



www.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).