

# Vaskulitidy velkých tepen – nová klasifikační kritéria a nové léčebné možnosti

Debora Karetová, Agáta Jeníšová

II. interní klinika kardiologie a angiologie 1. LF UK a VFN, Praha

Vaskulitidy velkých tepen (LVV, large vessel vasculitis) postihují aortu a velké, z ní odstupující tepny. Řadíme sem především 2 nemoci, a sice obrovskobuněčnou arteritidu (GCA, Giant cell arteritis) a Takayasu arteritidu (TAK). Obě nemoci jsou vzácné, také proto jejich časná diagnostika často selhává. GCA (dříve nazývaná Hortonovou temporální arteritidou) je idiopatické zánětlivé onemocnění probíhající zejména ve stěně medie a adventicie. Pojí se často i s extravaskulárním zánětem, nejčastěji ve formě polymyalgia rheumatica. V současné době je zřejmé, že tato arteritida zahrnuje širokou škálu fenotypového vyjádření: rozlišujeme GCA velkých cév (LV-GCA) a kraniální formu GCA (C-GCA). Takayasu arteritida je charakteristická postižením tepen odstupujících z aorty, zejména subklaviálních, kde granulomatózní zánět vede ke vzniku stenóz až uzávěrů. Postižena je nejen medie a adventicie, ale i intima.

Diagnostika se opírá o zobrazovací metody, zejména PET/CT (s průkazem zvýšené metabolické tepen aktivity ve stěnách tepen), k přesnému zobrazení tepen slouží CT nebo MR angiografie. Iničiálním vyšetřením je duplexní ultrasonografie. Laboratorním vyšetřením zjišťujeme známky zánětu (zvýšení CRP a sedimentace erytrocytů), chybí specifický marker pro monitoraci aktivity nemoci.

Výsledky léčby u LVV jsou obecně lepší než u většiny systémových zánětlivých onemocnění a stavů s postižením cév malého kalibru. LVV však není benigním onemocněním. V dlouhodobém horizontu je nutno vést nemocné do remise léčbou založenou na imunosupresi, včetně nových biologických přípravků, a následně sledovat a léčit potenciální vznik ischemie různých cílových orgánů. I tak jsou relapsy časté a chronické vaskulární komplikace jsou zdrojem významné morbidit.

**Klíčová slova:** arteritida velkých tepen, velkobuněčná arteritida, Takayasu arteritida, diagnostická kritéria 2022 (ACR-EULAR), imunosupresivní terapie, revaskularizace.

## Large vessel vasculitis – new classification criteria and new treatment options

Large vessel vasculitis (LVV) affects the aorta and the large arteries branching from it. There are 2 diseases in particular, namely Giant cell arteritis (GCA) and Takayasu arteritis (TAK). Both diseases are rare, which is why early diagnosis often fails.

GCA (formerly called Horton's temporal arteritis) is an idiopathic inflammatory disease taking place mainly in the wall of the media and adventitia. It is often associated with extravascular inflammation, most commonly in the form of polymyalgia rheumatica. It is now clear that this arteritis includes a wide range of phenotypic expression: a distinction is made between large vessel GCA (LV-GCA) and the cranial form of GCA (C-GCA). Takayasu arteritis is characterized by involvement of the arteries arising from the aorta, especially the subclavian arteries, where granulomatous inflammation leads to stenosis and occlusion. Not only the media and adventitia are affected, but also the intima.

Diagnostics is based on imaging methods, especially PET/CT (with evidence of increased metabolic activity in the arterial walls), CT or MR angiography is used for accurate imaging of the arteries. The initial examination is duplex ultrasonography. Laboratory examination is used to detect signs of inflammation (elevated CRP and erythrocyte sedimentation rate); there is no specific marker to monitor disease activity.

Treatment outcomes in LVV are generally better than in most systemic inflammatory diseases and conditions with small