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

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Birincil Sistemik Vasküliti

2016'un türevi

1. VASKÜLİT NEDİR

1.1 Nedir?

Vaskülit kan damarlarının iltihabıdır. Vaskülitler geniş bir grup hastalığı kapsar. Vaskülitin "birincil" (primer) olması demek, altta yatan hastalık olmaksızın başlıca hastalık hedefinin kan damarları olması demektir. Vaskülitlerin sınıflandırılması, etkilenen kan damarlarının boyutu ve tipine göre değişir. Vaskülitlerin, hafif seyirliden hayatı tehdit edebilen ciddi seyirliye kadar pek çok çeşidi vardır. "Nadir görülen" tabiri ise bu gruptaki hastalıkların, çocuklukta çok nadir görülen hastalıklar olmasına karşılık gelir.

1.2 Ne kadar sıktır?

Birincil akut vaskülitlerin bazıları, sık görülen çocukluk hastalıklarıdır (örn. Henoch-Schönlein purpurası ve Kawasaki hastalığı). Aşağıda tanımlanan diğer hastalıklar ise seyrek görülmektedir ve kesin görülme sıklıkları bilinmemektedir. Bazen aileler, çocuklarına tanı konulana dek "vaskülit" sözcüğünü hiç duymamış olurlar. Henoch-Schönlein purpurası ve Kawasaki hastalığı, kendilerine ait kısımlarda açıklanmaktadır.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir? Kalıtsal mıdır? Bulaşıcı mıdır? Önlenebilir mi?

Birincil vaskülitler genellikle ailevi değildir. Vakaların büyük çoğunluğunda hasta, ailede bu hastalıktan etkilenen tek kişidir ve

kardeşlerinin de aynı hastalığa yakalanma olasılığı çok düşüktür. Farklı etkenlerin bileşiminin hastalığa yol açması olasıdır. Çeşitli genlerin, enfeksiyonların (tetikleyici olarak) ve çevresel faktörlerin hastalığın gelişiminde önemli olduğu düşünülmektedir.
Bu hastalıklar bulaşıcı değildir ve ne önlenebilir ne de tam şifayla tedavi edilebilir; ama kontrol altına alınabilir. Kontrol altında olmasının anlamı; hastalığın aktif olmaması ve belirtilerin kaybolmasıdır. Bu duruma "remisyon" denir.

1.4 Vaskülitte kan damarına ne olur?

Damar duvarı vücudun bağışıklık sistemi tarafından saldırıya uğrar ve şişer, bu da damar duvarı yapısının bozulmasına neden olur. Kan akışı bozulur ve iltihaplı damarlarda kan pıhtıları oluşabilir. Damar duvarlarının şişmesiyle birlikte pıhtı oluşumu bu damarların daralmasına veya tıkanmasına katkıda bulunabilir.
Kan dolaşımındaki iltihaplı hücreler, damar duvarında toplanıp damara ve aynı zamanda etrafındaki dokulara daha çok hasar verir. Bu durum, doku biyopsi örneklerinde gözlemlenebilir.
Damar duvarı daha "geçirgen" hale gelerek damar içindeki sıvının etraftaki dokulara girmesine ve bu dokularda şişme olmasına neden olur. Bu etkiler, bu grup hastalıklarda görülen çeşitli türlerde döküntü ve deri değişikliklerine yol açar.
Daralmış veya tıkanmış damarlar boyunca azalan kan akımı veya daha az görülen kanamayla birlikte damar duvarı yırtılması, dokulara zarar verebilir. Beyin, böbrekler, akciğerler veya kalp gibi yaşamsal organları besleyen damarlarda tutulum, oldukça ciddi bir durum olabilir. Yaygın (sistemik) vaskülite genellikle iltihap moleküllerinin aşırı salınımı eşlik eder ve bu da ateş, halsizlik gibi genel belirtilere ve iltihabın tespit edilmesini sağlayan şu laboratuvar testlerinden anormal sonuçlar alınmasına neden olur: eritrosit sedimantasyon hızı (ESR) C- reaktif protein (CRP). Daha büyük damarlardaki şekil bozuklukları, anjiyografi (kan damarlarını görmemizi sağlayan radyolojik bir inceleme işlemi) ile tespit edilebilir.