



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

Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz

Verzió 2016

6. ANCA-ASSZOCIÁLT VASZKULITISZ: Granulomatózus poliangiitisz (Wegener-granulomatózis, GPA) és mikroszkopikus poliangiitisz (MPA)

6.1 Mi ez?

A GPA egy krónikus szisztémás vaszkulitisz, amely főként a felső légutak (orr és orrmelléküregek), az alsó légutak (tüdő) és a vesék kis ereit és szöveteit érinti. A „granulomatózis” kifejezés azokra a mikroszkopikusan észlelhető gyulladással elváltozásokra utal, amelyek apró, több rétegű csomókat alkotnak az erekben és az erek körül. Az MPA a kisebb ereket érinti. Mindkét betegségben jelen van az ANCA (antineutrofil citoplazmatikus antitest) nevű antitest, ezért nevezik őket ANCA-asszociált betegségeknek.

6.2 Milyen gyakori? Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A GPA nem gyakori betegség, főleg gyermekkorban. A pontos gyakorisága nem ismert, de az új esetek száma valószínűleg nem haladja meg évente az 1-et 1 millió gyermek közül. A megfigyelt esetek több mint 97 százaléka a fehér (kaukázusi) népesség közül kerül ki. Gyermekkorban mindkét nem azonos mértékben érintett, de felnőttkorban megfigyelhető, hogy a férfiaknál némileg gyakoribb, mint a nőknél.

6.3 Mik a fő tünetei?

A betegek nagy hányadában a betegség az orrmelléküregek eldugulásával kezdődik, ami antibiotikumok és a dugulást csökkentő szerek hatására sem javul. Előfordul az orrsövény pörkösödése, orrvérzés és fekélyesedés, amik következtében néha nyeregornak nevezett deformitás alakul ki.

A légutaknak a hangszálak alatti gyulladása miatt a légcső összeszűkülhet, ami rekedtséghez és légzési nehézségekhez vezet. A tüdőben a gyulladással csomók jelenléte miatt tüdőgyulladás tünetei léphetnek fel légszomjjal, köhögéssel és mellkasi fájdalommal.

A betegség a vesét kezdetben csak a betegek kis részénél érinti, azonban ez gyakoribbá válik a betegség előrehaladásával, és rendellenes értékeket eredményez a veseműködés vizelet- és vérvizsgálatakor, továbbá magas vérnyomást. Gyulladással szövet halmozódhat fel a szemgolyók mögött, és azokat előre tolja (a szemek kidüllednek), illetve a középfülben, ahol krónikus középfülgyulladást okoz. Általános tünetként gyakori a fogyás, a fokozott fáradékonyság, a láz és az éjszakai verejtékezés, csakúgy mint a különféle bőr- és vázizom rendszeri tünetek.

Az MPA elsősorban a vesét és a tüdőt támadja meg.

6.4 Hogyan diagnosztizálható?

Az olyan klinikai tünetek, mint a felső és alsó légúti gyulladással elváltozások, amelyek jellegzetesen vér- és fehérjevizeléssel, valamint a vesén keresztül ürülő anyagok (kreatinin, karbamid) emelkedett vérszintjével járó vesebetegséggel együtt jelennek meg, erősen GPA-ra utalnak.

A vérvizsgálatok általában a nem specifikus gyulladási jeleket (ESR, CRP) és az ANCA-titerek emelkedését mutatják ki. A diagnózist szövetbiopsziával lehet alátámasztani.

6.5 Hogyan kezelik?

A gyermekkori GPA/MPA indukciós kezelésére elsősorban ciklofoszfamiddal kombinált kortikoszteroidokat alkalmaznak. Az adott helyzettől függően más immunszuppresszív szereket, például rituximabot is lehet választani. Miután a betegség aktivitása csillapodik, azt „fenntartó terápiával”, általában azatioprinnel, metotrexáttal vagy

mikofenolát-mofetillel szokták kontroll alatt tartani.
Egyéb kezelések: antibiotikumok (gyakran hosszú távon alkalmazott ko-trimoxazol), vérnyomáscsökkentő szerek, véralvadásgátlók (aszpirin vagy antikoagulánsok) és fájdalomcsillapítók (nem szteroid gyulladáscsökkentők, vagyis NSAID szerek).