



www.printo.it/pediatric-rheumatology/LT/intro

Retas Jaunatvinis Pirminis Sisteminis Vaskulitas

Versija 2016

6. SU ANCA ASOCIJUOTI VASKULITAI: GRANULOMATOZĖ SU POLIANGITU (WEGENERIO, GPA) IR MIKROSKOPINIS POLIANGITAS (MPA)

6.1. Kokia tai liga?

Granulomatozė su poliangitu (GPA) yra lėtinis sisteminis vaskulitas, daugiausia pažeidžiantis viršutinių kvėpavimo takų (nosies ir sinusų) ir apatinių kvėpavimo takų (plaučių), taip pat inkstų smulkiąsias kraujagysles ir audinius. Terminas „granulomatozė“ nurodo mikroskopinius uždegimą sukeliančius pažeidimus, suformuojančius daugiasluoksnius mazgelius pačioje kraujagyslėje ir aplink ją. Mikroskopinis poliangitas (MPA) pažeidžia smulkesnes kraujagysles. Abiejų ligų atvejais randama antikūnų, vadinamų ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody, antineutrofiliniai citoplazmos antikūnai). Todėl šios ligos vadinamos su ANCA asocijuotomis ligomis.

6.2. Kaip dažnai susergama šia liga? Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

GPA nėra dažna liga, ypač vaikystėje. Jos dažnis tik numanomas – per metus liga galėtų būti diagnozuojama tik vienam naujam pacientui iš vieno milijono vaikų. Daugiau kaip 97 procentai atvejų nustatyta baltųjų (kaukaziečių) populiacijoje. Abiejų lyčių vaikai serga vienodai dažnai, o tarp suaugusiųjų vyrai serga dažniau nei moterys.

6.3. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Daugeliui pacientų liga pasireiškia sinusų pažeidimu, būklė nepagerėja

nuo skiriamų antibiotikų ar vaistų nuo slogos (dekongestantų). Taip pat pažeidžiama nosies pertvara, sukliamas kraujavimas ir opėjimas, dėl to nosis deformuojasi.

Kvėpavimo takų uždegimas, plintantis nuo balso stygų žemyn, gali sukelti trachėjos susiaurėjimą, dėl to pakinta balsas ir atsiranda kvėpavimo problemų. Jeigu uždegiminiai mazgeliai formuojasi plaučiuose, gali vystytis pneumonija, pasireiškianti dusuliu, kosuliu ir krūtinės skausmu.

Inkstai ligos pradžioje pažeidžiami tik nedidelei daliai pacientų, tačiau šis pažeidimas dažnėja ligai progresuojant – tą rodo nukrypimai nuo normos šlapimo tyrime, inkstų funkcijos rodiklių pokyčiai kraujo tyrime ir hipertenzija. Uždegimo apimtas audinys, esantis už akių obuolių, ima stumti juos į priekį (protrūzija); vidurinėje ausyje jis sukelia lėtinį vidurinį otitą. Pagrindiniai ligos simptomai – svorio kritimas, padidėjęs nuovargis, karščiavimas, naktinis prakaitavimas, įvairūs odos / raumenų ir skeleto sistemos pažeidimai.

Sergant MPA pažeidžiamiausi organai yra inkstai ir plaučiai.

6.4. Kaip ši liga diagnozuojama?

Įtarti GPA susirgimą leidžia šie klinikiniai simptomai: viršutinius ir apatinius kvėpavimo takus apėmę uždegiminiai pakitimai, lydimi inkstų ligos, kuriuos patvirtina šlapime atsiradęs kraujas ir baltymas, padidėję inkstų funkcijos rodikliai kraujyje (kreatininas, šlapalas).

Kraujo tyrimai paprastai parodo padidėjusius nespecifinius uždegimo žymenis (ENG, CRP) ir padidėjusį ANCA titrą. Diagnozei patikslinti galima atlikti audinių biopsiją.

6.5. Kaip gydoma ši liga?

Vaikų, sergančių GPA / MPA, gydymas paremtas gliukortikoidų ir ciklofosfamido deriniu. Kiti imuninę sistemą slopinantys vaistai, tokie kaip rituksimabas, gali būti pasirenkami individualiai. Kai liga jau tinkamai kontroliuojama, tęsiamas palaikomasis gydymas, paprastai azatioprinu, metotreksatu ar mikofenolato mofetiliu.

Papildomai gali būti skiriami antibiotikai (paprastai ilgo veikimo kotrimoksazolis), taip pat vaistai, mažinantys kraujo spaudimą, veikiantys kraujo krešėjimą (aspirinas ar antikoagulantai) ir nuskausminamieji (nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo, NVNU).

