www.printo.it/pediatric-rheumatology/HR/intro

Rijetki juvenilni primarni sistemski vaskulitisi

Verzija 2016

1. ŠTO JE VASKULITIS

1.1 Što je to?

Vaskulitis je upala stijenke krvnih žila. Vaskulitisi obuhvaćaju veliku skupinu bolesti. Pojam primarni vaskulitis odnosi se na bolest koja primarno zahvaća krvne žile, a bez prisustva neke druge osnovne bolesti. Klasifikacija vaskulitisa ovisi uglavnom o tomu koje su krvne žile zahvaćene. Ima više oblika vaskulitisa, od blagih oblika pa do životno ugrožavajućih. Pojam „rijetki" znači da ova grupa bolesti nije učestala u djece.

1.2 Koliko se često javlja?

Neki akutni primarni vaskulitisi prilično su česti u dječjoj dobi (npr. Henoch-Schonlein purpura i Kawasakijeva 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 Kawasakijeva 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 obitelji i vrlo je malo vjerojatno kako će rođaci oboljeti od iste bolesti. Vrlo je vjerojatno da kombinacija različitih čimbenika ima ulogu u razvoju bolesti. Vjeruje se da različiti geni, infekcije (koje djeluju kao okidači) i okolišni čimbenici 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 žilama kod vaskulitisa?

Stjenka krvne žile napadnuta je od strane imunološkog sustava domaćina što uzrokuje oticanje i strukturno kidanje žile. Protok krvi je otežan te se u takvoj upaljenoj krvnoj žili mogu stvoriti krvni ugrušci. Zajedno sa otokom stjenke krvne žile to pridonosi suženju ili začepljenju žile.

Upalne stanice iz krvotoka nakupljaju se u stjenci krvne žile, uzrokujući oštećenje krvne žile i okolnog tkiva. To se može vidjeti u uzorcima tkiva. Stjenka krvne žile postaje propusna, dopuštajući tekućini unutar krvne žile 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 žile ili, manje često, rupture stjenke krvne žile sa krvarenjem, mogu oštetiti tkiva. Ukoliko su zahvaćene krvne žile 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 opće simptome kao što su vrućica i slabost te abnormalne laboratorijske nalaze koji ukazuju na upalu: sedimentacija eritrocita (SE) i C – reaktivni protein (CRP). Abnormalnosti oblika krvnih žila kod većih arterija mogu se otkriti uz pomoć angiografije (radiološka metoda kojom se prikazuju krvne žile).