



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

## **Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi**

Verzija 2016

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

#### **6.1 Što je to?**

GPA je kronični sistemski vaskulitis koji uglavnom zahvaća male krvne žile 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 žila.

MPA zahvaća male krvne žile. U oba slučaja, prisutna su protutijela koja se zovu ANCA (antineutrofilna citoplazmatska protutijela) 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, posebice u djece. Stvarna učestalost nije poznata, ali vjerojatno ne prelazi jednog oboljelog na milijun stanovnika godišnje. Više od 97 % oboljelih bolesnika su bijelci. Kod djece su podjednako zahvaćena oba spola, dok su kod odraslih nešto češće zahvaćeni muškarci.

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

Kod većine bolesnika bolest se manifestira 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 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, vrućica 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, manifestiraju se pojavom krvi i proteina u urinu kao i povišenih razina 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 mikofenolat mofetilom.

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