



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

Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych

Wersja 2016

6. ZAPALENIA NACZYŃ ZWIĄZANE Z PRZECIWCIAŁAMI PRZECIWCYTOPLAZMATYCZNYMI: ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (ziarniniak Wegenera, ZZN) i mikroskopowe zapalenie naczyń (MZN)

6.1 Co to jest?

ZZN jest przewlekłym układowym zapaleniem naczyń, atakującym głównie małe naczynia krwionośne i tkanki górnych dróg oddechowych (nosa i zatok), dolnych dróg oddechowych (płuc) i nerek. Określenie „ziarniniakowatość” odnosi się do mikroskopowego wyglądu zmian zapalnych, które tworzą małe, wielowarstwowe guzki wewnątrz i wokół naczyń.

MZN atakuje mniejsze naczynia. W obydwu tych chorobach występują przeciwciała nazywane przeciwcycloplazmatycznymi (ang. Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody; ANCA), stąd mowa o chorobach związanych z przeciwciałami przeciwcycloplazmatycznymi.

6.2 Jak często choroba występuje? Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

ZZN jest rzadką chorobą, zwłaszcza w okresie dzieciństwa. Faktyczna częstość jej występowania nie jest znana, ale najprawdopodobniej liczba nowych pacjentów w ciągu roku nie przekracza jednego na milion dzieci. Ponad 97% zgłoszonych przypadków występuje u osób rasy białej (kaukaskiej). W przypadku dzieci obie płcie chorują tak samo często, natomiast wśród dorosłych mężczyźni zapadają na tę chorobę

nieco częściej niż kobiety.

6.3 Jakie są główne objawy choroby?

U dużej grupy pacjentów chorobie towarzyszy przekrwienie zatok, które nie zmniejsza się pod wpływem antybiotyków ani leków zmniejszających przekrwienie. Istnieje tendencja do powstawania strupów na przegrodzie nosowej, pojawiania się krwawienia i owrzodzeń, które czasem mogą powodować deformacje zwane nosem siodełkowatym. Stany zapalne dróg oddechowych poniżej strun głosowych mogą powodować zwężenie tchawicy, co wywołuje chrypę oraz problemy z oddychaniem. Obecność guzków zapalnych w płucach powoduje objawy zapalenia płuc z dusznością, kaszlem i bólem w klatce piersiowej. Początkowo zajęcie nerek ma miejsce u niewielkiej liczby pacjentów, ale w miarę postępowania choroby staje się coraz częstsze, powodując nieprawidłowości w wynikach badań moczu i krwi pod kątem pracy nerek, a także nadciśnienie tętnicze. Tkanka zapalna może się gromadzić za gałkami ocznymi, wypychając je do przodu (wytrzeszcz), lub w uchu środkowym, powodując przewlekłe zapalenie ucha środkowego. Ogółem objawy, takie jak utrata masy ciała, zwiększone zmęczenie, gorączka i nocne poty występują tak samo często jak różnego rodzaju objawy skórne i mięśniowo-szkieletowe. W przypadku MZN głównymi zaatakowanymi narządami są nerki i płuca.

6.4 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Kliniczne objawy zmian zapalnych górnych i dolnych dróg oddechowych i towarzysząca im choroba nerek objawiająca się obecnością w moczu białka i krwi i zwiększonymi poziomami substancji usuwanych przez nerki (kreatyniny, mocznika) we krwi znacząco sugerują ZZN. Badania krwi wykazują zazwyczaj podwyższone niespecyficzne wskaźniki stanu zapalnego (OB, CRP) i podwyższone poziomy przeciwciał ANCA. Diagnoza może być poparta biopsją tkanek.

6.5 Na czym polega leczenie?

Podstawą leczenia indukcyjnego dziecięcego ZZN i MZN są kortykosteroidy w połączeniu z cyklofosfamidem. Inne środki tłumiące reakcje układu odpornościowego, takie jak rituksymab, mogą zostać

dobre indywidually. Gdy słabnie aktywność choroby, kontroluje się ją w ramach terapii podtrzymującej, zwykle z zastosowaniem azatiopryny, metotreksatu lub mykofenolanu mofetylu.

Dodatkowe leczenie obejmuje antybiotyki (zwykle długo działający cotrimazol), leki obniżające ciśnienie krwi, leki zapobiegające tworzeniu się skrzepów krwi (aspirynę lub leki przeciwzakrzepowe), leki przeciwbólowe (niesterydowe leki przeciwzapalne).