



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

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Birincil Sistemik Vaskülit

2016'un türevi

6. ANCA ile İLİŞKİLİ VASKÜLİT: Granülomatoz polianjiyit (Wegener Hastalığı, GPA) ve Mikroskopik polianjiyit (MPA)

6.1 Nedir?

GPA başlıca küçük çaplı damarları, üst solunum yolları (burun ve sinüsler) ile alt solunum yolları (akciğerler) dokularını ve böbrekleri etkileyen bir kronik sistemik vaskülitir. "Granülomatoz" terimi, damarların içinde ve çevresinde oluşan çok katmanlı, küçük, yumru şeklinde iltihaplı bölgelerin mikroskopik görüntüsüne istinaden verilmiştir.

MPA daha küçük çaplı damarları etkiler. İki hastalıkta da, ANCA (anti-nötrofil sitoplazmik antikor) adı verilen bir antikorun varlığı söz konusudur; dolayısıyla bu hastalıklara ANCA ile ilişkili hastalıklar denir.

6.2 Ne kadar sıktır? Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

GPA, özellikle çocuklukta, ender görülen bir hastalıktır. Asıl sıklığı bilinmemektedir ama muhtemelen yılda 1 milyon çocukta 1 taneden fazla yeni hasta görülmez. Bildirilen vakaların %97'sinden çoğu beyaz nüfusta görülür. Çocuklarda her iki cinsiyet de eşit derecede etkilenir fakat yetişkinlerde erkekler kadınlara göre biraz daha çok etkilenir.

6.3 Başlıca belirtiler nelerdir?

Hastaların büyük kısmında, hastalık antibiyotik veya dekonjestanlarla

iyileştirilemeyen sinüs tıkanıklığıyla kendini gösterir. Nazal septum kabuklanmaya eğilimlidir, kanama ve ülserler bazen "eyer burun" adı verilen bir deformasyona neden olabilir.

Ses tellerinin altındaki solunum yolu iltihabı soluk borusunun daralmasına ve dolayısıyla boğuk sese ve solunum problemlerine neden olabilir. Akciğerlerde iltihaplı yumruların varlığı nefes darlığı, öksürük ve göğüs ağrısı gibi zatürre belirtilerine yol açar.

Böbreklerin etkilenmesi başlangıçta hastaların sadece küçük bir kısmında mevcuttur fakat hastalık ilerledikçe daha sık görülmeye başlayarak idrar testlerinde ve böbrek fonksiyonuna yönelik kan testlerinde anormal bulguların ortaya çıkmasına ve hipertansiyona yol açar. İltihaplı doku, göz bebeklerinin arkasında toplanıp göz bebeklerini ileriye itebilir (protruzyon) veya orta kulakta toplanıp orta kulak iltihabına (otitis media) yol açabilir. Genel belirtiler arasında kilo kaybı, artan yorgunluk, ateşlenme ve gece terlemeleri ile deride ve kas-iskelet dokusunda ortaya çıkan çeşitli durumlar vardır.

MPA'da böbrek ve akciğerler etkilenen başlıca organlardır.

6.4 Nasıl teşhis edilir?

Alt ve üst solunum yollarındaki lezyonlara dair klinik belirtilerinin varlığı, idrarda kan ve protein varlığı ve böbrekten süzülen maddelerin (kreatinin, üre) kandaki miktarının artması ile anlaşılan böbrek hastalığı, GPA'dan şüphelenilmesini sağlar.

Kan testleri genellikle bir hastalığa özgü olmayan iltihap belirteçlerinde (ESR, CRP) artış ve yüksek ANCA oranları verir. Teşhis, doku biyopsisi ile desteklenebilir.

6.5 Tedavisi nedir?

Kortikosteroidler, siklofosfamid ile birlikte kullanıldıklarında çocukluk dönemi GPA/MPA'sının temel tedavi yöntemidir. Bağışıklık sistemini baskılayan diğer ilaçlar, örneğin rituximab, bireysel duruma göre tercih edilebilir. Hastalığın etkinliği yatıştığında, genelde azatiyoprin, metotreksat veya mikofenolat mofetil içeren idame tedavisi ile kontrol altında tutulur.

Hastaya göre verilen ek tedaviler arasında antibiyotikler (uzun dönem ko-trimoksazol), tansiyon düşürücü ajanlar, pıhtılaşmayı engelleyen ilaçlar (aspirin veya antikoagülanlar), ağrı kesiciler (steroid olmayan

iltihap giderici ilaçlar, nonsteroidal anitinflamatuvar ilaçlar [NSAİİ'ler])
bulunur.