

RZS i układowe choroby tkanki łącznej oraz stany nagłe w reumatologii

Etiologia • patomechanizm • obraz kliniczny • kryteria • diagnostyka • leczenie

- Zrozumieć patogenezę i fenotypy: **RZS** oraz główne **CTD (SLE, twardzina, Sjögren, miopatia, APS)**.
- Stosować kryteria klasyfikacyjne/rozpoznania: ACR/EULAR 2010 (**RZS**), EULAR/ACR 2019 (**SLE**), ACR/EULAR 2013 (SSc), ACR/EULAR 2016 (pSS), EULAR/ACR 2017 (IIM), Sydney 2006 (**APS**).
- Dobierać badania dodatkowe (lab + obrazowe + procedury) zależnie od hipotezy i zagrożenia narządowego.
- Znać standardy leczenia (T2T w **RZS**, zasady redukcji GKS, leczenie ukierunkowane) i monitorowania bezpieczeństwa.
- Rozpoznać i prowadzić stany nagłe: gorący staw (SANJO), **GCA** z ryzykiem ślepoty, zespół płucno-nerkowy (**AAV/anti-GBM**), przełom nerkowy w twardzinie, katastrofalny **APS**.

Zasada dydaktyczna

- Najpierw: narząd zagrożony?
- Równolegle:
infekcja vs autoimmunizacja vs toksyczność leczenia.
- Test ma odpowiadać na pytanie kliniczne.

Podejście do badań dodatkowych: „pytanie → test”

Wprowadzenie

- Krok 1: hipoteza kliniczna na podstawie wywiadu i badania przedmiotowego (wzorzec stawowy + objawy układowe).
- Krok 2: ocena zagrożenia narządowego (nerki, płuca, OUN, serce, oko, duże naczynia).
- Krok 3: pakiet „start” (morfologia, **CRP/OB**, kreatynina/eGFR, **ALT/AST**, jonogram + badanie moczu i osad).
- Krok 4: testy ukierunkowane (**RF/ACPA**, **ANA/ENA/dsDNA/C3-C4**, **ANCA/anti-GBM**, **APS**) + obrazowanie zależnie od narządu.
- Krok 5: badania rozstrzygające (punkcja stawu, biopsja nerki/skóry/tętnicy) — gdy wynik zmienia leczenie.
- Zasada bezpieczeństwa: przy gorączce i immunosupresji zawsze aktywnie wyklucz zakażenie.

Red flags (pilne)

- Gorący staw (sepsa?)
- Krwioplucie + aktywny osad
- Nagłe ciężkie NT u chorego z twardziną
- Zaburzenia widzenia u ≥ 50 r.z.

RZS

Reumatoidalne zapalenie stawów

- Przewlekła, układowa choroba tkanki łącznej o podłożu immunologicznym; typowo symetryczne zapalenie stawów z destrukcją i powikłaniami pozastawowymi.
- Fenotyp serologiczny: **RZS** seropozitywne (**RF IgM i/lub ACPA**) vs seronegatywne.
- Kobiety chorują ok. 3× częściej; szczyt zachorowań 4.–5. dekada życia.
- U seropozitywnych z wielostawowym zapaleniem — wysokie ryzyko wczesnych uszkodzeń (szczególnie bez szybkiego wdrożenia DMARD).
- Naturalny przebieg: zaostrzenia i remisje; rokowanie gorsze przy wysokich mianach **RF/ACPA** oraz wczesnych nadżerkach.

Clinical pearl

- W ciąży u wielu pacjentek aktywność spada,
- po porodzie częsty nawrót/zaostrzenie.

- Interakcja predyspozycji genetycznej i środowiskowej → autoimmunizacja (**RF/ACPA**).
- Utrata tolerancji immunologicznej → aktywacja limfocytów T/B, produkcja autoprzeciwciał i cytokin (m.in. **TNF- α , IL-6**).
- Zapalenie błony maziowej → przerost (pannus) → uszkodzenie chrząstki i kości (nadżerki).
- **ACPA**: wysoka swoistość dla **RZS**; obecność wiąże się z gorszym rokowaniem i szybszą destrukcją stawów.
- Wieloletni stan zapalny zwiększa ryzyko sercowo-naczyniowe i powikłań narządowych.

Konsekwencja kliniczna

- Leczenie ukierunkowane na cytokiny
- (TNF-i, IL-6-i) i komórki B (RTX)
- wynika bezpośrednio z patogenezy.

- Najczęściej: symetryczny ból i obrzęk małych stawów rąk i stóp (MCP, PIP, MTP) + sztywność poranna zwykle >1 h.
- W badaniu: tkliwość uciskowa, obrzęk stawu i tkanek okołostawowych, niewielkie ocieplenie (zwykle bez zaczerwienienia skóry).
- Częste: zapalenie pochewek ścięgien, klatek; w nadgarstku możliwy zespół cieśni.
- Nietypowy początek: monoarthritis lub reumatyzm palindromiczny.
- Objawy ogólne: stan podgorączkowy, zmęczenie, chudnięcie.

Ryzyko progresji do RZS

Ból stawów + ≥3 z 7 cech:

- świeży początek <1 r.
- MCP, sztywność ≥60 min,
- maksimum rano, wywiad rodzinny,
- trudność z pięcią, test ściskania MCP (+)

- Guzki reumatoidalne (częściej w seropozytywnym, długo trwającym RZS).
- Układ oddechowy: zapalenie opłucnej, guzki płucne, zarostowe zapalenie oskrzelików, włóknienie/ILD.
- Układ krążenia: zapalenie osierdzia; przyspieszona miażdżyca → zdarzenia sercowo-naczyniowe (częsta przyczyna zgonu).
- Narząd wzroku: zapalenie twardówki/nadtwardówki; suchość w przebiegu wtórnego Sjögrena.
- Zapalenie naczyń (rzadziej) → martwica palców, neuropatie; zespół Felty'ego (splenomegalia + neutropenia).

Praktycznie

- U pacjenta z RZS zawsze myśl o:
 - ryzyku sercowo-naczyniowym
 - ILD (duszność, kaszel) i
 - bezpieczeństwie terapii (infekcje).

- Markery zapalenia: **CRP/OB**; niedokrwistość normocytowa, leukocytoza; nadpłytkowość w bardzo aktywnej chorobie.
- **RF IgM**: dodatni u ok. 75%; wysokie miano koreluje z destrukcją stawów i powikłaniami pozastawowymi.
- **ACPA (anty-CCP)**: czułość **>50%**, swoistość ~98%; obecne u części chorych bez **RF**; również pogarszają rokowanie.
- Badanie płynu stawowego: płyn zapalny (w różnicowaniu — sepsa i kryształy).
- Różnicowanie: **SLE**, PsA, dna, infekcyjne zapalenie stawów, wcześnie SpA, wirusowe zapalenia stawów.

Ostry monoarthritis

- Zawsze: punkcja stawu.
- Sepsa i kryształy mogą współistnieć.

- **RTG:** zmiany zależą od okresu choroby (osteoporoza przystawowa → zwężenie szpar → geody → nadżerki → zrosty).
- **USG:** synovitis i wysięk; wcześniej niż **RTG** może ujawnić nadżerki; Doppler ocenia aktywność zapalenia.
- **MR:** wczesne zapalenie błony maziowej, nadżerki i obrzęk szpiku (często wyprzedza synovitis).
- **TK:** bardzo czuła na destrukcję kostną; przydatna m.in. w ocenie kręgosłupa szyjnego i geod.
- Gdy **RTG/USG** nie wyjaśniają obrazu — **MR** w wybranych sytuacjach klinicznych.

Kręgosłup szyjny w RZS

- Pamiętaj o podwicheńciu
- szczytowo-obrotowym
- → objawy neurologiczne / ból potylicy.

Warunek wstępny:

klinicznie jawne zapalenie błony maziowej ≥ 1 stawu i brak lepszego wyjaśnienia.

Kategoria	Przykład / zasada	Interpretacja
A. Stawy	Im więcej zajętych stawów (szczególnie małych), tym wyższa punktacja	• Suma ≥ 6 pkt \rightarrow przypadek klasyfikowany jako RZS. • Wynik <6 nie wyklucza — możliwa re-ocena w czasie.
B. Serologia	RF i/lub ACPA: ujemne (0) vs niskie miano (2) vs wysokie miano (3)	0–5
C. Ostra faza	CRP \uparrow i/lub OB \uparrow	0–3
D. Czas trwania	Objawy ≥ 6 tygodni	0–1

- **DAS28:** TJC/SJC (28) + **CRP/OB** + **VAS**; progi: remisja **<2,6**; mała **≤3,2**; umiarkowana 3,2–5,1; duża **>5,1**.
- **SDAI:** TJC28 + SJC28 + **VAS** pacjenta (0–10) + **VAS** lekarza (0–10) + **CRP**; remisja **≤3,3**.
- **CDAI:** jak SDAI, ale bez **CRP**; remisja **≤2,8**.
- Remisja ACR/EULAR (Boolean): TJC**≤1**, SJC**≤1**, CRP**≤1** mg/dl, **VAS** pacjenta **≤2/10**.
- W praktyce: korzystaj z jednego wskaźnika konsekwentnie; ocenaj trend i cel leczenia (T2T).

T2T

- Cel: remisja lub niska aktywność.
- Ocena co 1–3 mies. do kontroli.

- Cel: remisja kliniczna (ACR/EULAR) lub co najmniej mała aktywność choroby.
- Okno terapeutyczne: niezwłoczne włączenie DMARD po rozpoznaniu → ogranicza destrukcję stawów.
- Kontrola celu: poprawa po 3 mies. i osiągnięcie celu do 6 mies. (modyfikuj terapię, jeśli brak).
- Preferuj minimalizację GKS (jeśli użyte — krótko i w najmniejszej skutecznej dawce).
- Terapia obejmuje: leczenie choroby + profilaktykę powikłań + edukację + rehabilitację.

Czynniki złego rokowania

- Wysokie miano RF/ACPA,
- wczesne nadżerki,
- duża aktywność,
- niepowodzenie ≥ 2 csDMARD.

- Metotreksat (MTX) — lek pierwszego wyboru: stopniowo do dawki optymalnej (często 25–30 mg/tydz.) + kwas foliowy 5–15 mg/tydz.
- Jeśli nietolerancja MTX: rozważ zmianę drogi podania (p.o. → s.c.) przed zmianą leku.
- Alternatywy / skojarzenia: leflunomid lub sulfasalazyna; w małej aktywności możliwa hydroksychlorochina.
- GKS w leczeniu początkowym: rozważ jako terapię pomostową (krótko); odstaw zwykle ≤3–6 mies.
- Obowiązkowe: monitorowanie morfologii, ALT/AST, nerek; edukacja dot. teratogenności (MTX/LEF).

„Praktyczny pakiet MTX”

- Wyjściowo: morfologia, ALT/AST, kreatynina/eGFR,
- HBV/HCV/HIV wg wskazań, RTG klp/PFT przy objawach.
- Kontrole: zwykle co 2–4 tyg. na starcie, potem rzadziej.

- Wskazania: brak celu leczenia mimo optymalnych ksDMARD (szczególnie przy niekorzystnych czynnikach rokowniczych).
- bDMARD: inhibitory **TNF**, abatacept, inhibitory IL-6, rytuksymab (dobór zależy od profilu pacjenta i ryzyka).
- tsDMARD (**JAK-i**): skuteczne, ale wymagają oceny ryzyka (zakrzepica, CV, nowotwory, infekcje).
- Zwykle stosuj w skojarzeniu z MTX; przy nietolerancji csDMARD rozważ IL-6-i lub **JAK-i**.
- Zawsze: screening TB i **HBV/HCV**, szczepienia, czujność infekcyjna (np. półpasiec).

Uwaga kliniczna

- Gorączka u pacjenta na biologii/JAK-i
- → traktuj jako infekcję do wykluczenia
- z niskim progiem hospitalizacji.

- Kontrole co 1–3 mies. do uzyskania remisji/małej aktywności, następnie zwykle co 6–12 mies.
- Monitoruj: aktywność (DAS/SDAI/CDAI), funkcję (**HAQ**), parametry zapalne i toksyczność leków (morfologia, **ALT/AST**, kreatynina/**eGFR**).
- Obrazowanie: **RTG** rąk i stóp co 6–12 mies. w pierwszych latach; **USG** Doppler pomocne w wykrywaniu subklinicznej aktywności.
- Profilaktyka infekcji: szczepienia + screening TB oraz **HBV/HCV/HIV** przed terapią wybranymi lekami.
- Profilaktyka powikłań GKS: osteoporozą (DXA, Ca/Vit D ± leki), kontrola glikemii i ciśnienia.
- Ryzyko sercowo-naczyniowe: ocenaj systematycznie (w **RZS** ryzyko ↑).

Praktyka

- Jeśli pacjent stabilny,
- monitorowanie laboratoryjne
- dla części DMARD co ≥12 tyg.
- (zgodnie z profilem leku).

Układowe choroby tkanki łącznej (CTD)

SLE • twardzina • Sjögren • miopatia • APS

- CTD to heterogenna grupa chorób autoimmunologicznych o zajęciu wielu narządów (skóra, stawy, nerki, płuca, serce, OUN).
- Badania przesiewowe: ANA (IIF) + CRP/OB + morfologia + kreatynina/eGFR + mocz i osad.
- Badania ukierunkowane: ENA (SSA/SSB, Sm, RNP, Scl-70, ACA), dsDNA, C3/C4, aPL (APS).
- Ocena narządowa zależnie od fenotypu: HRCT/PFT, ECHO, kapilaroskopia, biopsje (nerka, ślinianka, skóra, mięsień).
- Zasada: dodatni autoprzeciwięciało ≠ rozpoznanie bez korelacji klinicznej.

Najczęstsze pułapki

- „Panel bez hipotezy”
- oraz interpretacja izolowanego
- wyniku ANA/RF bez objawów.

- Wieloczynnikowa choroba autoimmunologiczna: autoprzeciwciała + kompleksy immunologiczne → zapalenie wielonarządowe.
- Często: fotosensytywność, zajęcie skóry i stawów; w cięższych fenotypach — nerki, OUN, układ krwiotwórczy.
- Przeciwciała: **ANA** (screening), anty-dsDNA i anty-Sm (bardziej swoiste), aPL (ryzyko zakrzepicy/położnicze).
- Dopełniacz (**C3/C4**): obniżenie może wskazywać na aktywność choroby z kompleksami immunologicznymi.
- Klucz kliniczny: odróżnić aktywną chorobę od infekcji i powikłań leczenia.

Fenotypy wysokiego ryzyka

- Nefropatia toczniowa
- Neuro-SLE
- Ciężkie cytopenie
- Zespół antyfosfolipidowy

- Kryterium wejścia: dodatnie ANA ($\geq 1:80$) co najmniej raz w życiu.
- Następnie: kryteria punktowane w domenach klinicznych i immunologicznych.
- Klasyfikacja SLE: suma punktów ≥ 10 oraz co najmniej jedno kryterium kliniczne.
- Domeny kliniczne m.in.: konstytucyjne, hematologiczne, neuropsychiatryczne, śluzówkowo-skórne, surowicze, mięśniowo-szkieletowe, nerkowe.
- Domeny immunologiczne m.in.: aPL, dopełniacz (C3/C4), przeciwciała swoiste (anti-dsDNA/anti-Sm).

Interpretacja

- Kryteria służą do klasyfikacji,
- ale pomagają porządkować rozpoznanie.

- Laboratorium: morfologia (cytopenie), **CRP/OB**, kreatynina/**eGFR**, **ALT/AST**, albumina; immunologia: **ANA**, **dsDNA**, **C3/C4**, **ENA**, aPL.
- Nerki: mocz + osad (krwinkomocz dysmorficzny, wałeczki), białkomocz ilościowo (ACR/PCR), ciśnienie tętnicze.
- Biopsja nerki: gdy podejrzenie nefropatii — kluczowa dla typu histologicznego i leczenia.
- OUN-serce/płuca: badania ukierunkowane (ECHO, HRCT, ocena neurologiczna) zależnie od objawów.
- Różnicuj aktywność **SLE** vs zakażenie (szczególnie podczas GKS/IS).

Red flags nerkowe

- Białkomocz + aktywny osad
- Szybki wzrost kreatyniny
- Nadciśnienie / obrzęki

- Leczenie podstawowe: hydroksychlorochina (jeśli brak przeciwwskazań) + fotoprotekcja i kontrola czynników ryzyka.
- GKS: stosuj możliwie krótko i w małej dawce; dąż do redukcji/odstawienia, gdy możliwe.
- Immunosupresja dobierana do narządu i ciężkości (np. mykofenolan, azatiopryna, cyklofosfamid w ciężkich fenotypach).
- Biologiczne (belimumab, anifrolumab) w wybranych sytuacjach oporności/utrzymującej się aktywności.
- Oceniaj aktywność na każdej wizycie; uszkodzenia narządów co najmniej raz w roku.

Praktyka

- Cel: kontrola objawów + ochrona narządów
- przy minimalizacji toksyczności GKS.

- Triada patogenezy: mikroangiopatia, autoimmunizacja, aktywacja fibroblastów → włóknienie skóry i narządów.
- Fenotypy: ograniczona (lcSSc) i uogólniona (dcSSc) postać skórna; wczesne objawy naczyniowe (Raynaud).
- Zajęcie narządów: płuca (ILD/PAH), przewód pokarmowy, nerki (przełom nerkowy), serce.
- Diagnostyka: kapilaroskopia, autoprzeciwciała (ACA, Scl-70, RNA pol III), HRCT/PFT, ECHO.

Uwaga

- W SSc nawet niewielkie objawy
- mogą oznaczać istotne zajęcie narządowe
- monitoruj systematycznie.

- Kryterium wystarczające: stwardnienie skóry obu dloni proksymalnie od stawów MCP (9 pkt).
- Jeśli brak — sumuj punkty z cech (np. sklerodaktylia, owrzodzenia opuszek, teleangiektyzje).
- Uwzględnia się: kapilaroskopia, PAH/ILD oraz autoprzeciwciała (ACA, anty-Scl-70, anty-RNA pol III).
- Próg klasyfikacji: **≥9** pkt.

Dlaczego to ważne?

- Wczesne wykrycie SSc
- → wczesny screening ILD/PAH
- → poprawa rokowania.

- ILD: HRCT i PFT (DLCO) do screeningu i monitorowania; terapia zależnie od fenotypu np. mykofenolan, cyklofosfamid, nintedanib w wybranych).
- PAH: ECHO przesiewowo; przy podejrzeniu — diagnostyka w ośrodku specjalistycznym (RHC).
- Aktualizacje EULAR 2023: rekomendacje terapii ukierunkowanych zależnie od manifestacji (skóra, płuca, naczynia).
- Uważaj na GKS w SSc: wysokie dawki zwiększą ryzyko przełomu nerkowego u części pacjentów.

SARD-ILD (ACR/CHEST 2024)

- W SSc-ILD nie polegaj na GKS
- jako leczeniu pierwszej linii (silna rekommendacja).

- Kryteria punktowe (≥ 4 pkt) przy odpowiednim obrazie klinicznym suchości.
- Duże punkty: anty-SSA/Ro (3 pkt) lub biopsja małych gruczołów ślinowych (focus score ≥ 3 pkt).
- Pozostałe: Ocular Staining Score, Schirmer oraz przepływ śliny (po 1 pkt).
- Diagnostyka: ENA (SSA/SSB), ocena gruczołów, różnicuj suchość polekową i inne przyczyny.

Najważniejsze

- Anti-SSA lub biopsja
- to „filiary” klasyfikacji pSS.

- Kryteria punktowe/probabilistyczne: klasyfikują IIM oraz podtypy (DM, PM, IBM, JDM) na podstawie kliniki i badań.
- Składowe: osłabienie proksymalne, zmiany skórne (DM), dysfagia, wzrost CK, EMG, biopsja mięśnia.
- Diagnoza w praktyce: korelacja kliniki z CK oraz obrazowaniem (MR) i/lub biopsją.
- Różnicuj: miopatie polekowe (statyny), endokryne, zakaźne.

Kiedy pilnie?

- Dusznosć/ILD, dysfagia, szybka progresja osłabienia
- → szybka diagnostyka i leczenie.

Zespół antyfosfolipidowy (APS) — rozpoznanie i leczenie (zarys)

- Kryteria Sydney 2006: zakrzepica/powikłania położnicze + utrwalone aPL (≥ 2 oznaczenia w odstępie ≥ 12 tyg.).
- aPL: LA, aCL IgG/IgM, anty- β 2GPI IgG/IgM.
- EULAR 2019: po zakrzepicy standardem jest VKA; w **APS** wysokiego ryzyka ostrożnie z DOAC.
- **APS** położniczy: LMWH + mała dawka ASA w wielu sytuacjach (dobór do fenotypu).

High-risk aPL profile

- LA dodatni, podwójna/potrójna dodatniość, wysokie miana → większe ryzyko zakrzepicy.

Stany nagłe

Sytuacje czasowrażliwe — rozpoznaj szybko, lecz równolegle

- Gorący, bolesny, obrzęknięty staw → **septyczne** zapalenie stawu do wykluczenia (punkcja!).
- Objawy oczne u **≥50** r.ż. + ból głowy / chromanie żuchwy → podejrzenie **GCA** (ryzyko ślepoty).
- Krwioplucie/duszność + aktywny osad moczu → zespół płucno-nerkowy (**AAV**/anti-GBM).
- Nagłe ciężkie nadciśnienie + wzrost kreatyniny u chorego z twardziną → przełom nerkowy (ACE-I).
- Ostra wielonarządowa mikrozakrzepica → katastrofalny **APS** (CAPS) — leczenie skojarzone.

- Rozpoznanie opiera się na punkcji stawu: ocena makroskopowa, leukocyty, barwienie, posiew, kryształy.
- Antybiotyk empiryczny zwykle po pobraniu materiału (wyjątek: sepsa / wstrząs).
- Równolegle: posiewy krwi, CRP, morfologia, ognisko infekcji; USG do wykrycia wysięku i prowadzenia punkcji.
- Leczenie: drenaż (artroskopia / punkcje) + antybiotykoterapia zgodnie z posiewami.
- U chorego z RZS/biologiem próg podejrzenia jest niższy (immunosupresja).

Najczęstszy błąd

- Traktowanie gorącego stawu jako „rzutu RZS”
- bez punkcji i posiewu.

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (GCA) — stan nagły okulistyczny

Stan nagły

- U ≥ 50 r.ż.: nowy ból głowy, tkliwość skóry głowy, chromanie żuchwy, zaburzenia widzenia — myśl o **GCA**.
- Ryzyko nieodwracalnej utraty wzroku → nie opóźniaj leczenia GKS, gdy podejrzenie jest wysokie.
- Diagnostyka: **CRP/OB** + obrazowanie (**USG „halo”**, angio-**TK/MR**, **PET** wg wskazań) ± biopsja tętnicy skroniowej.
- Wytyczne ACR/VF: rekomendacje leczenia i monitorowania w LVV; w wybranych przypadkach tocilizumab.

Jeśli objawy oczne

- Rozważ puls metylprednizolonu i.v.
- Pilna konsultacja.

Zespół płucno-nerkowy (AAV/anti-GBM) — pakiet krytyczny

Stan nagły

- Podejrzenie: krwioplucie/duszność ± spadek Hb + aktywny osad moczu ± szybki wzrost kreatyniny.
- Badania: morfologia, kreatynina/eGFR, mocz+osad, ANCA (PR3/MPO), anti-GBM, dopełniać.
- Obrazowanie: RTG/TK klp; BAL w wybranych przypadkach dla potwierdzenia DAH.
- Potwierdzenie: biopsja nerki (jeśli możliwa) — kluczowa dla rozpoznania i rokowania.
- Leczenie indukcyjne AAV: GKS + RTX lub CYC; docelowa szybka redukcja GKS (wg EULAR).

Plazmafereza (wybrane sytuacje)

- Rozważ w: DAH z hipoksemią, overlap anti-GBM,
- lub bardzo wysokie ryzyko ESRD (KDIGO).

Przełom nerkowy w twardzinie (SRC) — rozpoznanie i postępowanie

- Podejrzenie: nagłe, ciężkie nadciśnienie + szybkie pogorszenie funkcji nerek u pacjenta z SSc.
- Często współistnieje mikroangiopatyczna hemoliza / TMA (anemia hemolityczna, trombocytopenia).
- Postępowanie: natychmiastowa kontrola ciśnienia; standardem są ACE-I (eskalacja dawki) + leczenie wspomagające.
- Unikaj profilaktycznego ACE-I u wszystkich chorych (może pogarszać rokowanie w SRC wg danych obserwacyjnych).
- Pilna hospitalizacja i współpraca reumatolog-nefrolog; dializa wg wskazań.

Czynniki ryzyka

- Szybka progresja zmian skórnych,
- wysokie dawki GKS,
- RNA pol III (u części chorych).

Katastrofalny APS (CAPS) — rozpoznanie i leczenie skojarzone

Stan nagły

- CAPS: rzadka, śmiertelna postać APS z gwałtowną mikrozakrzepicą w wielu narządach w krótkim czasie.
- Różnicuj z TTP/HUS, sepsą, DIC, TMA w twardzinie, HLH/MAS — wymagane szybkie badania.
- Leczenie często obejmuje: antykoagulację + GKS + plazmaferezę i/lub IVIG (tzw. „triple therapy”).
- Równolegle: identyfikuj czynnik wyzwalający (infekcja, zabieg, odstawienie antykoagulacji).

W praktyce

- To stan OIT/SOR:
- leczenie i diagnostyka równolegle.
- Wymaga zespołu wielodyscyplinarnego.

- Pakiet „start”: morfologia + **CRP/OB** + kreatynina/**eGFR** + **ALT/AST** + mocz i osad.
- **RZS:** **RF/ACPA** + obrazowanie (**USG/RTG/MR**) + ocena aktywności + T2T.
- **CTD:** **ANA → ENA/dsDNA/C3-C4** + ocena narządowa (nerki, płuca, serce).
- Stany nagłe: gorący staw (punkcja), **GCA** (nie opóźniaj GKS), płuca-nerki (**ANCA/anti-GBM**), SRC (ACE-I), CAPS (leczenie skojarzone).
- Zawsze: wyklucz zakażenie przed eskalacją immunosupresji; pamiętaj o szczepieniach i screeningu.