

# **Stany zagrażające życiu w reumatologii**

Rozpoznanie, kryteria i postępowanie doraźne (dla studentów)

# Cele dydaktyczne

- Rozpoznać objawy alarmowe i typowe „pułapki” diagnostyczne.
- Znać aktualne kryteria klasyfikacyjne/rozpoznania kluczowych jednostek.
- Zaplanować minimalny pakiet badań w SOR/na dyżurze.
- Wdrożyć leczenie ratujące narząd/życie przed potwierdzeniem etiologii.

# Podejście do pacjenta z podejrzeniem „reumatologicznego stanu nagłego”

- ABCDE + szybka ocena hemodynamiczna i oddechowa; saturacja, gazometria, diureza.
- Zawsze wyklucz infekcję (zwł. u chorych na GKS/biologii): posiewy, PCT/CRP, RTG/CT wg wskazań.
- Różnicuj: aktywność choroby vs powikłanie leczenia vs nowa choroba współistniejąca (zakrzepica, nowotwór).
- Zasada „organ- / life-threatening”: zabezpiecz narząd (wzrok, nerki, płuca, OUN) i konsultuj pilnie.

# Najczęstsze stany zagrażające (reumatologia/choroby układowe) – mapa

- Infekcje: septyczne zapalenie stawu, sepsa/wstrząs septyczny.
- Zapalenia naczyń: GCA (zagrożenie utraty wzroku), AAV (zespół płucno-nerkowy/DAH).
- Zakrzepowość: APS/CAPS (wielonarządowa zakrzepica).
- Narządy krytyczne: twardzinowy przełom nerkowy, tamponada serca.
- Hiperzapalne: HLH/MAS.
- Ucisk struktur nerwowych: zespół ogona końskiego, mielopatia szyjna.

# Infekcyjne (septyczne) zapalenie stawów – rozpoznanie (pilne)

- Ostre zapalenie zwykle jednego stawu: ból, obrzęk, ocieplenie, ograniczenie ruchu ± gorączka.
- „Kryterium kluczowe”: artrocentezja – badanie płynu stawowego (barwa, leukocyty, Gram, posiew).
- Rozpoznanie potwierdza: wykazanie drobnoustroju w płynie stawowym i/lub dodatnie posiewy krwi.
- Badania wspierające: leukocytoza, ↑CRP/OB; obrazowanie (USG) do lokalizacji wysięku.
- Różnicuj natychmiast z: dną/CPPD, krwawieniem do stawu, rzutem RZS/ŁZS.

# Infekcyjne (septyczne) zapalenie stawów – leczenie doraźne

- Nie zwlekaj: posiewy (krew + płyn), a następnie empiryczna antybiotykoterapia i.v.
- Odbarczenie stawu: punkcja płynu, płukanie artroskopowe/operacyjne wg wskazań.
- Unieruchomienie krótkotrwałe → następnie wczesna rehabilitacja po opanowaniu infekcji.
- Ocena ogólnoustrojowa: kryteria sepsy, niewydolność narządowa, endocarditis risk.
- Modyfikuj leczenie po antybiogramie; konsultacja ortopedia/reumatologia/zakaźnik.

# Sepsa i wstrząs septyczny (Sepsis-3) u chorego reumatologicznego

- Sepsa = zakażenie + zagrażająca życiu dysfunkcja narządowa ( $\Delta\text{SOFA} \geq 2$ ).
- qSOFA (przesiew): RR  $\geq 22/\text{min}$ , SBP  $\leq 100 \text{ mmHg}$ , zaburzenia świadomości;  $\geq 2$  = wysokie ryzyko.
- Wstrząs septyczny: sepsa + konieczność amin presyjnych do MAP  $\geq 65 \text{ mmHg}$  oraz mleczany  $> 2 \text{ mmol/l}$  mimo płynów.
- Postępowanie (pierwsza godzina): posiewy, antybiotyk i.v., płynny, ocena mleczanów, źródło zakażenia.
- U immunosupresji: atypowe objawy, szybka progresja – próg hospitalizacji niski.

# Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (GCA) – kryteria ACR/EULAR 2022

- Kryteria klasyfikacyjne (punktowe) – stosuj po rozpoznaniu zapalenia naczyń; wyklucz inne przyczyny.
- Punkty (wybrane): dodatni wynik biopsji t. skroniowej lub „halo sign” w USG (+5).
- ↑OB ≥50 mm/h lub ↑CRP ≥10 mg/l (+3); nagła utrata widzenia (+3).
- Chromanie żuchwy/języka (+2), nowy ból głowy skroniowy (+2), tkliwość skóry głowy (+2).
- Nieprawidłowości t. skroniowej w badaniu (+2); zajęcie t. pachowych obustronne w obrazowaniu (+2); zapalenie aorty w PET-CT (+2).
- Klasyfikacja: suma  $\geq 6$  pkt.

# GCA – diagnostyka i leczenie natychmiastowe (zagrożenie utraty wzroku)

- Objawy alarmowe: zaburzenia widzenia (amaurosis fugax), diplopia, ból okolicy skroni, chromanie żuchwy.
- Badania: CRP/OB, morfologia (trombocytoza), USG t. skroniowych/pachowych, TAB; obrazowanie dużych naczyń (CTA/MRA/PET) wg fenotypu.
- Leczenie „tu i teraz”: GKS w wysokich dawkach natychmiast po podejrzeniu (przed biopsją).
- Przy objawach ocznych: metylprednizolon i.v. (puls) → następnie prednizon p.o. z redukcją.
- Leczenie oszczędzające GKS: tocilizumab u wybranych; profilaktyka powikłań GKS (PPI, wapń/wit. D, ochrona kości).

## GPA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022 ( $\geq 5$ pkt)

- Kryteria stosuj u chorych z zapaleniem małych/średnich naczyń; wyklucz inne przyczyny.
- Zajęcie nosa (krwisty wyciek, owrzodzenia/strupy, perforacja przegrody) (+3).
- Zajęcie chrząstek (np. zapalenie chrząstek ucha/nosa, stridor, nos siodełkowy) (+2).
- PR3-ANCA / c-ANCA (+5); MPO-ANCA / p-ANCA (-1); eozynofilia  $\geq 1000/\mu\text{l}$  (-4).
- Obrazowanie: guzki/guzy/jamy w płucach (+2); zapalenie zatok/wyrostka sutkowatego (+1).
- Histologia: ziarniniak/komórki olbrzymie (+2); ubogoimmunologiczne KZN (+1).

## MPA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022 ( $\geq 5$ pkt)

- Zajęcie nosa (jak w GPA) (-3).
- MPO-ANCA / p-ANCA (+6); PR3-ANCA / c-ANCA (-1); eozynofilia  $\geq 1000/\mu\text{l}$  (-4).
- Obrazowanie: włóknienie/śródmiąższowa choroba płuc (+3).
- Histologia: ubogoimmunologiczne kłębuszkowe zapalenie nerek (+3).
- Spełnienie:  $\geq 5$  pkt z 6 kategorii (po wykluszeniu innych przyczyn).

## EGPA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022 ( $\geq 6$ pkt)

- Obturacyjna choroba dróg oddechowych (+3) i polipy nosa (+3).
- Eozynofilia  $\geq 1000/\mu\text{l}$  (+5).
- Mononeuropatia wielogniskowa (+1).
- Histologia: pozanaczyniowe zapalenie z dominacją eozynofilów (+2).
- PR3-ANCA/c-ANCA (-3) i krwinkomocz (-1) obniżają punktację.
- Spełnienie:  $\geq 6$  pkt z 7 kategorii.

# Zespół płucno-nerkowy / rozlane krwawienie pęcherzykowe (DAH) – rozpoznanie

- Podejrzewaj u chorego z AAV/SLE/APS: duszność, hipoksemia, krwioplucie (może nie wystąpić), spadek Hb.
- Obrazowanie: obustronne, rozlane zacienienia śródmiąższowo-pęcherzykowe (RTG/CT).
- Potwierdzenie: bronchoskopia – BAL narastająco krwisty; hemosyderofagi po 48–72 h.
- Równolegle: cechy RPGN (krwinkomocz, wałeczki, wzrost kreatyniny) + przeciwciała (ANCA, aPL, anty-GBM).
- Zawsze różnicuj z infekcją i obrzękiem płuc; posiewy, PCT, badania wirusologiczne wg sytuacji.

# Zespół płucno-nerkowy (AAV/anti-GBM) – leczenie pilne

- Natychmiast: tlenoterapia/respirator, transfuzje wg wskazań, profilaktyka zakrzepicy po opanowaniu krwawienia.
- Immunosupresja indukcyjna: GKS w pulsach i.v. → GKS p.o. + rytuksymab lub cyklofosfamid.
- Plazmafereza: rozważ w wybranych sytuacjach (np. anti-GBM, ciężka niewydolność nerek) wg aktualnych zaleceń.
- Leczenie wspomagające: dializoterapia, kontrola płynów, PJP prophylaxis (TMP/SMX) przy intensywnej immunosupresji.
- Równolegle: agresywne wykluczenie/leczenie zakażenia (częsty „mimicker”).

# APS – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2023 (skrót praktyczny)

- Kryteria klasyfikacyjne do badań klinicznych:  $\geq 3$  pkt z domen klinicznych i  $\geq 3$  pkt z domen laboratoryjnych.
- Przykłady domen klinicznych: ŻChZZ, zakrzepica tętnicza, mikronaczyniowa (np. nefropatia APS, DAH), położnicza, zastawki serca, małopłytkowość.
- Domeny laboratoryjne: antykoagulant toczniowy (LA), aCL i/lub a $\beta$ 2GPI (IgG/IgM) – punktacja zależna od miana i utrwalania się.
- Z danej domeny liczy się tylko zdarzenie o najwyższej punktacji.
- aPL muszą być dodatnie w wymaganym odstępie ( $\geq 12$  tyg.) i czasowo związane z kryteriami klinicznymi ( $\leq 3$  lata).

# Katastrofalny zespół antyfosfolipidowy (CAPS) – kryteria i leczenie

- Kryteria (Asherson): zajęcie  $\geq 3$  narządów/układów + rozwój objawów jednocześnie lub <1 tyg.
- Potwierdzenie zakrzepicy małych naczyń w histologii oraz obecność aPL (LA/aCL/a $\beta$ 2GPI).
- Obraz kliniczny: mikroangiopatia zakrzepowa, niewydolność wielonarządowa; często czynnik wyzwalający (zakażenie, zabieg, odstawienie antykoagulacji).
- Leczenie „triple therapy”: heparyna + GKS w wysokich dawkach + plazmafereza i/lub IVIG.
- Terapie ratunkowe: rytuksymab, eculizumab (wybrane przypadki); intensywne leczenie czynnika wyzwalającego.

# Twardzinowy przełom nerkowy (SRC) – rozpoznanie

- Definicja kliniczna: twardzina układowa + ostre uszkodzenie nerek ± nagłe/ciążkie nadciśnienie (rzadziej postać normotensyjna).
- Cechy wspierające: mikroangiopatyczna niedokrwistość hemolityczna (schistocyty), małopłytkowość, retinopatia nadciśnieniowa.
- Badania: kreatynina/diureza, bad. ogólne moczu (białkomocz/krwinkomocz), LDH, haptoglobina; USG nerek (wykluczenie przeszkodej).
- Czynniki ryzyka: wcześniea postać uogólniona, przeciwciała anty-RNA pol III, wysokie dawki GKS.
- Różnicuj z TMA (TTP/HUS), nefropatią toczniową, APS-nefropatią, odwodnieniem i nefrotoksycznością leków.

# SRC – leczenie natychmiastowe

- ACEI natychmiast (prefer. kaptopryl) – szybka titracja do kontroli ciśnienia.
- Cel: stopniowe obniżanie BP (unikaj gwałtownej hipotensji); monitoruj diurezę i elektrolity.
- Leczenie nerkozastępce (HD) przy wskazaniach; poprawa może wystąpić po tygodniach/miesiącach.
- Unikaj wysokich dawek GKS (zwiększą ryzyko SRC) – wyjątki tylko przy bezwzględnych wskazaniach.
- Wczesna konsultacja nefrologiczna; ocena powikłań sercowo-naczyniowych.

# Zespół hemofagocytowy (HLH) – kryteria HLH-2004

- Rozpoznanie: spełnienie  $\geq 5$  z 8 kryteriów (lub mutacja/genetyka w postaci pierwotnej).
- Kryteria: gorączka; splenomegalia; cytopenie  $\geq 2$  linii; hiperTG i/lub hipofibrynogenemia.
- Hemofagocytoza w szpiku/śledzionie/węzłach; niska aktywność NK; ferrytyna  $\geq 500 \mu\text{g/l}$ ; ↑sCD25.
- W reumatologii: HLH wtórny (np. SLE, AOSD) często mylony z sepsą – zawsze ocenaj triglicerydy, fibrynogen, ferrytynę.
- Skala HScore może wspierać decyzję (praktyczna na dyżurze).

# Zespół aktywacji makrofagów (MAS) – kryteria 2016 (sJIA/AOSD)

- Kryteria klasyfikacyjne (2016): ferrytyna  $>684 \text{ ng/ml}$  +  $\geq 2$  z poniższych:
- PLT  $\leq 181 \times 10^9/\text{l}$
- AST  $>48 \text{ U/l}$
- trójglicerydy  $>156 \text{ mg/dl}$  ( $1,77 \text{ mmol/l}$ )
- fibrynogen  $\leq 360 \text{ mg/dl}$  ( $3,6 \text{ g/l}$ ).
- Postępowanie: natychmiast GKS w wysokich dawkach; często konieczna cyklosporyna i/lub blokada IL-1 (anakinra).

# Zespół ogona końskiego / mielopatia – „red flags” i rozpoznanie

- Zespół ogona końskiego: rozległe zaburzenia czucia i ruchu w obrębie krocza i KD + zaburzenia zwieraczy (zatrzymanie moczu/stolca).
- Czerwone flagi: znieczulenie „siodłowe”, obustronne objawy korzeniowe, postępujący niedowład, dysfunkcja zwieraczy.
- Diagnostyka z wyboru: pilne MRI odcinka lędźwiowego; ocena zatrzymania moczu (PVR) jako wsparcie kliniczne.
- Mielopatia szyjna: niezgrabność rąk, zaburzenia chodu, objawy piramidowe – pilne MRI odc. szyjnego.
- Postępowanie: natychmiastowa konsultacja neurochirurgiczna/ortopedyczna; dekomprezja w trybie pilnym.

# Tamponada serca w chorobach autoimmunizacyjnych – rozpoznanie i leczenie

- Podejrzewaj u chorego z SLE/RA/twardziną: duszność, hipotensja, tachykardia, tępno paradoksalne.
- Klasyczne objawy: triada Becka (hipotensja, poszerzone żyły szyjne, ściszone tony serca) – nie zawsze pełna.
- EKG: niskie napięcie, elektryczna alternans; RTG: powiększona sylwetka serca (przy wysięku).
- Echo serca (kluczowe): zapadanie jam prawych w rozkurczu, poszerzona IVC bez zapadania, zmienność przepływu oddechowa.
- Leczenie: pilna perikardiocenteza (przy niestabilności) + leczenie przyczynowe (np. immunosupresja w zapaleniu osierdzia).

# Key facts – co student ma zapamiętać

- Septyczne zapalenie stawu: każde ostre monoarthritis traktuj jako zakażenie do czasu wykluczenia → artrocentezą.
- GCA z objawami ocznymi: steryd i.v. natychmiast – nie czekaj na biopsję.
- AAV/DAH/RPGN: leczenie indukcyjne + intensywne wykluczenie infekcji; współpraca wielospecjalistyczna.
- APS/CAPS: myśl o aPL przy nietypowej zakrzepicy i niewydolności wielonarządowej; „triple therapy” w CAPS.
- SRC: ACEI od razu; nadciśnienie + AKI + MAHA u chorego z twardziną = SRC.
- HLH/MAS: bardzo wysoka ferrytyna + cytopenie + hiperTG/ $\downarrow$ fibrynogen → rozważ hiperstan zapalny.
- Zespół ogona końskiego/tamponada: pilne rozpoznanie i procedura ratująca życie.

# Źródła (główne) – Medycyna Praktyczna / Interna Szczeklika

- mp.pl (Interna – tabele kryteriów ACR/EULAR 2022–2023): GCA, AAV (GPA/MPA/EGPA), APS.
- mp.pl (Reumatologia/wywiady): zakażenie stawu – diagnostyka i leczenie.
- mp.pl (Portal pacjenta): septyczne zapalenie stawów; red flags bólu kręgosłupa (zespół ogona końskiego).
- Dodatkowo: oryginalne publikacje ACR/EULAR (Ann Rheum Dis 2022–2023) cytowane w tabelach MP.