

Vaskulitidy – rychlý diagnosticko-terapeutický tahák pro internistu

Jakub Videman, Martina Skácelová, Pavel Horák

III. interní klinika – nefrologická, revmatologická a endokrinologická, FN a LF UP Olomouc

Vaskulitidy jsou širokou skupinou onemocnění, jejichž společnou charakteristikou je zánětlivé poškození cévní stěny. Primární vaskulitidy jsou kategorizovány dle kalibru postižených cév. Klinické projevy primárních vaskulitid jsou výrazně heterogenní a v praxi interní medicíny nacházíme mnoho scénářů, při kterých by vaskulitidy měly být součástí širší diferenciálně diagnostické úvahy. Diagnostika vaskulitid je obvykle svízelná a komplexní a je založena na syntéze klinických, laboratorních a radiografických nálezů, průkazu orgánového poškození, nezdědka s nutností podepřít diagnózu biopsií. V terapii se uplatňuje široká paleta imunosupresivních preparátů. U řady jednotek je nutno pomýšlet na možnost sekundární etiologie – ve spojitosti s (jiným) systémovým onemocněním pojiva, s infekčním onemocněním, nebo též jako paraneoplastický projev.

Klíčová slova: vaskulitidy, leukocytoklastická vaskulitida, ANCA-asociované vaskulitidy, obrovskobuněčná arteriitida.

Vasculitides – a fast diagnostic-therapeutic guide for internists

Vasculitides represent a broad group of diseases characterized by inflammatory involvement of the vessel wall. Primary vasculitides are categorized according to the caliber of the affected vessels. Symptoms of primary vasculitides are significantly heterogeneous and vasculitides should be included in a broader differential diagnostic consideration of many clinical scenarios. The diagnosis of vasculitides is usually challenging, based on the synthesis of clinical, laboratory, and radiographic findings, evidence of organ damage, and often requiring biopsy verification. A wide range of immunosuppressive agents is used in therapy. Oftentimes, the possibility of a secondary etiology should be considered – an association with (another) systemic connective tissue disease, an infectious disease, or as a paraneoplastic manifestation.

Key words: vasculitides, leukocytoclastic vasculitis, ANCA-associated vasculitis, giant cell arteritis.

Úvod

Vaskulitidy jsou velmi heterogenní skupinou imunitně podmíněných onemocnění, a ačkoliv jednotlivé vaskulitidy řadíme mezi vzácná onemocnění, může na ně být pomýšleno v širší diferenciálně diagnostické úvaze řady klinických stavů, které v klinické praxi zcela ojediněle nejsou. Mnohé vaskulitidy se mohou manifestovat v celém věkovém spektru pacientů, jsou však i vaskulitidy typické pro pediatrický věk a rovněž vaskulitidy, které naopak predilekčně postihují pacienty ve věku pokročilém.

Pro definici a kategorizaci primárních vaskulitid obvykle vycházíme z Revidované mezinárodní klasifikace vaskulitid z Chapel Hill 2012 (1) (Tab. 1), která primární vaskulitidy dělí dle kalibru postižených cév na vaskulitidy velkých, středních a malých cév, vaskulitidy variabilního kalibru cév, a dále primární vaskulitidy s manifestací limitovanou na

jeden orgán. Klasifikace uvádí též specificky některé vaskulitidy s pravděpodobnou sekundární příčinou – podmíněné infektem (HBV, HCV, syfilis), indukované léčivý, či paraneoplastické.

Obecným principem při podezření na onemocnění ze skupiny vaskulitid je na základě přítomných klinických symptomů stanovit, které konkrétní vaskulitidy připadají v diferenciálně-diagnostickou úvahu, realizovat laboratorní biochemická a hematologická vyšetření se zaměřením na parametry, které by mohly upozorňovat na další doposud nerozpoznanou (multi)orgánovou manifestaci, a dále imunologická vyšetření, která by v případě positivity byla specifická a potenciálně přímo diagnostická. Neměli bychom opomenout ani vyšetření mikrobiologická, neboť řada infekčních onemocnění může mimikovat vaskulitidy (a naopak), a nepravděpodobný není ani konkomitantní infekce při