



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

## **Redki Primarni Sistemski Vaskulitisi v Otroštvu**

Različica

### **6. VASKULITISI S PRISOTNIMI ANCA PROTITELESI: Granulomatoza s poliangiitisom (GPA) in Mikroskopski poliangiitis (MPA)**

#### **6.1 Kaj je to?**

GPA je kronični sistemski vaskulitis, ki prizadene predvsem male krvne žile in tkiva v zgornjih dihalih (nos in sinusi), spodnjih dihalih (pljuča) in ledvicah. Izraz "granulomatoza" se nanaša na mikroskopski izgled vnetnih sprememb, ki tvorijo majhne vozlicke v in okrog krvnih žil. MPA prizadane male žile. Pri obeh boleznih so prisotna protitelesa, ki se imenujejo ANCA (Protitelesa proti citoplazmi nevtrofilcev).

#### **6.2 Kako pogosta je ta bolezen? Ali je bolezen pri otrocih drugačna od boleznih pri otrocih?**

GPA je redka bolezen v otroškem obdobju. Prava pogostost boleznih ni znana, vendar verjetno ne presega 1 novega bolnika na milijon otrok. Več kot 97% vseh primerov se pojavi pri belcih. Pri otrocih sta oba spola prizadeta enako pogosto, pri odraslih pa se bolezen pojavlja nekoliko pogosteje pri moških.

#### **6.3. Kakšne so glavne klinične značilnosti?**

Pri veliki večini bolnikov se bolezen začne kot sinuzitis, ki se ne izboljša po zdravljenju z antibiotiki in dekongestivi. Pogosto se pojavijo kraste, krvavitve in razjede na nosnem pretinu, ki včasih povzročijo deformacijo, t.i. sedlast nos.

Vnetje dihalnih poti pod glasilkami lahko povzroči zožitev sapnika, kar

---

privede do hripavosti in težav z dihanjem. Vnetni vozlički v pljučih se kažejo s simptomi pljučnice kot so težko dihanje, kašelj in bolečina v prsnem košu.

V začetku je prizadetost ledvic prisotna samo pri majhnem deležu bolnikov, ko pa bolezen napreduje, postane prizadetost ledvic pogostejša in povzroča spremembe v urinu in Irvnih izvidih ledvične funkcije ter hipertenzijo. Vnetni vozlički se lahko tvorijo za očesom in potiskajo navzven očesno zrklo, prisotni pa so lahko tudi v srednjem ušesu in povzročajo kronično vnetje srednjega ušesa. Pogosto so prisotni splošni simptomi kot izguba telesne teže, utrujenost, vročina in nočno znojenje. Prizadeta je lahko tudi koža in mišičnokeletni sistem. Pri MPA sta najpogosteje prizadeta pljuča in ledvica.

#### **6.4 Kako postavimo diagnozo?**

Klinični simptomi vnetnih sprememb v zgornjih in spodnjih dihalnih poteh, ob prizadetosti ledvic so zelo sumljivi za GPA. Bolezen ledvic se kaže s prisotnostjo krvi in beljakovin v urinu, zmanjšana ledvicna funkcija pa s povečanimi vrednostmi snovi v krvi, ki se običajno očistijo preko ledvic (sečnina, kreatinin).

Krvne preiskave pokažejo povečane vrednosti nespecifičnih kazalcev vnetja (sedimentacija eritrocitov, CRP) in povišanih vrednosti ANCA protiteles. Bolezen potrdimo tudi z biopsijo prizadetih organov.

#### **6.5 Kako bolezen zdravimo?**

Osnovno začetno zdravljenje GPA in MPA v otroštvu je kombinacija kortikosteroidov in ciklofosfamida. Ostala zdravila, ki zavirajo imunski sistem kot npr. rituksimab, se lahko uporabijo pri posameznikih. Ko je bolezen umirjena, jo kontroliramo z vzdrževalno terapijo, običajno z azatioprinom, metotreksatom ali mikofenolat mofetilom.

Dodatno zdravljenje vključuje antibiotike (pogosto dolgotrajno zdravljenje z ko-trimoksazolom), zdravila ki znižujejo krvni pritisk, zdravila proti strjevanju krvi (aspirin ali antikoagulantni) in protibolečinska zdravila (nesteroidna protivnetna zdravila).