

Systémové vaskulitidy

=zánětlivé onemocnění cév → destrukce cévní stěny → proliferace → uzávěr

klinické syndromy důsledkem ischemie tkání zásobovaných poškozenými cévami a celkových projevů

primární

sekundární

diagnóza- biopsie, zobrazovací metoda

klasifikace

vaskulitidy velkých cév

TEMPORÁLNÍ (OBROVSKOBUNĚČNÁ) ARTERITIDA

arteritida větví karotid ve středním a vyšším věku

imunitně podmíněná

často v kombinaci s polymyalgia rheumatica

bolest a ztuhlost pletenců pažních a pánevních

projevy- celkové příznaky- teploty, schvácenost, únava

cefalea, čelistní klaudikace, zduření spánkových tepen

oslabení pulsu, klaudikace HK, Raynaudův fenomén, artritida, neuropatie

mozkové krvácení, tinnitus, vertigo, hypacusis, skotomy, diplopie, slepota

diagnóza- laboratoř- ↑ reaktanty záněte

léčba- prednison

TAKAYASUOVA ARTERITIDA

nejčastěji postihuje mladé ženy (mladší 40 let)

fáze- systémová- únava, horečka, noční pocení

okluzivní- klaudikace HK, bolest hlavy, poruchy zraku, závratě

klinický obraz- šelesty nad karotidami, podklíčkovými a břišními tepnami

častá hypertenze

diagnóza- klasifikační kritéria- věk při 1. manifestaci <40 let

klaudikace na končetinách

↓ pulzace na pažní tepně

rozdíl v TK > 10 mmHg

šelest nad podklíčkovou tepnou nebo aortou

abnormální arteriogram

laboratoř- mírná anémie a leukocytóza, sedimentace ERY ↑

CT, MRI angiografie, PET-CT

léčba- kortikosteroidy

vaskulitidy středních cév

POLYARTERITIS NODOSA

postižení **všech tří vrstev stěny**

projevy- celkové příznaky- teplota, únava, váhový úbytek

hmatná purpura, ulcerace, livedo reticularis (skvrnitý retikulární vzor na kůži

končetin či trupu), ischemické změny distálních falang

artralgie, myalgie, periferní neuropatie

proteinurie, hematurie

hypertenze

bolest břicha, krvácení z GIT

koronární insuficience, intermitentní klaudikace

amoce sítnice, toxická retinopatie

léčba- prednison + cyklofosfamid

azathioprin, plazmaferéza

KAWASAKIHO ONEMOCNĚNÍ

akutní horečnaté onemocnění s postižením kůže a sliznic- zejména u dětí

klinický obraz- horečka trvající alespoň 5 dní

bilaterální překrvení spojivek

změny na rtech a v dutině ústní

akutní nehnisavá krční lymfadenitida

polymorfní kožní enantém

změny na končetinách

život ohrožující komplikace: vaskulitida koronárních cév s tvorbou aneurysmat

léčba-i.v. Ig společně s kyselinou acetylsalicylovou
vaskulitidy malých cév

WEGENEROVA GRANULOMATÓZA

= granulomatóza s polyangiitidou = vaskulitida s tvorbou granulomů DS a glomerulonefritidou
muži středního věku
klinický obraz-*postižení HCD*-epistaxe, chronická rýma, chronická sinusitida až destrukce nosních chrupavek, recidivující záněty středouší
postižení plic-kašel, bolesti na hrudi, hemoptýza
myalgie, artralgie
diagnóza-*laboratoř*-↑ sedimentace a CRP, leukocytóza, anémie
zobrazovací metody
RTG plic- motýlovité zastření granulomy s centrálním rozpadem
endoskopie GIT- hemoragie až ulcerace
léčba-*kortikoidy a cyklofosfamid*
časté relapsy → udržovací léčba *azathioprin* nebo *mykofenolát* (1-2 roky) a
↓ dávky steroidů

i.v Ig, plazmaferéze
remise- *biseptol*

HENOCH-SCHÖNLEINOVA PURPURA

purpura, koliky, artralgie, glomerulonefritida, dětský věk
projevy- urtika na končetinách a trupu- vývoj purpury, periartikulární zduření, kolikovitě bolesti, hypertenze, bolesti hlavy
léčba- infekce- ATB
insuficience- symptomaticky
kortikoidy

MIKROSKOPICKÁ POLYARTERITIDA

vaskulitida malých cév s fokálně segmentální nekrotizující glomerulonefritidou BEZ tvorby granulomů v DC
klinický obraz- mikroskopická hematurie a malá proteinurie, renální insuficience různého stupně, purpura, myalgie, artralgie, periferní neuropatie, krvácení do GIT
klasifikační kritéria- zánět nosní nebo ústní sliznice
nález na RTG hrudníku
močový sediment
biopsický nález granulomatózního zánětu

CHURGŮV-STRAUSSOVÉ SYNDROM

klasifikační faktory-astma
eozinofilie
neuropatie
prchavé plicní infiltráty
postižení vedlejších dutin nosních
extravaskulární eozinofilní infiltráty
klinický obraz
prodromální fáze- astma, nosní polypy, rinitida- může trvat i > 10 let
další fáze eozinofilie a prchavé plicní infiltráty
systémová fáze- horečka, váhový úbytek, masivní plicní infiltráty bez rozpadu, někdy s difúzním postižením plicního intersticia
srdeční postižení, postižení ledvin
léčba-kortikoidy
cytotoxické léky- jen u nemocných s těžkým průběhem nebo nereagujícími na kortikoidy

ESENCIÁLNÍ SMÍŠENÍ KRYOGLOBULINÉMIE KOŽNÍ LEUKOCYTOKLASTICKÁ VASKULITIDA