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

Vasculite Primare Sistemice Juvenile Rare

Versiunea 2016

6. VASCULITA CU ASOCIEREA ANCA: Granulomatoza cu Poliangeită (Wegener, GPA) și Poliangeita Microscopică (PAM)

6.1 Ce este această boală?

GPA este o vasculită sistemică cronică care afectează vasele sanguine mici şi medii, în special cele de la nivelul căilor respiratorii superioare (nas şi sinusuri), căilor respiratorii inferioare (plămâni) şi de la nivelul rinichilor. Termenul „granulomatoză" se referă la aspectul microscopic al leziunilor inflamatorii care formează mici noduli multi-stratificați în interiorul și în jurul vaselor.
PAM afectează vasele mai mici. În ambele boli, este prezent un anticorp numit ANCA (anticorp anti-citoplasma neutrofilelor), motiv pentru care aceste afecțiuni sunt denumite boli ANCA-asociate.

6.2 Cât este de frecventă? Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

GPA este o boală mai puțin frecventă, mai ales în copilărie. O estimare exactă a numărului de pacienți noi nu este cunoscută, dar probabil, nu depășește 1 pacient nou la 1 milion de copii pe an. Peste 97% din cazurile raportate apar la populaţia albă (caucazieni). Ambele sexe sunt afectate în mod egal la copii, în timp ce la adulți bărbații sunt afectați ceva mai des decât femeile.

6.3 Care sunt principalele simptome?

La un procent mare de pacienţi, boala se manifestă prin sinuzite care nu se ameliorează sub tratament cu antibiotice şi decongestionante.

Există o tendință de formare a crustelor la nivelul septului nazal, sângerări și ulcerații, care uneori, provoacă o deformare cunoscută sub numele de „nas în șa".
Inflamația căilor respiratorii sub corzile vocale poate provoca îngustarea traheei, ceea ce duce la o voce răgușită și probleme respiratorii.
Prezenţa nodulilor inflamatori în plămâni se manifestă cu simptome de pneumonie cu dificultăţi respiratorii, tuse şi durere în piept.
Afectarea renală este inițial prezentă numai la o mică parte dintre pacienți, dar devine mai frecventă pe măsură ce boala progresează, manifestându-se prin modificarea testelor de urină, analize de sânge anormale privind funcția renală, precum și hipertensiune arterială.
Țesutul inflamator se poate acumula în spatele globilor oculari, ceea ce poate duce la împingerea acestora în faţă (protruzie); de asemenea, țesutul inflamator se poate dezvolta în urechea medie, conducând la otită cronică. Pot fi prezente simptome generale, cum ar fi: pierderea în greutate, oboseală accentuată, febră şi transpiraţii nocturne, dar pot apare şi manifestări cutanate și musculo-scheletale.
In PAM, principalele organe afectate sunt rinichii și plămânii.

6.4 Cum este diagnosticată?

Simptomele clinice ale leziunilor inflamatorii din căile respiratorii superioare și inferioare, împreună cu boli renale, de obicei manifestate prin prezența de sânge și proteine în urină, precum și creșterea nivelurilor sanguine ale substanțelor eliminate prin rinichi (creatinină, uree), sunt factori care formulează suspiciunea de GPA.
Analizele de sânge includ markeri inflamatori ne-specifici (VSH, PCR) şi detectarea anticorpilor ANCA. Diagnosticul poate fi susținut de o biopsie de țesut.

6.5 În ce constă tratamentul ?

Corticosteroizii în asociere cu ciclofosfamida sunt prima alegere a tratamentului de inducție pentru GPA/PAM la copii. Alți agenți pentru suprimarea sistemului imunitar, cum ar fi rituximab, pot fi de asemenea utilizați de la caz la caz. După ce boala se stabilizează, ea este ținută sub control cu tratament de întreținere, de obicei, cu azatioprină, metotrexat sau micofenolat de mofetil.
Tratamentele suplimentare includ antibiotice (de obicei cotrimoxazol pe

termen lung), agenți de scădere a tensiunii arteriale, medicamente împotriva formării cheagurilor de sânge (aspirina sau anticoagulante) și analgezice (medicamente anti-inflamatorii nesteroidiene - AINS).