

Systémové vaskulitidy

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

klinické syndromy důsledkem ischemie tkání zasobovaných 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 zánětu

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 aneuryzmat

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

nízké 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