

# Primární vaskulitidy – současná diagnostika a léčba

Radim Bečvář

Revmatologický ústav a Revmatologická klinika 1. LF UK, Praha

## SOUHRN

Termín „vaskulitida“ označuje zánětlivé onemocnění cév vedoucí k destrukci cévní stěny, následné proliferaci a k jejich uzávěru. Podmínkou pro stanovení diagnózy je, aby cévní stěna byla primárním místem patologického procesu. Jako důsledek vznikají klinické syndromy na podkladě ischemie tkání zásobovaných poškozenými cévami a celkových projevů, které provázejí zánětlivé onemocnění. Vaskulitida může vzniknout *de novo* jako primární postižení cévní stěny neznámé etiologie nebo provázet jiné choroby. Diagnóza vaskulitidy je dána především histopatologickým nálezem z biopsie a někdy patologickými změnami, které prokážeme zobrazovacími metodami. Tento přehledný článek je věnován častějším primárním vaskulitidám, jejich diagnostice a léčbě.

**Klíčová slova:** vaskulitida – arteriitida – biopsie – angiografie – imunosuprese

## Primary vasculitides – current diagnostics and therapy

### SUMMARY

By term „vasculitis“ inflammatory disease of blood vessels is designated that leads to vessel wall destruction followed by proliferation and occlusion of their lumina. Basic condition for this diagnosis is that vessel wall is a primary site of the pathological process. Clinical syndromes are a consequence of this process resulting into ischaemia of tissues supplied by the affected vessels and with constitutional symptoms associated to the inflammatory disease. Vasculitis can occur *de novo* as a primary involvement of vessel wall of unknown aetiology or it develops secondary to other diseases. The diagnosis of vasculitis is usually based on pathological findings from biopsy or abnormalities detected by imaging methods. This review describes the common primary vasculitides, their diagnostics and management.

**Keywords:** vasculitis – arteritis – angiogramy – biopsy – immunosuppression

Cesk Patol 2020; 56(2): 74–82

Termín „vaskulitida“ označuje zánětlivé onemocnění cév vedoucí k destrukci cévní stěny, následné proliferaci a k jejich uzávěru. Podmínkou pro stanovení diagnózy je, aby cévní stěna byla primárním místem patologického procesu (1). Jako důsledek vznikají klinické syndromy na podkladě ischemie tkání zásobovaných poškozenými cévami a celkových projevů, které provázejí zánětlivé onemocnění (horečka, úbytek hmotnosti, anorexie).

Vaskulitida může vzniknout *de novo* jako primární postižení cévní stěny neznámé etiologie, nebo se objeví sekundárně při některých infekčních onemocněních, nádorech a jiných procesech. Také některá difúzní onemocnění pojiva jako revmatoidní artritida, systémový lupus erythematoses, systémová sklerodermie, dětská dermatomyozitida mohou být provázena vaskulitidou. Tyto manifestace se liší svým původem, rozsahem a kalibrem postižených cév (2).

### KLASIFIKACE VASKULITID

Klasifikace vaskulitid je složitý problém, neboť příčina je většinou neznámá a klinické obrazy jsou velmi variabilní a mohou se překrývat. Konečná diagnóza je zpravidla dána histopatologickým nálezem z biopsie, v některých případech stačí změny ze zobrazovací metody. V posledních desetiletích vzniklo několik klasifikací vytvořených v American College of Rheumatology

(ACR). Nejnovější klasifikace Balla upravená Fesslerem je kombinací klasifikace ACR a závěrů konference v Chapel Hill. Zahrnuje primární a sekundární vaskulitidy a stavy připomínající vaskulitidy (Tab. 1) (3).

### Vaskulitidy velkých tepen

#### Obrovskobuněčná (Hortonova, temporální) arteriitida

Obrovskobuněčná arteriitida (OBA) je vaskulitida neznámého původu postihující větve zevní i vnitřní karotidy u osob středního a vyššího věku. OBA postihuje téměř výhradně jedince bílé rasy starší 50 let s převahou žen. Jsou značné rozdíly v incidenci podle geografických oblastí. Nejvyšší počty byly zjištěny na severu USA a v severní Evropě.

Příčina vzniku OBA je dosud nejasná. Výskyt omezený na osoby starší 50 let by ukazoval na souvislost s procesem stárnutí, ale mechanismus vzniku je předmětem hypotéz. Stále se uvažuje o genetické predispozici k této nemoci, neboť u těchto nemocných byla zjištěna zvýšená incidence antigenu HLA-DR4 a zejména alel DRB1. Uvažuje se také o roli infekce, protože u části nemocných byly nalezeny zvýšené protilátky proti viru parainfluenzy. Spouštěcím agens by mohly být infekce *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* nebo parvovirem B19 (4). Imunologické procesy se nepochybně účastní patogenese OBA. Zásadní význam mají změny buněčné imunity zejména cirkulující aktivované monocyty, které secernují prozánětlivé cytokiny. Ve stěně arteria temporalis byly nalezeny CD4+ T lymfocyty a aktivované makrofágy, dále depozita imunoglobulinů a složek komplementu, která mohou představovat buď protilátky proti stěně tepny, nebo cirkulující imunitní komplexy.

#### ✉ Adresa pro korespondenci:

Doc. MUDr. Radim Bečvář, CSc.  
Revmatologický ústav a Revmatologická klinika 1. LF UK,  
12850 Praha 2, Na Slupi 4  
e-mail: becvar@revma.cz