



www.printo.it/pediatric-rheumatology/Fl/intro

Harvinainen Lapsuusiän Primaarinen Systeminen Vaskuliitti,

Versio 2016

6. ANCA-VASKULIITIT: granulomatoottinen polyangiitti (GPA) ja mikroskooppinen polyangiitti (MPA)

6.1 Mikä se on?

Granulomatoottinen polyangiitti (GPA), toiselta nimeltään Wegenerin granulomatoosi, on pitkäaikainen, systeminen vaskuliitti, jota esiintyy lähinnä ylähengitysteiden (nenä ja poskiontelot), alahengitysteiden (keuhkot) ja munuaisten pienissä verisuonissa ja kudoksissa. Nimi viittaa taudille tyypilliseen mikroskooppiseen löydökseen, jossa verisuoniin ja niiden ympärille on muodostunut pieniä, monikerroksisia tulehdusmuutoksia (granuloomia).

Mikroskooppinen polyangiitti (MPA) on pienten verisuonten tulehdus. Molemmissa taudeissa potilaan verestä todetaan valkosoluvasta-aineita (ANCA-vasta-aineita), minkä vuoksi tauteihin viitataan yhteisnimityksellä ANCA-vaskuliitit.

6.2 Kuinka tavallinen se on? Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Granulomatoottinen polyangiitti eli Wegenerin granulomatoosi on varsinkin lapsilla harvinainen tauti. Taudin esiintyvyyttä ei tiedetä, mutta arvioiden mukaan siihen sairastuu vuosittain enintään yksi lapsi miljoonasta. Tunnetuista tautitapauksista yli 97 prosenttia on valkoihoisilla. Lapsuudessa tautia esiintyy yhtä paljon tytöillä ja pojilla, mutta aikuisilla sitä tavataan jonkin verran enemmän miehillä.

6.3 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Valtaosalle potilaista tauti aiheuttaa poskionteloiden tukkoisuutta, joka ei parane antibiooteilla eikä limakalvojen turvotusta vähentävillä aineilla. Tyypillisiä nenäoireita ovat nenän väliseinän karstoittuminen, nenäverenvuodot ja nenän limakalvojen haavaumat, joiden seurauksena saattaa kehittyä ulkonenän keskiholvin painuminen (ns. satulanenä).

Tulehdus äänihuulten alapuolella voi ahtauttaa henkitorvea, minkä seurauksena potilaan ääni muuttuu käheäksi ja hänellä on hengitysvaikeuksia. Keuhkoissa esiintyvät tulehdusmuutokset (kyhmyt) aiheuttavat keuhkokuumeeseen kaltaisia oireita: hengenahdistusta, yskää ja rintakipua.

Munuaismoireita esiintyy taudin alkuvaiheessa vain harvoilla potilailla. Taudin edetessä munuaismoireet kuitenkin yleistyvät. Kun tulehdus vaikuttaa munuaisissa, potilaan verenpaine nousee ja munuaisten toimintaa mittaavissa virtsa- ja verikokeissa havaitaan poikkeavuuksia. Jos tulehduskudosta kertyy silmien taakse, se pullistaa silmiä ulospäin. Välikorvissa tulehduskudos aiheuttaa pitkäaikaisen välikorvatulehduksen. Yleisoireet, kuten painon lasku, väsymys, kuumeilu ja yöllinen hikoilu, ovat tavallisia. Myös erilaisia iho-oireita ja tuki- ja liikuntaelinten oireita esiintyy usein.

Mikroskooppista polyangiittia (MPA) esiintyy tavallisimmin munuaisissa ja keuhkoissa.

6.4 Miten tauti todetaan?

Granulomatoottiselle polyangiitille (GPA) eli Wegenerin granulomatoosille tyypillisiä oireita ja löydöksiä ovat ylempien ja alempien hengitysteiden tulehdusmuutokset ja munuaisten tulehdukseen viittaavat laboratoriolöydökset (verta ja valkuaisaineita virtsassa ja munuaistoimintaa mittaavien aineiden (kreatiniini ja urea) kohoaminen veressä).

Tulehdusarvot ovat yleensä koholla (lasko ja CRP), ja verestä todetaan valkosoluvasta-aineita (ANCA-vasta-aineita). Diagnoosin tueksi voidaan kudoksesta ottaa koepala (biopsia).

6.5 Miten tautia hoidetaan?

Kortikosteroidit yhdessä syklofosfamidin kanssa ovat granulomatoottisen ja mikroskooppisen polyangiitin pääasiallinen hoito lapsilla taudin alkuvaiheessa. Potilaan tilasta riippuen lääkäri saattaa määrätä myös muita immuunijärjestelmän toimintaan vaikuttavia lääkkeitä, kuten rituksimabia. Kun tauti on saatu hallintaan, ylläpitohoidoksi määrätään yleensä atsatiopriinia, metotreksaattia tai mykofenolaattimofetiilia.

Lääkäri saattaa tarpeen mukaan määrätä myös muita lääkkeitä, kuten antibiootteja (pitkäaikaiseen käyttöön määrätään yleensä sulfa-trimetopriimia), verenpaineläkettä, veren hyytymistä estävää lääkettä (aspiriini, hyytymisenestoläkkeet) ja tulehduskipulääkkeitä.