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

Vasculite Primare Sistemice Juvenile Rare

Versiunea 2016

1. CE ESTE VASCULITA

1.1 Ce este această boală?

Vasculita este o inflamație a pereților vaselor de sânge. Vasculitele includ un grup larg de boli. Termenul „primară" înseamnă că vasul sanguin este ținta principală a bolii în absența unei alte patologii asociate. Clasificarea vasculitelor depinde în principal de mărimea și tipul vaselor de sânge implicate. Există mai multe forme de vasculită, variind de la forma ușoară până la cele care pot pune viața în pericol. Termenul „rară" se referă la faptul că acest grup de boli este foarte rar întâlnit la vârsta copilăriei.

1.2 Cât este de frecventă?

Unele dintre vasculitele primare acute sunt boli pediatrice foarte frecvente (de exemplu, purpura Henoch-Schonlein și boala Kawasaki), în timp ce altele descrise mai jos sunt rare și frecvența lor exactă nu este cunoscută. Uneori, părinții nu au auzit niciodată termenul „vasculită" înainte de diagnosticarea copilului. Purpura Henoch-Schonlein și boala Kawasaki sunt descrise în detaliu în propriile lor secțiuni.

1.3 Care sunt cauzele bolii? Este o boală moştenită? Este contagioasă? Boala poate fi prevenită?

În mod obişnuit, bolile cuprinse în acest grup nu se moştenesc. În majoritatea cazurilor, pacientul este singurul afectat din familie și este foarte puțin probabil ca frații să dezvolte același tip de boală. Se

presupune că o combinaţie de diverși factori determină apariţia vasculitelor. Se crede că factori genetici, infecțioși (acționând ca declanșatori), precum și factorii de mediu pot juca un rol important în dezvoltarea bolii.
Aceste boli nu sunt infecțioase și nu pot fi prevenite sau vindecate, dar pot fi controlate - ceea ce înseamnă că boala nu este activă, iar semnele și simptomele dispar. Această stare se numește „remisie".

1.4 Ce se întâmplă cu vasele sanguine în vasculite?

Peretele vasului de sânge este atacat de sistemul imunitar al organismului, determinând tumefierea (umflarea) lui și ducând la întreruperi structurale. Fluxul de sânge este blocat și în vasele inflamate se pot forma cheaguri de sânge. Împreună cu umflarea pereților vasculari, acest efect poate contribui la îngustarea sau obturarea vaselor.
Celulele inflamatorii din interiorul vaselor sanguine se adună în pereţii vasculari, accentuând leziunile vaselor şi ale ţesuturilor învecinate. Acest lucru poate fi observat în probele de biopsie de țesut.
Peretele vascular în sine devine mai "permeabil", permițând fluidului din interiorul vaselor de sânge să intre în țesuturile înconjurătoare, cauzând tumefierea acestora. Aceste efecte sunt ambele responsabile pentru diferitele tipuri de erupții cutanate și modificări ale pielii observate în acest grup de boli.
Scăderea aportului de sânge prin vasele îngustate sau blocate sau, mai rar, ruptura peretelui vascular cu producerea de sângerări, pot cauza deteriorarea țesuturilor. Afectarea vaselor care irigă organe vitale, precum creierul, rinichii, plămânii sau inima, poate avea implicaţii grave. Vasculita extinsă (sistemică) este, de obicei, însoțită de eliberarea intensă de molecule inflamatorii, provocând simptome generale, cum ar fi febră, stare generală de rău iar testele de laborator (viteza de sedimentare a hematiilor -VSH și proteina C reactivă -PCR) vor avea rezultate anormale evidențiind prezența inflamației. Anomaliile formei vaselor la nivelul arterelor mari pot fi detectate prin angiografie (o procedură de investigație radiologică, care ne permite sa vedem vasele de sânge).