



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

## Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija

### **6. VASKULITISI POVEZANI S ANCA PROTUTIJELIMA: Granulomatoza sa poliangiitismom (Wegenrova granulomatoza, GPA) i mikroskopski poliangitis (MPA)**

#### **6.1 Šta je to?**

GPA je kronični sistemski vaskulitis koji uglavnom zahvaća male krvne sudove i tkiva u gornjim dišnim putevima (nos i sinusi), donjim dišnim putevima (pluća) i bubrezima. Termin „granulomatozni“ upućuje na mikroskopski izgled upalnih lezija koje formiraju male slojevite čvoriće oko krvnih sudova.

MPA zahvaća male krvne sudove. U oba slučaja, prisutna su antitijela koja se zovu ANCA (antineutrofilna citoplazmatska antitijela) te se stoga bolest označava kao ANCA-povezana bolest.

#### **6.2 Koliko je česta? Da li se bolest u djece razlikuje od one koja se javlja u odraslih?**

GPA je rijetka bolest, posebno kod djece. Stvarna učestalost nije poznata, ali vjerovatno ne prelazi jednog oboljelog na milion stanovnika godišnje. Više od 97 % oboljelih bolesnika su bijelci. Kod djece su podjednako zahvaćena oba pola, dok su kod odraslih nešto češće zahvaćeni muškarci.

#### **6.3 Koji su glavni simptomi?**

Kod većine bolesnika bolest se manifestuje kongestijom sinusa koja se ne smiruje nakon primjene dekongestiva ili antibiotika. Postoji tendencija stvaranja krusti u području septuma nosa, krvarenja i

---

ulceracija koji dovode do deformiteta u vidu sedlastog nosa. Upala dišnih puteva ispod glasnica može uzrokovati suženje dušnika, što dovodi do hrapavog glasa i respiratornih problema. Prisustvo upalnih čvorova u plućima rezultati u simptomima upale pluća uz otežano disanje, kašalj i bol u grudima. Upala dišnih puteva ispod glasnica može uzrokovati suženje traheje što dovodi do promuklosti i problema sa disanjem. Prisutnost upalnih čvorića u plućima dovodi do simptoma upale pluća sa kratkoćom daha, kašlja i bolova u prsima. Bubrezi su inicijalno zahvaćeni samo kod malog broja bolesnika i uzrokuju patološke nalaze laboratorijskih testova bubrežne funkcije kao i hipertenziju. Upalno tkivo može se nakupljati iza očnih jabučica potiskujući ih prema naprijed (protruzija očnih jabučica) ili u srednjem uhu uzrokujući kroničnu upalu srednjeg uha. Opći simptomi kao što je gubitak kilograma, pojačan umor, povišena temperatura ili noćno znojenje su česti, kao i različite kožne i mišićno-koštane manifestacije. Kod MPA, bubrezi i pluća najčešće su zahvaćeni organi.

#### **6.4 Kako se dijagnosticira?**

Klinički simptomi upalnih lezija u gornjim i donjim dišnim putevima, zajedno sa bubrežnom bolešću, manifestuju se pojavom krvi i proteina u urinu kao i povišenog nivoa supstanci koje inače bubrezi otklanjaju iz krvi (urea i kreatinin).

U krvi su obično povišeni upalni markeri (SE, CRP) i ANCA protutijela. Dijagnozu podupire biopsija tkiva.

#### **6.5 Kako se liječi?**

Glukokortikoidi u kombinaciji sa ciklofosamidom osnova su indukcijske terapije kod GPA/MPA. Drugi lijekovi koji suprimiraju imunološki sustav, kao što je rituximab, mogu se upotrijebiti u određenim slučajevima. Kada se bolest dovede pod kontrolu, dalje se liječi tzv. terapijom održavanja, obično azatioprinom, metotreksatom ili mycophenolat-mophetilmom.

Drugi lijekovi uključuju antibiotike (uglavnom dugotrajna terapija sa kotrimoksazolom), lijekove koji snižavaju krvni pritisak, lijekove koji suprimiraju zgrušavanje krvi (aspirin ili antikoagulansi) i lijekove protiv bolova (NSAIL).