



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

Васкулитът

Версия на 2016

6. ANCA-асоциирани васкулити: Грануломатоза с полиангиит (Грануломатоза на Wegener, ГПА) и Микроскопски полиангиит (МПА)

6.1 Какво е това?

ГПА е хроничен системен васкулит, засягащ главно малките кръвоносни съдове и тъканите на горните дихателни пътища (носа и синусите), долните дихателни пътища (белите дробове) и бъбреците. Терминът "грануломатоза" произлиза от външния вид на възпалителните лезии, които образуват малки многослойни възли в и около съдовете.

МПА засяга по-малки съдове. При двете заболявания е налице антитяло, наречено ANCA (анти-неутрофилно цитоплазматично антитяло); затова болестите се наричат ANCA-асоциирани (свързани).

6.2 Колко чести са? Различно ли е заболяването при децата от това при възрастните?

ГПА е необичайно заболяване, особено в детска възраст. Истинската честота не е известна, но вероятно не надвишава 1 нов пациент на 1 милион деца на година. Повече от 97% от съобщените случаи се наблюдават при бялата (кавказка) популация. Двата пола са засегнати еднакво при децата, докато при възрастни мъжете са засегнати малко по-често от жените.

6.3 Какви са основните симптоми?

При голяма част от пациентите заболяването се характеризира с възпаление на синусите, което не се подобрява от антибиотици и деконгестанти. Налице е тенденция за образуване на кори по носната преграда, кървене и улцерации, понякога причиняващи деформация, известна като седловидна.

Възпалението на дихателните пътища под гласните струни може да доведе до стесняване на трахеята, водещо до дрезгав глас и дихателни проблеми. Наличието на възпалителни възли в белите дробове води до симптоми на пневмония с недостиг на въздух, кашлица и гръдна болка.

Бъбречното засягане първоначално се открива само при малка част от пациентите, но зачестява при прогресиране на заболяването, причинявайки абнормна уринна находка, патологични кръвни тестове за бъбречна функция, както и хипертония. Възпалителна тъкан може да се натрупа зад очните ябълки, да ги избута напред (протрузия) или в средното ухо, причинявайки хроничен отит на средното ухо. Често се срещат общи симптоми като загуба на тегло, уморяемост, треска и нощни изпотявания, както и разнообразни кожни и мускулно-скелетни прояви.

При МПА главните засегнати органи са бъбреците и белите дробове.

6.4 Как се диагностицира?

Съмнение за ГПА възниква при клинични симптоми от възпалителните промени в горните и долните дихателни пътища, заедно с бъбречното засягане, обикновено проявено с наличие на кръв и белтък в урината, както и повишени кръвни нива на веществата, които се изчистват от бъбреците (креатинин, урея). Кръвните тестове обикновено показват повишени неспецифични маркери на възпаление (СУЕ, СРР) и повишени титри ANCA. Диагнозата може да бъде подкрепена от тъканна биопсия.

6.5 Какво е лечението?

Кортикостероидите в комбинация с циклофосфамид са основата на индукционната терапия за ГПА / МПА в детска възраст. Други агенти, потискащи имунната система, като ритуксимаб, могат да

бъдат избрани в зависимост от индивидуалната ситуация. След като активността на заболяването се овладее, то се контролира с "поддържаща терапия", обикновено с азатиоприн, метотрексат или микофенолат мофетил.

Допълнителното лечение включва антибиотици (обикновено продължително ко-тримоксазол), средства за понижаване на кръвното налягане, лекарства срещу образуване на кръвни съсиреци (аспирин или антикоагуланти) и болкоуспокояващи (нестероидни противовъзпалителни средства, НСПВС).