https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/intro

Reti Sastopamie Juvenīlie Primārie Sistēmiskie Vaskulīti

Versija 2016

1. KAS IR VASKULĪTS?

1.1 Kas tas ir?

Vaskulīts ir asinsvadu sieniņu iekaisums. Vaskulīti aptver plašu saslimšanu grupu. Termins „primārs" nozīmē to, ka galvenā ir asinsvadu saslimšana bez citām blakus slimībām. Vaskulītu klasifikācija galvenokārt ir balstīta uz skarto asinsvadu tipu un izmēriem. Vaskulītu izpausmes var būt dažādas, sākot ar vieglu slimības formu līdz dzīvību apdraudošai. Termins „reti" attiecināms uz slimību grupu, kas ir ļoti reti sastopama bērnībā.

1.2 Cik bieži tā sastopama?

Daži primārie vaskulīti ir bieži izplatīta pediatriska saslimšana (piemēram, Henoch-Schonlein purpura un Kavasaki slimība), kamēr daži zemāk aprakstītie vaskulīti ir reti sastopami un to sastopamības biežums nav zināms. Dažkārt vecāki nekad nav dzirdējuši terminu „vaskulīts" pirms tas tiek diagnosticēts viņu bērnam. Henoch-Schnolein purpura un Kavasaki slimība ir apskatītas atsevišķās sadaļās.

1.3 Kādi ir slimības iemesli? Vai tā ir iedzimta? Vai tā ir lipīga? Vai no tās var pasargāties?

Primārie vaskulīti ne vienmēr skar ģimenes. Lielākā daļa pacientu ir vienīgie skartie indivīdi un ir maz ticams, ka brāļiem un māsām būs līdzīga kaite. Lielāka iespējamība, ka slimības izraisīšanā nozīme ir

dažādu faktoru savstarpējai iedarbībai. Domājams, ka dažādi gēni, infekcijas un apkārtējās vides faktori var būt nozīmīgi slimības attīstībā. Šīs slimības nav infekciozas un no tām nevar izsargāties, taču tās var kontrolēt – tas nozīmē, ka slimība nav aktīva - pazīmes un simptomi izzūd. To sauc par remisiju.

1.4 Kas notiek ar asinsvadiem vaskulīta gadījumā?

Asinsvadu sieniņas ietekmē imūnsistēmu, izraisot pietūkumu un strukturālus traucējumus. Ja asins plūsma ir traucēta, sāk veidoties iekaisums asinsvados. Kopā ar asinsvadu sieniņu uztūkumu tas var izraisīt asinsvadu sašaurinājumu vai oklūziju.
Iekaisuma šūnas asinsvados ieceļo ar asins plūsmu, šķērsojot asinsvadu sieniņu un izsaucot bojājumu gan tajā, gan apkārtējās šūnās. Uzskatāmi to var redzēt audu biopsijas paraugos.
Asinsvadu sieniņas izdilst, ļaujot šķidrumam no asinsvadiem iekļūt apkārtējos audos un izraisot to uztūkumu. Abi minētie faktori izraisa dažādu veidu izsitumus un izmaiņas ādā, ko novēro šīs grupas slimību gadījumā.
Samazinātā asins cirkulācija sašaurina vai bloķē asinsvadus vai, retākos gadījumos, asiņojošs asinsvadu plīsums var izraisīt audu bojājumus. Smadzeņu, nieru, plaušu vai sirds bojājumi raksturo ļoti nopietnu slimības stāvokli. Plaši izplatīti (sistēmiski) vaskulīti parasti ir saistīti ar difūzu iekaisuma molekulu atbrīvošanos, izsaucot tādus galvenos simptomus kā drudzi, nespēku un izmainītus laboratorijas testu rezultātus, kas liecina par iekaisumu: Eritrocītu grimšanas ātrums (ESR) un C-reaktīvais proteīns (CRP). Asinsvadu sieniņu izmēru izmaiņas galvenajās artērijās iespējams diagnosticēt ar angiogrāfijas palīdzību (radioloģiska procedūra, kas ļauj redzēt asinsvadus).