



Vaskulitis zaradi ANCA in ledvice

Nuša Avguštin Rotar

Vaskulitis pomeni motnjo v delovanju lastnega imunskega sistema, ki s protitelesi proti lastnim tkivom povzroči vnetje malih, srednjih ali velikih krvnih žil v telesu. Vnetje poškoduje žilno steno, zato žila oteče. To vodi do slabšega pretoka krvi v organe (npr. ledvic, pljuč, kože ali živcev) in s tem do tkivne poškodbe. Bolezen lahko poteka blago, povzroči trajno okvaro organov ali pa v izjemnih primerih celo smrt. Gre za skupino redkih kroničnih bolezni, ki lahko vzniknejo le enkrat, ali pa se ponovijo večkrat v življenju. Vzrok za nastanek vaskulitisa ostane običajno nepojasnen, pogosto sodeluje več okoljskih in genetskih dejavnikov. Genetska podvrženost je pomembna, čeprav navadno ne v obliki, ki bi se prenesla na potomce.

Kaj je vaskulitis zaradi ANCA

Poznamo več različnih tipov vaskulitsov. Eden izmed njih je vaskulitis zaradi protiteles ANCA, ki povzroči vnetje malih krvnih žil po telesu. ANCA so protitelesa, ki jih stvori telo in so usmerjena proti belim krvničkam (natančneje nevtrofilcem). Ločimo dva tipa ANCA protiteles: MPO in PR-3. Glede na tip ANCA in znake bolezni ločimo tri oblike bolezni: granulomatozo s poliangitisom (GPA), mikroskopski poliangiitis (MPA) in eozinofilno granulomatozo s poliangiitisom (EGPA). Potek vsake od treh oblik bolezni je nekoliko drugačen, med seboj se razlikujejo tudi po tipu protiteles, ki pa so izjemoma kljub značilni bolezni lahko celo odsotna.

Kdo zboli in kako pogosto

Pravzaprav kdorkoli, prav tako ni pomembne razlike v pojavnosti med spoloma. Je pa to zelo redka bolezen. Skupna letna incidenca znaša 24 – 33 obolelih na 1 milijon prebivalcev. Pogosteje se pojavlja pri starejših od 65 let.

Kakšni so simptomi bolezni

Simptomi se lahko razvijejo zelo hitro v nekaj dnevih ali pa počasi v obdobju več mesecev. Sprva se lahko pojavijo **splošni simptomi**, kot so: hujšanje, vročina, utrujenost, bolečine v sklepih in mišicah. Če vaskulitis prizadene **kožo**, se lahko pokaže kot rdeč pikčast izpuščaj (to imenujemo purpura), redkeje v obliki kožnih izboklinic ali celo razjed.



V primeru **prizadetosti zgornjih dihal** je lahko opaziti zmašen nos, krvav izcedek iz nosu ali težave s sinusi.

Pljučna okvara se lahko sprva kaže kot kašelj in težka sapa, kasneje se lahko pojavi tudi kri v izpljunku.

Prizadetost živcev lahko vodi v mravljinčenje ali občutek omrtvičenja rok in nog, lahko tudi v zaspanost in zmedenost.

Ledvična prizadetost je lahko dolgo časa tiha, brez posebnih težav. Šele ko je okvara ledvic hujša, lahko bolniki opazijo zvišan krvni tlak, naraščanje telesne teže z otekanjem, utrujenost in šibkost.

Prizadete so lahko tudi **oči** (npr. vnetje očesne veznice).

Zaradi zelo raznolike klinične slike te redke bolezni, ki je zelo podobna pogostejšim in bolj verjetnim boleznim (npr. okužbam), je včasih čas do postavitve diagnoze lahko daljši.

Kako ugotovimo bolezen

Osebni zdravnik lahko posumi na vaskulitis, če je zaznal znake vztrajajočega vnetja v telesu ali že znake začetne poškodbe organov (npr. pljuč in ledvic). Dokončno diagnozo postavi specialist (najpogosteje revmatolog ali nefrolog). Pri sumu na to bolezen se v posebnih laboratorijih opravi v krvi določitev protiteles ANCA. Poleg drugih krvnih in urinskih preiskav je pogosto potrebno opraviti biopsijo tkiva (npr. kože, ledvic, spremenjene nosne sluznice, pljučne spremembe), ki potrdi bolezen. Bolnike navadno pregledajo še specialisti različnih strok, ki ocenijo morebitno okvaro, nastalo zaradi vaskulitisa.

Kako bolezen zdravimo

Vaskulitis povzročen z ANCA protitelesi lahko brez zdravljenja vodi v odpoved ledvic, pljuč ali drugih organov ter celo smrt. Zdravljenje sestoji iz začetnega in vzdrževalnega zdravljenja za zaviranje imunskega sistema. Glukokortikoidi so še vedno osnova začetnega zdravljenja vaskulitisa ANCA, saj proti vnetju delujejo hitro in učinkovito, predvsem v začetku bolezni, ko je pravočasno ukrepanje ključno. Pri nas uporabljamo



metilprednisolon (Medrol). Zaradi številnih možnih stranskih učinkov (sladkorna bolezen, siva mrena, osteoporoza, kožne spremembe) skušamo zdravljenje z njim prekiniti takoj, ko to dovoljuje bolezen. Ker zdravljenje z glukokortikoidi ne zadostuje za vzpostavitev popolne umiritve bolezni, bolniki v sklopu začetnega zdravljenja prejmejo še ciklofosamid (Endoksan) in/ali novejšo biološko zdravilo rituksimab (Mabthera, Rixathon). Zdravljenje s ciklofosamidom in rituksimabom poteka v obliki infuzije zdravila v žilo. Kadar bolezen poteka zelo hudo in ogroža pljuča ali ledvice, lahko v začetni fazi uporabimo tudi membransko plazmaferezo (metoda čiščenja krvi, ki pomaga iz krvi odstranjevati ANCA protitelesa). Za bolnike z blažjim potekom bolezni obstajajo še druga zdravila za zaviranje imunskega sistema (npr. metotreksat).

Za ohranjanje mirnosti bolezni je po začetnem potrebno uvesti vzdrževalno zdravljenje. Za vzdrževalno zdravljenje najpogosteje uporabljamo tablete azatioprina (Imuran, Azafalk) ali obdobjne infuzije rituksimaba. Ko je bolezen dovolj časa popolnoma umirjena, se lahko ob rednem spremljanju na kontrolnih pregledih odločimo za ukinitve teh zdravil.

Prejemanje zdravil za zaviranje imunskega sistema (in hkrati vnetje ob vaskulitisu) lahko bolnika izpostavi tveganju za hud potek morebitne sočasne okužbe, za nekatere rakave bolezni in dodatno pospeši aterosklerozo s pojavom srčno-žilnih bolezni. Velikokrat je zato potrebno tudi spremljanje pri specialistih drugih strok.

Kako poteka bolezen

Vaskulitis povzročen z ANCA protitelesi je navadno kronična bolezen, ki poteka v zagonih. Glavni cilj zdravljenja je preprečitev trajne okvare organov in smrt bolnika. Z zdravljenjem zmanjšujemo kronične težave, ki lahko nastanejo kot posledica bolezni. Zato je ključno redno obiskovanje zdravnika specialista, ki zdravi vaskulitis. Pomembno je namreč, da lahko zdravnik pri bolniku, ki nima posebnih težav, že ob redni kontroli na osnovi laboratorijskih preiskav zazna začetni zagon vaskulitisa in ga pravočasno in učinkovito zdravi. Zagon vaskulitisa se lahko kaže zelo različno, zato je podatek o pojavu kakršnih koli novih težav pri bolniku za zdravnika pomemben.

Sprva so obiski v ambulanti bolj pogosti (na 1 do 3 mesece), kasneje pa so v primeru stabilne bolezni redkejši, tako, da bolniki lahko obiskujejo ambulanto na 6 do 12 mesecev.

Bolniki z vaskulitisom lahko tudi sami veliko storijo za svoje zdravje z upoštevanjem zdravega življenjskega sloga. Priporočamo tudi skrb za zniževanje tveganja za nastanek okužb. To storimo z rednim umivanjem rok z milom in vodo. Roke tudi razkužimo, kadar je to potrebno (npr. ob obisku zdravstvene ustanove ali ob stiku, ki bi po vašem mnenju lahko vodil v prenos okužbe). Uporaba maske je odvisna od epidemiološkega stanja, zato svetujemo vestno upoštevanje navodil Nacionalnega inštituta za javno zdravje. Priporočljivo se je izogniti stiku s svojcem, prijateljem ali znancem, dokler preboleva okužbo, in zaprtim, neprezračnim prostorom, kjer je velika množica ljudi. Hkrati se izogibajte pitju vode iz nepreverjenih virov in uživanju hrane, za katero niste prepričani, da je bila pripravljena ali hranjena po higienskih priporočilih. Cepljenje proti različnim okužbam (npr. proti gripi, oslovskemu kašlju, covid-19), ki vam ga svetuje vaš zdravnik, je zelo priporočljivo. Tudi nova protitelesa, ki nudijo daljšo zaščito pred hujšim potekom okužbe s covid-19 in se dajejo v mišico, so sedaj na voljo tudi pri nas in se dajejo bolnikom z oslABLJENIM imunskim sistemom.





Za dobro LEDVIC

Druga dopolnjena elektronska izdaja

Izdajatelj:

Slovensko nefrološko društvo – Slovensko zdravniško društvo
Zveza društev ledvičnih bolnikov Slovenije

Urednica: Jelka Lindič

Souredniki: Damjan Kovač, Andrej Škoberne, Nebojša Vasič

Oblikovanje: Tanja's Design, tanjas-design.si

Knjižice izobraževalnega programa Za dobro ledvic so namenjene laični javnosti
in uporabi v zdravstvenih ustanovah. Spremembe vsebine niso dovoljene.

Ljubljana, 2023

www.zadobroledvic.si

