



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

# Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти

Версія 2016

## 1. ЩО ТАКЕ ВАСКУЛІТ

### 1.1 Що це таке?

Васкуліт це запалення стінок кровоносних судин. Васкуліти включають в себе широку групу захворювань. Термін "первинний" означає, що кровоносні судини є головною мішенню захворювання. Класифікація васкулітів залежить, насамперед, від розміру та типу задіяних кровоносних судин. Є багато форм васкулітів, починаючи від легких до потенційно небезпечних для життя. Термін "рідкісні" пояснюється тим, що ця група захворювань дуже рідко зустрічається в дитячому віці.

### 1.2 Як часто це зустрічається?

Деякі з гострих первинних васкулітів дуже поширені серед педіатричних захворювань (наприклад, пурпура Шенляйна-Геноха і хвороба Кавасаки), у той час як інші, описані нижче, рідкісні, а їх точна частота невідома. Іноді батьки ніколи не чули терміну "васкуліт" до того, як він був діагностований у їхньої дитини. Пурпура Шенляйна-Геноха і хвороба Кавасаки розглядаються окремо.

### 1.3 Які причини захворювання? Чи успадковується? Воно інфекційне? Чи можна йому запобігти?

Зазвичай первинні васкуліти не успадковуються в сім'ї. У більшості випадків, пацієнт є єдиним, хто страждає в сім'ї на це захворювання, і вкрай малоймовірно, що брати і сестри можуть

---

отримати ту ж саму хворобу. Швидше за все, у виникненні хвороби відіграє роль поєднання різних факторів. Вважається, що для розвитку хвороби можуть мати важливе значення різні гени, інфекції (які діють як тригери) та екологічні фактори. Ці захворювання незаразні. Їм не можна запобігти або вилікувати, але можна їх контролювати - тобто тримати хворобу у неактивному стані. Тоді ознаки і симптоми захворювання зникнуть. Цей стан називається "ремісією".

#### **1.4 Що відбувається в кровоносній судині при васкуліті?**

Імунна система організму атакує стінку кровоносної судини - примушує її набухати і в результаті виникають структурні порушення. Кровотік порушується, внаслідок чого можуть утворюватися згустки крові в запалених судинах. Разом із набуханням стінок судин цей ефект може сприяти звуженню судин або оклюзії.

Запальні клітини з крові збираються у стінці судини, внаслідок чого виникає пошкодження судини, а також навколишніх тканин. Це можна побачити в зразках біопсії.

Сама стінка судини стає більш "дірявою", дозволяючи рідині з кровоносних судин увійти в навколишні тканини і викликати набряк. Ці ефекти відповідальні за зміни на шкірі у вигляді висипань різних типів, які можна спостерігати у цій групі захворювань.

Зниження кровопостачання через звужені або заблоковані судини, або, рідше, через розриви стінки судини з кровотечею, може призвести до пошкодження тканин. Залучення судин, що постачають кров у життєво важливі органи, такі як мозок, нирки, легені або серце, може призвести до дуже серйозного стану. Поширений (системний) васкуліт зазвичай супроводжується збільшенням утворення запальних молекул, наслідком якого є загальні симптоми, такі як лихоманка, нездужання, а також аномальні лабораторні тести виявлення запалення: швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) і С-реактивного білка (СРБ). Аномалії форми судин у великих артеріях можуть бути виявлені за допомогою ангіографії (радіологічної процедури обстеження, яка дозволяє бачити кровоносні судини).