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

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija 2016

6. VASKULITISI POVEZANI S ANCA PROTUTIJELIMA: Granulomatoza sa poliangiitisom (Wegenrova granulomatoza, GPA) i mikroskopski poliangitis (MPA)

6.1 Što je to?

GPA je kronični sistemski vaskulitis koji uglavnom zahvaća male krvne žile i tkiva u gornjim dišnim putevima (nos i sinusi), donjim dišnim putevima (pluća) i bubrezima. Termin „granulomatozni" upućuje na mikroskopski izgled upalnih lezija koje formiraju male slojevite čvoriće okolo krvnih žila.
MPA zahvaća male krvne žile. U oba slučaja, prisutna su protutijela koja se zovu ANCA (antineutrofilna citoplazmatska protutijela) te se stoga bolest označava kao ANCA povezana bolest.

6.2 Koliko je česta? Da li se bolest u djece razlikuje od one koja se javlja u odraslih?

GPA je rijetka bolest, posebice u djece. Stvarna učestalost nije poznata, ali vjerojatno ne prelazi jednog oboljelog na milijun stanovnika godišnje. Više od 97 % oboljelih bolesnika su bijelci. Kod djece su podjednako zahvaćena oba spola, dok su kod odraslih nešto češće zahvaćeni muškarci.

6.3 Koji su glavni simptomi?

Kod većine bolesnika bolest se manifestira kongestijom sinusa koja se ne smiruje nakon primjene dekongestiva ili antibiotika. Postoji tendencija stvaranja krusti u području septuma nosa, krvarenja i

ulceracija koji dovode do deformiteta u vidu sedlastog nosa.
Upala dišnih puteva ispod glasnica može uzrokovati suženje traheje što dovodi do promuklosti i problema sa disanjem. Prisutnost upalnih čvorića u plućima dovodi do simptoma upale pluća sa kratkoćom daha, kašlja i bolova u prsima.
Bubrezi su inicijalno zahvaćeni samo kod malog broja bolesnika i uzrokuju patološke nalaze laboratorijskih testova bubrežne funkcije kao i hipertenziju. Upalno tkivo može se nakupljati iza očnih jabučica potiskujući ih prema naprijed (protruzija očnih jabučica) ili u srednjem uhu uzrokujući kroničnu upalu srednjeg uha. Opći simptomi kao što je gubitak kiligrama, pojačan umor, vrućica ili noćno znojenje su česti, kao i različite kožne i mišićno koštane manifestacije.
Kod MPA, bubrezi i pluća najčešće su zahvaćeni organi.

6.4 Kako se dijagnosticira?

Klinički simptomi upalnih lezija u gornjim i donjim dišnim putevima, zajedno sa bubrežnom bolešću, manifestiraju se pojavom krvi i proteina u urinu kao i povišenih razina supstanci koje inače bubrezi otklanjaju iz krvi (urea i kreatinin).
U krvi su obično povišeni upalni markeri (SE, CRP) i ANCA protutijela.
Dijagnozu podupire biopsija tkiva.

6.5 Kako se liječi?

Glukokortikoidi u kombinaciji sa ciklofosfamidom osnova su indukcijske terpije kod GPA/MPA. Drugi lijekovi koji suprimiraju imunološki sustav, kao što je rituximab, mogu se upotrijebiti u određenim slučajevima.
Kada se bolest dovede pod kontrolu, dalje se liječi tzv. terapijom održavanja, obično azatioprinom, metotreksatom ili mikofenolat mofetilom.
Drugi lijekovi uključuju antibiotike (uglavnom dugotrajna terapija sa ko-trimoksazolom), lijekove koji snižavaju krvni tlak, lijekove koji suprimiraju zgrušavanje krvi (aspirin ili antikoagulansi) i lijekove protiv bolova (NSAIL).