



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

# Ritka Gyermekkori Elsődleges Szisztémás Vaszkulitisz

Verzió 2016

## 1. MI A VASZKULITISZ

### 1.1 Mi ez?

A vaszkulitisz a vérerek falának gyulladákos betegsége. A vaszkulitiszek egy tág csoportnyi betegséget takarnak. Az „elsődleges” azt jelenti, hogy az ér a betegség fő célpontja, és a háttérben egyéb betegség nem húzódik meg. Besorolásuk főként az érintett erek nagyságától és típusától függ. A vaszkulitisznek számos formája van az enyhétől az esetlegesen életveszélyesig. A „ritka” arra utal, hogy ez a betegségcsoport a gyermekkorban ritka.

### 1.2 Milyen gyakori?

Az akut elsődleges vaszkulitiszek közül néhány gyakori gyermekbetegség (pl. a Henoch-Schönlein-purpura és a Kawasaki-kór), míg a többi, amelyet alább ismertetünk, ritkán fordul elő, a pontos gyakorisága nem ismert. Vannak olyan szülők, akik soha nem hallottak a vaszkulitiszről azelőtt, hogy a gyermekükönél diagnosztizálták. A Henoch-Schönlein-purpura és a Kawasaki-kór leírása a róluk szóló fejezetekben olvasható.

### 1.3 Mi a betegség oka? Örökletes betegség? Fertőző-e? Megelőzhető?

Az elsődleges vaszkulitiszek általában nem fordulnak elő a család egynél több tagjánál. Az esetek többségében a családban egyedül a

---

beteg érintett, és igen valószínű, hogy a testvéreinél is fellép a betegség. Az a legvalószínűbb, hogy különböző tényezők együttes fennállása okozza a betegséget. A feltételezések szerint különböző gének, fertőzések (amelyek a betegséget előidézik) és környezeti tényezők fontos szerepet játszhatnak a betegség kialakulásában. Ezek a betegségek nem fertőzők, nem megelőzhetők és nem gyógyíthatók, azonban kezelhetők- ez azt jelenti, hogy a betegség nem aktív, a jelei és tünetei megszűnnek. Ez az állapot az úgynevezett „remisszió” (átmeneti javulás).

#### **1.4 Mi történik a vérerekkel vaszkulitisz esetén?**

A szervezet immunrendszere megtámadja az ér falát, amitől az megduzzad és a szerkezete károsodik. Ez csökkenti a véráramlást, és a gyulladt erekben vérrögök képződhetnek. Az érfal megduzzadásával együtt ez a hatás hozzájárulhat az ér összeszűküléséhez vagy elzáródásához.

A véráramban lévő gyulladáscélzó sejtek összegyűlnek az ér falában, és még nagyobb kárt okoznak ott, valamint a környező szövetekben. Ezt biopsziával vett szövetmintákban lehet megfigyelni.

Maga az érfal „átjárhatóbbá” válik, ami miatt a benne lévő folyadék átjut a környező szövetekbe, ahol duzzanatot okoz. Ezzel a két hatással magyarázható az ebben a betegségcsoportnál megfigyelt különböző kiütések és bőrelváltozások.

Az összeszűkült vagy elzáródott erek miatti csökkent vérellátás vagy - ritkábban - az érfal vérzéssel járó repedése károsíthatja a szöveteket. Az életfontosságú szerveket, mint például az agyat, a vesét, a tüdőt vagy szívet ellátó erek érintettsége nagyon súlyos állapothoz vezethet. A kiterjedt (szisztémás) vaszkulitist rendszerint gyulladáscélzó molekulák nagymértékű felszabadulása kíséri, ami olyan általános tüneteket okoz, mint például láz, rossz közérzet, valamint a gyulladásra utaló rendellenes laborértékek, azaz a vörsejtsüllyedés (ESR) és C-reaktív fehérjék (CRP) szintje. A nagyobb verőerek (artériák) rendellenes alakú változásait angiográfiával (az ereket láthatóvá tevő radiológiai eljárással) lehet kimutatni.