



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

## Vzácné primární systémové vaskulitidy

Verze č 2016

### **6. ANCA-ASOCIOVANÉ VASKULITIDY: Granulomatóza s polyangiitidou (Wegenerova granulomatóza, GPA) a Mikroskopická polyangiitida (MPA)**

#### **6.1 Co to je?**

GPA je chronická systémová vaskulitida postihující hlavně malé cévy a tkáně v oblasti horních dýchacích cest (nos, vedlejší dutiny nosní, hrtan a průdušnice), dolních dýchacích cest (průdušky, plíce) a ledvin. Pojem "granulomatózní" se vztahuje k mikroskopickému obrazu postižené tkáně, který je tvořen četnými malými uzlíky uvnitř a v okolí cévy. MPA postihuje malé cévy. Obě nemoci jsou charakteristické přítomností ANCA protilátek (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody), proto je řadíme mezi ANCA-asociované vaskulitidy.

#### **6.2 Jak je onemocnění časté? Je onemocnění u dětí odlišné od dospělých?**

GPA je vzácné onemocnění, zvláště v dětském věku. Přesný výskyt není známý, odhaduje se, že není větší než 1 nový pacient na 1 milion dětí za rok. Ve více než 97% případů jsou postiženi jedinci bílé (kavkazské) populace. U dětí jsou ve stejné míře postižena obě pohlaví, u dospělých mírně převažují muži.

#### **6.3 Jaké jsou hlavní příznaky?**

U velké části pacientů začíná nemoc opakovanými projevy zánětu vedlejších dutin nosních nereagující na antibiotika a dekonjestivní terapii. Na nosní přepážce se tvoří strupy (krusty), může se objevit

---

krvácení z nosu, vředy, které způsobí následné zborcení nosní přepážky a vznik tzv. sedlovitého nosu.

Zánětlivé postižení dýchacích cest pod hlasivkami vede ke zúžení průdušnice, což se projeví chrapotem a dýchacími potížemi. Přítomnost zánětlivých uzlíků v plicích může mít podobné příznaky jako zánět plic – dušnost, kašel, bolest na hrudi.

Postižení ledvin je v začátku přítomno vzácně, v dalším průběhu nemoci je však častější. Přítomny jsou abnormální nálezy v močovém sedimentu, krevních testech na funkci ledvin, dále hypertenze.

Zánětlivě změněná tkáň se také může hromadit za okčním bulbem a způsobit jeho vytlačení dopředu (protruze) nebo ve středním uchu.

Běžné jsou celkové příznaky jako hubnutí, únava, horečka, noční pocení stejně jako různorodé kožní a muskuloskeletální projevy.

V případě MPA jsou postiženy zejména ledviny a plíce.

#### **6.4 Jak se onemocnění diagnostikuje?**

Podezření na diagnózu GPA vzniká na podkladě přítomnosti klinických příznaků zánětu v horních a dolních dýchacích cestách, společně s projevy postižení ledvin (přítomnost krve a bílkoviny v moči, zvýšené hodnoty látek v krvi jako urea a kreatinin - za normálních okolností je krev od těchto látek očišťována v ledvinách)

V krvi jsou zvýšené hodnoty zánětlivých parametrů (FW, CRP) a zvýšené titry ANCA protilátek. Diagnóza je potvrzena histologickým vyšetřením vzorku z tkáňové biopsie.

#### **6.5 Jaká je léčba?**

Kortikosteroidy v kombinaci s cyklofosfamidem jsou základními léky v indukční fázi léčby dětí s GPA/MPA. V individuálních případech mohou být použity jiné léky potlačující funkci imunitního systému jako např. rituximab. Jakmile je aktivita nemoci zastavena, pokračuje se v udržovací léčbě ( azathioprin, metotrexát nebo mykofenolát mofetil). Doplnující léčba zahrnuje antibiotika (obvykle dlouhodobě co-trimoxazol), léky snižující krevní tlak, léky proti srážení krve (aspirin, antikoagulancia) a léky proti bolesti (nesteroidní protizánětlivé léky, NSAID).