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

Vasculite Sistemica Primaria Giovanile Rara

Versione 2016

1. CHE COS'È LA VASCULITE

1.1 Che cos'è?

La vasculite è un'infiammazione delle pareti dei vasi sanguigni. Le vasculiti includono un ampio gruppo di malattie. Il termine "primaria" indica che i vasi sanguigni sono l'obiettivo principale della malattia in assenza di altre patologie sottostanti. La classificazione delle vasculiti dipende principalmente dalle dimensioni e dal tipo di vasi sanguigni coinvolti. Esistono molte forme di vasculite, alcune di lieve entità, altre potenzialmente fatali. Il termine "rara" si riferisce al fatto che questo gruppo di malattie non è comune nell'infanzia.

1.2 È diffusa?

Alcune vasculiti primarie acute sono malattie pediatriche abbastanza comuni (ad es. porpora di Henoch-Schönlein e malattia di Kawasaki), mentre le altre descritte di seguito sono rare e la loro esatta frequenza non è nota. A volte, i genitori non hanno mai sentito il termine "vasculite" prima che la malattia venga diagnosticata al proprio figlio. La porpora di Henoch-Schönlein e la malattia di Kawasaki sono trattate nelle relative sezioni.

1.3 Quali sono le cause della malattia? È ereditaria? È infettiva? Si può prevenire?

La vasculite primaria di solito non colpisce più membri della stessa famiglia. Nella maggior parte dei casi, il paziente è l'unico colpito all'interno di una famiglia ed è molto improbabile che i fratelli abbiano

la stessa malattia. È verosimile che sia una combinazione di fattori a giocare un ruolo nel causare la malattia: si ritiene infatti che diversi geni, infezioni (che agiscono come fattori scatenanti) e fattori ambientali possano essere importanti per lo sviluppo della malattia. Queste malattie non sono infettive e non possono essere prevenute o curate, ma possono essere controllate. Controllare la malattia significa raggiungere lo stato di "remissione", il che significa che la malattia non è attiva e i suoi segni e sintomi scompaiono.

1.4 Cosa succede ai vasi sanguigni nella vasculite?

Le pareti dei vasi sanguigni sono attaccate dal sistema immunitario, causandone ingrossamento e disturbo strutturale. Il flusso sanguigno è compromesso e si possono formare dei coaguli di sangue nei vasi infiammati. Questo, insieme all'ispessimento delle pareti vascolari, può contribuire al restringimento o all'occlusione dei vasi.
Le cellule infiammatorie dal flusso sanguigno si raccolgono nella parete del vaso, causando più danni al vaso e anche al tessuto circostante. Questa condizione può essere rilevata dai campioni di biopsia del tessuto.
Le pareti del vaso diventano più "permeabili" e consentono al fluido all'interno dei vasi sanguigni di penetrare nei tessuti circostanti causando ispessimento. Questi effetti sono responsabili per i diversi tipi di macchie e alterazioni cutanee riscontrate in questo gruppo di malattie.
Un minore afflusso di sangue attraverso vasi sanguigni più stretti o ostruiti o, meno frequentemente, la rottura delle pareti dei vasi con emorragia, possono danneggiare i tessuti. L'interessamento dei vasi che alimentano organi vitali come cervello, reni, polmoni o cuore può essere una condizione molto grave. La vasculite diffusa (sistemica) è di solito accompagnata da un importante rilascio di molecole infiammatorie, causando sintomi generali come febbre, malessere, così come esami di laboratorio alterati che indicano infiammazione: velocità di eritrosedimentazione (ESR) e proteina C-reattiva (CRP). Le anomalie nella forma dei vasi delle grandi arterie possono essere rilevate tramite angiografia (una procedura di indagine radiologica che ci consente di visualizzare i vasi sanguigni).