



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

Σπάνια Νεανική Πρωτοπαθής Συστηματική Αγγειίτιδα

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

1.1 Τι είναι ?

Η αγγειίτιδα είναι η φλεγμονή του τοιχώματος των αιμοφόρων αγγείων . Οι αγγειίτιδες αποτελούν μια ευρεία κατηγορία νοσημάτων . Ο όρος " πρωτοπαθής " σημαίνει ότι το αγγείο αποτελεί τον κύριο στόχο της παθήσεως χωρίς άλλη υποκείμενη νόσο . Η ταξινόμηση και η κατάταξη των αγγειίτιδων εξαρτάται κυρίως από το μέγεθος και τον τύπο των προσβεβλημένων αγγείων . Υπάρχουν πολλές μορφές αγγειίτιδας που ποικίλουν από ήπιες έως δυνητικά απειλητικές για τη ζωή . Ο χαρακτηρισμός " σπάνια " αναφέρεται στο γεγονός ότι η κατηγορία αυτή των παθήσεων είναι εξαιρετικά ασυνήθης στην παιδική ηλικία .

1.2 Πόσο συχνή είναι ?

Μερικές από τις οξείες πρωτοπαθείς αγγειίτιδες είναι αρκετά κοινές παθήσεις της παιδικής ηλικίας (π.χ. η πορφύρα Henoch-Schönlein και η νόσος Kawasaki) , ενώ άλλες , οι οποίες περιγράφονται παρακάτω , είναι σπάνιες και η ακριβής συχνότητα εμφάνισής τους δεν είναι γνωστή . Ορισμένες φορές οι γονείς αγνοούν την ύπαρξη του όρου " αγγειίτιδα " μέχρις ότου το παιδί τους διαγνωστεί ότι πάσχει από κάποια μορφή της . Η πορφύρα Henoch-Schönlein και η νόσος Kawasaki αναλύονται σε ξεχωριστά τμήματα αποκλειστικά αφιερωμένα σε αυτές

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου ? Είναι κληρονομική ? Είναι μεταδοτική ? Μπορεί να προληφθεί ?

Οι πρωτοπαθείς αγγειίτιδες συνήθως δεν είναι οικογενείς . Αυτό σημαίνει ότι στην πλειονότητα των περιπτώσεων ο ασθενής είναι το μοναδικό προσβεβλημένο άτομο μέσα στην οικογένειά του και ότι είναι εξαιρετικά απίθανο τα αδέλφια του να αρρωστήσουν και αυτά από την ίδια νόσο . Το πιθανότερο είναι ότι ένας συνδυασμός παραγόντων παίζουν ρόλο στην πρόκληση της νόσου . Σύμφωνα με τους επιστήμονες διάφορα γονίδια , λοιμώξεις και περιβαλλοντικοί παράγοντες μπορεί να διαδραματίσουν σημαντικό ρόλο στην εμφάνιση της νόσου . Οι παθήσεις αυτές δεν είναι μεταδοτικές και δεν μπορούν να προληφθούν ή να θεραπευτούν . Μπορούν όμως να ελεγχθούν με την κατάλληλη θεραπευτική αγωγή , μπορεί δηλαδή η νόσος να παύσει να είναι ενεργή και τα κλινικά σημεία και συμπτώματά της να υποχωρήσουν ή να εξαφανιστούν . Η κατάσταση αυτή ονομάζεται ύφεση της νόσου .

1.4 Τι συμβαίνει στα αιμοφόρα αγγεία στην αγγειίτιδα ?

Το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού επιτίθεται στα τοιχώματα των αιμοφόρων αγγείων προκαλώντας τη διόγκωσή τους καθώς και αλλοιώσεις στη δομή τους . Η παροχή του αίματος διαταράσσεται και είναι δυνατό να σχηματιστούν θρόμβοι αίματος μέσα στα φλεγμαίνοντα αγγεία . Το γεγονός αυτό σε συνδυασμό με τη διόγκωση του τοιχώματος των αιμοφόρων αγγείων , μπορεί να συμβάλει στη στένωση ή την απόφραξη των αγγείων

Τα φλεγμονώδη κύτταρα από την κυκλοφορία του αίματος συγκεντρώνονται στο τοίχωμα των αγγείων , προκαλώντας επιπρόσθετη βλάβη στο αγγείο και τους περιβάλλοντες ιστούς . Αυτό φαίνεται εργαστηριακά από τα δείγματα της βιοψίας των ιστών . Το τοίχωμα του αγγείου αρχίζει να εμφανίζει διαρροές , επιτρέποντας στο υγρό από το εσωτερικό του αγγείου να διαχυθεί στους περιβάλλοντες ιστούς προκαλώντας οίδημα . Τα δυο αυτά γεγονότα ενέχονται για διαφόρου τύπου εξανθήματα και τις δερματικές αλλαγές που παρατηρούνται σε αυτή την ομάδα νοσημάτων .

Η μειωμένη παροχή αίματος μέσω των στενεμένων ή αποφραγμένων αγγείων ή λιγότερο συχνά , η ρήξη των αγγείων μπορεί να προκαλέσουν βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς . Η προσβολή αγγείων που παρέχουν αίμα σε ζωτικά όργανα όπως ο εγκέφαλος , τα νεφρά , οι

πνεύμονες ή η καρδιά μπορεί να αποδειχτεί εξαιρετικά επικίνδυνη . Η εκτεταμένη (συστηματική) αγγειίτιδα συνήθως συνοδεύεται από εκτεταμένη απελευθέρωση φλεγμονωδών μορίων , προκαλώντας την εμφάνιση γενικών συμπτωμάτων όπως πυρετό , κακουχία , καθώς και μη φυσιολογικές τιμές των εργαστηριακών εξετάσεων που αποτελούν δείκτες φλεγμονής , όπως η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων και η C- αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP) . Οι δομικές ανωμαλίες στο σχήμα των μεγάλου μεγέθους αγγείων μπορούν να ανιχνευτούν μέσω της αγγειογραφίας (μιας ακτινολογικής διαγνωστικής εξέτασης που καθιστά δυνατή την οπτική απεικόνιση των αγγείων) .