

Systémové vaskulitidy

Verze k tisku již není podporovaná a může obsahovat chyby s vykreslováním. Aktualizujte si prosím záložky ve svém prohlížeči a použijte prosím zabudovanou funkci prohlížeče pro tisknutí.

Vaskulitidy je heterogenní skupina onemocnění, která je způsobena zánětem cévní (převážně tepenné) stěny – angiitis. Pro diagnózu je zásadní histologie, RTG. Podle velikosti postižené cévy, rozlišujeme vaskulitidy na:

- **aortitis** – zánět aorty,
- **arteritis** – zánět středních a malých tepen.
- **arteriolitis** – zánět arterioli,
- **vasculitis** – zánět arterioli, kapilár a venul,
- **phlebitis** – zánět žil.

Důsledkem vaskulitid bývá **oslabení cévní stěny** (v některých případech se vyklenuje jako mikroaneurysmata) s **rupturou a krvácením** (petechie až purpura – poruchy primární hemostázy), a též **trombóza** nasedající na poškození intimy zánětem, popř. obliterace lumen při reparaci zánětu, které vedou k ischemii.

Patogeneze

1. **Nejasná etiopatogeneze (primární vaskulitidy)**, většinou *autoimunitní onemocnění* (imunokomplexy), může přitom jít o jeden z následujících mechanismů:
 - imunokomplexy a jimi spuštěná zánětlivá reakce (imunopatologická reakce III. typu);
 - imunopatologická reakce IV. typu;
 - autoprotilátky proti lyzozomálním enzymům neutrofilů (ANCA – Anti Neutrophil Cytoplasmic Antibodies) – stimulují neutrofilů k produkci kyslíkových radikálů a sekreci lyzozomálních enzymů, které vedou k poškození okolní tkáně – tzv. **pauciimunní typ reakce** (bez imunokomplexů).
2. **Přechod z okolí** (flegmona, tuberkulóza), septický embolus u centrální pyéemie – **sekundární vaskulitidy**.

Rozdělení zánětů tepen

Záněty tepen

Záněty tepen	
alergické vaskulitidy	
polyarteritis nodosa a příbuzné choroby	Polyarteritis nodosa, Kawasakiho nemoc, Wegenerova granulomatóza, Syndrom Churgův-Straussové
granulomatózní (obrovskobuněčné) záněty	Temporální arteritis, Takayasuova nemoc
ostatní	Bürgerova nemoc (thrombangiitis obliterans), Aortitis luetica

Alergické vaskulitidy

Imunitně podmíněný systémový zánět malých cév (arterioly, kapiláry, venuly) především v kůži, ale i v jiných orgánech (mozek, ledviny, GIT, plíce). Patří sem vaskulitidy při:

- **systémových chorobách pojiva** (systémový lupus erythematoses, revmatoidní arthritida aj.);
- **alergických reakcích** na antigeny bakteriální a virové a na některé léky (antibiotika...);
- **Henochova-Schönleinova purpura** – obvykle postihuje děti a mladistvé po prodělané infekci horních cest dýchacích, postihuje kůži, ledviny, GIT, klouby.

Patogeneze

Imunokomplexy se ukládají ve stěně cév a aktivují komplement. Chemotaktické složky komplementu (C3a, C5a) přilákají neutrofilů, které zde uvolní lyzozomální enzymy. Tyto enzymy následně způsobí nekrózu cévní stěny.

Mikroskopicky

Fibrinoidní nekróza cévní stěny s infiltrací neutrofilů, rozpad jejich jader (karyorhexe = *leukocytoklasie*) za vzniku chromatinového poprašku v lumen cévy trombózy. Všechny léze jsou ve stejném stadiu vývoje, tj. stejně staré, na rozdíl od *polyarteritis nodosa*.



Projevy vaskulitidy na kůži

[🔍 Podrobnější informace naleznete na stránce Henochova-Schönleinova purpura.](#)

Polyarteritis nodosa (PAN)

Je zánět postihující **všechny vrstvy cévní stěny** (proto polyarteritis) a segmentálně se tvoří aneurysmata (proto nodosa). Dříve se označovala jako *periarteritis*, neboť zánětlivý infiltrát zasahuje daleko do okolí cévy.

Patogeneze

Onemocnění vzniká v důsledku tvorby **imunokomplexů**, které se vážou na malé a střední tepny. Vyvolávajícím antigenem je velmi často virus hepatitidy B. Imunokomplexy pak "napadají" tepny všech tkání, zvláště pak ledviny, GIT, srdce, kosterní svaly, ale vynechávají plíce. Nemoc probíhá v atakách, proto na cévách nacházíme poškození různého stáří. Mezi **komplikace** tohoto onemocnění patří tvorba aneurysmat a též trombózy, které mohou způsobit infarkt.

Mikroskopicky

Transmurální fibrinoidní nekróza nejprve s polymorfo-celulárním infiltrátem (neutrofilů), v pozdějších stadiích kulatobuněčný

infiltrát (mononukleární). Infiltrát zasahuje *periadventiciálně*. Zánět se hojí pomocí vaziva a často dochází k **obliteraci lumen** cévy.

[Podrobnější informace naleznete na stránce Polyarteriitis nodosa.](#)

Kawasakiho nemoc

„**Dětská PAN**“ – postihuje především děti do jednoho roku, kromě postižení cév ji charakterisují kožní vyrážky, záněty spojivek a sliznice ústní dutiny, zvětšení lymfatických uzlin (hlavně krčních) – mukokutánní a uzlinový syndrom, nebývá příliš závažný, zhojí se spontánně, je ale riziko tvorby aneurysmat koronárních arterií (ruptura) nebo jejich trombóza (infarkt).

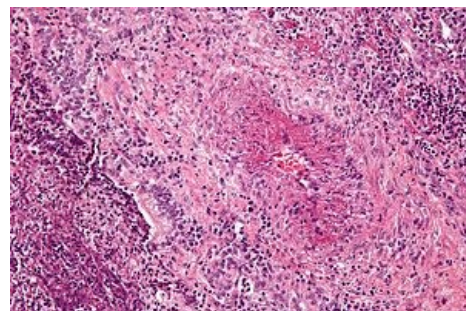
[Podrobnější informace naleznete na stránce Kawasakiho nemoc.](#)

Granulomatóza s polyangiitidou

Dříve Wegenerova granulomatóza je zřejmě autoimunitní vaskulitida (v 95 % byly u nemocných v seru prokázány ANCA), která je charakterizována triádou:

- nekrotizující vaskulitida typu PAN, postihující hlavně malé cévy v plicích;
- nekrotizující granulomy v horních cestách dýchacích;
- nekrotizující glomerulonefritida (fokálně-segmentální, srpkovitá).

[Podrobnější informace naleznete na stránce Granulomatóza s polyangiitidou.](#)



Wegenerova granulomatóza - plice

Churgův-Straussově syndrom

Eozinofilní granulomatóza s polyangiitidou (EGPA, **syndrom Churgův-Straussově**) je kombinací nekrotizující vaskulitidy, která postihuje malé až středně velké cévy, a eozinofilní granulomatózy, která postihuje hlavně respirační trakt a do značné míry připomíná Wegenerovu granulomatózu. Onemocnění je asociováno s eosinofilií a bronchiálním astmatem a ve 30-40 % případů také s tvorbou ANCA protilátek.^[1]

[Podrobnější informace naleznete na stránce Syndrom Churgův-Straussově.](#)

Temporální arteritida (Hortonova obrovskobuněčná arteritida)

Segmentální granulomatózní zánět větších a středních tepen (hlavně větví a. carotis externa et interna - a. temporalis superficialis, tepny orbity (může vést ke slepotě), tepny mozkové (může vést k encefalomalacii), postihuje především starší ženy, někdy spojená s polymyalgia rheumatica.

Makroskopicky

Zarudnutí na spánku, pohmatově bolestivost, tepna se může změnit v tuhý vazivový pruh.

Mikroskopicky

Na počátku lymfoplasmocytární infiltrace, později tvorba granulomů v medii, rozpad membrana elastica interna a fagocytóza jejich fragmentů obrovskými vícejadernými buňkami), trombóza lumen, chronické stadium odpovídá reparaci - fibróza všech vrstev stěny a organizace trombu vede k obliteraci lumen a přeměně cévy ve vazivový pruh.

[Podrobnější informace naleznete na stránce Obrovskobuněčná arteriitida.](#)

Takayasuova nemoc

Chronická idiopatická granulomatózní aortitis, postihuje i odstupující velké tepny (bezpulsová nemoc HK, poruchy zraku, neurologické poruchy), někdy plicnici, postihuje především mladé ženy v Japonsku.

Makroskopicky

Ztluštění stěny, zvrásnění a skleróza intimy až uzávěr lumen.

Mikroskopicky

Lymfoplasmocytární a granulomatózní zánět všech vrstev stěny, destrukce elastiky, jizvení medie, fibroprodukce v intimě a adventicii, často trombóza.

[Podrobnější informace naleznete na stránce Takayasuova arteriitida.](#)

Bürgerova nemoc (thrombangiitis obliterans)

Chronické zánětlivé onemocnění tepen a (hlubokých) žil, zvláště na dolních končetinách (a. tibialis), na horní končetině bývá nejvíce postižená a. radialis, postihuje mladší kuřáky.

Začíná jako zánět tepny (arteritida) s trombózou, zánět pak přechází na sousední žíly (i na povrchové žíly - phlebitis migrans) a nervy, reparaci zánětu a organizaci trombu je celý nervově-cévní svazek zabudován do vazivového pruhu, klinické příznaky jsou dány uzávěrem tepny - Raynaudův fenomén (často první příznak onemocnění), klaudikace, gangréna.

[Podrobnější informace naleznete na stránce Burgerova nemoc.](#)

Další

Další významné vaskulitidy jsou:

- Mikroskopická polyangiitida.
- Esenciální kryoglobulinémie.

Odkazy

Související články

- Autoimunitní onemocnění
- Systémové vaskulitidy/kazuistika

Externí odkazy

- Vaskulitidy - video na youtube.com (<https://www.youtube.com/watch?v=fKXHxcV6eLU>)

Zdroj

- PASTOR, Jan. *Langenbeck's medical web page* [online]. [cit. 3.11.2010]. <<http://langenbeck.webs.com>>.

Reference

1. MAHR, Alfred, Frank MOOSIG a Thomas NEUMANN, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): evolutions in classification, etiopathogenesis, assessment and management. *Curr Opin Rheumatol* [online]. 2014, vol. 26, no. 1, s. 16-23, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24257370>>. ISSN 1040-8711 (print), 1531-6963.

Použitá literatura

- KLENER, Pavel, et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. 1158 s. ISBN 80-7262-430-X.

Citováno z „https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Systémové_vaskulitidy&oldid=456910“



Bürgerova nemoc