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

РЕДКИЕ ФОРМЫ ЮВЕНИЛЬНЫХ ПЕРВИЧНЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Версия 2016

6. АНЦА-АССОЦИИРОВАННЫЙ ВАСКУЛИТ: Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера, ГПА) и микроскопический полиангиит (МПА)

6.1 Что это такое?

ГПА является хроническим системным васкулитом, поражающим в основном мелкие кровеносные сосуды и ткани верхних дыхательных путей (носа и пазух), нижних дыхательных путей (легких) и почек. Термин «гранулематоз» обозначает особый вид воспалительных поражений – образование мелких многослойных узелков внутри и вокруг сосудов, которые видны при исследовании под микроскопом.
МПА поражает мелкие сосуды. При обоих заболеваниях присутствуют антитела, называемые АНЦА (анти-нейтрофильные цитоплазматические антитела); поэтому эти заболевания и называются АНЦА-ассоциированными.

6.2 Как часто встречается это заболевание? Отличается ли заболевание у детей от заболевания у взрослых?

ГПА является редким заболеванием, особенно в детском возрасте. Истинная частота неизвестна, но она, вероятно, не превышает 1 нового пациента на 1 миллион детей в год. Более 97% случаев зарегистрированы у лиц белой (европеоидной) расы. Среди детей оба пола страдают в равной степени, в то время как среди взрослых мужчины страдают несколько чаще, чем женщины.

6.3 Каковы основные симптомы?

У значительной части пациентов заболевание проявляется отеком слизистой оболочки придаточных пазух носа, который не проходит после применения антибиотиков и противоотечных средств. Существует тенденция к образованию корок на носовой перегородке, кровотечению и язвам, которые иногда вызывают деформацию, известную как седловидный нос.

Воспаление дыхательных путей ниже голосовых связок может вызвать сужение трахеи, что приводит к хриплости голоса и проблемам с дыханием. Наличие воспалительных узелков в легких приводит к симптомам пневмонии с одышкой, кашлем и болью в груди.

Поражение почек изначально присутствует лишь у небольшой части пациентов, но становится чаще по мере прогрессирования заболевания. Оно приводит к аномальным результатам анализа мочи, почечных проб, а также к гипертонии. Воспалительный инфильтрат может образовываться позади глазного яблока, выталкивая его вперед (протрузия), или в среднем ухе, вызывая хроническое воспаление среднего уха. Часто встречаются общие симптомы, такие как потеря веса, повышенная утомляемость, лихорадка и потливость в ночное время, а также различные кожные проявления и проблемы с опорно-двигательным аппаратом.

МПА поражает преимущественно почки и легкие.

6.4 Как диагностируется данное заболевание?

Клинические симптомы воспалительных очагов в верхних и нижних дыхательных путях, а также нарушение функции почек, которое, как правило, проявляется наличием крови и белка в моче и повышением концентрации в крови веществ, которые подвергаются клиренсу в почках (креатинин, мочевина), с большой вероятностью указывают на ГПА.

Анализы крови, как правило, демонстрируют повышение уровня неспецифических воспалительных маркеров (СОЭ, СРБ) и возрастание титров АНЦА. Для подтверждения диагноза можно выполнить биопсию ткани.

6.5 Какое лечение применяется?

Кортикостероиды в сочетании с циклофосфамидом являются основным средством индукционной терапии при ГПА/МПА у детей. Другие лекарственные средства, подавляющие иммунную систему, такие как ритуксимаб, можно использовать в соответствии с индивидуальной ситуацией. После того, как заболевание выйдет из активной фазы, оно будет контролироваться за счет применения «поддерживающей терапии». Как правило, с этой целью используются азатиоприн, метотрексат или мофетила микофенолат.

Дополнительные методы лечения включают антибиотики (часто продолженного действия, такие как ко-тримоксазол), препараты, расширяющие кровеносные сосуды, средства, снижающие артериальное давление, средства, предотвращающие образование тромбов (аспирин или антикоагулянты) и болеутоляющие препараты (нестероидные противовоспалительные средства – НПВС).