

Układowe zapalenia naczyń

Definicje • klasyfikacja CHCC 2012 • kryteria ACR/EULAR 2022 • diagnostyka i leczenie (aktualizacja 2025)

Plan prezentacji

- Definicja i klasyfikacja zapaleń naczyń
- Patomechanizmy: pauci-immune (ANCA) vs kompleksy immunologiczne vs ziarniniakowe
- Podejście diagnostyczne: badania lab., obrazowe, biopsja
- Kryteria klasyfikacyjne i praktyczne rozpoznawanie (ACR/EULAR 2022)
- Postępowanie terapeutyczne (indukcja i podtrzymanie remisji) + sytuacje nagłe

Definicja

- Zapalenia naczyń (vasculitides) to heterogenna grupa chorób, w których proces zapalny ściany naczyń prowadzi do jej uszkodzenia.
- Konsekwencje: krwawienie, zakrzepica, zwężenie/okluzja → niedokrwienie i martwica tkanek.
- W części jednostek występuje także uszkodzenie tkanek niezwiązane bezpośrednio z zapaleniem naczyń (np. zapalenie ziarniniakowe).
- Fenotyp kliniczny zależy od kalibru i lokalizacji zajętych naczyń oraz mechanizmu immunologicznego.

Dlaczego to ważne?

Choroby potencjalnie śmiertelne i/lub powodujące nieodwracalną utratę funkcji narządu

Wymagają szybkiej diagnostyki różnicowej (mimics!)

Leczenie immunosupresyjne = ryzyko infekcji → balans korzyści i ryzyka

Etiologia i postacie wtórne

- Podział ogólny: zapalenia naczyń infekcyjne (inwazja drobnoustroju w ścianę naczyń) oraz nieinfekcyjne.
- Zawsze oceniamy, czy proces ma charakter pierwotny czy wtórny.
- Zapalenia naczyń w chorobach układowych: SLE, RZS, twardzina, DM/PM, zespół Sjögrena, sarkoidoza.
- Zapalenia naczyń o prawdopodobnej etiologii: związane z nowotworem, zakażeniami (HBV, HCV, HIV, parwowirus B19), lekami.
- Leki często wywołujące vasculitis: antybiotyki (β -laktamy, makrolidy, sulfonamidy), leki p/drgawkowe (fenytoina), SSRI; AAV związane z ANCA: hydralazyna, propylotiouracyl, minocyklina, kokaina z lewamizolem.
- W przypadku podejrzenia układowego zapalenia naczyń: obligatoryjnie wyklucz wtórny charakter (wywiad, serologia, obrazowanie, onkologia).

Klasyfikacja CHCC 2012 (skrót)

- Duże naczynia: choroba Takayasu (TAK), olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (GCA).
- Średnie naczynia: guzkowe zapalenie tętnic (PAN), choroba Kawasaki.
- Małe naczynia:
 - AAV (pauci-immune): MPA, GPA, EGPA.
 - Kompleksy immunologiczne: IgA vasculitis, krieglobulinemiczne zapalenie naczyń, anty-GBM, pokrzywkowe z hipokomplementem.
- Różne naczynia: choroba Behçeta, zespół Cogana.
- Zapalenia naczyń jednego narządu (np. skórne, PACNS, izolowane zapalenie aorty).
- Zapalenia naczyń w chorobie układowej oraz o prawdopodobnej etiologii (np. HBV/HCV, leki, nowotwór).

Praktyczny wniosek

Kaliber naczynia ukierunkowuje diagnostykę obrazową i biopsję. Fenotyp kliniczny ≠ zawsze kaliber — potrzebujesz korelacji kliniczno-patologicznej.

Patomechanizmy (w ujęciu klinicznym)

- Ziarniniakowe zapalenia dużych naczyń (GCA/TAK): aktywacja komórek dendrytycznych, odpowiedź Th1/Th17, cytokiny (m.in. IL-6), nacieki z komórkami olbrzymimi → przebudowa ścian i zwężenie.
- AAV (pauci-immune): autoprzeciwciała ANCA (PR3/MPO) → aktywacja neutrofili i śródbłona, uszkodzenie naczyń; istotna rola osi dopełniacza C5a.
- Zapalenia kompleksów immunologicznych: odkładanie Ig/dopełniacza w ścianie naczynia → leukocytoza, aktywacja dopełniacza (↓C3/C4).
- Czynniki wyzwalające: zakażenia, leki, palenie, ekspozycje środowiskowe; predyspozycje genetyczne (HLA).

Podejście diagnostyczne: 3 pytania

- 1) Czy to stan nagły? (utrata wzroku, krwawienie pęcherzykowe, gwałtownie postępujące KZN, niedokrwienie jelit/kończyny, rozwarstwienie aorty).
- 2) Jaki jest kaliber naczyń i fenotyp narządowy? (skóra • nerki • płuca • OUN • serce • aorta).
- 3) Czy są dane za vasculitis wtórnym? (infekcja, lek, nowotwór, choroba tkanki łącznej).
- Zasada: potwierdzaj rozpoznanie obiektywnie – obrazowanie i/lub biopsja (gdy możliwe).

Mimics

miażdżyca, zatory

sepsa/infekcyjne zap. wsierdzia

zakrzepica i APS

nowotwory, kriglobulinemia
wtórna

polekowe zapalenia skóry

Diagnostyka laboratoryjna (minimum)

- Parametry zapalne: OB, CRP, fibrynogen (pamiętaj: prawidłowe wartości nie wykluczają vasculitis).
- Morfologia: niedokrwistość chorób przewlekłych, leukocytoza, nadpłytkowość; eozynofilia (EGPA).
- Nerki: kreatynina/eGFR, badanie ogólne moczu + osad (krwinkomocz, wałeczki erytrocytarne), białkomocz.
- Serologia/immunologia: ANCA (PR3/MPO), przeciwciała anty-GBM, C3/C4, IgA, krioglobuliny.
- Zakażenia i etiologie wtórne: HBsAg/anty-HBc, anty-HCV, HIV; posiewy przy podejrzeniu infekcji; rozważ diagnostykę nowotworową.

Diagnostyka obrazowa (dobór do fenotypu)

- Duże naczynia: USG doppler (objaw halo), angio-TK/angio-MR, PET-TK (wychwyt FDG), MR z oceną ścian naczynia.
- Płuca: RTG/TKWR (krwawienie pęcherzykowe, guzki/jamy w GPA, śródmiąższowa choroba płuc w MPA).
- Nerki: USG (wykluczenie przeszkody), biopsja nerki kluczowa w AAV/anti-GBM.
- PAN: arteriografia trzewna (mikrotętniaki, zwężenia) + ocena narządowa zależnie od objawów.
- Cel obrazowania: potwierdzenie zapalenia + ocena powikłań (tętniaki, rozwarstwienie, niedokrwienie).

Biopsja i histopatologia – zasady

- Preferuj biopsję najbardziej dostępnego, aktywnie zajętego narządu (skóra, nerka, płuca, t. skroniowa).
- GCA: biopsja t. skroniowej jest przydatna, ale wynik ujemny nie wyklucza; wykonuj możliwie szybko (optymalnie $\leq 1-2$ tyg. od rozpoczęcia GKS).
- AAV: biopsja nerki (ubogoimmunologiczne KZN, półksiężyce) ma wysoką wartość diagnostyczną i prognostyczną.
- W vasculitis polekowym/kompleksów immunologicznych: typowe złogi Ig/dopełniacza w immunofluorescencji.

Złota zasada

Najpierw pobierz materiał, potem eskaluj immunosupresję (o ile stan pacjenta pozwala).

Zapalenia dużych naczyń

GCA • choroba Takayasu

Choroba Takayasu (TAK) – obraz kliniczny

- Ziarniniakowe zapalenie aorty i jej gałęzi (często łuk aorty; czasem t. nerkowe, kręzkowe, płucne).
- Typowo <50 rż.; częściej kobiety. Przebieg fazowy: objawy ogólne → faza zapalna naczyń → faza włóknienia i zwężeń.
- Objawy naczyniowe: brak/asymetria tętna na KG, szmery naczyniowe, różnica ciśnienia między ramionami, chromanie kończyn.
- Powikłania: nadciśnienie (zwężenie t. nerkowych), niedomykalność aortalna, niedokrwienie OUN, tętniaki i rzadko rozwarstwienie.
- Rozpoznanie potwierdza badaniem obrazowym naczyń (USG/MR/TK/PET) – pogrubienie ściany zanim dojdzie do zwężeń.

TAK – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022

Warunki wstępne (entry criteria)

Wiek ≤ 60 lat w chwili rozpoznania (wymóg bezwzględny).

Cechy zapalenia dużych naczyń potwierdzone obrazowo (aorta/jej gałęzie).

Próg klasyfikacji: ≥ 5 pkt (po spełnieniu warunków wstępnych).

Punktacja (items + wagi)

Płeć żeńska (+1 pkt)

Chromanie kończyn (+2 pkt)

Ból dławicowy (+2 pkt)

Szmer naczyniowy nad dużą tętnicą (+2 pkt)

Osłabienie/brak tętna na t. kończyn górnych (+2 pkt)

Osłabienie/brak tętna na t. szyjnej lub karotydynia (+2 pkt)

Różnica SBP między ramionami ≥ 20 mmHg (+1 pkt)

Liczba zajętych obszarów tętnic (1/2/ ≥ 3) (+1/+2/+3 pkt)

Zajęcie tętnic parzystych (symetryczne) (+1 pkt)

Zajęcie aorty brzusznej z t. nerkowymi/krezkowymi (+3 pkt)

TAK – leczenie (zarys)

- Postępowanie w ośrodku doświadczonym; monitoruj aktywność kliniczną i obrazową.
- GKS: prednizon 40–60 mg/d p.o. do uzyskania kontroli zapalenia, następnie stopniowa redukcja dawki.
- Leki oszczędzające GKS: metotreksat, azatiopryna, mykofenolan mofetylu, leflunomid.
- Postać oporna/nawracająca: leki biologiczne (tocilizumab, inhibitory TNF- α); w ciężkiej oporności rozważ cyklofosfamid.
- Leczenie zabiegowe (angioplastyka/chirurgia) preferencyjnie w fazie nieaktywnej; wskazania: krytyczne niedokrwienie, ciężka niedomykalność aortalna.

Monitorowanie

CRP/OB + ocena kliniczna

USG/MR/TK/PET wg dostępności
ciśnienie kończyn dolnych przy
obustronnym zwężeniu t.
podobojczykowych

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (GCA) – obraz kliniczny

- Ziarniniakowe zapalenie tętnic u osób ≥ 50 rż.; zajmuje aortę i/lub jej główne gałęzie (często odgałęzienia t. szyjnych i kręgowych).
- Objawy czaszkowe: nowy ból głowy, tkiwość skóry głowy, bolesność/twardość t. skroniowej, chromanie żuchwy.
- Objawy ogólne: stan podgorączkowy, poty nocne, spadek masy ciała; częsta współchorobowość z polimialgią reumatyczną.
- Objawy oczne: przejściowe zaniewidzenie, diplopia, nagła utrata wzroku – podejrzenie traktuj jako stan nagły.
- Postać dużonaczyniowa: objawy niedokrwienia kończyn/OUN; ryzyko tętniaka i rozwarstwienia aorty.

GCA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022

Warunki wstępne (entry criteria)

Wiek ≥ 50 lat w chwili rozpoznania (wymóg bezwzględny).

Próg klasyfikacji: ≥ 6 pkt (po spełnieniu warunku wieku).

Punktacja (items + wagi)

Sztywność poranna obręczy barkowej lub szyi (+2 pkt)

Nowy ból okolicy skroniowej (+2 pkt)

Tkliwość skóry głowy (+2 pkt)

Chromanie zuchwy lub języka (+2 pkt)

Nieprawidłowy wynik badania t. skroniowej (tkliwość/twarda/ \downarrow tętno) (+2 pkt)

Nagła utrata wzroku (+3 pkt)

OB ≥ 50 /h lub CRP ≥ 10 mg/l (przed leczeniem) (+3 pkt)

Dodatnia biopsja lub USG t. skroniowej (np. halo) (+5 pkt)

Obustronne zajęcie t. pachowych (USG/angio/PET) (+2 pkt)

Zajęcie aorty w 18F-FDG PET-TK (+2 pkt)

GCA – rozpoznanie i leczenie (stan nagły przy objawach ocznych)

- Pilnie kieruj do specjalisty; leczenie GKS rozpoczynaj natychmiast przy wysokim prawdopodobieństwie klinicznym (nie czekaj na biopsję).
- GKS: prednizon 40–60 mg/d; przy objawach ocznych – puls metyloprednizolonu i.v. 250–1000 mg/d przez 1–3 dni, następnie GKS p.o.
- Terapia oszczędzająca GKS: tocilizumab + GKS (preferowane u wielu chorych), alternatywnie metotreksat; leflunomid bywa opcją.
- Diagnostyka potwierdzająca: USG (szybka ścieżka), angio-TK/MR lub PET w postaci dużonaczyniowej; TAB przy wynikach niejednoznacznych.
- Profilaktyka powikłań GKS: osteoporoza, gastroprotekcja, kontrola glikemii i ciśnienia, szczepienia; monitoruj aortę (tętniak/rozwarstwienie).

Czerwone flagi

zaniewidzenie/diplopia

chromanie żuchwy

OB/CRP wysokie

cechy zapalenia t. skroniowej
objawy PMR

Zapalenia średnich naczyń

PAN • Kawasaki

Guzkowe zapalenie tętnic (PAN) – obraz kliniczny

- Martwicze zapalenie tętnic średniego/małego kalibru, bez kłębuszkowego zapalenia nerek i bez zapalenia włosniczek; zwykle ANCA-ujemne.
- Postać wtórna (~>10%): związana z zakażeniem HBV lub HCV.
- Objawy ogólne: gorączka, spadek masy ciała, bóle mięśni i stawów.
- Manifestacje: plamica uniesiona/livedo, owrzodzenia i guzki; mononeuropatia wieloogniskowa; nadciśnienie i niewydolność nerek (z zajęcia naczyń pozakłębuszkowych); ból brzucha z niedokrwienia jelit; ból jąder.
- Arteriografia: mikrotętniaki i zwężenia w tętnicach trzewnych (nerki, wątroba, krezkowe).

PAN – kryteria klasyfikacyjne (ACR 1990) + potwierdzenie

Warunki wstępne (entry criteria)

Podejrzenie vasculitis średnich naczyń; wyklucz AAV (ANCA), KZN i inne mimics.

Klasyfikacja: ≥ 3 z 10 kryteriów (po wykluczeniu innych przyczyn).

Punktacja (items + wagi)

Utrata masy ciała >4 kg (— pkt)

Livedo reticularis (— pkt)

Ból/tkliwość jąder (— pkt)

Bóle mięśniowe (z wyłączeniem barków/ bioder), osłabienie (— pkt)

Mononeuropatia lub polineuropatia (— pkt)

Ciśnienie rozkurczowe >90 mmHg (— pkt)

Kreatynina/BUN podwyższone (bez innej przyczyny) (— pkt)

HBsAg lub przeciwciała anty-HBV (— pkt)

Nieprawidłowa arteriografia (mikrotętniaki/zwężenia) (— pkt)

Biopsja: naciek zapalny w ścianie tętnicy (PMN) (— pkt)

PAN – leczenie (zarys)

- Postać ciężka (narządowa, zagrażająca życiu): GKS w dużych dawkach (p.o. lub pulsy i.v.) + cyklofosfamid.
- Postać nieciężka: GKS p.o. + lek immunosupresyjny (metotreksat lub azatiopryna); podobnie w leczeniu podtrzymującym remisję.
- PAN związane z HBV/HCV: leczenie przeciwwirusowe; w ciężkich przypadkach krótki kurs GKS + plazmafereza (schematy zależne od ośrodka).
- Leczenie wspomagające: intensywna kontrola nadciśnienia; ostrożność z ACEI przy upośledzonym przepływie przez t. nerkowe.
- Rokowanie: bez leczenia – szybka progresja; dzięki terapii 5-letnie przeżycie do ~80% (zależne od ciężkości i powikłań).

Małe naczynia: AAV (pauci-immune)

GPA • MPA • EGPA

AAV – wspólne cechy i sytuacje zagrożenia życia

- Pauci-immune zapalenie naczyń małych (czasem średnich) z obecnością ANCA (MPO lub PR3) lub rzadziej ANCA-ujemne.
- Najczęstsze narządy: nerki (ubogoimmunologiczne KZN), płuca (zapalenie włóśniczek z krwawieniem pęcherzykowym), skóra (plamica), nerwy (mononeuropatia).
- Zespół płucno-nerkowy: krwioplucie/duszność + aktywny osad moczu/AKI → wymaga pilnej diagnostyki i leczenia.
- Ocena aktywności i ciężkości determinuje indukcję (RTX/CYC) vs leczenie mniej agresywne.

Natychmiast

pobierz ANCA, kreatyninę, mocz, gazometrię

TKWR klp + bronchoskopia/BAL przy DAH

zabezpiecz biopsję nerki jeśli możliwe

rozpocznij leczenie indukcyjne w ciężkich postaciach

Mikroskopowe zapalenie naczyń (MPA) – obraz kliniczny

- Martwicze zapalenie małych naczyń (włośniczki, żyłki, tętniczki), bez zapalenia ziarniniakowego; złogi immunologiczne skąpe lub brak.
- Bardzo często: martwicze KZN (czasem jedyny narząd). Rzadziej: zapalenie włośniczek płucnych z rozlanym krwawieniem pęcherzykowym.
- Objawy ogólne mogą wyprzedzać zmiany narządowe; u części chorych gwałtownie postępujące KZN i/lub DAH.
- Za MPA przemawia MPO-ANCA (u ok. 60%), ale rozpoznanie opieraj na klinice i histologii.

MPA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022

Warunki wstępne (entry criteria)

Stosuj u chorych z rozpoznaniem zapaleniem małych/średnich naczyń; wyklucz inne przyczyny objawów.

Próg klasyfikacji: ≥ 5 pkt.

Punktacja (items + wagi)

MPO-ANCA / p-ANCA dodatnie (+6 pkt)

Włóknienie lub śródmiąższowa choroba płuc w obrazowaniu (+3 pkt)

Ubogoimmunologiczne KZN (biopsja nerki) (+3 pkt)

Zajęcie nosa (krwisty wyciek/owrzodzenia/strupy/perforacja) (−3 pkt)

PR3-ANCA / c-ANCA dodatnie (−1 pkt)

Eozynofile $\geq 1000/\mu\text{l}$ (−4 pkt)

Ziarniniakowość z zapaleniem naczyń (GPA) – obraz kliniczny

- Martwicze zapalenie ziarniniakowe: zwykle GDO + DDO oraz martwicze zapalenie naczyń małych i średnich.
- Częste: KZN z półksiężycami; zapalenie włóścierek płucnych z krwawieniem; zmiany pozanaczyniowe (ziarniniaki).
- Objawy: przewlekłe zapalenie zatok/krwawienia z nosa, owrzodzenia, perforacja przegrody, nos siodełkowaty; guzki/jamy w płucach; plamica; mononeuropatia.
- PR3-ANCA/c-ANCA dodatnie u 80–90% (ale 5% ANCA-ujemne).

GPA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022

Warunki wstępne (entry criteria)

Stosuj u chorych z zapaleniem małych/średnich naczyń; wyklucz inne przyczyny objawów.

Próg klasyfikacji: ≥ 5 pkt.

Punktacja (items + wagi)

Zajęcie nosa (krwisty wyciek/owrzodzenia/strupy/blokada/perforacja) (+3 pkt)

Zajęcie chrząstek (ucho/nos), chrypka/stridor, zajęcie oskrzeli, nos siodełkowaty (+2 pkt)

Utrata słuchu przewodzeniowa lub sensoneuronalna (+1 pkt)

PR3-ANCA lub c-ANCA dodatnie (+5 pkt)

MPO-ANCA lub p-ANCA dodatnie (−1 pkt)

Eozynofile $\geq 1000/\mu\text{l}$ (−4 pkt)

Guzki/guzy/jamy w płucach (obrazowanie) (+2 pkt)

Zapalenie zatok / płyn w jamie nosowej / mastoiditis (obrazowanie) (+1 pkt)

Ziarniniak / pozanaczyniowe ziarniniakowate zapalenie / komórki olbrzymie (histologia) (+2 pkt)

Ubogoimmunologiczne KZN (histologia) (+1 pkt)

Eozynofilowa ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (EGPA) – obraz kliniczny

- AAV z eozynofilią i często ciężką astmą; zajęcie małych/średnich naczyń + nacieki eozynofilowe w tkankach.
- Triada kliniczna: astma/obturacyjna • eozynofilia • zapalenie naczyń (skóra, nerwy, płuca, serce).
- Częste: polipy nosa, nawracające zapalenie zatok; mononeuropatia wieloogniskowa; plamica.
- ANCA dodatnie u części chorych; fenotyp ANCA(+) częściej z KZN/neuropatią, ANCA(–) częściej z zajęciem serca.

EGPA – kryteria klasyfikacyjne ACR/EULAR 2022

Warunki wstępne (entry criteria)

Stosuj u chorych z zapaleniem małych/średnich naczyń; wyklucz inne przyczyny.

Próg klasyfikacji: ≥ 6 pkt.

Punktacja (items + wagi)

Obturacyjna choroba dróg oddechowych (astma) (+3 pkt)

Polipy nosa (+3 pkt)

Eozynofile $\geq 1000/\mu\text{l}$ (+5 pkt)

Mononeuropatia wieloogniskowa (+1 pkt)

Pozanaczyniowe zapalenie z dominacją eozynofilów (histologia) (+2 pkt)

PR3-ANCA / c-ANCA dodatnie (−3 pkt)

Krwinkomocz (−1 pkt)

AAV – leczenie (2024/2025, skrót)

- Indukcja remisji w postaci zagrażającej życiu/czynności narządów: duże dawki GKS + rytuksymab lub cyklofosfamid.
- Zalecane szybkie zmniejszanie dawki GKS do ok. 5 mg prednizolonu/d w 4–5 mies. (o ile możliwe klinicznie).
- Avacopan (antagonista C5aR): opcja redukująca ekspozycję na GKS (zwykle 6–12 mies.).
- Podtrzymanie remisji: rytuksymab (najskuteczniej redukuje nawroty); alternatywnie azatiopryna lub metotreksat.
- Profilaktyka: kotrimoksazol przeciw *Pneumocystis jirovecii* (zwłaszcza RTX/CYC), szczepienia, monitorowanie Ig i infekcji.
- Plazmafereza: nie rutynowo; rozważ indywidualnie (np. współistniejące anti-GBM, bardzo wysokie ryzyko schyłkowej NN).

Indukcja vs podtrzymanie

Indukcja = opanowanie aktywnego zapalenia

Podtrzymanie = zapobieganie nawrotom

Monitoruj: BVAS, kreatynina, mocz, obrazowanie płuc wg objawów

Zapalenia naczyń różnych naczyń

Choroba Behçeta (variable-vessel)

Choroba Behçeta – obraz kliniczny

- Układowe zapalenie naczyń o zmiennym kalibrze (tętnice i żyły) z nawrotowym przebiegiem.
- Klasycznie: nawracające afty jamy ustnej + owrzodzenia narządów płciowych + zmiany oczne (zapalenie błony naczyniowej/siatkówki).
- Możliwe zajęcie: skóra (rumień guzowaty, zmiany grudkowo-krostkowe), stawy, OUN, przewód pokarmowy.
- Powikłania naczyniowe: zakrzepice żyłne, tętniaki tętnicze (np. płucne).

Behçet – kryteria ICBD 2014 (klasyfikacyjne)

Warunki wstępne (entry criteria)

Rozpoznanie kliniczne; wyklucz infekcje, IBD i inne przyczyny owrzodzeń.

Klasyfikacja: ≥ 4 pkt.

Punktacja (items + wagi)

Afty jamy ustnej (nawracające) (2 pkt)

Owrzodzenia narządów płciowych (2 pkt)

Zmiany oczne (2 pkt)

Zmiany skórne (1 pkt)

Zajęcie OUN (1 pkt)

Manifestacje naczyniowe (1 pkt)

Test patergii (jeśli wykonywany) (1 pkt)

Behçet – leczenie (zarys)

- Dobór leczenia zależy od zajęcia narządów (mucocutaneous vs oczno-naczyniowe vs neurologiczne).
- Zmiany śluzówkowo-skórne: kolchicina, GKS miejscowe, czasem azatiopryna.
- Zajęcie oka/naczyń/OUN: immunosupresja systemowa (azatiopryna, cyklofosfamid) oraz/lub leczenie biologiczne (np. inhibitory TNF- α) w zależności od fenotypu i ciężkości.
- Antykoagulacja w zakrzepicy żyłnej – indywidualnie (ryzyko tętniaków).

Sytuacje nagłe

kiedy działać natychmiast

Stany zagrożenia życia / funkcji narządu w vasculitis

- GCA z objawami oczne/neurologicznymi → natychmiastowe duże dawki GKS (często i.v.) + pilna diagnostyka.
- Zespół płucno-nerkowy (DAH + RPGN) → OIT/oddział o profilu internistycznym, indukcja RTX/CYC + GKS; rozważ plazmaferezę w wybranych przypadkach.
- Krytyczne niedokrwienie jelit/kończyny w LVV/PAN → pilna ocena naczyniowa, leczenie immunosupresyjne + konsultacja chirurgiczna.
- Podejrzenie tętniaka/rozwarstwienia aorty (GCA/TAK) → natychmiastowa diagnostyka obrazowa i współpraca z chirurgią naczyniową.
- Ciężkie infekcje w trakcie immunosupresji → szybkie różnicowanie (nawrót vs zakażenie) i modyfikacja terapii.

Checklist

stabilizacja ABC

pobierz krew/mocz przed
leczeniem

zabezpiecz biopsję jeśli możliwe

włącz profilaktykę PJP gdy
RTX/CYC

plan monitorowania powikłań
GKS

Key facts – najważniejsze wnioski

- Zapalenie naczyń = uszkodzenie ściany naczynia → krwawienie/zwężenie/zakrzep → niedokrwienie i martwica.
- Zawsze wyklucz wtórny charakter (infekcja, lek, nowotwór, choroba tkanki łącznej) zanim eskalujesz immunosupresję.
- Rozpoznanie opieraj na korelacji kliniki z obrazowaniem i/lub biopsją; ANCA wspiera, ale nie rozstrzyga.
- ACR/EULAR 2022: nowoczesne kryteria punktowe dla GCA, TAK, GPA, MPA, EGPA – użyteczne w klasyfikacji i nauce studentów.
- Leczenie: indukcja remisji w postaciach ciężkich (GKS + RTX/CYC; w AAV opcjonalnie avacopan), potem podtrzymanie (najczęściej RTX).
- Sytuacje nagłe: zagrożenie wzroku w GCA oraz zespół płucno-nerkowy w AAV wymagają działania natychmiast.

Źródła (wybór)

- MedycynaPraktyczna.pl – Interna Szczeklika: rozdz. „Zapalenia naczyń” oraz tabele kryteriów (GCA 2.25-1; AAV 17.8-2/3/5).
- Jennette JC i wsp. 2012 revised CHCC Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013.
- Ponte C. i wsp.; Grayson PC. i wsp.; Robson JC. i wsp.; Suppiah R. i wsp. – ACR/EULAR 2022 classification criteria (Ann Rheum Dis 2022).
- Maz M. i wsp. 2021 ACR/VF guideline: GCA i TAK.
- Hellmich B. i wsp. 2024 EULAR recommendations: ANCA-associated vasculitis.
- ACR/VF guideline 2021: polyarteritis nodosa; ICBD 2014: Behçet.