



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

Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти

Версія 2016

6. ANCA-асоційований васкуліт: Гранулематоз з поліангіїтом Вегенера (ГПА) та мікроскопічний поліангіїт (МПА)

6.1 Що це таке?

ГПА є хронічним системним васкулітом, який уражає в основному дрібні кровоносні судини та тканини верхніх дихальних шляхів (ніс і пазухи), нижніх дихальних шляхів (легень) та нирок. Термін "гранулематоз" належить до мікроскопічних проявів запальних уражень, які утворюють невеликі багатозарові вузлики всередині і навколо судин.

МПА уражає невеликі судини. При обох захворюваннях присутнє антитіло під назвою ANCA (антінейтрофільні цитоплазматичні антитіла); тому захворювання називають ANCA-асоційованими.

6.2 Як часто воно зустрічається? Чи захворювання у дітей відрізняється від захворювання у дорослих?

ГПА є рідкісним захворюванням, особливо в дитячому віці. Істинна частота трапляння невідома, але ймовірно не перевищує 1 нового пацієнт серед 1 млн дітей на рік. Понад 97% випадків зареєстровані серед білого (європейського) населення. У дітей обидві статі страждають однаково, у той час, як у дорослих чоловіки страждають дещо частіше, ніж жінки.

6.3 Які основні симптоми?

У значної частини пацієнтів захворювання проявляється набряком, закупоркою придаткових пазух. Стан не покращується із

застосуванням антибіотиків та протинабрякових засобів. Існує тенденція до появи кірки носової перетинки, кровотечі і виразки. Іноді з'являється деформація, яку називають сідло-ніс.

Запалення дихальних шляхів нижче голосових зв'язок може викликати звуження трахеї, що призводить до захриплого голосу та проблем із диханням. Наявність запальних вузликів у легенях призводить в результаті до симптомів пневмонії із задишкою, кашлем і болем у грудях.

Лише у невеликої частини пацієнтів присутнє спочатку ураження нирок, але воно стає частішим, якщо хвороба прогресує.

З'являються патологічні зміни в аналізах сечі та крові, які характерні для порушення функції нирок, а також гіпертонія.

Запалення тканин за очними кулями може штовхати їх уперед (протрузія), а тканин у середньому вусі викликає хронічне

запалення середнього вуха. Поширені загальні симптоми, такі як втрата ваги, підвищена стомлюваність, лихоманка і нічне потовиділення, а також різноманітні ураження шкіри та опорно-рухового апарату.

У разі МПА основні уражені органи – нирки і легені

6.4 Як захворювання діагностується?

Клінічні симптоми запальних уражень верхніх і нижніх дихальних шляхів разом із хворобою нирок, що, як правило, проявляється в наявності крові та білка в сечі та підвищенням у крові рівнів креатиніну та сечовини, є суттєвою підозрою на захворювання на ГПА.

Аналізи крові, як правило, свідчать про підвищення неспецифічних запальних маркерів (ШОЕ, СРБ) і підвищені титри ANCA. Діагноз може бути підтверджено за допомогою біопсії тканини.

6.5 Яке лікування?

Кортикостероїди в комбінації з циклофосфамідом є основою індукційної терапії для дитячого GPA/MRA. Інші агенти, що пригнічують імунну систему, такі як ритуксимаб, можуть бути застосовані в індивідуальній ситуації. Після зменшення активності захворювання, коли хвороба перебуває під контролем, призначається "підтримуюча терапія", як правило, азатиоприн або

метотрексат або микофенолат мофетил.

Додаткові методи лікування включають антибіотики (зазвичай довготривале лікування клотримоксазолом), ліки, які знижують кров'яний тиск, препарати проти утворення згустку крові (аспірин або антикоагулянти) і знеболюючі (нестероїдні протизапальні препарати, НПЗП)