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

Zriedkavé Juvenilné Primárne Systémové Vaskulitídy

Verzia 2016

1. ČO JE VASKULITÍDA

1.1 Čo je to?

Vaskulitída je zápal steny krvných ciev. Vaskulitídy predstavujú rozsiahlu skupinu chorôb. Slovo "primárne" znamená, že krvné cievy sú hlavným terčom choroby bez postihnutia na iných miestach. Klasifikácia vaskulitíd závisí predovšetkým na veľkosti a type postihnutých krvných ciev. Existuje množstvo rôznych foriem vaskulitíd, od nezávažných až po potenciálne život ohrozujúce choroby. Slovo "zriedkavé" poukazuje na skutočnosť, že táto skupina chorôb je v detskom veku veľmi vzácna.

1.2 Ako často sa vyskytujú?

Niektoré akútne primárne vaskulitídy sú pomerne časté detské choroby (napr. Henochova-Schönleinova purpura alebo Kawasakiho choroba), naopak nižšie opísané choroby sú zriedkavé a ich presný výskyt nie je známy. Niekedy rodičia počujú slovo "vaskulitída" prvýkrát až po stanovení tejto diagnózy u ich dieťaťa. Henochovej-Schönleinovej purpure a Kawasakiho chorobe sú venované samostatné sekcie.

1.3 Aké sú hlavné príčiny týchto ochorení? Sú dedičné? Sú nákazlivé? Možno im predchádzať?

Primárne vaskulitídy zvyčajne nemajú rodinný výskyt. Vo väčšine prípadov je pacient jediným postihnutým členom rodiny a je veľmi nepravdepodobné, že sa u súrodencov zjaví rovnaká choroba. Na vzniku

choroby sa najpravdepodobnejšie spolupodieľa kombinácia rôznych faktorov. Predpokladá sa, že pri vývoji choroby sa uplatňujú rozličné gény, infekcie (fungujúce ako spúšťač) a faktory prostredia.
Tieto choroby nie sú nákazlivé a nie je možné im predchádzať alebo ich vyliečiť, ale je ich možné kontrolovať; to znamená, že choroba je vtedy neaktívna a jej prejavy vymiznú. Tento stav nazývame "remisia".

1.4 Čo sa stane s krvnou cievou pri vaskulitíde?

Stena krvnej cievy je napadnutá imunitným systémom, čo spôsobí jej opuch a vedie k narušeniu jej štruktúry. Tok krvi v cieve je narušený a v priesvite cievy sa vytvárajú krvné zrazeniny. Spolu s opuchom cievnej steny tento stav prispieva k zužovaniu až upchatiu cievy.
Zápalové bunky putujú z krvného prúdu cez stenu cievy, čím ďalej poškodzujú stenu cievy ako aj okolité tkanivá. Je to viditeľné pri biopsii (odobratí malej vzorky) tkaniva.
Cievna stena sa stáva viac priepustnou, čo umožňuje presun tekutiny z vnútra ciev do tkanív obklopujúcich poškodenú cievu a vzniká opuch okolitého tkaniva. Tieto účinky sú zodpovedné za rôzne typy vyrážok a kožných zmien, ktoré môžeme pozorovať pri tejto skupine chorôb.
Tkanivá môžu byť poškodené zníženým krvným prietokom cez zúžené alebo upchaté cievy alebo zriedkavejšie, prasknutím cievy s krvácaním do okolitých tkanív. Postihnutie ciev zásobujúcich životne dôležité orgány, ako sú mozog alebo srdce, môže byť veľmi závažným stavom.
Rošírená (systémová) vaskulitída je zvyčajne doprevádzaná rozsiahlym vyplavením zápalových molekúl, ktoré spôsobujú systémové príznaky ako sú horúčka a nevoľnosť, ako aj abnormálne výsledky laboratórnych testov, ktoré odzrkadľujú zápal: sedimentácia červených krviniek (FW) a C-reaktívny proteín (CRP). Výsledné abnormality tvaru tepien možno zobraziť pomocou angiografie (rádiologický diagnostický výkon, ktorý umožňuje zobraziť krvné cievy).