

:: Κοκκιωμάτωση Wegener

Αριθμός Orphanet: 900

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η κοκκιωμάτωση Wegener είναι μια νεκρωτική αγγειίτιδα των μικρών αγγείων που χαρακτηρίζεται από φλεγμονή του αγγειακού τοιχώματος και περι- και εξωαγγειακή κοκκιωμάτωση. Είναι μια σπάνια νόσος με τον επιπολασμό να υπολογίζεται σε 1/42.000 και 1/6.400 κατοίκους και με ετήσια συχνότητα που κυμαίνεται μεταξύ 2 και 12 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο. Προσβάλλονται και τα δύο φύλα. Η μέση ηλικία έναρξης της νόσου είναι τα 45 έτη, αλλά έχουν περιγραφεί μορφές της νόσου σε πολύ ηλικιωμένα άτομα και παιδιά. Στην πλήρη μορφή η νόσος χαρακτηρίζεται στο 70 έως 100% των ασθενών με κλινικές εκδηλώσεις από τα ότια, τη ρίνα και τον τράχηλο (επίμονη ρινική απόφραξη, ιγμορίτιδα, αιμορραγική ή / και με πυώδες έκκριμα ρινίτιδα, ορώδης μέση ωτίτιδα, απώλεια ακοής ή / και εφίππιοειδή παραμόρφωση της ρινός), πνευμονική συμμετοχή (οζίδια, διήθηση και κυψελιδική αιμορραγία) και νεφρική νόσο (συνήθως εξωτριχοειδική νεκρωτική σπειραματονεφρίτιδα). Συχνά είναι και τα γενικά συμπτώματα (αδυναμία, πυρετός, αρθραλγία, μυαλγία ή / και απώλεια βάρους). Περιφερική νευροπάθεια (κυρίως πολυνευροπάθεια) είναι παρούσα στο 11-68% των ασθενών, ενώ οι εκδηλώσεις από το κεντρικό νευρικό σύστημα (κεφαλαλγίες, αισθητικοκινητική έλλειμμα, ημιπληγία και επιληψία) παρατηρούνται στο 6-13% των περιπτώσεων. Οι δερματικές αλλοιώσεις (τύπου πορφύρας, βλατίδες και έλκη) βρίσκονται στο 10-50% των ασθενών. Οι οφθαλμικές εκδηλώσεις είναι συχνές (14-60% των περιπτώσεων). Καρδιακή προσβολή είναι λιγότερο συχνή (λιγότερο από το 10% των ασθενών) και συχνά είναι ασυμπτωματική. Η αιτιολογία είναι άγνωστη. Η διάγνωση βασίζεται στην αναγνώριση της κλινικής εικόνας και την ανίχνευση των αντιουδετερόφιλων κυτταροπλασματικών αντισωμάτων (ANCA) στον ορό, κυρίως cANCA αντι-PR3. Η βιοψία δέρματος ή ρινικού ιστού, πνεύμονος ή νεφρού επιτρέπει την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Η φαρμακευτική αγωγή των συστηματικών μορφών βασίζεται σε θεραπεία με κορτικοειδή σε συνδυασμό με ενδοφλέβια χορήγηση κυκλοφωσφαμιδίου, αρχικά κάθε δύο εβδομάδες και στη συνέχεια κάθε τρεις εβδομάδες έως ότου ο ασθενής είναι σε ύφεση. Στη συνέχεια χρησιμοποιείται ως θεραπεία συντήρησης ένας εναλλακτικός ανοσοκατασταλτικός παράγοντας (αζαθειοπρίνη ή μεθοτρεξάτη). Οι βιοθεραπείες (ριτουξιμάμπη, αντι-TNF άλφα, αβατασέπτη, κλπ.) είναι επί του παρόντος υπό μελέτη, με ελπιδοφόρα αποτελέσματα. Με τη θεραπεία, επιτυγχάνεται ύφεση της νόσου στο 85% των περιπτώσεων αλλά το ήμισυ των ασθενών μπορεί να εμφανίσει υποτροπή κατά τη διάρκεια των πέντε πρώτων ετών από τη διάγνωση.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Pr Loïc GUILLEVIN
- Dr Christian PAGNOUX



Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Ιούλιος 2007

Μετάφραση: Ιούλιος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

