



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

Retas Jaunatvinis Pirminis Sisteminis Vaskulitas

Versija 2016

1. KAS YRA VASKULITAS?

1.1. Kokia tai liga?

Vaskulitas yra kraujagyslių sienelių uždegimas. Terminas „pirminis“ reiškia, kad kraujagyslių sienelės pažeidžiamos nesant kitų ligų požymių. Vaskulitų klasifikacija paremta pažeistų kraujagyslių dydžiu ir tipu. Vaskulitų formų yra daug, varijuojančių nuo lengvų iki sukeliančių pavojų gyvybei. Terminas „retas“ reiškia, kad ši ligų grupė vaikystėje nebūdinga.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Kai kurie iš ūminių pirminių vaskulitų yra gana dažni vaikų amžiuje (pavyzdžiui, Henocho–Schoenleino purpura ir Kawasaki liga), o kiti, aptariami toliau, yra reti ir tikslus jų dažnis nežinomas. Kartais tėvai nėra girdėję termino „vaskulitas“, iki kol vaikui diagnozuojama liga. Henocho–Schoenleino purpura ir Kawasaki liga aptiriamos kituose skyriuose.

1.3. Kokios šios ligos priežastys? Ar ši liga paveldima? Ar ji užkrečiama? Ar yra būdų jos išvengti?

Pirminiai vaskulitai paprastai nėra paveldimi. Dauguma atvejų pacientas yra vienintelis šeimoje sergantis tokia liga ir mažai tikėtina, kad seserys ar broliai susirgs ta pačia liga. Labiausiai tikėtina, kad ligą sukelia skirtingų veiksnių derinys. Manoma, kad ligos vystymąsi lemia įvairūs genai, infekcijos (veikiančios kaip užvedamasis mechanizmas) ir aplinkos veiksniai.

Ši liga nėra infekcinė, negalima nuo jos apsisaugoti ar ją išgydyti. Tačiau vaskulitas gali būti kontroliuojamas – pasiekama remisija (būseną, kai liga nėra aktyvi, jos požymiai ir simptomai pranyksta).

1.4. Kas nutinka kraujagyslei, sergant vaskulitu?

Imuninė sistema ima veikti kraujagyslės sienelę – sukelia paburkimą ir struktūros irimą. Kadangi sutrikdomas kraujo tekėjimas, pažeistoje kraujagyslėje gali formuotis kraujo krešuliai. Kraujagyslės sienelės gali ne tik patinti, bet ir susiaurėti ir užsikimšti (okliuzija).

Į kraujotaką patenkančios uždegimo ląstelės kaupiasi kraujagyslės sienelėje, taip dar labiau pažeisdamos kraujagyslę ir aplink esančius audinius. Tą parodo audinių biopsija.

Kraujagyslės sienelė tampa nesandari, todėl skystis iš kraujagyslės patenka į aplinkinius audinius ir sukelia patinimą. Todėl atsiranda įvairaus pobūdžio bėrimų ir odos pakitimų, būdingų šiai ligų grupei. Audinių pažeidimus sukelia tai, kad per susiaurėjusią ar užsikimšusią kraujagyslę prateka mažiau kraujo, o retesniais atvejais ji gali trūkti ir pradėti kraujuoti. Kraujagyslių, aprūpinančių gyvybinius organus, tokius kaip smegenys, inkstai, plaučiai ar širdis, pažeidimai gali sukelti rimtų sutrikimų. Išplitusio (sisteminio) vaskulito atveju kartu išskiriamos uždegimo molekulės, kurios sukelia tokius simptomus kaip karščiavimas, bendras negalavimas; uždegimas patvirtinamas laboratoriniais tyrimais, kurie rodo eritrocitų nusėdimo greičio (ENG) ir C reaktyviojo baltymo (CRB) pokyčius. Didesnių arterijų pakitimai aptinkami angiografijos tyrimo metu (radiologinis tyrimas, kuris leidžia pamatyti kraujagysles).