

:: Eozynofilowa ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń

Orpha number: 183

Definicja choroby:

Eozynofilowa ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (EGPA), wcześniej znana jako zespół Churga i Straussa, to ogólnoustrojowe zapalenie małych do średnich naczyń, charakteryzujące się astmą, przejściowymi naciekami płucnymi i hipereozynofilią.

Epidemiologia:

Częstość występowania waha się od 1/100 000 do 1/70 000 w Europie. Dużo częściej występuje u chorych na astmę (około 1/15 000).

Opis kliniczny:

Początek występuje zwykle pomiędzy 15. a 70. rokiem życia. EGPA może obejmować wiele narządów, a pacjenci mają często atopowe problemy. Początek EGPA zazwyczaj wiąże się z zaostrzeniem astmy. Typowe cechy tej choroby to alergia i zapalenie naczyń. W eozynofilowej ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń wyodrębnia się trzy wyraźne fazy, które mogą występować w różnej kolejności. Faza zwiastująca charakteryzuje się astmą z lub bez alergicznego nieżytu nosa. Druga faza objawia się eozynofilią we krwi obwodowej i infiltracją eozynofilową tkanki, dające obraz podobny do eozynofilii płucnej (zespół Loefflera), przewlekłym eozynofilowym zapaleniem płuc czy eozynofilowym zapaleniem żołądka i jelit (zob. te hasła). Trzecia faza – zapalenia naczyń krwionośnych zwykle rozwija się w ciągu 3 lat od początku choroby i może obejmować jeden z następujących narządów: serce (zapalenie mięśnia sercowego, zapalenie osierdzia, niewydolność), obwodowy układ nerwowy (neuropatia u 78% pacjentów), nerki, węzły chłonne, zatoki przynosowe, mięśnie i skóra. Zaangażowanie skóry (guzki, pokrzywka) występuje u dwóch na trzech pacjentów. Obserwuje się także gorączkę, objawy grypopodobne i utratę masy ciała. Chorzy na EGPA z przeciwciałami przeciwko mieloperoksydazie (MPO) i cytoplazmie neutrofilii (ANCA) wykazują nieco inny fenotyp kliniczny (np. częstsze występowanie choroby nerek).

Etiologia:

Chociaż dokładna etiologia eozynofilowej ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń jest nieznana, wyraźne cechy alergii i obecność kompleksów immunologicznych, zwiększonej odporności komórek T oraz modyfikacji humoralnej wskazują, że zespół ten może być chorobą autoimmunologiczną. U około 40% pacjentów EGPA związana jest z przeciwciałami przeciw cytoplazmie neutrofilów, zwłaszcza okołojądrowych-ANCA/MPO-ANCA. Z wystąpieniem EGPA wiąże się obecność antagonistów receptora



leukotrienowego, lecz do tej pory wyraźna rola przyczynowa w indukowaniu choroby nie została wykazana.

Metody diagnostyczne:

Stawia się rozpoznanie EGPA, jeśli oprócz objawów zapalenia naczyń obecne są cztery z następujących sześciu: astma, eozynofilia, neuropatia, nacieki płucne, zaburzenia zatok obocznych nosa i eozynofilowe zapalenie naczyń. Eozynofilia powyżej 10% jest charakterystyczną cechą stwierdzaną w badaniach laboratoryjnych u pacjentów z EGPA i może sięgać nawet 75% liczby komórek krwi obwodowej. Bardzo częste są zmiany widoczne w RTG klatki piersiowej (nacieki, zapalenie płuc) przy EGPA. Biopsje tkanki wykazują eozynofilię, martwicze zapalenie naczyń małych do średnich, a czasem małe martwicze zapalenie ziarniniakowe.

Rozpoznanie różnicowe:

Rozpoznanie różnicowe EGPA obejmuje ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (dawniej zwana ziarniniakiem Wegenera), zespół hipereozynofilowy, mikroskopowe zapalenie wielotętnicze, krioglobulinemię (zob. te hasła), reakcje polekowe, oskrzelocentryczną ziarniniakowatość, infekcje grzybicze i pasożytnicze oraz choroby nowotworowe.

Postępowanie i leczenie:

Pacjentów z łagodną postacią choroby leczy się glikokortykosteroidami (GC) w monoterapii. Inne leczenie immunosupresyjne, takie jak z zastosowaniem cyklofosfamidu (CP), wdraża się u pacjentów z agresywną postacią choroby. U pacjentów opornych na GC plus CP skuteczne jest leczenie interferonem alfa. Infliksymab stosuje się u pacjentów zależnych od steroidów. Leczenie przeciwciałami skierowanymi przeciwko interleukinom 5 (mepolizumab) może być skuteczne w leczeniu EGPA i jest przedmiotem badań.

Rokowanie:

Główną przyczyną śmierci w eozynofilowej ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń jest zajęcie serca, a po nim krwotok mózgu i udar. Mimo leczenia następstwa neurologiczne rzadko ustępują całkowicie.

Recenzent-ekspert:

prof. Wolfgang Gross i prof. Bernhard Hellmich

Aktualizacja: październik 2014

Tłumaczenie: lipiec 2016

This publication is part of the project / joint action '677024 / RD-ACTION' which has received funding from the European Union's Health Programme (2014-2020).





Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

