



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

## **Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти**

Версія 2016

### **6. ANCA-асоційований васкуліт: Гранулематоз з поліангіїтом Вегенера (ГПА) та мікроскопічний поліангіїт (МПА)**

#### **6.1 Що це таке?**

ГПА є хронічним системним васкулітом, який уражає в основному дрібні кровоносні судини та тканини верхніх дихальних шляхів (ніс і пазухи), нижніх дихальних шляхів (легень) та нирок. Термін "гранулематоз" належить до мікроскопічних проявів запальних уражень, які утворюють невеликі багаточарові вузлики всередині і навколо судин.

МПА уражає невеликі судини. При обох захворюваннях присутнє антитіло під назвою ANCA (антінейтрофільні цитоплазматичні антитіла); тому захворювання називають ANCA-асоційованими.

#### **6.2 Як часто воно зустрічається? Чи захворювання у дітей відрізняється від захворювання у дорослих?**

ГПА є рідкісним захворюванням, особливо в дитячому віці. Істинна частота трапляння невідома, але ймовірно не перевищує 1 нового пацієнт серед 1 млн дітей на рік. Понад 97% випадків зареєстровані серед білого (європейського) населення. У дітей обидві статі страждають однаково, у той час, як у дорослих чоловіки страждають дещо частіше, ніж жінки.

#### **6.3 Які основні симптоми?**

У значної частини пацієнтів захворювання проявляється набряком, закупоркою придаткових пазух. Стан не покращується із

---

застосуванням антибіотиків та протинабрякових засобів. Існує тенденція до появи кірки носової перетинки, кровотечі і виразки. Іноді з'являється деформація, яку називають сідло-ніс.

Запалення дихальних шляхів нижче голосових зв'язок може викликати звуження трахеї, що призводить до захриплого голосу та проблем із диханням. Наявність запальних вузликів у легенях призводить в результаті до симптомів пневмонії із задишкою, кашлем і болем у грудях.

Лише у невеликої частини пацієнтів присутнє спочатку ураження нирок, але воно стає частішим, якщо хвороба прогресує.

З'являються патологічні зміни в аналізах сечі та крові, які характерні для порушення функції нирок, а також гіпертонія.

Запалення тканин за очними кулями може штовхати їх уперед (протрузія), а тканин у середньому вусі викликає хронічне запалення середнього вуха. Поширені загальні симптоми, такі як втрата ваги, підвищена стомлюваність, лихоманка і нічне потовиділення, а також різноманітні ураження шкіри та опорно-рухового апарату.

У разі МПА основні уражені органи – нирки і легені

#### **6.4 Як захворювання діагностується?**

Клінічні симптоми запальних уражень верхніх і нижніх дихальних шляхів разом із хворобою нирок, що, як правило, проявляється в наявності крові та білка в сечі та підвищенням у крові рівнів креатиніну та сечовини, є суттєвою підозрою на захворювання на ГПА.

Аналізи крові, як правило, свідчать про підвищення неспецифічних запальних маркерів (ШОЕ, СРБ) і підвищені титри ANCA. Діагноз може бути підтверджено за допомогою біопсії тканини.

#### **6.5 Яке лікування?**

Кортикостероїди в комбінації з циклофосфамідом є основою індукційної терапії для дитячого GPA/MRA. Інші агенти, що пригнічують імунну систему, такі як ритуксимаб, можуть бути застосовані в індивідуальній ситуації. Після зменшення активності захворювання, коли хвороба перебуває під контролем, призначається "підтримуюча терапія", як правило, азатиоприн або

---

метотрексат або микофенолат мофетил.

Додаткові методи лікування включають антибіотики (зазвичай довготривале лікування клотримоксазолом), ліки, які знижують кров'яний тиск, препарати проти утворення згустку крові (аспірин або антикоагулянти) і знеболюючі (нестероїдні протизапальні препарати, НПЗП)