



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

Retki primarni sistemski vaskulitisi u detinjstvu

Verzija 2016

6. ANCA POZITIVNI VASKULITISI: Granulomatoza sa poliangitisom (Wegenerova bolest, GPA) i Mikroskopski poliangitis (MPA)

6.1. Šta je Wegenerova granulomatoza?

Wegenerova (Wegener) granulomatoza (VG) je hronični sistemski vaskulitis gde se javljaju promene na malim krvnim sudovima i to najčešće u gornjim (nos i sinusi), donjim disajnim putevima (pluća) i bubrezima. Termin "granulomatoza" označava promene koje se vide pod mikroskopom, a predstavljaju zapaljenske višeslojne čvoriće koji se nalaze u i oko krvnih sudova.

MPA zahvata manje krvne sudove. Obe bolesti se nazivaju ANCA pozitivnim bolestima, jer je prisutno antitelo koje se zove ANCA (antitela na citoplazmu neutrofilnih leukocita).

6.2. Koliko je bolest česta? Da li je bolest kod dece drugačija od bolesti odraslih?

VG je retka bolest, naročito je retka u detinjstvu. Tačna učestalost nije poznata, ali se procenjuje se da se godišnje javi 1 novi bolesnika na milion dece. Više od 97% obolelih je bele rase. U detinjstvu oba pola oboljevaju podjednako, iako među odraslima muškarci oboljevaju nešto češće nego žene.

6.3. Koji su glavni znaci bolesti?

Kod većine bolesnika javlja se zapušenosť sinusa, koja se ne poboljšava posle primene antibiotika i kapi za nos. Na nosnoj pregradi se javlja

krvarenje, a zatim se stvaraju kraste. Oštećenja nosne pregrade nekad dovodi do deformacije nosa koji se naziva "sedlasti nos".

Zapaljenje u disajnim putevima ispod glasnih žica može da dovede do suženja dušnika, što se ispoljava grubim glasom i problemima sa disanjem. Zapaljenski čvorići u plućima daju simptome zapaljenja pluća sa pojavom kratkog daha, kašlja i bola u grudima.

Na početku bolesti bubreg je zahvaćen kod manjeg broja bolesnika, ali se taj broj povećava sa napredovanjem bolesti i dovodi do patoloških nalaza u mokraći kao i drugih laboratorijskih analiza kojima se procenjuje bubrežna funkcija, kao i do hipertenzije. Zapaljensko tkivo može da se nakuplja u očnoj duplji iza očnih jabučica te ih potiskuje napred, ili može da se nakuplja u srednjem uhu, dovodeći do upale srednjeg uva. Uobičajeni su i opšti znaci bolesti kao što su: gubitak u težini, malaksalost, povišena temperatura, noćno znojenje, kao i manifestacije na koži, mišićima i skeletu.

Kod MPA, bolest zahvata pre svega bubrege i pluća.

6.4. Kako se postavlja dijagnoza?

Znaci koji pobuđuju veliku sumnju na WG su zapaljenje u gornjim i donjim disajnim putevima, bolest bubrega koja se ispoljava prisustvom krvi i belančevina u mokraći i povišenim nivoima supstanci u krvi koje se normalno odstranjuju putem bubrega (urea i kreatinin).

Laboratorijska ispitivanja najčešće pokazuju povećanje nespecifičnih markera zapaljenja (sedimentacija, CRP) i povećanje titra jedne vrste autoantitela (antitela na citoplazmu neutrofilnih leukocita- ANCA).

Dijagnozu može da potvrdi biopsija tkiva.

6.5. Koji se lekovi koriste?

Kortikosteroidi u kombinaciji sa ciklofosfamidom su osnov induktivne terapije GPA/MPA dečjeg doba. Drugi imunosupresivni lekovi, poput rituksimaba, mogu biti lek izbora u pojedinim slučajevima. Kada se bolest smiri, kontroliše se terapijom održavanja koja podrazumeva upotrebu azatioprina, metotreksata i mikofenolat mofetila.

Dodatni vidovi terapije uključuju antibiotike (dugoročna primena kotrimoksazola), lekove koji šire krvne sudove, lekove za snižavanje krvnog pritiska, lekove protiv zgrušavanja krvi (aspirin ili antikoagulansi), lekove protiv bolova (NSAIL) .

