https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PL/intro

Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych

Wersja 2016

6. ZAPALENIA NACZYŃ ZWIĄZANE Z PRZECIWCIAŁAMI PRZECIWCYTOPLAZMATYCZNYMI: ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (ziarniniak Wegenera, ZZN) i mikroskopowe zapalenie naczyń (MZN)

6.1 Co to jest?

ZZN jest przewlekłym układowym zapaleniem naczyń, atakującym głównie małe naczynia krwionośne i tkanki górnych dróg oddechowych (nosa i zatok), dolnych dróg oddechowych (płuc) i nerek. Określenie „ziarniniakowatość" odnosi się do mikroskopowego wyglądu zmian zapalnych, które tworzą małe, wielowarstwowe guzki wewnątrz i wokół naczyń.
MZN atakuje mniejsze naczynia. W obydwu tych chorobach występują przeciwciała nazywane przeciwcytoplazmatycznymi (ang. Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody; ANCA), stąd mowa o chorobach związanych z przeciwciałami przeciwcytoplazmatycznymi.

6.2 Jak często choroba występuje? Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

ZZN jest rzadką chorobą, zwłaszcza w okresie dzieciństwa. Faktyczna częstość jej występowania nie jest znana, ale najprawdopodobniej liczba nowych pacjentów w ciągu roku nie przekracza jednego na milion dzieci. Ponad 97% zgłoszonych przypadków występuje u osób rasy białej (kaukaskiej). W przypadku dzieci obie płcie chorują tak samo często, natomiast wśród dorosłych mężczyźni zapadają na tę chorobę

nieco częściej niż kobiety.

6.3 Jakie są główne objawy choroby?

U dużej grupy pacjentów chorobie towarzyszy przekrwienie zatok, które nie zmniejsza się pod wpływem antybiotyków ani leków zmniejszających przekrwienie. Istnieje tendencja do powstawania strupów na przegrodzie nosowej, pojawiania się krwawienia i owrzodzeń, które czasem mogą powodować deformacje zwane nosem siodełkowatym. Stany zapalne dróg oddechowych poniżej strun głosowych mogą powodować zwężenie tchawicy, co wywołuje chrypę oraz problemy z oddychaniem. Obecność guzków zapalnych w płucach powoduje objawy zapalenia płuc z dusznością, kaszlem i bólem w klatce piersiowej. Początkowo zajęcie nerek ma miejsce u niewielkiej liczby pacjentów, ale w miarę postępowania choroby staje się coraz częstsze, powodując nieprawidłowości w wynikach badań moczu i krwi pod kątem pracy nerek, a także nadciśnienie tętnicze. Tkanka zapalna może się gromadzić za gałkami ocznymi, wypychając je do przodu (wytrzeszcz), lub w uchu środkowym, powodując przewlekłe zapalenie ucha środkowego. Ogóle objawy, takie jak utrata masy ciała, zwiększone zmęczenie, gorączka i nocne poty występują tak samo często jak różnego rodzaju objawy skórne i mięśniowo-szkieletowe.
W przypadku MZN głównymi zaatakowanymi narządami są nerki i płuca.

6.4 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Kliniczne objawy zmian zapalnych górnych i dolnych dróg oddechowych i towarzysząca im choroba nerek objawiająca się obecnością w moczu białka i krwi i zwiększonymi poziomami substancji usuwanych przez nerki (kreatyniny, mocznika) we krwi znacząco sugerują ZZN. Badania krwi wykazują zazwyczaj podwyższone niespecyficzne wskaźniki stanu zapalnego (OB, CRP) i podwyższone poziomy przeciwciał ANCA. Diagnoza może być poparta biopsją tkanek.

6.5 Na czym polega leczenie?

Podstawą leczenia indukcyjnego dziecięcego ZZN i MZN są kortykosteroidy w połączeniu z cyklofosfamidem. Inne środki tłumiące reakcje układu odpornościowego, takie jak rituksymab, mogą zostać

dobrane indywidualnie. Gdy słabnie aktywność choroby, kontroluje się ją w ramach terapii podtrzymującej, zwykle z zastosowaniem azatiopryny, metotreksatu lub mykofenolanu mofetylul.
Dodatkowe leczenie obejmuje antybiotyki (zwykle długo działający co-trimazol), leki obniżające ciśnienie krwi, leki zapobiegające tworzeniu się skrzepów krwi (aspirynę lub leki przeciwzakrzepowe), leki przeciwbólowe (niesterydowe leki przeciwzapalne).