



Súčasná klasifikácia vaskulitíd: integrácia ACR/EULAR kritérií do klinickej praxe

Doc. MUDr. Denisa Čelovská, PhD.

I. interná klinika, Lekárska fakulta Univerzity Komenského a Univerzitná nemocnica Bratislava

Revidovaný konsenzus z roku 2012 Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) naďalej predstavuje základný rámec pre názvoslovie a klasifikáciu vaskulitíd, je založený najmä na veľkosti postihnutých ciev, klinickom fenotype a pri vaskulitídach malých ciev aj na imunopatologických charakteristikách. Táto nomenklatúra bola následne doplnená o klasifikačné kritériá American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology (ACR/EULAR) z roku 2022, predovšetkým pre vaskulitídy veľkých ciev a ANCA-asociované vaskulitídy. Kritériá ACR/EULAR pre vaskulitídy veľkých ciev reflektujú súčasnú klinickú prax vrátane významu neinvazívnych zobrazovacích metód v diagnostike a zavádzajú špecifické vekové hranice pacienta ako absolútnu podmienku klasifikácie. Ultrasonografický haló znak a pozitívny angiografický nález majú porovnateľnú diagnostickú hodnotu s biopsiou temporálnej artérie. Nové kritériá vykazujú vyššiu senzitivitu pre postihnutie veľkých ciev pri zachovaní porovnateľnej špecificity s pôvodnými kritériami. Napriek pokroku zostávajú vaskulitické mimikry významnou diagnostickou a terapeutickou výzvou, čo podčiarkuje potrebu multidisciplinárnej spolupráce klinikov.

Kľúčové slová: vaskulitídy, vaskulitídy veľkých ciev, klasifikácia

Current classification of vasculitis: integration of ACR/EULAR criteria into clinical practice

The revised Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) 2012 continues to represent the fundamental framework for the nomenclature and classification of vasculitides, based primarily on the size of the affected vessels, the clinical phenotype, and in small-vessel vasculitides also on immunopathological characteristics. This nomenclature was subsequently complemented by the 2022 classification criteria of the American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology (ACR/EULAR), particularly for large-vessel vasculitides and ANCA-associated vasculitides. The ACR/EULAR criteria for large-vessel vasculitides reflect current clinical practice, including the role of non-invasive imaging modalities in diagnosis, and introduce specific patient age thresholds as an absolute requirement for classification. The ultrasonographic halo sign and positive angiographic findings have diagnostic value comparable to temporal artery biopsy. The new criteria demonstrate higher sensitivity for large-vessel involvement while maintaining comparable specificity to the original criteria. Despite these advances, vasculitis mimickers remain a significant diagnostic and therapeutic challenge, underscoring the need for multidisciplinary collaboration among clinicians.

Key words: vasculitis, large vessel vasculitis, classification

Vask. med., 2026,18(1):27-35

ÚVOD

Vaskulitídy predstavujú heterogénnu skupinu ochorení s multisystémovými prejavmi, ktoré sú charakterizované imunitne sprostredkovaným zápalom cievnej steny. Môžu postihovať cievy akejkoľvek veľkosti a typu, čo vedie k poruche perfúzie postihnutých orgánov a v závažných prípadoch až k ich funkčnému zlyhaniu. Klinické dôsledky cievneho zápalu závisia od veľkosti, lokalizácie a rozsahu postihnutia cievneho riečiska (1). Vaskulitídy možno klasifikovať z viacerých hľadísk – podľa etiológie, patogenézy, typu zápalovej reakcie, charakteru imunitnej poruchy, veľkosti postihnutých ciev, ako aj podľa prevažujúceho orgánového postihnutia (1). Z etiologického hľadiska rozlišujeme primárne a sekundárne vaskulitídy. Pri primárnych vaskulitídach presná príčina ochorenia nie je známa; predpokladá sa multifaktorová etiológia zahrňajúca genetickú predispozíciu, vplyvy vonkajšieho prostredia a poruchu regulácie vrodenej aj adaptívnej imunitnej odpovede. Kľúčovým patofyziologickým momentom je strata autotolerancie a vznik patologickej imunitnej odpovede namierenej proti zložkám cievnej steny. Na tkanivovom poškodení sa podieľajú viaceré imunitné mechanizmy vrátane aktivácie zápalových buniek, produkcie cytokínov, poškodenia endotelu a aktivácie koagulačnej kaskády. Výsledkom je zápalová infiltrácia cievnej steny, ukladanie fib-

rínu a v niektorých prípadoch vznik fibrinoidnej nekrózy, čo vedie k zúženiu lúmena cievy (2). Tieto zmeny môžu vyústiť do trombózy až oklúzie cievy s následnou ischemiou, nekrozou tkanív, prípadne do oslabenia cievnej steny s rozvojom aneuryzmy alebo disekcie. Sekundárne vaskulitídy predstavujú formu vaskulitíd, pri ktorých sú uvedené patofyziologické mechanizmy spustené identifikovateľným vonkajším faktorom alebo základnou chorobou. Najčastejšie ide o ukladanie cirkulujúcich imunitných komplexov, aktiváciu komplementového systému, následnú leukocytovú infiltráciu cievnej steny, čo vedie k poruche vaskulárnej integrity, trombotickým, ale aj krvácačným komplikáciám a ischemickému poškodeniu tkanív. Sekundárne vaskulitídy sa vyskytujú najmä v súvislosti so systémovými ochoreniami spojiva, infekčnými chorobami, malignitami alebo ako dôsledok expozície niektorým liekom. V klinickej praxi sa najčastejšie používa klasifikácia vaskulitíd podľa veľkosti postihnutých ciev, ktorá má význam pre diagnostický a terapeutický postup.

NOVÉ KLASIFIKAČNÉ KRITÉRIÁ VASKULITÍD

Zásadným problémom pri klasifikácii vaskulitíd bola ich nejednoznačná definícia a výrazné prekrývanie klinických prejavov a znakov, tzv. overlap syndrómy. Tento fakt viedol historicky k používaniu viacerých názvov a eponým pre tú istú


Tabuľka 1. Základná klasifikácia vaskulítid (podľa CHCC 2012, upravené podľa 4)

Skupina vaskulítid	Charakteristika	Jednotky
1. Vaskulitídy veľkých ciev	postihujú aortu a jej hlavné vetvy	obrovskobunková arteritída Takayasuova arteritída
2. Vaskulitídy stredne veľkých ciev	stredne veľké artérie (napr. renálne, mezenterické, koronárne)	polyarteritis nodosa (PAN) Kawasakiho choroba
3. Vaskulitídy malých ciev	kapiláry, venuly, arterioly a malé artérie	delia sa na dve hlavné skupiny:
3a. ANCA-asociované vaskulitídy (AAV)	často spojené s ANCA, pauci-imúnne	granulomatóza s polyangiitídou (GPA; Wegenerova choroba) mikroskopická polyangiitída (MPA) eozinofilná granulomatóza s polyangiitídou (EGPA; Churgov-Straussovej syndróm)
3b. Imunokomplexové vaskulitídy malých ciev	charakteristické výraznými imunitnými depozitmi	IgA vaskulitída (Henochova-Schönleinova purpura) hypokomplementová urtikariálna vaskulitída (anti-C1q vaskulitída) kryoglobulinémická vaskulitída imunokomplexová vaskulitída - anti-GBM choroba
4. Vaskulitídy variabilných ciev	cievy rôznych veľkostí	Behçetova choroba Coganov syndróm IgG4-asociovaná choroba* (nefiguruje v pôvodnej klasifikácii, modifikované podľa 30)
5. Vaskulitída jedného orgánu (single-organ vasculitis, SOV)	izolovaná vaskulitída jedného orgánu bez systémových prejavov	kožná leukocytoklastická vaskulitída, SOV kože izolovaná CNS vaskulitída izolovaná testikulárna vaskulitída izolovaná aortitída
6. Vaskulitídy sekundárne/asociované so systémovým ochorením alebo známou príčinou	súvisia s iným ochorením alebo známym spúšťačom	vaskulitída pri reumatoidnej artritíde, systémovom lupus erythematosus, Sjögrenovom syndróme, sarkoidóze, vaskulitídy pri hepatitíde B/C, HIV, parvovíruse, COVID-19 asociovaná vaskulitída, aortitída pri syfilise, liekmi indukovaná vaskulitída (imunokomplexová alebo ANCA-asociovaná), paraneoplastická vaskulitída

nozologickú jednotku. Typickým príkladom je Takayasuova arteritída, ktorá bola v literatúre označovaná aj ako syndróm aortového oblúka, bezpulzová choroba, arteritída mladých žien, nešpecifická aortoarteritída či Takayasuov-Martorellov-Fabrého syndróm. Snaha o štandardizáciu nomenklatúry vyústila v roku 1993 do konferencie *Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) on the Nomenclature of Systemic Vasculitis*, na ktorej multidisciplinárna skupina expertov vytvorila jednotnú klasifikáciu a definície jednotlivých vaskulítid (3). S narastajúcimi poznatkami o patogenéze a klinických fenotypoch však táto klasifikácia prestala plne zodpovedať súčasným poznatkom, čo viedlo k jej revízii v roku 2012 (tabuľka 1) (4). Revidovaný konsenzus CHCC 2012 zaviedol aktualizovanú nomenklatúru a rozdelenie vaskulítid podľa veľkosti postihnutých ciev, klinického fenotypu a pri vaskulitídach malých ciev aj podľa imunopatologických charakteristík. Zároveň nahradil viaceré historické eponymá deskriptívnymi názvami, napríklad Wegenerovu granulomatózu názvom granulomatóza s polyangiitídou (GPA) a Churgov-Straussovej syndróm názvom eozinofilná granulomatóza s polyangiitídou (EGPA) (4). Táto nomenklatúra zostáva základom súčasného klasifikačného systému vaskulítid a bola ďalej doplnená o klasifikačné kritériá American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology (ACR/EULAR) z roku 2022, najmä pre vaskulitídy veľkých ciev a ANCA-asociované vaskulitídy, ako aj o stratifikáciu závažnosti ANCA-asociovaných vaskulítid podľa Európskej spoločnosti pre vaskulitídy (5, 6, 7).

ACR/EULAR 2022 kritériá pre ANCA-asociované vaskulitídy (AAV) sú najnovšie formálne klasifikačné kritériá,

nie diagnostické v 100 % zmysle (6). Tieto kritériá boli navrhnuté na základe rozsiahlej medzinárodnej skupiny pre konzistentné zahrnutie pacientov do klinického výskumu a uľahčenie komunikácie medzi špecialistami. Používajú sa aj klinicky pri orientovaní sa v type AAV. Sú podrobnejšie a viac založené na dôkazoch ako staršie kritériá. Sérotyp ANCA (antineutrophil cytoplasmic antibody, antineutrofilné cytoplazmatické protilátky) je kľúčovým diagnostickým klasifikačným kritériom. U pacientov so symptómami a/alebo znakmi, ktoré vzbudzujú podozrenie na diagnózu AAV, je primárnou diagnostickou metódou vykonanie testovania ANCA pomocou vysoko kvalitného antigénovo-špecifického testu. Rozoznávame dva typy ANCA: c-ANCA, kde cieľovým antigénom je proteínáza 3 (PR3-ANCA, senzitivne pre GPA) a p-ANCA, kde cieľovým antigénom je myeloperoxidáza (MPO-ANCA, častý výskyt pri EGPA) (6). Hlavné domény v kritériách sú klinické znaky (napr. nazálne lézie, pľúcne noduly, infiltrované ložiská, kožné lézie), potvrdenie typu ANCA, zobrazovacie metódy (HRCT pľúc, CT abdomenu, CT angiografia) a histológia (granulomatózne zmeny, pauci-imunitné glomerulonefritídy). Pre každú entitu – granulomatózu s polyangiitídou (GPA), mikroskopickú polyangiitídu (MPA) a eozinofilnú granulomatózu s polyangiitídou (EGPA) sú zostavené vážené položky - symptómy, laboratorné nálezy, zobrazovacie a histologické dôkazy. Pacient získava body za prítomné položky, pri dosiahnutí prahového skóre sa klasifikuje ako daná entita (6). Netreba však zabúdať, že diagnostika jedinca stále vyžaduje klinické uvažovanie a vylúčenie iných príčin. Stručný klinický prehľad jednotlivých vaskulítid je uvedený v tabuľke 2.

**Tabuľka 2.** Vaskulitídy a klinické príznaky – rýchly prehľad podľa hlavných skupín vaskulitíd

<p>A. Vaskulitídy veľkých ciev</p> <ul style="list-style-type: none">• obrovskobunková arteritída : bolesť hlavy (typicky temporálna), citlivosť spánkovej oblasti, vizuálne symptómy, diplopia, amaurosis fugax, svetelné skotómy, riziko náhlej straty zraku, kraniálna ischemia, febrilita, úbytok hmotnosti, polymyalgia rheumatica• Takayasuova arteritída: intermitentné klaudikácie horných končatín, oslabené až vymiznuté pulzácie na a. brachialis na horných končatinách, šesť počuteľný pri auskultácii a. subclavia alebo brušnej aorty, rozdiel v hodnote systolického krvného tlaku ≥ 20 mmHg medzi oboma hornými končatinami, sekundárna hypertenzia (renálne artérie), koronárny syndróm
<p>B. Vaskulitídy stredne veľkých ciev</p> <ul style="list-style-type: none">• polyarteritis nodosa (PAN): systémové príznaky (horúčka, úbytok hmotnosti), postihnutie renálnych artérií (renovaskulárna hypertenzia, renálna ischemia), mezenterická ischemia (bolesť brucha), neuropatia – mononeuritis multiplex, kožné prejavy: livedo reticularis, noduly, ulcerácie• Kawasakihho choroba: u detí < 5 rokov, horúčka ≥ 5 dní a minimálne 4 z toho: konjunktivitída, orálna mucosa (erytém, jahodový jazyk), lymfadenopatia, vyrážka, edém rúk/nôh, palmárny erytém, zvýšené riziko postihnutia koronárnych artérií a koronárnych aneuryziem
<p>C. Vaskulitídy malých ciev</p> <p>C1. ANCA-asociované nekrotizujúce vaskulitídy</p> <ul style="list-style-type: none">• granulomatóza s polyangiitídou (GPA): <i>postihnutie horných dýchacích ciest</i> (ORL prejavy) – chronická sinusitída, krvácanie z nosa z erózií, perforácia septa nosa, <i>plúcne prejavy</i> – plúcne infiltráty, noduly, kavery, hemoptýzy, obličky – rýchlo progredujúca glomerulonefritída, <i>očné a kožné prejavy</i>; často PR3-ANCA• mikroskopická polyangiitída (MPA): plúcne postihnutie (alveolárne krvácanie), rýchloprogredujúca glomerulonefritída, menej často ORL prejavy, neuropatie, častejšie MPO-ANCA• eozinofilná granulomatóza s polyangiitídou/Churg-Strauss (EGPA): astma takmer vždy prítomná, markantná eozinofília, sínusitída, polypy, plúcne infiltráty, neuropatia (periférna mononeuritis multiplex), myokarditída; niekedy ANCA+ <p>C2. Imunokomplexové malé cievy</p> <ul style="list-style-type: none">• IgA vaskulitída (Henoch-Schönlein): purpura na dolných končatinách, koliky/abdominálne bolesti, artralgie, glomerulonefritída u niektorých pacientov – hematuria, proteinúria• kryoglobulinémia: kožné ulcerácie, purpura, neuropatia, často spojená s hepatitídou C, plazmocytómom• hypokomplementová urtikariálna vaskulitída - urtika trvajúca > 24 hodín, nízky C1q, artralgie, abdominálna bolesť• imunokomplexová vaskulitída, anti GBM choroba je spojená s tvorbou protilátok proti bazálnej membráne glomerulov, ktorá sa prejavuje glomerulonefritídou a plúcnou hemorágiou v dôsledku zasiahnutia plúcnych kapilár. V minulosti sa pre kombinované postihnutie obličky a pľúc používal názov Goodpastureov syndróm.
<p>D. Variabilné cievy – cievy rôznych veľkostí</p> <ul style="list-style-type: none">• Behçetova choroba: rekurentné afky v ústach, genitálne vedy, uveitída, kožné lézie, žilové trombózy povrchové aj hlboké. Má najvyššiu prevalenciu pozdĺž starovekej hodvábnej cesty, ktorá sa tiahne od Stredozemného mora cez Blízky východ až po východnú Áziu (2)• Coganov syndróm: očné zápaly – keratitída, uveitída, postihnutie vnútorného ucha – vestibulárne symptómy, tinnitus, strata sluchu, aortitída, aneuryzma aorty• IgG4- asociovaná vaskulitída – zriedkavá forma vaskulitídy patriaca do spektra IgG4- asociovanej choroby, postihuje variabilné cievy, najmä stredné a veľké cievy, často aortu a jej vetvy, ale aj žily. Histologicky je typická lymfoplazmocytová infiltrácia bohatá na IgG4- pozitívne plazmocyty, fibróza, môže sa prejavovať stenózami tepien, aneuryzmami, koronárnou arteritídou, periarteritídou alebo symptómami kompresie okolitých štruktúr, napr. retroperitoneálna fibróza. Sérové IgG4 býva často zvýšené, dobre reaguje na kortikosteroidy, pri relapsoch sa využíva aj rituximab (30)• obliterujúca tromboangiitída, Winiwarterova-Buergerova choroba: postihnutý tepnový aj žilový systém, malé a stredne veľké cievy, ide však o atypickú, neautoimunitnú formu vaskulitídy s dominantnou trombozápalovou patogenézou, viazaná na fajčenie u mladých ľudí.
<p>E. Jednoorgánové vaskulitídy (SOV)</p> <ul style="list-style-type: none">• kožná leukocytoklastická vaskulitída: najčastejšia forma kožnej vaskulitídy, ktorá sa klinicky typicky manifestuje symetrickou palpovateľnou purpurou dominantne na dolných končatinách. Histologicky je prítomný neutrofilný infiltrát s jadrovým rozpadom (leukocytoklázia). Leukocytoklastická vaskulitída je definovaná ako histopatologický deskriptor, nie ako samostatná choroba. Palpovateľná purpura s histopatologickým obrazom leukocytoklastickej vaskulitídy môže byť súčasťou klinického obrazu aj iných vaskulitíd postihujúcich malé alebo stredné cievy, preto je u pacientov s histologickým nálezom leukocytoklastickej vaskulitídy potrebné vylúčiť systémové postihnutie (29).• dermatologický dodatok – D-CHCC – pre kožnú vaskulitídu existuje dermatologický dodatok k CHCC 2012.<ol style="list-style-type: none">1. Kožná zložka systémovej vaskulitídy2. Variant systémovej vaskulitídy obmedzený na kožu alebo s prevahou kožných prejavov3. Vaskulitída kože postihujúca jediný orgán (SOV kože)
<p>F. Vaskulitídy sekundárne/asociované so systémovým ochorením alebo známou príčinou – sú spojené s iným systémovým ochorením alebo spúšťačom</p>

VASKULITÍDY VEĽKÝCH CIEV

Výskyt vaskulitíd je hlavne na okrajoch vekového spektra, u malých detí a starších dospelých (2). Pre vaskulárnu medicínu majú dominantný význam vaskulitídy veľkých ciev (VVC), Takayasuova arteritída (TKA) a obrovskobunková arteritída (OBA), ktorým sa preto v tomto článku venujeme podrobnejšie. Aortu izolovane, resp. jej hlavné vetvy môžu postihovať viaceré iné zápalové, infekčné a systémové ochorenia vrátane reumatoidnej artritídy, systémového lupusu, IgG4-asociovanej choroby, syfilitickej aortitídy, Behçetovej choroby, Coganovho syndrómu, spondylartritíd, sarkoidózy, tuberkulózy a iných (1, 2, 4).

TKA a OBA sú charakterizované imunitne sprostredkovaným systémovým granulomatóznym zápalom aorty a jej hlavných

vetiev. Postihnuté môžu byť aj stredne veľké viscerálne artérie, ako aj žily a ich vetvy (2). Hranice medzi týmito formami vaskulitíd sa do určitej miery prekrývajú, čo viedlo v posledných rokoch k čoraz častejšiemu názoru, že ide o dva rozdielne klinické prejavy tej istej chorobnej jednotky, ktoré sa odlišujú vekom nástupu choroby.

Obrovskobunková arteritída (OBA) je najčastejšou formou systémovej vaskulitídy u pacientov vo veku 50 a viac rokov (2). Vyskytuje sa hlavne u 70- až 80-ročných žien, ktoré majú predkov zo severnej Európy, s pomerom postihnutia 3 : 1 v prospech žien (2). Ročná incidencia je približne 18 prípadov na 100 000 obyvateľov v Minnesote USA (8). OBA je definovaná ako granulomatózna arteritída postihujúca veľké a stredne veľké cievy



s predispozíciou hlavne pre kraniálne tepny (2). V roku 1890 ju prvýkrát opísal Hutchinson ako arteritídu starších ľudí, histopatologickú charakteristiku ochorenia publikoval v roku 1932 Horton. V literatúre je známa aj ako temporálna arteritída, lebo predominantne postihuje vetvu arteria carotis externa (1, 2).

Prvé prípady nešpecifickej arteritídy postihujúcej aortu a jej vetvy opísali Savory v roku 1856 a Kussmaul v roku 1872 (1). V roku 1908 oftalmológ Mikito Takayasu referoval o charakteristických očných zmenách u 21-ročnej japonskej ženy. Následne boli u mladých ázijských žien opísané aj ďalšie prípady spojené s neprítomnosťou pulzu na horných končatinách. TKA je chronické zápalové ochorenie postihujúce predovšetkým aortu a veľké tepny vychádzajúce z aorty. Tradične je označovaná ako arteritída mladých žien vo veku 20 – 30 rokov, avšak údaje zo štúdie DCVAS (The Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis) ukázali priemerný vek pacientok nad 40 rokov, čo viedlo k posunu vekového kritéria v nových klasifikačných kritériách ACR/EULAR na ≤ 60 rokov (9). Ženy sú postihnuté približne osemkrát častejšie ako muži (10). TKA sa v našej zemepisnej oblasti vyskytuje zriedkavo, častejšia je v Japonsku, Indii a ďalších krajinách Ázie. Incidencia výrazne kolíše podľa regiónu, od 0,3 do 150 prípadov na 1 milión obyvateľov ročne (10).

■ ETIOPATOGENÉZA VASKULITÍD VEĽKÝCH CIEV

V etiopatogenéze VVC sa uplatňuje kombinácia genetickej predispozície a poruchy imunitnej regulácie. Silná asociácia bola preukázaná s alelami HLA-DRB1*04 pri OBA a HLA-B*52 pri TKA, pričom vekovo podmienená strata imunologickej tolerancie zvyšuje riziko autoimunitnej reakcie (11, 12). Uvažuje sa aj o úlohe infekčných spúšťačov, predovšetkým vírusových, mykoplazmových a chlamýdiových infekcií, ktoré môžu iniciovať aktiváciu adaptívnej imunity. Kľúčovú úlohu zohráva aktivácia Th1-mediovanej bunkovej imunity. Aktivované CD4+ T-lymfocyty a makrofágy produkujú prozápalové cytokíny (napr. IFN- γ , TNF- α , IL-1 β) a reaktívne kyslíkové radikály, ktoré poškodzujú mediu cievnej steny a lamina elastica interna. Toll-like receptory exprimované na endotelových bunkách a makrofágoch podporujú transmuralnú panarteritídu, zosilňujú migráciu a aktiváciu leukocytov a udržiavajú chronický zápal. V dôsledku zápalu dochádza k hyperplázii intimy, neovaskularizácii a remodelácii cievnej steny, pričom fibrinoidná nekróza nebýva typickým histopatologickým nálezom (1, 2). Humorálna imunita sa uplatňuje v menšej miere, avšak môže modulovať lokálnu zápalovú odpoveď. Klinicky sa VVC častejšie vyskytujú u pacientok s autoimunitnou hypotyreózou, čo podporuje koncepciu koexistencie autoimunitných procesov.

■ KLINICKÝ OBRAZ

Pre VVC sú typické dve fázy choroby, iniciálna akútna systémová fáza a následne štádium vaskulárnych komplikácií, ktoré sa rozvíja približne u polovice pacientov (11, 14). Z časového hľadiska sa tieto dve fázy choroby môžu čiastočne prekrývať, inokedy je medzi nimi odstup niekoľko mesiacov až rokov. Úvodné prejavy zahŕňajú nešpecifické systémové symptómy, horúčku, chudnutie, nechutenstvo, únavu. Diagnóza VVC sa neraz stanovuje u pacientov hospitalizovaných pre horúčku neznámej etiológie. Štádium vaskulárnych komplikácií sa prejavuje stenoticko-okluzívnym postihnutím predilekčných

tepien, ako aj dilatačno-ektatickými formami s tvorbou aneuryzm, disekcií aorty a periférnych embolizácií (4, 14). Typickými klinickými prejavmi OBA sú novovzniknuté temporálne bolesti hlavy nereagujúce na analgetiká, klaudikačné bolesti čelustí a jazyka i citlivosť skalpu (14). Asociácia s polymyalgia rheumatica sa vyskytuje u 40 – 60 % pacientov (15). Prejavuje sa bolesťami a rannou stuhnutosťou ramenného pletenca, prípadne v oblasti bedra. U žien sa častejšie pozoruje postihnutie axilárnych artérií. Postihnutie srdca a koronárnych artérií u pacientov s VVC býva počas života často nerozpoznané alebo je diagnostikované s významným oneskorením. V práci Štvrtinovej a Rovenského, ktorí sledovali súbor 23 pacientov s OBA, bol histologicky potvrdený infarkt myokardu u štyroch pacientov, pričom jeho podkladom bola koronaritída. Cievna mozgová príhoda (CMP) bola zaznamenaná u dvoch pacientov. Periférne artériové ochorenie s klaudikáciami na podklade vaskulitídy sa vyskytlo u jedného pacienta (16). CMP asociovaná s OBA sa vyskytuje približne u 2 – 7 % pacientov a predstavuje jednu z hlavných príčin mortality, najmä v aktívnej fáze ochorenia alebo počas prvého mesiaca po začatí liečby systémovými glukokortikoidmi (17). Zvýšené riziko CMP je spájané predovšetkým s postihnutím vertebrálnych a karotických artérií, pričom ischemické príhody vo vertebrálnom povodí sú pri OBA častejšie než v bežnej populácii (17). Na potrebučasnej diagnostiky cievneho postihnutia pomocou neinvazívnych zobrazovacích metód upozorňujú aj aktuálne európske aj americké odporúčania (5, 12). V porovnaní s TKA sú pri OBA častejšie oftalmologické komplikácie (5). Očné prejavy zahŕňajú neostré videnie, diplopiu, amaurosis fugax, svetelné skotómy. Najzávažnejšou komplikáciou je náhla strata zraku, ktorá má často ireverzibilný charakter a vzniká najčastejšie v dôsledku ischemickej neuritídy zrkového nervu pri oklúzii ciliárnych artérií (AION – anterior ischemic optic neuropathy) alebo oklúzia arteria centralis retinae. Multicentrická štúdia DCVAS (The Diagnostic and Classification Criteria in Vasculitis) preukázala výskyt náhlej straty zraku u 13,5 % pacientov s OBA (11). U pacientov s OBA i TKA je zvýšené kardiovaskulárne riziko (18). Po ischemii sietnice sú cerebrovaskulárne príhody druhou najčastejšou vaskulárnou príhodou s vyšším rizikom výskytu ako vo všeobecnej populácii. Systematický prehľad a metaanalýza stanovili pomer rizika cerebrovaskulárnych príhod na 1,40 v porovnaní s kontrolnými pacientmi bez OBA (19). Podľa dostupných údajov majú pacienti s OBA približne dvojnásobne zvýšené riziko vzniku aneuryzmy aorty, najmä ascendentnej aorty a aortálneho oblúka, v porovnaní s bežnou populáciou (20). Tieto zistenia podporujú odporúčania EULAR, ktoré zdôrazňujú potrebu dlhodobého sledovania veľkých ciev neinvazívnymi zobrazovacími metódami aj u pacientov v klinickej remisii (5).

V prípade TKA sa dajú rozlíšiť štyri subtypy choroby podľa rozsahu postihnutia aorty a veľkých tepien. Prvý typ postihuje oblúk aorty a veľké tepny vychádzajúce z aorty. Typ IA predstavuje podskupinu s aneuryzmami, v ktorej je častá aortová insuficiencia. Druhý typ je nazývaný aj „atypická koarktácia aorty“, kde sú lézie na descendentnej hrudnej aorte, brušnej aorte a jej vetvách, pričom aortový oblúk je intaktný. Tretí typ je kombináciou I. a II. typu. Štvrtý typ postihuje pľúcne tepny, pričom môže mať vlastnosti niektorého z predchádzajúcich



typov (1, 9). Pri prvom type choroby je typická ischemia horných končatín, centrálneho nervového systému, očí. Pulzácie na karotických artériách, artériách horných končatín sú oslabené alebo chýbajú. Nad postihnutými tepnami sú často počutelné šelesty. Na horných končatinách bývajú v dôsledku ischemie svalové atrofie, bolesti, klaudikácie a Raynaudov fenomén. Pri meraní tlaku krvi na horných končatinách sa vyskytuje stranový rozdiel viac ako 20 mmHg, nezriedka je TK nemerateľný (9). Práve dôsledné meranie tlaku krvi na oboch horných končatinách môže byť prvým stimulom pre začatie diferenciálnej diagnostiky. Príčinou nedostatočne kontrolovaného tlaku krvi je často sekundárna renovaskulárna hypertenzia. Abdominálna angina býva následok postihnutia mezenterických tepien. Vyskytuje sa aj myokarditída, perikarditída, srdcové zlyhávanie v dôsledku hypertenzného srdca, aortovej insuficiencie či koronaritídy s obrazom infarktu myokardu (9). V Japonsku, USA a Európe je častejšia okluzívna forma TKA. V Indii a Thajsku prevažuje aneuryzmatické postihnutie tepien (10). Asociácia VVC s aterosklerotickými príhodami je dobre známa, ale riziko venózneho tromboembolizmu (VTE) je u týchto pacientov stále podceňované. Na zvýšenom riziku VTE môžu participovať viaceré mechanizmy a systémový zápal môže potencovať trombotickú odpoveď. V našom sledovaní 21 žien a 6 mužov s OBA sme počas dvojročného sledovania zaznamenali tri prípady povrchovej žilovej trombózy a jeden prípad hlbokaj žilovej trombózy prevažne v iniciálnej fáze terapie glukokortidmi (21).

PROGRES V DIAGNOSTIKE

Diagnostika vaskulitíd vyžaduje dôkladné komplexné zhodnotenie klinického obrazu, laboratórnych parametrov, zobrazovacích metód a histologických nálezov. V prípade primárnych systémových vaskulitíd často chýbajú dostatočne špecifické klinické prejavy a objektívne znaky choroby, čo komplikuje včasnú diagnostiku a zvyšuje význam systematických klasifikačných kritérií a diagnostických metód. Včasná a správna diagnostika typu vaskulitídy je kľúčová, pretože liečba a prognóza jednotlivých vaskulitíd sa výrazne líšia. Hoci je výskyt vaskulitíd v porovnaní s aterosklerozou nízky, často postihujú mladé vekové skupiny, dokonca aj deti, ako napríklad Kawasakiho choroba, polyarteritis nodosa či Henochova-Schönleinova choroba (1). K diagnóze VVC môže prispieť aj bazálne meranie tlaku krvi na oboch horných končatinách a ešte výpovednejšie na všetkých štyroch končatinách. Cieľom je včasná identifikácia zápalu cievnej steny, diferenciácia od iných vaskulopatií, predovšetkým aterosklerózy, a stanovenie rizika orgánového poškodenia. Prvým krokom je stratifikácia podľa závažnosti, teda rozlíšenie orgánovo alebo život ohrozujúceho postihnutia, napríklad rýchlo progredujúcej glomerulonefritídy, pľúcneho krvácania, závažného postihnutia CNS alebo srdca. Život ohrozujúce formy vaskulitíd vo vaskulárnej medicíne môžu viesť k cievny mozgovým príhodám, náhlej strate zraku, akútnej ischemii končatín, mezenterickej ischemii, akútnemu aortovému syndrómu, akútnemu koronárnemu syndrómu alebo zlyhaniu orgánov, ako sú napr. obličky. V týchto situáciách je nevyhnutné okamžité urgentné vyšetrenie pacienta, rýchla diagnostika, rozhodovanie, multidisciplinárna spolupráca a efektívna liečba.

Klasifikačné kritériá pre OBA boli publikované americkou reumatologickou spoločnosťou (ACR) v roku 1990 ešte pre etablovaním zobrazovacích metód v bežnej klinickej praxi. Tieto kritériá boli fokusované prevažne na postihnutie kraniálnych tepien pri OBA, nie na postihnutie aorty a veľkých tepien v organizme. Navyše všetky kritériá boli rovnocenné. Podobne to bolo aj v prípade TKA. Pokrok v zobrazovacích metódach v súčasnosti vrátane tých neinvazívnych, ako sú napr. ultrasonografia (USG) a magnetická rezonančná (MR) angiografia, prispel k poznaniu heterogenity VVC, významne posunul a urýchlil ich diagnostiku. Zobrazovacie metódy potvrdili, že OBA sa nemusí bezpodmienečne manifestovať ako temporálna arteritída, resp. kraniálna arteritída (13). Naopak, táto lokalizácia môže chýbať a postihnutá môže byť aorta a jej supraaortové vetvy, čo môže značne imitovať TKA (13). Aj metodický pokrok s využitím štatistiky umožnil posun smerom k hlavným absolútnym klasifikačným kritériám, čo zlepšuje zásadnú charakteristiku choroby (11). Najnovšie odporúčania EULAR 2022 reflektujú súčasnú modernú klinickú prax vrátane postavenia zobrazovacích metód v diagnostike, stanovujú špecifické vekové hranice a diferencovaný prístup k VVC (9, 11). Cieľom klasifikácie je diferencovať OBA a TKA od iných typov vaskulitíd (11). Preto by mali byť tieto kritériá aplikované vždy pri podozrení na vaskulitídu veľkých a stredne veľkých ciev, pričom je nevyhnutné vylúčiť iné vaskulitické mimikry, napríklad pri reumatoidnej artritíde či Sjögrenovom syndróme. Nové klasifikačné kritériá pre OBA a TKA vznikli na základe zhromaždených údajov z rokov 2011 – 2017, ktoré pokrývali 6 991 pacientov zo 32 krajín sveta. Pacientov s podozrením na OBA bolo 1 137, prevažne z Európy a Severnej Ameriky. Každý prípad bol hodnotený dvoma nezávislými odborníkmi, pričom diagnóza OBA bola potvrdená v 80 % prípadov (11). Experti zároveň posudzovali takmer 500 prípadov TKA, čo predstavuje významný nárast oproti pôvodným 63 prípadom v roku 1990 (9). Nové klasifikačné kritériá vychádzajú z medzinárodnej, multicentrickej, prospektívnej, observačnej štúdie DCVAS, pričom vykazujú vyššiu senzitivitu a porovnateľnú špecificitu oproti pôvodným kritériám. Kým senzitivita ACR kritérií z roku 1990 bola pre OBA pri postihnutí veľkých ciev 37 %, nové ACR/EULAR 2022 kritériá dosahujú 87 % senzitivitu a 95 % špecificitu (11). Na rozdiel od pôvodných kritérií je vek ≥ 50 rokov povinnou podmienkou pre diagnostiku OBA, keďže toto kritérium spĺňalo až 99 % pacientov (11). V prípade TKA je povinnou podmienkou vek 60 a menej rokov (9). Aj v medziodobí medzi 50 až 60 rokov majú nové kritériá dobrú diskriminačnú schopnosť pre OBA i TKA. V štúdiu DCVAS spĺňalo vo veku 50 – 60 rokov kritériá pre OBA a TKA súčasne len 2,9 % pacientov. 2022 ACR/EULAR klasifikačné kritériá pre OBA a TKA sú uvedené v tabuľke 3 a 4.

Nové klasifikačné kritériá zvyrazňujú dôležitosť klinického obrazu, fyzikálneho vyšetrenia zameraného na cievny systém a vaskulárnych zobrazovacích metód. V laboratórnom obraze vaskulitíd veľkých ciev dominuje zrýchlená, často trojciferná sedimentácia erytrocytov (FW). Sú však známe aj prípady s nižšími, prípadne normálnymi hodnotami FW (22). C-reaktívny proteín (CRP) reaguje na liečbu oveľa rýchlejším poklesom hodnôt ako FW. Zrýchlená FW, trombocytóza, normochrómna alebo hypochrómna anémia, zvýšenie hladín



Tabuľka 3. 2022 ACR/EULAR klasifikačné kritériá pre obrovskobunkovú vaskulitídu (11)

Ak vaskulitída veľkých a stredne veľkých ciev v diferenciálnej diagnostike
Absolútna požiadavka vek 50 a viac rokov v čase diagnózy

Ďalšie klinické kritériá	
ranná stuhnutosť ramien/krku	+2
náhla strata zraku	+3
klaudikácie, bolesti žuvacích svalov alebo jazyka	+2
nová temporálna bolesť hlavy	+2
citlivosť skalpu	+2
abnormality pri vyšetrení temporálnej tepny	+2
Laboratórne, zobrazovacie kritériá a biopsia	
max FW \geq 50 mm/hodinu alebo max. CRP \geq 10 mg/l	+3
pozitívna biopsia z temporálnej tepny alebo ultrasonograficky haló znak na temporálnej tepne	+5
bilaterálne postihnutie axilárnych tepien	+2
FDG-PET aktivita aorty	+2
Sumarizácia 10 položiek, skóre \geq 6 bodov je potrebné pre klasifikáciu OBA	

fibrinogénu, IL-6 sú hematologickými abnormalitami u týchto chorých. Reumatoidný faktor a antinukleárne protilátky bývajú negatívne. Sérotyp ANCA (PR3 alebo MPO ANCA), hladiny komplementu, imunoglobulíny, kryoglobulíny a sérológia pre hepatitídu B a C napomáhajú identifikovať konkrétny typ vaskulitídy. Špecifický laboratórny diagnostický test pre VVC neexistuje. Na zvýšené riziko trombózy môžu upozorniť aj parametre ako zvýšený stredný objem trombocytov (MPV) či distribučná šírka erytrocytov (RDW). Najnovšie dôkazy naznačujú, že endotelín -1 a pentraxín-3 (PTX3) sú sľubné prognostické biomarkery pre vaskulárne komplikácie pri VVC (23). PTX3 je produkovaný endotelovými bunkami lokálne v mieste zápalu a je nezávislý na aktivite IL-6, čo je výhodné aj u pacientov na biologickej liečbe. Jeho hodnota pre predikciu dlhodobých výsledkov však ešte nie je jednoznačne stanovená (23).

Neinvazívnu zobrazovacou diagnostickou metódou prvej voľby v súčasnosti je ultrasonografia, najmä na posúdenie temporálnych a axilárnych artérií v prípade OBA (24). Typický USG nález je cirkulárny homogénny hypoechogénny prstenec tzv. „haló“ znak okolo zúženého lúmenu tepny (obrázok 1, 2). Prítomnosť „haló“ znaku temporálnej (obrázok 2), resp. karotickej tepny pri OBA je silným prediktorom VVC a má vysokú diagnostickú hodnotu (11). Vylepšenú verziu predstavuje tzv. haló skórovací systém, keď sa posudzuje viacero úsekov temporálnej a axilárnej tepny. Vyššie skóre je asociované s vyšším rizikom vizuálnych komplikácií pri OBA (25). V prípade TAK je MR angiografia (obrázok 3) zobrazovacou metódou voľby pre jej schopnosť posúdiť štruktúrne aj zápalové zmeny bez vystavenia žiareniu, čo je obzvlášť dôležité pre mladších pacientov (24). Vhodnou alternatívou je aj CT angiografia a PET/CT, ktorá znázorňuje regionálne rozdiely v metabolizme 18F-fluórodeoxyglukózy (18F-FDG, obrázok 4). 18F-FDG PET/CT deteguje zvýšenú metabolickú aktivitu v stenách ciev a čoraz častejšie sa používa na diagnostiku, stanove-

Tabuľka 4. 2022 ACR/EULAR klasifikačné kritériá pre Takayasovu arteritídu (9)

Ak vaskulitída veľkých a stredne veľkých ciev v diferenciálnej diagnostike
Absolútna požiadavka vek 60 a menej rokov v čase diagnózy
vaskulitída potvrdená zobrazovacími metódami

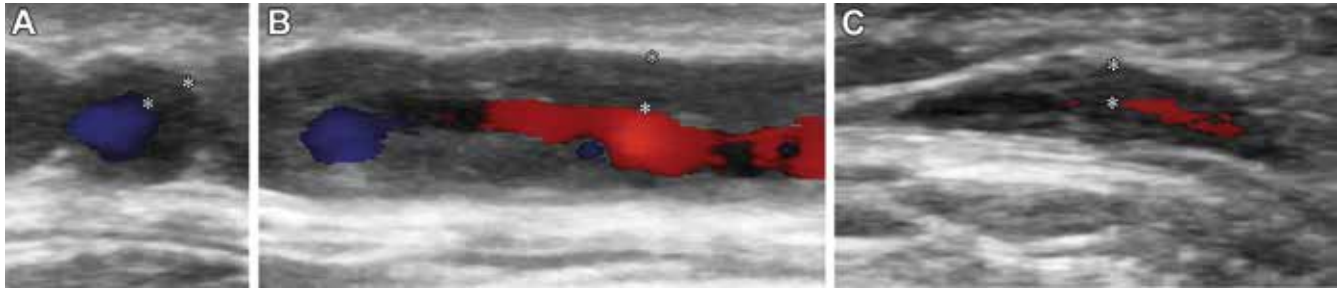
Ďalšie klinické kritériá	
žena	+1
angina pectoris	+2
klaudikácie ramena alebo dolných končatín	+2
šelest	+2
oslabené pulzácie na horných končatinách	+2
abnormality pri vyšetrení karotickej tepny	+2
rozdiel v hodnote systolického krvného tlaku \geq 20 mmHg medzi oboma hornými končatinami	+1
Ďalšie zobrazovacie kritériá	
počet postihnutých tepnových oblastí – 1, 2, 3	+1, +2, +3
symetrické postihnutie tepien	+1
postihnutie aorty s renálnymi a mezenterickými tepnami	+3
Sumarizácia 10 položiek, skóre \geq 5 bodov je potrebné pre klasifikáciu TA	

Obrázok 1. Ultrasonografia a. carotis communis l. sin. v pričnom reze - „haló fenomén“



nie štádia a monitorovanie aktivity ochorenia pri liečbe (24). CT angiografia a MR angiografia umožňujú určiť prítomnosť, rozsah postihnutia tepnového systému pri VVC, ale aj vizualizovať vaskulárne komplikácie typu aneurizmy, disekcie aorty či hemodynamicky závažnej stenózy tepny. Typické nálezy pre vaskulitídy zahŕňajú segmentálne stenózy, mikroaneurizmy, nerovné kontúry a absenciu aterosklerotických plátov v tepnách. Klasická angiografia (DSA-digitálna subtrakčná angiografia) by mala byť realizovaná vtedy, ak sa súčasne predpokladá už aj vaskulárna intervencia.

Na potvrdenie definitívnej diagnózy OBA bola dlhodobo považovaná za zlatý štandard biopsia tepny. V prípade podozrenia na OBA je to štandardne biopsia temporálnej, prípadne inej dostupnej artérie a negatívna svalová biopsia.

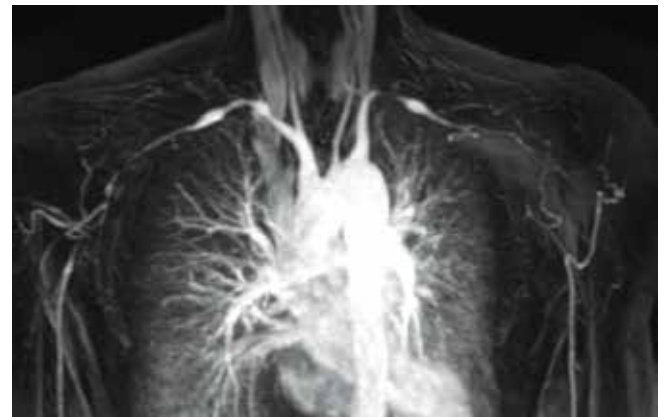
**Obrázok 2.** Ultrasonografia ľavej temporálnej tepny (27)

A, B – transverzálny (A) a longitudinálny (B) ultrazvukový obraz ľavej temporálnej artérie – hypoechogénne zhrubnutie steny až 1,2 mm (*), čo zodpovedá pozitívnemu haló znaku.

C – obraz počas kompresie cievy sondou s hypoechogénnym zhrubnutím steny cievy, ktoré je stále viditeľné (*). (modifikované podľa Naik M., 2025)

Abnormálna biopsia temporálnej tepny zahŕňa mononukleárny infiltrát, granulomatózný zápal a prítomnosť obrovských viacjadrových buniek (1). Prístupnosť veľkých tepien pre biopsiu v prípade TKA je značne sťažená. Pretože postihnutie VVC je segmentové, a teda pri biopsii sa nemusí zasiahnúť postihnuté miesto, odporúča sa biopticky vyšetriť viacero rezov, minimálne však jeden dlhší segment temporálnej tepny s dĺžkou viac ako 1 cm (5). Čakanie na biopsiu by nemalo odďalovať začiatok liečby kortikosteroidmi vzhľadom na možný závažný klinický priebeh VVC. Unilaterálna biopsia by mala byť realizovaná do dvoch týždňov od začatia liečby kortikosteroidmi, lebo potom potvrdenie vaskulitídy prudko klesá (5). Ak sa biopsia robí ešte pred začatím terapie, býva prínosom až v 80 %. V priebehu prvého týždňa liečby býva stále pozitívna v 60 %, ale ak sa biopsia urobí po týždni úplnej liečby kortikosteroidmi, je pozitívna len v 20 % pacientov (16). Luqmani et al. (26) analyzovali 381 pacientov s podozrením

Obrázok 3. Magnetická rezonančná angiografia, stenotizujúco-obliterujúce postihnutie supraaortových vetiev u pacientky s vaskulitídou veľkých ciev v.s. Takayasuovou arteritídou (obrazová dokumentácia Univerzitná nemocnica Bratislava, Staré Mesto, v spolupráci s MUDr. Miroslavom Malíkom, PhD.)

**Obrázok 4.** PET-CT pozitívny nález pre vaskulitídu veľkých ciev, Takayasuovu arteritídu. Akumulácia fluorodeoxyglukózy (17F-FDG) v stene aorty a veľkých i stredných ciev



na OBA, ktorí podstúpili USG vyšetrenie aj biopsiu temporálnej artérie do 10 dní od začatia liečby. Medián veku pacientov bol 71 rokov a 72 % tvorili ženy. Medián času od nástupu symptómov po začatie liečby glukokortikoidmi bol 33 dní. Senzitivita biopsie temporálnej artérie bola 39 % (95 % interval spoľahlivosti CI 33 – 46 %), čo bolo výrazne menej než uvádzajú predchádzajúce práce (> 70 %) a zároveň menej v porovnaní s ultrasonografiou (54 %, 95 % CI 48 – 60 %). Naopak, špecificita biopsie dosiahla 100 % (95 % CI 97 – 100 %) a bola vyššia než špecificita USG vyšetrenia (81 %, 95 % CI 73 – 88 %). USG halo znak bol už po štyroch dňoch liečby vysokými dávkami glukokortikoidov výrazne redukovaný a miera pozitivity biopsie sa signifikantne znížila už do troch dní od začatia tejto liečby. Viac ako jedna tretina pacientov s konečnou diagnózou OBA nemala ani pozitívny USG nález, ani pozitívny výsledok biopsie, čo poukazuje na zásadný význam komplexného klinického hodnotenia pacienta. Miesta biopsie sa volia podľa typu vaskulitídy v spolupráci s inými špecialistami v závislosti od postihnutia orgánu, napríklad oblička pri AAV, koža pri IgA vaskulitíde alebo leucocytoklastickej vaskulitíde, pľúca či ORL oblasti pri GPA.

Súčasný pokrok v neinvazívnych zobrazovacích metódach významne posunul a urýchlil diagnostiku VVC a minimálne v európskom priestore odsunul biopsiu na druhú koľaj. Práve technický problém realizovať biopsiu tepny, možný negatívny výsledok biopsie, oneskorenie začatia liečby, ale aj preferencia pacienta k neinvazívnej diagnostike dnes jednoznačne favorizujú moderné zobrazovacie metódy v diagnostike VVC (27). Súčasťou modernú klinickú prax odrážajú aj najnovšie EULAR odporúčania, kde má biopsia temporálnej/kraniálnej tepny rovnakú diagnostickú hodnotu ako USG/MR angiografia (9, 11). O niečo staršie americké odporúčania preferujú biopsiu pred zobrazovacími metódami (5). Použitie moderného neinvazívneho zobrazovania cievneho riečiska vo veľkej miere nahradilo invazívne postupy, ako je biopsia temporálnej artérie, najmä v prípade OBA (24, 27). Biopsiu tepny treba zväziť v prípade značnej diskrepancie klinického nálezu a zobrazovacieho vyšetrenia. Komplexný prístup umožňuje presnú identifikáciu typu vaskulitídy, včasné zhodnotenie rizika orgánového postihnutia, plánovanie cieľovej a efektívnej liečby.

LIEČBA

Podobný pokrok ako v diagnostike zaznamenáva aj liečba VVC. Vzhľadom na rozsah článku uvádzame len základné princípy liečby. Hlavným kameňom liečby stále zostávajú glukokortikoidy v indukčnej i udržiavacej fáze (5, 11, 12). Preferovaná je úvodná pulzná liečba metylprednizolónom podávaná parenterálne v dávke 250 – 1 000 mg denne v priebehu 3 dní, najmä pri vizuálnych komplikáciách alebo závažnej kraniálnej ischémii (11). Následne sa prechádza na perorálnu vysokodávkovú liečbu kortikosteroidmi 1 mg/kg/deň, resp. 40 – 60 mg/deň, v súlade s odporúčaniami EULAR (5, 9). Pre OBA je typická veľmi dobrá odpoveď na liečbu kortikosteroidmi v priebehu 2 – 3 dní, čo môže predstavovať aj diagnostický test (5). Glukokortikoidy postupne znižujeme na 15 – 20 mg/deň v priebehu 2 – 3 mesiacov a potom na ≤ 5 mg/deň po jednom roku liečby (5). V snahe redukovať kumula-

tívnu dávku glukokortikoidov a ich nežiaduce účinky sa pridávajú v spolupráci s reumatológmi kortikosteroidy šetriace lieky zo skupiny liekov modifikujúcich priebeh reumatických chorôb – DMARDs, najmä metotrexát, cyklofosamid, azatioprin, mykofenolát. Konvenčné imunosupresívne terapie môžu byť prospešné pri TAK, hoci ich úloha v liečbe OBA zostáva nejasná. V poslednom období do liečby s úspechom prenikajú aj biologické spôsoby liečby (anti-IL-6 tocilizumab, anti-TNF infliximab, etanercept, adalimumab, anti-IL 12/23 ustekinumab, CTLA-4Ig abatacept). Tocilizumab (antagonista receptora pre IL-6) je prvá biologická látka šetriaca glukokortikoidy, ktorá bola schválená na použitie pri OBA, a zdá sa, že je účinná aj pri TAK v referatných prípadoch (28). V Európe a na Slovensku sa biologická liečba zväčša podáva pri relapsoch, závažných ischemických komplikáciách alebo nedostatočnej odpovedi na liečbu, zatiaľ čo americké smernice ju odporúčajú v kombinácii s glukokortikoidmi už v iniciačnej fáze (12). Porovnávacie údaje z metaanalýz a randomizovaných kontrolovaných štúdií preukazujú, že biologické liečivá, najmä tocilizumab a upadacitinib, významne znižujú mieru relapsov, zvyšujú mieru remisie a umožňujú postupné znižovanie dávok glukokortikoidov (24, 28). Aj pri vaskulárnych komplikáciách sa odporúča najprv eskalovať konzervatívnu liečbu a až následne pristupovať k vaskulárnym intervenciám (9, 12). Zo všetkých vaskulitíd sú pacienti s TAK s vaskulárnymi komplikáciami najčastejšie indikovaní na intervenčnú liečbu, či už chirurgickú, endovaskulárnu alebo ich kombináciu. Statíny nie sú indikované pri vaskulitídach. O antiagregačnej liečbe sa stále diskutuje, je vhodné ju použiť v prípade kraniálnej ischémie (5). Následné monitorovanie pacientov je nevyhnutné v pravidelných intervaloch v závislosti od aktivity choroby a v spolupráci s reumatológom alebo inými špecialistami podľa typu vaskulitídy a komplikácií.

ZÁVER

Vzhľadom na systémový charakter tejto choroby a časté vaskulitické mimikry je pre včasnú diagnostiku a adekvátnu liečbu nevyhnutná multidisciplinárna spolupráca. V súčasnej ére atomizácie medicíny je potrebné aktívne myslieť na možnosť vaskulitídy a uplatňovať komplexný prístup zahŕňajúci zhodnotenie klinického obrazu, cielene zamerané fyzikálne vyšetrenie na cievny systém a využitie vaskulárnych zobrazovacích metód, aby bolo možné správne poskladať mozaiku abnormálnych náleзов, iniciovať efektívnu liečbu a predísť závažným komplikáciám, akými sú strata zraku, kraniálna ischémia či akútny aortový syndróm. Najnovšie odporúčania EULAR z roku 2022 reflektujú modernú klinickú prax vrátane postavenia zobrazovacích metód v diagnostike, definujú špecifické vekové hranice a stanovujú diferencovaný prístup k vaskulitídam veľkých ciev.

Autorka vyhlasuje, že nemá žiadny potenciálny konflikt záujmov.

Doc. MUDr. Denisa Čelovská, PhD.

I. interná klinika, LF UK a UNB
Mickiewiczova 13, 813 69 Bratislava
denisa.celovska@gmail.com



Literatúra

1. Štvrtinová V. Primárne systémové vaskulitídy. Bratislava: SAP, 1998. 208 s.
2. Watts RA, Robson J. Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2018;32(1):3-20.
3. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an International Consensus Conference *Arthr Rheum*. 1994;37(2):187-192.
4. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference. *Arthritis and Rheumatism*. 2013;65(1):1-11.
5. Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2020;79(1):19-30.
6. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis*. 2024;83(1):30-47.
7. Yazici H, Tascilar K, Yazici Y. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria Sets for Three Types of Antineutrophilic Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Current Opinion in Rheumatology*. 2023;35(1):1-5.
8. Lawrence RC, Felson DT, Helmick CG, et al. Estimates of the prevalence of arthritis and other rheumatic conditions in the United States: part II. *Arthritis Rheum*. 2008;58(1):26-35.
9. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al. DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(12):1654-1660.
10. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C. Epidemiology of the vasculitides. *Rheum Dis Clin North Am*. 2001;27(4):729-750.
11. Ponte C, Grayson PC, Robson JC, et al. DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2022;81(12):1647-1653.
12. Maz M, Chung SA, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Giant Cell Arteritis and Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheumatol*. 2021;73(8):1349-1365.
13. Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis*. 2018;77(5):636-643.
14. Ponte C, Águeda AF, Luqmani RA. Clinical features and structured clinical evaluation of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2018;32(1):31-51.
15. Štvrtinová V, Rovenský J, Štvrtina S. Obrovskobunková arteritída a polymyalgia rheumatica. *Vask Med*. 2015;7:62-68.
16. Štvrtinová V, Rovenský J, Tučhyňová A. Coronary Artery Vasculitis and Atherosclerosis in Giant Cell Arteritis. In: Rovenský J, Leeb BF, Štvrtinová V, Imrich R, et al. *Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis*. Springer International Publishing AG: 2017, 222 p.
17. Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, et al. Giant cell arteritis: disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2005;84(5):269-276.
18. de Boysson H, Aouba A. An Updated Review of Cardiovascular Events in Giant Cell Arteritis. *J Clin Med*. 2022;11(4):1005.
19. Ungprasert P, Wijarnpreecha K, Koster MJ, et al. Cerebrovascular accident in patients with giant cell arteritis: A systematic review and meta-analysis of cohort studies. *Semin Arthritis Rheum*. 2016;46(3):361-366.
20. Robson JC, Kiran A, Maskell J, et al. The relative risk of aortic aneurysm in patients with giant cell arteritis compared with the general population of the UK. *Ann Rheum Dis*. 2015;74(1):129-35.
21. Čelovská D, Štvrtinová V. The Risk of Venous Thromboembolism in Giant Cell Arteritis, 133-145p. In: Rovenský J, Leeb BF, Štvrtinová V, Imrich R, et al. *Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis*. Springer International Publishing AG: 2017, 222p.
22. Salvarini C, Hunder GG. Giant cell arteritis with low erythrocyte sedimentation rate: frequency of occurrence in a population-based study. *Arthritis Rheum*. 2001;45(2):140-145.
23. Tombetti E, Hysa E, Mason JC, et al. Blood Biomarkers for Monitoring and Prognosis of Large Vessel Vasculitides. *Curr Rheumatol Rep*. 2021;23(3):17.
24. Cacoub P, Vieira M, Langford CA, et al. Large-vessel vasculitis. *Lancet*. 2025;406(10514):2017-2032.
25. van der Geest KSM, Luqmani RA, Dasgupta B. Novel ultrasonographic Halo Score for giant cell arteritis: assessment of diagnostic accuracy and association with ocular ischaemia. *Ann Rheum Dis*. 2020;79(3):393-399.
26. Luqmani R, Lee E, Singh S, et al. The Role of Ultrasound Compared to Biopsy of Temporal Arteries in the Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis (TABUL): a diagnostic accuracy and cost-effectiveness study. *Health Technol Assess*. 2016;20(90):1-238.
27. Naik M, Canham SJM, Dixon L. Large Vessel Vasculitis: Multimodality Imaging Findings and Technical Principles. *RadioGraphics*, 2025;46(1):e240166.
28. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, et al. Trial of tocilizumab in giant-cell arteritis. *N. Engl. J. Med*. 2017;377(4):317-328.
29. Sunderkötter C. Lekocytoclastic vasculitis. *CME Dermatol*. 2008;3(1):32-50.
30. Katz G, Hedgire SH, Stone JR, et al. IgG4-related disease as a variable-vessel vasculitis: A case series of 13 patients with medium-sized coronary artery involvement. *Semin Arthritis Rheum*. 2023;60:152184.