



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

Retki primarni sistemski vaskulitisi u detinjstvu

Verzija 2016

1. ŠTA JE VASKULITIS?

1.1 Kakva je to bolest?

Vaskulitis je zapaljenje zidova krvnih sudova. Postoji više različitih oblika vaskulitisa. "Primarni" vaskulitis znači da su promene na krvnim sudovima glavni poremećaj u bolesti, a ne posledica nekog drugog oboljenja. Klasifikacija vaskulitisa zavisi pre svega od veličine i vrste krvnih sudova koji su zahvaćeni. Postoje mnogi oblici vaskulitisa, od blagih do potencijalno opasnih po život, "Retki" znači da je ova grupa bolesti neuobičajena u detinjstvu.

1.2. Koliko je bolest česta?

Neki od akutnih primarnih vaskulitisa su veoma česti u detinjstvu (Henoh-Šenlejnova purpura ili Kavasakijeva bolest), dok su drugi oblici vaskulitisa, o kojima će ovde biti reči, veoma retki i njihova prava učestalost nije poznata. Ponekad, roditelji nikada nisu čuli za termin "vaskulitis" pre postavljanja dijagnoze. O Henoh-Šenlejnovoj purpuri ili o Kavasakijevoj bolesti biće više reči u posebnim poglavljima.

1.3. Šta je uzrok bolesti? Da li je bolest nasledna? Da li je zarazna? Da li može da se spreči?

Za bolesti iz ove grupe obično ne postoji porodična sklonost. Deca sa primarnim vaskulitisima su najčešće jedini u porodici koji imaju ovu bolest i malo je verovatno da će rođeni braća ili sestre ove dece takođe oboleti. Bolest najverovatnije izaziva veći broj različitih činilaca. Veruje se da neki nasledni faktori (geni), infekcija (koje se ponašaju kao

pokretači bolesti) ili drugi činioci iz spoljne sredine mogu imati značajnog udela u nastanku bolesti.

Ove bolesti nisu zarazne i njihova pojava ne može da se spreči, niti se mogu izlečiti, ali se mogu staviti pod kontrolu – što znači da bolest nije aktivna i da znaci i simptomi nestaju. Ovakvo stanje se naziva "remisija".

1.4 Šta se događa sa krvnim sudovima u vaskulitisu?

Zid krvnog suda biva napadnut od strane odbrambenog sistema obolele osobe, zbog čega dolazi do otoka i promena u strukturi. Protok krvi je ometen i može doći do stvaranja krvnih ugrušaka u lumenu upaljenog krvnog suda. Zbog otoka u zidu krvnog suda dolazi do njihovog sužavanja ili potpunog začepljenja.

Ćelije zapaljenja se sakupljaju u zidu i dovode do daljeg oštećenja krvnog suda i okolnog tkiva. Navedene promene se mogu videti po mikroskopom kada se uzme isečak oštećenog tkiva (biopsija).

Zid krvnog suda postaje propustljiviji, pa tečnost iz krvnog korita prolazi u okolno tkivo i dovodi do otoka. Kao posledica toga javlja se ospa i različite kožne promene koje su karakteristične za pojedine oblike vaskulitisa.

Zbog suženja ili začepljenja ili ređe zbog pucanja krvnog suda i krvarenja, može doći do oštećenja tkiva. Zahvaćenost krvnih sudova vitalnih organa, kao što su mozak, bubrezi, pluća ili srce, predstavljaju veoma ozbiljno stanje. Rasprostranjeni, sistemski vaskulitis prati oslobađanje velikih količina upalnih produkata. One dovode do pojave opštih simptoma bolesti kao što su: povišena telesna temperatura, malaksalost i povišenje laboratorijskih pokazatelja zapaljenja (brzina sedimentacije eritrocita – SE i reaktivni protein C – CRP). Zbog toga nastaju promene u obliku krvnih sudova koje se mogu videti na angiografiji (radiološko ispitivanje koje omogućava da se vide krvni sudovi).