



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

## **Σπανια Νεανικη Πρωτοπαθης Συστηματικη Αγγειιτιδα**

Έκδοση από 2016

### **6. ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΜΕ ANCA ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ : Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα ( νόσος Wegener's , GPA ) και μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα ( MPA ) .**

#### **6.1 Τι είναι ?**

Η GPA είναι μία χρόνια συστηματική αγγειίτιδα που προσβάλλει κατά κύριο λόγο τα μικρά αιμοφόρα αγγεία και τους ιστούς του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος ( μύτη και παραρρίνιους κόλπους ) , το κατώτερο αναπνευστικό σύστημα (πνεύμονες ) και τους νεφρούς . Ο όρος " κοκκιωμάτωση " αναφέρεται στην εμφάνιση κατά τη μικροσκοπική εξέταση φλεγμονωδών βλαβών που σχηματίζουν μικρά οζίδια μέσα και γύρω από τα αγγεία .

Η MPA προσβάλλει τα μικρότερου μεγέθους αγγεία . Και στις δυο παθήσεις ανιχνεύεται εργαστηριακά η παρουσία του αντισώματος ANCA ( αντιουδετεροφιλικό κυτταροπλασματικό αντίσωμα ) , με συνέπεια οι παθήσεις αυτές να αναφέρονται στη βιβλιογραφία ως σχετιζόμενες με τα ANCA αντισώματα παθήσεις .

#### **6.2 Πόσο συχνή είναι ? Διαφέρει η νόσος στα παιδιά σε σχέση με τους ενήλικες ?**

Η GPA είναι μία σπανίως εμφανιζόμενη νόσος , ειδικά στην παιδική ηλικία . Η πραγματική της συχνότητα είναι άγνωστη , αλλά θεωρείται απίθανο να υπερβαίνει τον ένα ασθενή ανά ένα εκατομμύριο παιδιών ετησίως . Ποσοστό μεγαλύτερο του 97 % των αναφερόμενων περιπτώσεων αφορούν άτομα της λευκής φυλής ( καυκάσιους ) . Στα

---

παιδιά και τα δυο φύλα προσβάλλονται εξίσου , ενώ στους ενήλικες οι άνδρες προσβάλλονται ελαφρώς συχνότερα σε σχέση με τις γυναίκες .

### **6.3 Ποιά είναι τα κύρια συμπτώματα ?**

Σε μεγάλη μερίδα των ασθενών η νόσος κάνει αισθητή την παρουσία της με πρώτο σύμπτωμα τη ρινική συμφόρηση , η οποία δεν υποχωρεί με τη χρήση αντιβιοτικών και αποσυμφορητικών . Παρατηρείται μια τάση αποξήρανσης του ρινικού διαφράγματος , αιμορραγιών και εξελκώσεων οι οποίες μερικές φορές προκαλούν μια δυσμορφία γνωστή ως επιπιοειδή μύτη .

Η φλεγμονή των αεροφόρων οδών κάτω από το ύψος των φωνητικών χορδών μπορεί να προκαλέσει στένωση της τραχείας και συνεπακόλουθο βράγχος φωνής καθώς και αναπνευστικά προβλήματα . Η παρουσία φλεγμονωδών οζιδίων στους πνεύμονες έχει σαν αποτέλεσμα να εμφανίζονται συμπτώματα χαρακτηριστικά πνευμονίας όπως δύσπνοια , βήχας και θωρακικό άλγος .

Η προσβολή των νεφρών είναι αρχικά παρούσα σε μια μικρή μερίδα ασθενών , αλλά γίνεται πιο συχνή καθώς η νόσος εξελίσσεται , προκαλώντας την εμφάνιση μη φυσιολογικών ευρημάτων στις αιματολογικές και ουρολογικές εξετάσεις της λειτουργιάς των νεφρών , καθώς επίσης και υπέρταση . Φλεγμονώδης ιστός μπορεί να συσσωρευτεί πίσω από τους οφθαλμούς ωθώντας τους προς τα μπροστά ή στο μέσο αυτί , προκαλώντας χρόνια μέση ωτίτιδα . Γενικά συμπτώματα όπως απώλεια βάρους , αυξανόμενη κόπωση , πυρετοί και νυκτερινές εφιδρώσεις είναι επίσης συνηθισμένα , όπως και διάφορες δερματικές και μυοσκελετικές εκδηλώσεις .

Στην MPA τα κύρια όργανα που προσβάλλονται είναι τα νεφρά και οι πνεύμονες .

### **6.4 Πως γίνεται η διάγνωση ?**

Ο γιατρός σας θα υποπτευτεί ότι το παιδί πάσχει από GPA σε περίπτωση που παρατηρήσει κλινικά συμπτώματα φλεγμονωδών βλαβών στο ανώτερο και κατώτερο αναπνευστικό σύστημα , συνοδευόμενα από νεφρική νόσο , που συνήθως αποκαλύπτεται από την παρουσία αίματος και πρωτεΐνης στα ουρά και αυξημένων επιπέδων στο αίμα ουσιών οι οποίες διυλίζονται από τα νεφρά ( κρεατινίνη , ουρία ) .

---

Τα αποτελέσματα των εργαστηριακών αιματολογικών εξετάσεων φανερώνουν αύξηση των τιμών των μη ειδικών δεικτών φλεγμονής ( ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων , CRP ) και αυξημένο τίτλο των αντισωμάτων ANCA . Η διάγνωση μπορεί να επιβεβαιωθεί από τα αποτελέσματα της βιοψίας των ιστών .

### **6.5 Ποια είναι η θεραπεία ?**

Τα κορτικοστεροειδή σε συνδυασμό με την κυκλοφωσφαμίδη αποτελούν τη θεραπεία εκλογής για την αντιμετώπιση της παιδικής GPA/MPA . Ανάλογα με τον ασθενή και την κατάστασή του μπορεί να χορηγηθούν και άλλοι παράγοντες που καταστέλλουν τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος , όπως το rituximab . Όταν η κατάσταση της νόσου σταθεροποιηθεί , ο έλεγχός της διατηρείται με τη θεραπεία συντήρησης που περιλαμβάνει φάρμακα όπως η αζαθειοπρίνη , η μεθοτρεξάτη ή η μυκοφαινολική μοφετίλη . Επιπρόσθετα μπορούν να χορηγηθούν και άλλα φάρμακα όπως αντιβιοτικά ( συνηθέστερα μακράς διάρκειας co-trimoxazole ) , αντιυπερτασικά , αντιπηκτικά ( ασπιρίνη ) και παυσίπονα ( μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα , NSAID ) .