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

# Zriedkavé Juvenilné Primárne Systémové Vaskulitídy

Verzia 2016

## 6. ANCA-ASOCIOVANÉ VASKULITÍDY: Granulomatóza s polyangiitídou (Wegenerova, GPA) a Mikroskopická polyangiitída (MPA)

### 6.1 Čo je to?

GPA je chronická systémová vaskulitída postihujúca prevažne malé krvné cievy a tkanivá v horných dýchacích cestách (nos a prínosové dutiny), dolných dýchacích cestách (pľúca) a v obličkách. Pojem „granulomatóza" vyjadruje mikroskopický vzhľad zápalových lézií, ktoré vytvárajú malé, viacvrstvové uzlíky v cievach a ich okolí.
MPA postihuje menšie cievy. U oboch chorôb sú prítomné protilátky snazývané ANCA (proti-neutrofilové cytoplazmatické protilátky), preto sa tieto choroby označujú spoločným pomenovaním ANCA-asociované.

### 6.2 Ako často sa vyskytuje? Je choroba v detskom veku odlišná od choroby u dospelých?

GPA je zriedkavá choroba, hlavne v detstve. Presný výskyt je neznámy, ale odhadovaný počet nových pacientov za rok nie je vyšší ako 1 na milión detí. Viac ako 97% percent hlásených prípadov sa vyskytuje v bielej (kaukazskej) populácií. Obe pohlavia sú v detstve postihnuté rovnako často, hoci v dospelosti sú muži postihnutí o niečo častejšie ako ženy.

### 6.3 Aké sú hlavné príznaky?

U veľkej časti pacientov sa choroba prejaví upchatými prínosovými dutinami, pričom stav sa nezlepšuje pri antibiotickej a lokálnej liečbe. Nosová priehradka je náchylnejšia k tvorbe chrás, vriedkov a ku krvácaniu, čo niekedy spôsobuje deformitu nosa, tzv. sedlovitý nos. Zápal dýchacích ciest pod úrovňou hlasiviek môže zapríčiniť zúženie priedušnice, ktoré sa prejaví zachrípnutým hlasom a sťaženým dýchaním. Prítomnosť zápalových uzlíkov v pľúcach vyvoláva príznaky zápalu pľúc ako sú sťažené dýchanie, kašeľ a bolesti na hrudníku. Postihnutie obličiek sa zo začiatku vyskytuje iba u malej časti pacientov, avšak pri postupe choroby sa objavuje častejšie. Spôsobuje abnormálne nálezy v moči a krvných testoch zameraných na funkciu obličiek, rovnako ako vysoký krvný tlak (hypertenziu). Zápalové tkanivo sa môže hromadiť za očami a tým ich vytláčať dopredu (protrúzia), alebo sa hromadí v strednom uchu, kde spôsobuje chronický stredoušný zápal. Celkové príznaky ako sú chudnutie, únava, horúčka a nočné potenie sú bežné, rovnako ako rôzne kožné a kostrovosvalové prejavy.
Pri MPA sú hlavnými postihnutými orgánmi obličky a pľúca.

## 6.4 Ako sa choroba diagnostikuje?

Klinické príznaky zápalových lézií v horných a dolných dýchacích cestách spolu s postihnutím obličiek, ktoré sa prejavuje prítomnosťou krvi a bielkovín v moči a zvýšenou koncentráciou látok vylučovaných obličkami v krvi (močovina, kreatinín), vzbudzujú silné podozrenie na GPA.
Vyšetrenie krvi zvyčajne preukáže zvýšenie nešpecifických parametrov zápalu (sedimentácia červených krviniek, CRP) a zvýšené koncentrácie protilátok ANCA. Tkanivová biopsia môže diagnózu podporiť.

## 6.5 Aká je liečba?

Kortikosteroidy v kombináciu s cyklofosfamidom sú základným liekom pre indukčnú fázu terapie detí s GPA/MPA. Na základe individuálnej situácie je možné zvážiť ďalšie lieky potláčajúce imunitný systém, napr. rituximab. Po utlmení aktivity choroby nasleduje udržiavacia terapia obyčajne pomocou azatioprinu, metotrexátu alebo mykofenolátu mofetilu.
Doplnková liečba zahŕňa antibiotiká (bežne dlhodobá liečba co-trimoxazolom), lieky znižujúce krvný tlak, lieky ovplyvňujúce

zrážanlivosť krvi (acylpyrín alebo protizrážanlivé lieky) a lieky proti bolesti (nesteroidové protizápalové lieky – NSA).