



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

# **Rzadkie Młodzieńcze Pierwotne Układowe Zapalenie Naczyń Krwionośnych**

Wersja 2016

## **1. CO TO JEST ZAPALENIE NACZYŃ**

### **1.1 Co to jest?**

Zapalenie naczyń oznacza stan zapalny ścian naczyń krwionośnych. Zapalenie naczyń obejmuje szeroką grupę chorób. Określenie „pierwotne” oznacza, że naczynie krwionośne jest głównym celem choroby i nie występuje żadna inna choroba zasadnicza. Klasyfikacja zapaleń naczyń krwionośnych zależy głównie od rozmiaru i typu naczyń krwionośnych, które zostało zaatakowane przez chorobę. Istnieje wiele form zapalenia naczyń krwionośnych, od łagodnych postaci po potencjalnie zagrażające życiu. Termin „rzadki” odnosi się do faktu, iż ta grupa chorób niezwykle rzadko występuje w wieku dziecięcym.

### **1.2 Jak często choroba występuje?**

Niektóre z ostrych pierwotnych zapaleń naczyń krwionośnych stanowią powszechne choroby wieku dziecięcego (np. plamica Schönleina-Henocha, choroba Kawasaki), podczas gdy inne, opisane poniżej, są niezwykle rzadkie, a rzeczywista częstość ich występowania nie jest znana. Czasem zdarza się, że rodzice nigdy nie spotkali się z pojęciem „zapalenia naczyń” do chwili postawienia diagnozy dotyczącej ich dziecka. Plamica Schönleina-Henocha i choroba Kawasaki zostały opisane w odpowiadających im rozdziałach.

---

### **1.3 Jakie są przyczyny choroby? Czy choroba jest dziedziczna? Czy choroba jest zakaźna? Czy można jej zapobiec?**

Z reguły pierwotne zapalenia naczyń krwionośnych nie występują u kilku osób w tej samej rodzinie. W większości przypadków pacjent jest jedyną osobą w swojej rodzinie cierpiącą na to schorzenie i istnieje niewielkie prawdopodobieństwo, że jego rodzeństwo również zapadnie na tę chorobę. Bardziej prawdopodobne jest, że na powstawanie choroby ma wpływ zespół różnych czynników. Przypuszcza się, że na rozwój choroby wpływ mają pewne geny, infekcje (działające jako czynnik wyzwalający) oraz uwarunkowania środowiskowe.

Choroby te nie są zakaźne, nie można im zapobiec ani ich wyleczyć, ale można je kontrolować, co oznacza, że choroba nie jest aktywna, a jej oznaki i objawy przemijają. Stan ten jest nazywany „remisją”.

### **1.4 Co dzieje się z naczyniami krwionośnymi podczas zapalenia naczyń?**

Ściana naczyń krwionośnych jest atakowana przez układ odpornościowy organizmu, co powoduje jej obrzęk i doprowadza do pęknięcia jej struktury. Przepływ krwi zostaje zaburzony, a w naczyniach objętych stanem zapalnym mogą się tworzyć skrzepy krwi. Wraz z obrzękiem ścian naczyń dochodzi do zwężania naczyń krwionośnych co może doprowadzić do ich niedrożności.

Komórki zapalne z krwi gromadzą się w ścianie naczyń, powodując coraz większe uszkodzenia naczyń oraz otaczających go tkanek. Efekt ten widoczny jest w materiale pobranym podczas biopsji tkanek.

Sama ściana naczyń staje się coraz bardziej nieszczelna, przez co ciecz z wnętrza naczyń krwionośnych przedostaje się do otaczających tkanek, powodując obrzęk. Wszystko to jest odpowiedzialne za powstawanie różnego rodzaju wysypek i zmian na skórze, towarzyszących tej grupie chorób.

Zmniejszony dopływ krwi do zwężonych lub zablokowanych naczyń lub rzadziej występujące pęknięcia ścian naczyń z krwawieniem mogą doprowadzić do uszkodzenia tkanek. Zajęcie naczyń krwionośnych doprowadzających krew do najważniejszych narządów, takich jak mózg, nerki, płuca czy serce, może być bardzo niebezpieczne. Rozległemu (układowemu) zapaleniu naczyń krwionośnych towarzyszy zazwyczaj uwalnianie cząsteczek zapalnych, powodujących objawy ogólne, takie jak gorączka, złe samopoczucie, jak również zmiany w badaniach

---

laboratoryjnych świadczące o stanie zapalnym: erytrocytów podwyższone OB i CRP. Zmiany kształtu naczyń np.:większych tętnic można wykryć za pomocą angiografii (radiologicznego badania diagnostycznego, które umożliwia obejrzenie naczyń krwionośnych).