



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

Σπάνια Νεανική Πρωτοπαθής Συστηματική Αγγειίτιδα

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 κυτταροπλασμικό 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 επιδρώσεις 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) .