. Obzirom da je bolest rijetka, podaci o dugoročnoj prognozi i smrtnosti su oskudni.

#### Svakodnevni život i preporuke

Početno razdoblje, kad dijete nije dobro i dijagnoza još nije postavljena, vrlo je stresno za cijelu obitelj. Razumijevanje bolesti i terapije pomaže roditeljima i djetetu da se nose sa neugodnim pretragama i

terapijskim zahvatima kao i čestim posjetima bolnici. Jednom kada je bolest pod kontrolom, moguće se vratiti svakodnevici, a dijete treba ohrabriti da se vrati u školu što je prije moguće. Važno je informirati i školu o stanju djeteta. Također kada se postigne remisija bolesti, dijete se potiče da sudjeluje u sportskim aktivnostima. Preporuke mogu varirati ovisno o mogućem oštećenju pojedinog organa, uključujući mišiće, zglobove i kosti.

Kod seksualno aktivnih adolescenta, prevencija trudnoće je važna s obzirom da većina lijekova koji se koriste može naštetiti fetusu. Postoje sumnje da neki citotoksični lijekovi (uglavnom ciklofosfamid) mogu utjecati na plodnost bolesnika. To uglavnom ovisi o ukupnoj (kumulativni učinak) dozi lijeka kojeg je bolesnik primio i nije važno da li je lijek primijenjen u dječjoj ili adolescentnoj dobi.

#### Što je sa nekonvencionalnim liječenjem?

Ponekad roditelji imaju pitanja vezano uz dodatne i alternativne oblike liječenja. Svakako se o tim oblicima liječenja treba posavjetovati sa liječnikom reumatologom koji skrbi o djetetu. Treba pažljivo promisliti o rizicima i koristima koje nose sa sobom ovakvi oblici liječenja, budući da od njih ima malo dokazane koristi, a troškovi su veliki u smislu vremena, opterećenja djeteta i novca. Neki oblici liječenja mogu utjecati na konvencionalne lijekove. Većina liječnika neće se protiviti alternativnim oblicima liječenja ako se i dalje provodi liječenje koje su savjetovali. Vrlo je važno da se ne prestanu uzimati propisani lijekovi. Kada su lijekovi poput kortikosteroida potrebni za držanje bolesti pod kontrolom, prestanak njihova uzimanja može biti vrlo opasan, osobito ako je bolest još uvijek aktivna.

#### Zaključak

Vaskulitisi su bolesti koje ne zaobilaze dječju dob, no sreća je da su to najčešći oblici koje zahtijevaju kratkotrajno liječenje, a ishod bolesti je uglavnom povoljan. Tek je vrlo mali postotak vaskulitisa u djece koji zahtijevaju dugotrajna i komplicirana liječenja čiji ishod je neizvjestan, a bolest prate remisije i egzacerbacije te komplikacije bolesti i nuspojave lijekova.

Razvojem terapijskih opcija poboljšava se ishod liječenja i prognoza oboljelih od vaskulitisa. Obzirom na kompleksnost patologije važan je multidisciplinarni pristup u radu. Sestra mora primijeniti holistički pristup u svim aspektima sestrinske skrbi, sukladno specifičnostima dijagnoze te znati kako adekvatno i kvalitetno primijeniti sve mjere zdravstvene skrbi, vezane uz prevenciju, tretiranje i saniranje eventualno nastalih komplikacija.

#### LITERATURA

1. Jelušić M, Malčić I. Pedijatrijska reumatologija: Medicinska naklada, 2014; 245-56.
2. Jelušić M, Frković M. Vaskulitisi u dječjoj dobi. Reumatizam. 2016; 63 (1): 80-5.
3. Jelušić M, Kostić L, Frković M, Davidović M, Malčić I. Vaskulitisi u dječjoj dobi: retrospektivna studija u razdoblju od 2002. do 2012. godine u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Zagreb. Reumatizam. 2015; 62: 6-10.