



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

## Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija

### 1. ŠTA JE TO VASKULITIS?

#### 1.1. Šta je to?

Vaskulitis je upala zida krvnih sudova. Vaskulitisi obuhvaćaju veliku skupinu bolesti. Pojam "primarni" vaskulitis odnosi se na bolest koja primarno zahvaća krvne sudove, a bez prisustva neke druge osnovne bolesti. Klasifikacija vaskulitisa ovisi uglavnom o tome koji su krvni sudovi zahvaćeni. Ima više oblika vaskulitisa, od blagih oblika pa do životno ugrožavajućih. Pojam „rijetki“ znači da ova grupa bolesti nije veoma učestala u dječijem uzrastu.

#### 1.2 Koliko je česta?

Neki akutni primarni vaskulitisi prilično su česti u dječijoj dobi (npr. Henoch-Schonlein purpura i Kawasakijska bolest), dok su drugi rijetki i njihova učestalost nije poznata. Ponekad roditelji nikad nisu čuli za termin "vaskulitis" prije nego što je bolest dijagnosticirana njihovom djetetu. Henoch-Schonlein purpura i Kawasakijska bolest opisani su u zasebnim poglavljima.

#### 1.3 Koji su uzroci bolesti? Je li nasljedna? Je li zarazna? Može li se prevenirati?

Primarni vaskulitis obično nije nasljedan. U većini slučajeva bolesnik je jedini oboljeli u porodici i vrlo je malo vjerovatno kako će rođaci oboljeti od iste bolesti. Vrlo je vjerovatno da kombinacija različitih faktora ima ulogu u razvoju bolesti. Vjeruje se da različiti geni, infekcije (koje djeluju kao okidači) i faktori iz okoline mogu biti važni za razvoj bolesti.

---

Ove bolesti nisu zarazne i ne mogu se spriječiti niti izliječiti, ali se mogu kontrolirati - to znači dovesti bolesnika u stanje u kojem bolest nije aktivna tj. u stanje bez simptoma. Takvo stanje zove se „remisija“.

#### **1.4 Što se događa s krvnim sudovima kod vaskulitisa?**

Zid krvnog suda je napadnut je od strane imunološkog sistema domaćina što uzrokuje otok i strukturno kidanje žile. Protok krvi je otežan te se u takvoj upaljenoj krvnom sudu mogu stvoriti krvni ugrušci. Zajedno sa otokom zida krvnog suda , može doprijeti suženju ili začepljenju krvnog suda.

Upalne stanice iz krvotoka nakupljaju se u zidu krvnog suda, uzrokujući oštećenje krvnog suda i okolnog tkiva. To se može vidjeti u uzorcima tkiva.

Zid krvnog suda postaje propustljiv, dopuštajući tekućini unutar krvnog suda da prođe u okolna tkiva i tamo uzrokuje otok. U ovoj skupini bolesti gore navedeni učinci odgovorni su za različite tipove osipa i kožne promjene.

Smanjen dotok krvi kroz sužene krvne sudove ili, manje često, rupturu zida krvnog suda sa krvarenjem, mogu oštetiti tkiva. Ukoliko su zahvaćene krvni sudovi koje opskrbljuju vitalne organe kao što su mozak, bubrezi, pluća ili srce, to može biti vrlo opasno. Sistemski vaskulitisi su obično praćeni opsežnim otpuštanjem upalnih molekula, koje uzrokuju opšte simptome kao što su povišena temperatura i slabost te abnormalne laboratorijske nalaze koji ukazuju na upalu: sedimentacija eritrocita (SE) i C - reaktivni protein (CRP). Abnormalnosti oblika krvnog suda kod većih arterija mogu se otkriti uz pomoć angiografije (radiološka metoda kojom se prikazuju krvni sudovi)