

Tab. 1. Revidovaná mezinárodní klasifikace vaskulitid z Chapel Hill 2012 – primární vaskulitidy

Vaskulitidy velkých cév
Obrovskobuněčná arteriitida
Takayasuova arteriitida
Vaskulitidy středních cév
Polyarteriitis nodosa
Kawasakiho syndrom
Vaskulitidy malých cév
ANCA-asociované vaskulitidy
Granulomatóza s polyangiitidou
Mikroskopická polyangiitida
Eosinofilní granulomatóza s polyangiitidou
Imunokomplexové vaskulitidy malých cév
Kryoglobulinemická vaskulitida
IgA vaskulitida (Henoch-Schönleinova purpura)
Anti-GBM vaskulitida (Goodpastureův syndrom)
Hypokomplementemická urtikariální vaskulitida (anti-C1q vaskulitida)
Vaskulitidy variabilního kalibru cév
Behçetova nemoc
Coganův syndrom
Vaskulitidy orgánově izolované
Kožní leukocytoklastická angiitida
Primární angiitida centrálního nervového systému (PACNS)

Upraveno dle: Jennette J.C. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. Clin Exp Nephrol 17, 603–606 (2013).

manifestní vaskulitidě či přímo spouštěč vaskulitického onemocnění. Souběžně vždy zvažujeme cílená radiodiagnostická vyšetření a v úvaze by téměř vždy mělo být pro svůj mimořádně významný a někdy nenahraditelný diagnostický přínos i cílené vyšetření bioptické, samozřejmě s přihlédnutím k situačním možnostem a rizikům.

S cílem zaměření pro klinickou praxi jsou představeny čtyři modelové klinické scénáře, při kterých by mělo být na onemocnění ze skupiny vaskulitid pomýšeno jako na možnou nebo dokonce

pravděpodobnou etiologii, spolu s doporučením vybraných diagnostických kroků:

Scénář č. 1 – vaskulitické kožní manifestace

Vaskulitidy se mohou projevit širokou paletou kožních projevů, jako jsou livedo reticularis či racemosa, erythema nodosum a jiné panikulitidy nebo urtikariální výsev. Nejčastější a nejtypičtější je však purpura – obvykle tzv. palpovatelná purpura (Obr. 1), v některých případech spojená s bulozními a/nebo ulcerujícími či nekrotizujícími lézemi.

S kožními vaskulitickými projevy jsou nejvíce asociovány vaskulitidy malého kalibru cév – zejména imunokomplexové vaskulitidy (IgA vaskulitida, kožní leukocytoklastická angiitida), vzácněji kryoglobulinemická vaskulitida, polyarteriitis nodosa (PAN), ANCA-asociované vaskulitidy. V případě kožních vaskulitických projevů je vždy součástí rozvahy zvážení léky indukovaného, s infekcí asociovaného či paraneoplastického onemocnění.

Diagnostická doporučení – při vaskulitickém kožním výsevu:

- Základní biochemická vyšetření vč. zejména jaterních enzymů, renálních parametrů, markerů zánětu.
- Krevní obraz vč. manuálního diferenciálu + vyšetření parametrů koagulace – k vyloučení primární hematologické, krvácivé etiologie purpury.
- Semikvantitativní vyšetření moči a vyšetření močového sedimentu – cílem průkaz či vyloučení mikrohematurie, proteinurie. V případě semikvantitativně průkazné proteinurie kvantifikovat množství za 24 hod.
- Provedení testu na okultní krvácení (TOKS) a vyšetření kalprotektinu ve stolici k průkazu (i subklinického) vaskulitického postižení zažívacího traktu.
- Elektroforéza sérových bílkovin, stanovení sérových hladin jednotlivých skupin imunoglobulinů (se zvláštní pozorností věnovanou sérové hladině IgA), vyšetření přítomnosti kryoglobulinu v séru.

Obr. 1. Palpovatelná purpura – ilustrace