



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

## **Redki Primarni Sistemski Vaskulitisi v Otroštvu**

Različica

### **1.1 KAJ JE VASKULITIS?**

#### **1.1.1. Kaj je to?**

Z izrazom vaskulitis poimenujemo vnetje stene krvnih žil. Vaskulitisi vključujejo obsežno skupino bolezni. Primarni vaskulitis pomeni, da so najbolj prizadete krvne žile in ob tem ni prisotnih drugih bolezni. Poimenovanje vaskulitisev je odvisna od velikosti in vrste prizadetih krvnih žil. Poznamo več različnih oblik vaskulitisev od blagih do potencialno življenje ogrožajočih bolezni. Ker so posamezne bolezni iz skupine vaskulitisev neznačilne za otroštvo jih poimenujemo tudi »redki« vaskulitisi.

#### **1.2 Kako pogosta je ta bolezen?**

Nekatere vrste primarnih vaskulitisev so v otroškem obdobju pogoste (npr. Purpura Henoch – Schönlein ali Kawasakijeva bolezen), medtem ko so spodaj opisani vaskulitisi redki in njihova pogostnost ni natančno znana. Včasih starši pred postavitvijo diagnoze za »vaskulitis« še nikoli niso slišali. Pogostejši bolezni - Purpura Henoch- Schönlein in Kawasakijeva bolezen sta predstavljeni posebej.

#### **1.3. Kaj je vzrok bolezni? Ali je bolezen dedna? Ali je nalezljiva? Ali jo lahko preprečimo?**

Bolezni iz te skupine se ne pojavljajo pogosto znotraj ene družine. Večina bolnikov so edini prizadeti v družini in zelo redko sorojenci zbolijo za enako boleznijo. Verjetno kombinacija različnih dejavnikov sproži bolezen. Domnevamo, da so za razvoj bolezni pomembni različni

---

geni, okužbe (ki delujejo kot sprožitelj bolezni) in dejavniki iz okolja. Te bolezni niso nalezljive in njihovega nastanka ne moremo preprečiti. Bolezni tudi ne moremo povsem pozdraviti, lahko pa jo nadzorujemo – kar pomeni, da bolezen ni aktivna in da ni prisotnih znakov ali simptomov bolezni. To stanje opredelimo kot remisija.

#### **1.4 Kaj se zgodi s krvnimi žilami pri vaskulitisu?**

Pri vaskulitisu lastni imunski sistem napade stene krvnih žil, ki otečejo in se strukturno spremenijo. Zaradi sprememb v krvni žili je onemogočen normalen krvni pretok, kar lahko vodi k tvorbi krvnih strdkov v vnetih žilah. Strdki in poškodovana, otečena stena krvne žile povzročijo zožitev ali zaporo žile.

Vnetne celice se iz krvnega obtoka nabirajo v žilnih stenah in povzročajo poškodbo žil in okolnega tkiva, kar lahko vidimo na vzorčkih tkivne biopsije.

Žilna stena postane bolj prepustna in omogoča, da znotrajžilna tekočina prehaja v okolico žile in povzroča oteklino tkiv. Te spremembe se lahko navzven kažejo z različnimi kožnimi izpuščaji ali kožnimi spremembami, ki jih ugotovimo pri vaskulitisih.

Zmanjšan pretok krvi preko zoženih, zaprtih ali redkeje celo raztrganih žilah in posledične krvavitve lahko poškoduje tkiva. Kadar so prizadete žile, ki oskrbujejo življenjsko pomembne organe, kot so možgani, ledvica, pljuča ali srce, bolezen predstavlja zelo resno stanje. Pri obsežnem (sistemskem) vaskulitisu pride običajno do sproščanje vnetnih molekul, ki povzročajo splošne simptome kot so vročina, slabost, in povišane laboratorijske kazalce vnetja: sedimentacija eritrocitov, C reaktivni protein (CRP). Spremenjene oblike velikih žil lahko ugotovimo z angiografijo (radiološka preiskavo, s katero prikažemo potek krvnih žil).