



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

Reti sastopamie Juvenīlie Primārie Sistēmiskie Vaskulīti

Versija 2016

6. ANCA ASOCIĒTI VASKULĪTI: Granulomatoze ar Poliangītu (GPA jeb Vēgnera granulomatoze) un Mikroskopiskais poliangīts (MPA)

6.1 Kas tas ir?

GPA ir hronisks sistēmisks vaskulīts, kas galvenokārt skar mazos asinsvadus un augšējo elpceļu audus (deguna un blakusdobumu), apakšējos elpceļus (plaušas) un nieres. Termins „granulomatozs” raksturo mikroskopisku iekaisuma bojājumu rašanos mazu daudzslāņainu mezgliņu veidā asinsvadu sienīņās un apkārt tām. MPA skar mazākus asinsvadus. Abām slimībām raksturīga antivielu ANCA (anti neitrofilā citoplazmas antivielu), tāpēc abas slimības pieder pie ANCA asociētajiem vaskulītiem.

6.2 Cik bieži tie sastopami? Vai saslimšana bērnam atšķiras no slimības pieaugušajiem?

GPA ir reta slimība, it īpaši bērnībā. Tās patiesais saslimšanas biežums nav izpētīts, bet iespējams, ka tas nepārsniedz 1 jaunu pacientu uz 1 miljonu bērnu gadā. Vairāk nekā 97% no slimības gadījumiem skar balto (kaukāziešu) rasi. Bērniem, abiem dzimumiem, saslimšana sastopama vienlīdz bieži, tai pat laikā pieaugušiem vīriešiem slimība sastopama biežāk nekā sievietēm.

6.3 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Lielākajai daļai pacientu slimība izpaužas ar blakusdobumu aizsprostošanos, kas neuzlabojas pēc antibiotiku un tūsķu mazinošu līdzekļu lietošanas. Vērojama kreveles veidošanās uz deguna septas, deguna asiņošana un čūlu veidošanās, dažreiz izraisot deguna deformāciju, ko sauc par sedlveida degunu.

Elpceļu iekaisums zem balsenes izsauc trahejas bojājumus, radot balss aizsmakumu un respiratoras problēmas. Plaušu mezģlveida bojājumu gadījumā rodas pneimonijai raksturīgi simptomi – sekla elpošana, klepus un sāpes krūtīs.

Nieru darbības traucējumi parasti sastopami nelielai daļai pacientu, bet slimībai progresējot, tie kļūst biežāki, izraisot nieru funkcijas traucējumus, kā piemēram, hipertensiju un novirzes no normas, kas vērojamas urīna un asins laboratoriskajos izmeklējumos. Iekaisuma audi var uzkrāties aiz acs ābola, virzot to uz āru (protrūzija) vai arī izsaucot hronisku vidusausu iekaisumu. Vispārēji simptomi kā svara zudums, noguruma palielināšanās, drudzis un svīšana naktīs ir kopīgi simptomi slimībām, kuras skar ādu un skeleta muskulatūru.

MPA slimības gadījumā, nieres un plaušas ir galvenie orgāni, kurus skar slimība.

6.4 Kā tā tiek diagnosticēta?

Klīniskie simptomi pie iekaisuma augšējos un apakšējos elpceļos kopā ar nieru slimību parasti urīnā uzrāda palielinātu proteīnu un eritrocītu daudzumu, kā arī palielinās vielas, kas liecina par traucētu nieru funkciju (kreatinīns, urea), kas vairāk liecina par GPA.

Asins analīzēs parasti ir palielināti nespecifiskie iekaisuma marķieri (ESR, CRO), kā arī konstatētas ANCA (anti-neitrofilās citoplazmas antivielas). Diagnozes apstiprināšanai var tikt izmantota audu biopsijas metode.

6.5 Kāda ir ārstēšana?

Kortikosteroīdi kombinācijā ar ciklofosfamīdu ir galvenā indukcijas ārstēšanas terapija bērniem ar GPA/MPA. Citi imūnsistēmu nomācoši medikamenti, kā piemēram, rituksimabs, var tikt piemēroti individuāli. Kad slimības aktivitāte ir mazinājusies, svarīgi ir kontrolēt to ar „uzturošo terapiju”, parasti ar azatioprīnu, metotreksātu vai mikofenolāta mofetilu.

Papildus ārstēšana ietver antibiotiku (parasti ilgtermiņā nozīmē kotrimoksazolu) lietošanu, asinsspiedienu pazeminošu līdzekļu lietošanu, medikamentus pret trombu veidošanos (aspirīns vai antikoagulanti), pretsāpju līdzekļus (nesteroīdus pretiekaisuma medikamentus).