



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

## Vzácné primární systémové vaskulitidy

Verze č 2016

### 1. CO JE VASKULITIDA

#### 1.1 Co je to?

Vaskulitida je zánět krevních cév. Jedná se o širokou skupinu onemocnění. Primární vaskulitida znamená, že céva je hlavním místem chorobného procesu, bez jiného doprovodného onemocnění. Klasifikace vaskulitid závisí hlavně na velikosti a druhu postižených cév. Existuje mnoho forem vaskulitid od mírných po potenciálně život ohrožující. Termín vzácné poukazuje na skutečnost, že tato skupina nemocí se u dětí vyskytuje velmi zřídka.

#### 1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

Některé primární vaskulitidy patří k častým onemocněním dětí (např. Henoch-Schönleinova purpura a Kawasakiho nemoc), zatímco níže uvedené nemoci jsou vzácné a jejich přesný výskyt u dětí není znám. Rodiče se obvykle setkají s pojmem „vaskulitida“ až v momentě, kdy je tato nemoc zjištěna u jejich dítěte. Henoch-Schönleinova purpura a Kawasakiho choroba jsou popsány v jiné části.

#### 1.3 Jaké jsou příčiny nemoci? Je dědičná? Je nakažlivá? Dá se jí předcházet?

Primární vaskulitidy se obvykle nevyskytují u více členů jedné rodiny. Pacient je většinou jediný v rodině a je velmi málo pravděpodobné, že by sourozenec dítěte onemocněl stejnou chorobou. Na rozvoji nemoci se podílí kombinace různorodých faktorů. Vrozené dispozice (geny), infekce (působící jako spouštěče) a další faktory zevního prostředí

---

mohou hrát důležitou roli při rozvoji nemoci.

Tyto nemoci nejsou nakažlivé a neumíme jim předcházet nebo je vyléčit, ale můžeme je dostat pod kontrolu. To znamená, že nemoc není aktivní a dochází k vymizení jejích příznaků. Tento stav se nazývá remise.

#### **1.4 Co se děje s cévou při vaskulitidě?**

Cévní stěna je napadena vlastním imunitním systémem organismu, což způsobí její otok a strukturální změny. Průtok krve zánětlivě změněnou cévou se zpomalí a mohou se zde tvořit krevní sraženiny. Toto může společně s prosáknutím cévní stěny vést k zúžení až uzávěru cévy.

Zánětlivé buňky přestupují z krve a shromažďují se v cévní stěně, kde způsobují další poškození nejen cévy, ale i okolní tkáně. Tyto změny můžeme pozorovat ve vzorcích získaných biopsií tkáně.

Vlastní cévní stěna se stává více propustnou, takže tekutina může unikat z krve do okolní tkáně a způsobit otok. V důsledku těchto faktorů vznikají různé typy kožních projevů, které u této skupiny onemocnění vídáme.

Snížené přívod krve zúženou nebo uzavřenou cévou, nebo vzácněji krvácení při prasknutí cévy, může poškodit okolní tkáně. Závažnou situací je postižení cév zásobujících životně důležité orgány jako mozek, ledviny, plíce nebo srdce. Generalizovaná (systémová) vaskulitida je obvykle doprovázena rozsáhlým uvolněním zánětlivých molekul, které vyvolají celkové příznaky jako horečka, slabost a zvýšení laboratorních zánětlivých ukazatelů: sedimentace erytrocytů (FW), C - reaktivní protein (CRP). Tvarové změny velkých arterií mohou být zobrazeny angiografickým vyšetřením ( radiologické vyšetření umožňující zobrazit cévy).