

Klasifikácia vaskulitíd

Prof. MUDr. Viera Štvrtinová, CSc.¹, MUDr. Zuzana Ferenčíková², MUDr. Denisa Čelovská, PhD.¹

¹II. interná klinika LF UK a UNB, Bratislava

²Kardiocentrum, Nitra

Vaskulitídy predstavujú skupinu heterogénnych porúch, pri ktorých je vedúcim príznakom zápal cievnej steny. Na klasifikáciu rôznych foriem vaskulitíd možno použiť etiológiu, patogenézu, typ alebo veľkosť zasiahnutých ciev, histologický typ zápalu a/alebo klinický obraz ochorenia. V literatúre sa používa množstvo mien a eponým na tú istú chorobu (nosologickú jednotku). Cieľom tohto článku je priblížiť klasifikáciu primárnych a sekundárnych vaskulitíd. Opisujú sa mená a definície vaskulitíd podľa revidovaného medzinárodného konsenzu o nomenklatúre vaskulitíd na konferencii v Chapel Hill.

Kľúčové slová: vaskulitídy, klasifikácia, nomenklatúra.

Classification of vasculitides

Vasculitides represent a heterogenous group of disorders, where inflammation of the vessel wall is the leading feature. Etiology, pathogenesis, type or size of affected vessel, histological type of inflammation and/or clinical manifestation can be used for classification of different forms of vasculitis. Several names and eponyms are used in the literature for the same disease (nosologic unit). The goal of this article is to give a classification of primary and secondary vasculitides. The names and definitions of vasculitides according the Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides are reported.

Key words: vasculitides, classification, nomenclature.

Úvod

Vaskulitídy predstavujú heterogénnu skupinu ochorení, ktoré sú charakterizované zápalom a nekrózou cievnej steny. Môžu zasiahnuť cievu každej veľkosti a typu v hoci ktorom orgáne. Následok takéhoto cievneho zápalu závisí od veľkosti, miesta a počtu postihnutých krvných ciev (1). Zápal cievnej steny vedie k jej zhrubnutiu, čím sa zužuje lúmen cievy, vzniká stenóza až úplná obliterácia, následkom čoho dochádza k ischémií a nekróze tkanív, ktoré sú vyživované postihnutými cievami. Zápal cievnej steny býva väčšinou ohraničený, teda zasahuje len určitý úsek cievy a nezriedka sa vedľa seba striedajú choré a zdravé úseky cievy. Pri ložiskovom postihnutí cievnej steny sa môžu striedať stenotické úseky s dilatovanými, pretože pri niektorých typoch vaskulitíd môže dochádzať k tvorbe aneurýziem. Aneurýzmy sa zvyknú niekedy komplikovať ruptúrou a následným krvácaním. A práve krvácanie alebo naopak, uzáver tepny a vznik infarktu životne dôležitých orgánov patria medzi najzávažnejšie komplikácie, ktoré skracujú život pacientov s vaskulitídami. Hoci výskyt vaskulitíd v porovnaní s obliterujúcou aterosklerózou je nízky, význam vaskulitíd je v tom, že postihujú mladé vekové skupiny, a ak sa adekvátne neliečia, vedú k invalidizácii, prípadne až k smrti pacienta. Niektoré vaskulitídy sa objavujú už u detí, ako napríklad Kawasakiho choroba, polyarteritis nodosa či Henochova-Schönleinova purpura.

Vaskulitídy sú typickým multisystémovým ochorením, a teda pri ich diagnostike a liečbe musí spolupracovať celý tím rôznych medicínskych odborníkov. Vaskulitídy sú ochorením, ktoré zo všetkých cievnych ochorení azda najnázornejšie v praxi dokumentujú multidisciplinárny charakter angiológie (obrázok 1) a zdôrazňujú nevyhnutnosť spolupráce angiológa predovšetkým s reumatológom, ale aj s inými medicínskymi odborníkmi v diagnostike aj v terapii (2). Aby si jednotliví medicínski špecialisti rozumeli medzi sebou, musí byť ich reč zrozumiteľná. Preto je nesmierne dôležitá presná klasifikácia jednotlivých chorobných stavov.

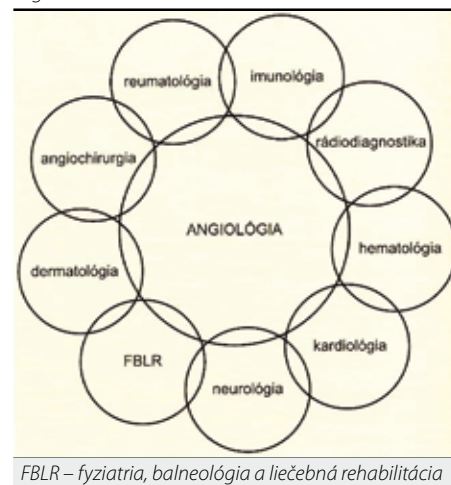
Klasifikácia vaskulitíd

Klasifikovať vaskulitídy môžeme podľa príčiny, podľa patogenézy či typu zápalovej reakcie, podľa typu imunitnej poruchy, podľa veľkosti zasiahnutých ciev a podľa prevažujúcich tkanív a orgánov, ktoré sú chorobou zasiahnuté.

Vaskulitídy podľa etiológie rozdeľujeme na primárne a sekundárne. Pri primárnych vaskulitídach presnú príčinu choroby nepoznáme, aj keď je dokázané, že početné imunitné mechanizmy sa zúčastňujú na tkanivovom poškodení. Presný počiatočný stimul, ktorý spúšťa imunitnú odpoveď, však nie je známy. **Sekundárne vaskulitídy** vznikajú v rámci nejakého iného základného ochorenia, napríklad pri systémových ochoreniach spojivového tkaniva, pri rôznych infekčných ochoreniach, pri neoplastických ochoreniach, ako aj po rôznych liekoch (tabuľka 1) (3).

Vask. med., 2015, 7(2): 57–61

Obrázok 1. Multidisciplinárny charakter angiológie



Medzi **primárne systémové vaskulitídy** s najťažším priebehom patrí Takayasuova arteritída, obrovskobunková arteritída, polyarteritis nodosa, Kawasakiho choroba, mikroskopická polyangiitída, granulomatóza s polyangiitídou (Wegenerova granulomatóza), eozinofilová granulomatóza s polyangiitídou (Churgov-Strausovej syndróm), obliterujúca tromboangiitída (Winiwarterova-Buergerova choroba) a Behcetova choroba. Diagnóza primárnych systémových vaskulitíd sa dá zvyčajne potvrdiť alebo vyvrátiť zobrazovacími metódami (najmä angiografickým vyšetrením) a histopatologickým vyšetrením biptickej vzorky. Prínos angiografie je predovšetkým pri vaskulitídach zasahujúcich veľké a stredné cievy, keď má nielen diferenci-

Tabuľka 1. Sekundárne vaskulitídy (upravené podľa 3)

Sekundárne vaskulitídy
<ul style="list-style-type: none"> ■ infekcie: <ul style="list-style-type: none"> –priama invázia baktérií, plesní, rickettsií, vírusov, prvokov –nepriama reakcia (uložneniny imunokomplexov) ■ difúzne choroby spojivového tkaniva (systémový lupus erythematosus, reumatoidná artritída, Sjögrenov syndróm, zmiešaná choroba spojiva („mixed connective tissue disease“), dermatomyozitída, reumatická horúčka, relabujúca polychondritída, systémová skleróza) ■ hypokomplementová vaskulitída ■ kryoglobulinémia ■ vaskulitída pri sarkoidóze (nodulárna sarkoidóza) ■ poliekové reakcie a sérová choroba ■ drogový abúzus ■ malígne ochorenia (lymfómy, karcinómy, myelómy) ■ poradiačná vaskulitída ■ potransplantačná vaskulitída ■ vaskulitída pri hypertenzii (malígna systémová hypertenzia, pľúcna hypertenzia, mezenterická arteritída) ■ vaskulitída z iných príčin ■ stavy napodobňujúce vaskulitídu

áľno-diagnostický význam (teda podporujúci alebo vylučujúci diagnózu vaskulitídy), ale aj významne usmerňuje výber najvhodnejšieho intervenčného liečebného výkonu, a to buď angiochirurgického, alebo niektorého z metód intervenčnej angiorádiológie (4). Histologické zhodnotenie správne zvoleného tkaniva zostáva definitívnym prostriedkom na určenie diagnózy vaskulitídy, aj keď ani toto nemusí byť v niektorých prípadoch špecifické. Jedným z dôležitých predpokladov je správne načasovanie odberu vzorky tkaniva na histologické vyšetrenie, pretože histologický obraz cievneho zápalu v období akútneho zápalového štádia ochorenia sa podstatne odlišuje od nálezu prítomného v chronickom okluzívnom štádiu, keď typické zápalové bunky už nebývajú prítomné. Rozoznávame niekoľko odlišných histologických typov vaskulitíd, ako je granulomatózna (obrovskobunková) angiitída, thromboangiitis obliterans, nekrotizujúca angiitída, eozinofilová (alergická) angiitída, leukocytoklastická vaskulitída a lymfocytová vaskulitída (tabuľka 2) (5). Interpretácia histologických zmien pri biopsii závisí od skúsenosti vyšetrujúceho patológa, správneho výberu tkaniva, dostatočnej veľkosti vzorky a medikamentóznej liečby, ktorá predchádzala biopsii. Biopsia je adekvátna len vtedy, keď umožňuje skutočnú diagnózu. Pozitívna biopsia je vždy nápomocná, kým negatívna biopsia nevylučuje diagnózu.

V prípade obliterujúcej thromboangiitídy sa na začiatku ochorenia, keď bývajú prítomné povrchové tromboflebitídy s typickým histologic-

Tabuľka 2. Histopatologický obraz vaskulitíd

Histologický obraz	Príklad ochorenia	Typ postihnutých ciev			
		veľké tepny	stredné tepny	malé tepny a arterioly	vény a venuly
granulomatózna angiitída	Takayasuova arteritída	+++	+++	+	+
thromboangiitis obliterans	Buergerova choroba	+	+++	+++	+++
nekrotizujúca vaskulitída	Polyarteritis nodosa	-	+++	+++	+
eozinofilová angiitída	Churgov-Straussovej syndróm	-	++	+++	++
leukocytoklastická vaskulitída	urtikáriová vaskulitída		++	++	+++ ++
lymfocytová vaskulitída	Erythema nodosum				+++ ++

Tabuľka 3. Klasifikácia vaskulitíd (upravené podľa Lieho, 1992)

A) Infekčné angiitídy
<ol style="list-style-type: none"> 1. spirochétová (syfilis, lymská borelióza) 2. mykobaktériová 3. hnisavá baktériová alebo plesňová 4. rickettsiová 5. vírusová alebo mykoplazmová 6. prvoková
B) Neinfekčné angiitídy
I. Vaskulitídy veľkých, stredných a malých ciev <ol style="list-style-type: none"> 1. Takayasuova arteritída 2. granulomatózna obrovskobunková arteritída, kraniálna (temporálna) arteritída a extrakraniálna obrovskobunková arteritída 3. arteritída pri reumatických ochoreniach a spondylartropatiách
II. Vaskulitídy stredných a malých ciev <ol style="list-style-type: none"> 1. thromboangiitis obliterans (Buergerova choroba) 2. polyarteritis (periarteritis) nodosa klasická, mikroskopická, infantilná Kawasakiho choroba 3. patergická alergická granulomatóza a angiitída, Wegenerova granulomatóza, Churgov-Straussovej syndróm, nekrotizujúca sarkoidná granulomatóza 4. vaskulitída pri systémových ochoreniach spojiva: reumatická horúčka, reumatoidná artritída, spondyloartropatie, systémový lupus erythematosus, dermatomyozitída/polymyozitída, relabujúca polychondritída, systémová skleróza, Sjögrenov syndróm, Behçetov syndróm, Coganov syndróm
III. Vaskulitídy malých ciev <ol style="list-style-type: none"> 1. sérová choroba 2. Schönleinova-Henochova purpura 3. vaskulitída vyvolaná liekmi 4. zmiešaná kryoglobulinémia 5. hypokomplementémia 6. familiárna stredozemská horúčka 7. vaskulitídy pri malígnych ochoreniach 8. retroperitoneálna fibróza 9. zápalové ochorenie čriev 10. primárna biliárna cirhóza 11. Goodpastureov syndróm 12. vaskulitída po transplantáciách orgánov
C) Ochorenia napodobňujúce vaskulitídy
<ol style="list-style-type: none"> 1. artériové dysplázie alebo hypoplázie alebo koarktácie 2. žiarením vyvolané vaskulopatie 3. vaskulopatia pri antifosfolipidovom syndróme 4. Ehlersov-Danlosov syndróm 5. Pseudoxantoma elasticum 6. Sweetov syndróm (akútna horúčkovitá neutrofilová dermatóza) 7. chronický ergotizmus 8. ateroembolizmus 9. embólia pri endokarditíde 10. embólia pri myxóme srdca 11. neurofibromatóza 12. Köhlmeierova-Degosova choroba (malígna atrofická papulóza)

Tabuľka 4. Klasifikácia vaskulitíd podľa konsenzu v Chapel Hill (upravené podľa 8)

Vaskulitídy veľkých ciev
Takayasuova arteritída (TAK) Obrovskobunková arteritída (GCA – Giant cell arteritis)
Vaskulitídy stredných ciev
Polyarteritis nodosa (PAN) Kawasakiho choroba (KD – Kawasaki disease)
Vaskulitídy malých ciev
Vaskulitídy spojené s ANCA (AAV – ANCA associated vasculitides)
Mikroskopická polyangiitída (MPA – microscopic polyangiitis) Granulomatóza s polyangiitídou (GPA – granulomatosis with polyangiitis – pôvodný názov Wegenerova granulomatóza) Eozinofilová granulomatóza s polyangiitídou (EGPA – eosinophilic granulomatosis with polyangiitis – pôvodný názov Churgov-Strausovej syndróm)
Imunokomplexové vaskulitídy malých ciev
Vaskulitída spojená s tvorbou protilátok proti bazálnej membráne glomerulov Kryoglobulinémiová vaskulitída IgA vaskulitída (Schönleinova-Henochova) Hypokomplementová vaskulitída pri urtike (anti C1q vaskulitída)
Vaskulitídy zasahujúce rôzne cievy
Behçetova choroba Coganov syndróm
Vaskulitídy zasahujúce jeden orgán (SOV – single-organ vasculitis)
Kožná leukocytoklastická angiitída Kožná arteritída Primárna vaskulitída centrálného nervového systému Izolovaná aortitída
Vaskulitídy spojené so systémovými ochoreniami
Lupusová vaskulitída Reumatoidná vaskulitída Vaskulitída pri sarkoidóze
Vaskulitídy s pravdepodobne známou etiológiou (sekundárne)
Kryoglobulinémiová vaskulitída spojená s vírusom hepatitídy C Vaskulitída spojená s vírusom hepatitídy B Aortitída pri syfilise Liekmi sprostredkovaná imunokomplexová vaskulitída Liekmi sprostredkovaná ANCA vaskulitída Vaskulitída spojená s malígnymi tumormi

Obrázok 2. Veľkosť postihnutých ciev pri vaskulitídach (upravené podľa Lieho) (3)

Vaskulitída	Kapiláry venuly arterioly	Malé svalové artérie	Stredné svalové artérie (napr. koronárne, renálne)	Veľké svalové artérie (napr. aorta)
Takayasuova arteritída				██████████
Granulomatózna (obrovskobunková) arteritída				██████████
Obliterujúca tromboangiitída	██████████			
Klasická polyarteritis nodosa	██████████			
Mikroskopická polyarteritis nodosa	██████████			
Vaskulitída pri reumatoidnej artritíde	██████████			
Wegenerova granulomatóza	██████████			
Churgov-Strausovej syndróm	██████████			
Leukocytoklastické vaskulitídy	██████████			

kým obrazom zápalovej reakcie, len málokedy odoberie vzorka tkaniva na histologické vyšetrenie. V pokročilejších štádiách Bürgerovej choroby, v období kritickej končatinovej ischémie, keď sú prítomné napríklad ischemické ulkusy prstov, býva už často biopsia kontraindikovaná pre obavu zo zhoršenia ischémie a prípadne z následnej nevyhnutnej amputácie postihnutej časti končatiny. Ďalším problémom je veľké

spektrum postihnutých ciev pri vaskulitídach – od kapilár až po veľké cievy vrátane aorty. Je pochopiteľné, že jedna biopsia nemôže postihnúť cievy každej veľkosti.

Niektoré klasifikácie vaskulitíd sa snažili uplatniť viaceré klasifikačné kritériá, a to podľa predpokladaného etiologického činiteľa, imunopatogenetického mechanizmu, histologického nálezu, veľkosti a typu postihnutých ciev.

Príkladom môže byť klasifikácia, ktorú navrhol Lie roku 1992 (tabuľka 3) (6).

Názvy a definície vaskulitíd podľa klasifikácie z Chapel Hill

Pre veľké rozdiely v klinickej symptomatológii a histopatologických nálezoch, ako aj pre terminologickú nejednoznačnosť a používanie rôznych synonymných názvov pri vaskulitídach, dlhé roky nebola používaná ich všeobecne akceptovaná klasifikácia. Hoci mnohé z klasifikácií vniesli určitý poriadok do klinického spektra vaskulitíd, často zjednodušovali celú problematiku, pretože nebrali do úvahy obrovské „prekrývanie“ (overlap), ktoré sa v tejto skupine ochorení vyskytuje. Základným problémom sťažujúcim zaradenie jednotlivých chorobných jednotiek do klasifikačnej schémy vaskulitíd je ich nedostatočne presná definícia, ktorá má za následok používanie rôznych názvov pre to isté ochorenie a naopak, toho istého názvu pre rôzne chorobné jednotky. V snahe riešiť tento problém sa roku 1993 zišli v Chapel Hill v Severnej Karolíne (USA) internisti, reumatológovia, nefrológovia, imunológovia a patológovia zo 6 krajín na „Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Systemic Vasculitis“. Vytvorili klasifikáciu spolu s definíciou jednotlivých vaskulitíd (7). Keďže v priebehu ďalších rokov sa ukázalo, že táto klasifikácia už nie celkom zodpovedá novým poznatkom, roku 2012 vznikol revidovaný konsenzus a nové názvy niektorých nozologických jednotiek (tabuľka 4) (8).

Pod pojmom veľké cievy sa rozumie aorta a najväčšie vetvy vychádzajúce do hlavných častí ľudského tela (t. j. do končatín, hlavy a krku), pod pojmom stredné cievy sa rozumejú hlavné viscerálne artérie (t. j. obličkové, pečeneové, koronárne a mezenterické artérie), medzi malé cievy patria venuly, kapiláry a arterioly. Niektoré vaskulitídy postihujúce malé a veľké cievy môžu zasiahnuť aj stredné artérie, ale vaskulitídy postihujúce veľké a stredné cievy obvyčajne nepostihujú cievy menšie ako artérie. Hoci sa môže klasifikácia vaskulitíd zakladať na veľkosti prevažne postihnutých ciev (obrázok 2), často sa vyskytuje prekrývanie medzi jednotlivými chorobnými jednotkami. Prekrývanie vo veľkosti postihnutých ciev sa môže pozorovať aj v rámci tej istej chorobnej jednotky. Napríklad vaskulitída vyskytujúca sa pri reumatoidnej artritíde alebo pri systémovom lupus erythematosus môže postihnúť najväčšie krvné cievy v tele, ako je aorta (granulomatózna aortitída), ale aj najmenšie kožné krvné cievy, hoci nie vždy u toho istého pacienta.

Vaskulitídy veľkých ciev

Medzi vaskulitídy veľkých ciev zaraďujeme Takayasuovu arteritídu a obrovskobunkovú arteritídu. Takayasuova arteritída (TAK) je arteritída zasahujúca predovšetkým aortu a veľké tepny vychádzajúce z aorty, pričom histologicky ide väčšinou o granulomatózny zápal. Objavuje sa u osôb mladších ako 50 rokov a zasahuje najmä ženy (9). Obrovskobunková arteritída (GCA – Giant Cell Arteritis) je v porovnaní s TAK vaskulitídou starších osôb (nad 50 rokov), nakoľko vzniká najmä u 70 – 80-ročných. Zasahuje aortu a veľké tepny, najmä karotické a vertebrálne artérie (10). Starší názov pre GCA je temporálna arteritída, ale tento nie je vhodný, nakoľko mnohí pacienti s GCA nemajú postihnutú temporálnu artériu a naopak, temporálna artéria môže byť zasiahnutá aj inými vaskulitídami.

Vaskulitídy stredných ciev

Zasahujú najmä stredne veľké artérie, prevažne viscerálne, avšak artérie rôzneho kalibru môžu byť postihnuté tiež. Okrem stenóz sa vyskytujú často aj aneurizmy na postihnutých artériách. Polyarteritis nodosa (PAN) alebo starší názov klasická PAN je nekrotizujúca vaskulitída, ktorá môže zasiahnuť hociktorú strednú alebo malú artériu, ale nevzniká pri nej glomerulonefritída a nie sú prítomné ANCA protilátky (11). Kawasakiho choroba (KD – Kawasaki disease) sa spája so zväčšenými lymfatickými uzlinami (starší názov mukokutánný uzlinový syndróm) a zasahuje stredné a malé artérie, predovšetkým koronárne artérie, ale môže zasiahnuť aj aortu a veľké tepny. Vyskytuje sa u novorodencov a malých detí.

Vaskulitídy malých ciev

Medzi vaskulitídy malých ciev patrí jednak skupina vaskulítid s prítomnosťou ANCA protilátok, a jednak imunokomplexové vaskulitídy. Táto skupina vaskulítid zasahuje predovšetkým malé intraparenchymové artérie, arterioly, kapiláry a venuly, ale môžu byť postihnuté aj artérie a vény stredného kalibru.

Vaskulitídy s prítomnosťou ANCA protilátok tvoria skupinu nekrotizujúcich vaskulítid. ANCA (antineutrophil cytoplasmic antibody) predstavujú heterogénnu skupinu autoproti látok, ktorých cieľové antigény sa nachádzajú v neutrofiloch, monocytoch a v endotelových bunkách. V neutrofiloch sú namierené proti jednotlivým enzýmom alebo iným proteínom nachádzajúcim sa v azurofilných (myeloperoxidáza – MPO, elastáza, katepsín G, proteináza 3 – PR3) alebo špecifických (laktóferín) granu-

lách. Patria sem tri nozologické jednotky: mikroskopická polyangiitída (MPA), granulomatóza s polyangiitídou (GPA – pôvodný názov Wegenerova granulomatóza) a eozinofilová granulomatóza s polyangiitídou (EGPA – pôvodný názov Churgov-Straussovej syndróm). Avšak nie každý pacient s diagnózou GPA má pozitívne PR3 ANCA protilátky a podobne, nie každý pacient s EGPA má pozitívne MPO ANCA protilátky. Takýchto pacientov označujeme ako ANCA-negatívnych. Ide o analógiu séronegatívnych pacientov so systémovým lupusom alebo s reumatoidnou artritídou.

Mikroskopická polyangiitída sa prejavuje najmä glomerulonefritídou a pľúcnou kapilaritídou. Granulomatózny zápal nie je prítomný. Granulomatóza s polyangiitídou (známa zo staršej literatúry pod názvom Wegenerova granulomatóza) spôsobuje nekrotizujúci granulomatózny zápal horných a dolných dýchacích ciest, ako aj nekrotizujúcu glomerulonefritídu. American College of Rheumatology spolu s Americkou nefrologickou spoločnosťou a Európskou ligou proti reumatizmu neodporúča používať naďalej Wegenerova granulomatóza ako názov choroby (12). Eozinofilová granulomatóza s polyangiitídou (starší názov Churgov-Straussovej syndróm) taktiež zasahuje respiračný systém a obličky, pričom sa spája s eozinofiliou a astma bronchiale. Prítomnosť eozinofilov v krvi a v tkanivách je základnou vlastnosťou EGPA, ktorou sa odlišuje od ostatných vaskulítid malých ciev.

Imunokomplexové vaskulitídy malých ciev sa vyznačujú prítomnosťou depozitov imunoglobulínov a/alebo komplementu v stenách kapilár, venúl, arteriol a malých artérií. Patrí sem vaskulitída spojená s tvorbou protilátok proti bazálnej membráne glomerulov, kryoglobulinémiová vaskulitída, IgA vaskulitída (Schönleinova-Henochova) a hypokomplementová vaskulitída pri urtike (anti C1q vaskulitída).

Vaskulitída spojená s tvorbou protilátok proti bazálnej membráne glomerulov sa prejavuje glomerulonefritídou a pľúcnou hemorágiou v dôsledku zasiahnutia pľúcnych kapilár. Protilátky totiž reagujú nielen s bazálnou membránou glomerulov, ale aj s bazálnou membránou kapilár v alveolách (13). V minulosti sa pre kombinované postihnutie obličky a pľúc používal eponym Goodpastureov syndróm.

Kryoglobulinémiová vaskulitída (CV – cryoglobulinemic vasculitis) sa vyznačuje prítomnosťou kryoglobulínov v sére, pričom býva postihnutá najmä koža, glomeruly a periférne nervy. Termín idiopatická CV (alebo primárna CV) sa používa v prípade, ak nie je známa etiológia

Obrázok 3. Sekundárna kryoglobulinémiová vaskulitída pri plazmocytóme



Obrázok 4. Thromboangiitis obliterans – kritická končatinová ischemia



ochorenia: ak je etiológia známa, ide o sekundárnu vaskulitídu, ktorá sa označuje napríklad ako CV asociovaná s hepatitídou C alebo CV asociovaná s plazmocytómom (obrázok 3) (14).

Pre IgA vaskulitídu (IgAV) sa v minulosti používal eponym Schönleinova-Henochova purpura. Dnes sa uprednostňuje pojem IgA vaskulitída, pretože tento odráža charakteristickú patofyziologickú vlastnosť ochorenia, a sice prítomnosť IgA imunokomplexov v cievnych stenách. Uloženie imunokomplexov sa môžu vyskytovať len v jednom orgáne – napríklad v koži (izolovaná kožná IgAV) alebo v obličke (tzv. IgA nefropatia). Avšak takéto limitované formy ochorenia sa môžu po čase zmeniť na generalizované, respektíve systémovú formu IgAV. IgA vaskulitída môže byť aj sekundárna, napríklad pri chorobách pečene, zápalovej chorobe čriev alebo ankylozujúcej spondylitíde.

Hypokomplementová vaskulitída pri urtike (HUV – hypocomplementemic urticarial vasculitis) (anti C1q vaskulitída) sa prejavuje glomerulonefritídou, artritídou, obštrukčnou chorobou pľúc a očnými príznakmi.

Vaskulitídy zasahujúce rôzne cievy

Ide o vaskulitídy, pri ktorých sú zasiahnuté cievy rôzneho typu (artérie, vény, kapiláry), ako aj veľkosti (malé, stredné, veľké). Podľa klasifikácie z Chapel Hill je tu zaradená Behçetova choroba

a Coganov syndróm. Behçetova choroba (BD – Behçet's disease) zasahuje tak artérie, ako aj vény, pričom sa prejavuje trombózami tak v tepnovom, ako aj žilovom systéme, kde vznikajú povrchové aj hlbkové žilové trombózy. Klinický obraz tvoria opakované aftózne ulcerácie v dutine ústnej a v genitálnej oblasti, ako aj rôzne kožné, očné, nervové, gastrointestinálne a kĺbové príznaky. Coganov syndróm (CS – Cogan's syndrome) je vaskulitída charakterizovaná zápalovým očnými zmenami (intersticiálna keratitída, uveitída, episkleritída), postihnutím vnútorného ucha (hluchota, vestibulárny syndróm), aortitídou, aortovou aneurysmou, zápalom aortovej a mitrálnej chlopne.

Do tejto skupiny vaskulitíd okrem BD a CS patrí aj obliterujúca tromboangiitída (Winiwarterova-Buergerova choroba), ktorá taktiež postihuje tak tepnovú, ako aj žilovú systém. Zasahuje mladých ľudí (vznik ochorenia u mladších ako 50 rokov), prejavuje sa najmä povrchovými migrujúcimi tromboflebitidami a kritickou končatinou ischémiou na horných aj dolných končatinách (obrázok 4). Zriedka môže zasiahnuť aj iné ako končatinové cievne riečisko, napríklad koronárne, mozgové či renálne (15).

Vaskulitídy môžu byť lokalizované alebo generalizované. Lokalizované vaskulitídy (vaskulitídy zasahujúce jeden orgán (SOV – single-organ vasculitis) sú veľmi zriedkavé (16). Obyčajne postihujú izolovane kožu, centrálny nervový systém, črevá alebo svaly, neskôr v priebehu ochorenia však niekedy dochádza k systémového postihnutiu organizmu.

Záver

Klasifikácia vaskulitíd prešla svojim historickým vývojom. Tak, ako sa zdokonaľovali naše

vedomosti, postupne sa ustupovalo od používania viacerých názvov pre tú istú nozologickú jednotku. V názvosloví sa dnes preferuje názov vystihujúci základnú patofyziologickú črtu ochorenia a nie názov podľa autorov, ktorí ochorenie ako prví opísali.

Avšak stále nie je známa presná patofyziológia, najmä v prípade primárnych vaskulitíd. Navyiac, medzi jednotlivými vaskulitídami existujú aj prekrývajúce sa príznaky, a teda diagnostika býva často zdĺhavá. Bez ohľadu na to, čo je spúšťačim momentom imunitnej odpovede, v konečnom dôsledku dochádza k podobnému cievnemu poškodeniu, čím možno vysvetliť, že patogeneticky odlišné procesy môžu mať rovnaké klinické prejavy. Aj preto je diferenciálna diagnostika a presné určenie diagnózy pacienta náročné. Správna diagnostika vyžaduje dôkladné zhodnotenie klinického obrazu, laboratorných parametrov, histologických údajov, ako aj výsledkov zobrazovacích vyšetrovacích metód. V prípade primárnych systémových vaskulitíd nie sú často k dispozícii dostatočne špecifické subjektívne príznaky ani objektívne znaky, ani laboratorné testy a nie je známa ani ich presná etiopatogenéza. Napriek tomu je dôležité včas a správne diagnostikovať typ vaskulitídy, pretože liečba aj prognóza jednotlivých vaskulitídových syndrómov je odlišná.

Literatúra

1. Štvrtinová V. *Primárne systémové vaskulitídy*. Bratislava: SAP; 1998: 210.
2. Štvrtinová V. Vaskulitídy z pohľadu angiológa. *Klin Immunol Alergol*. 1995;5(2):16–18.
3. Churg J. Nomenclature of Vasculitic Syndromes: A historical perspective. *Amer J Kidney Dis*. 1991;18(2):148–153.
4. Lesný P. Význam angiografie v diagnostike vaskulitíd. *Bratisl Lek Listy*. 1995;96(10):550–555.

5. Lie JT. Classification and histopathologic specificity of systemic vasculitis. In: Ansell BM, Bacon PA, Lie JT, Yazici H, eds. *The Vasculitides. Science and practise*. London–Glasgow–Weinheim–New York–Tokyo–Melbourne–Madras: Chapman and Hall Medical; 1996: 21–36.

6. Lie JT. Vasculitis, 1815 to 1991: classification and diagnostic specificity. *J Rheumatol*. 1992;19(1):83–88.

7. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an International Consensus Conference. *Arthr Rheum*. 1994;17(2):187–192.

8. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthr Rheum*. 2013;65(1):1–11.

9. Štvrtinová V, Štvrtina S. Takayasu arteritis. In: Allegra C, Antignani PL, Kalodiki E, eds. *News in Angiology*. Turin: Edizioni Minerva Medica; 2014: 181–183.

10. Chew SSL, Kerr NM, Danesh-Meyer HV. Giant cell arteritis. *J Clin Neurosci*. 2009;16:1263–1268.

11. Chen M, Kallenberg CG. ANCA-associated vasculitides – advances in pathogenesis and treatment. *Nat Rev Rheumatol*. 2010;6:653–664.

12. Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, Hoffmann GS, Jayne DR, Jennette JC, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *J Am Soc Nephrol*. 2011;22:587–588.

13. Tarzi RM, Cook HG, Pusey CD. Crescentic glomerulonephritis: new aspects of pathogenesis. *Semin Nephrol*. 2011;31:361–368.

14. Vacula I, Ambrozy E, Makovnik M, Štvrtina S, Babal P, Štvrtinová V. Cryoglobulinemia manifested by gangraene of almost all fingers and toes. *Inter Angiol*. 2010;29(6):560–564.

15. Štvrtinová V, Rauova L, Tuchynová A, Rovenský J. Vasculitis of the Coronary Arteries and Atherosclerosis: Random Coincidence or Causative Relationship? In: Shoenfeld Y, Harats D, Wick G, eds. *Atherosclerosis and Autoimmunity*. Amsterdam–Lausanne–New York–Oxford–Shannon–Singapore–Tokyo: Elsevier Science; 2001: 315–327.

16. Garcia-Porrúa C, Guttierrez-Duque O, Soto S, et al. Localized vasculitis of the gastrointestinal tract. *Semin Arthritis Rheum*. 2006;36(3):403–406.

Prof. MUDr. Viera Štvrtinová, CSc.

II. interná klinika LF UK a UNB
Mickiewiczova 13, 813 69 Bratislava
viera.stvrtinova@med.uniba.sk

