

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 naczynia (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 immunosupresywne = ryzyko infekcji → balans korzyści i ryzyka

Etiologia i postacie wtórne

- Podział ogólny: zapalenia naczyń infekcyjne (inwazja drobnoustroju w ścianę naczynia) oraz nieinfekcyjne.
- Zawsze ocenaj, 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, propylotioracyl, minocykлина, 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, krioglobulinemiczne zapalenie naczyń, anty-GBM, pokrzywkowe z hipokomplementemią.
- Różne naczynia: choroba Behceta, 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), naciek z komórkami olbrzymimi → przebudowa ściany i zwężenie.
- AAV (pauci-immune): autoprzeciwciała ANCA (PR3/MPO) → aktywacja neutrofilu i śródbłonka, uszkodzenie naczyń; istotna rola osi dopełniacza C5a.
- Zapalenia kompleksów immunologicznych: odkładanie Ig/dopełniacza w ścianie naczynia → leukocytoklazja, aktywacja dopełniacza (\downarrow 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

miażdzyca, zatory
sepsa/infekcyjne zap. wsierdzia
zakrzepica i APS
nowotwory, krioglobulinemia
wtórną
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 ściany naczynia.
- Płuca: RTG/TKWR (krwawienie pęcherzykowe, guzki/jamy w GPA, śródmiąższa 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, krezkowe, 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 rozwarcstwienie.
- Rozpoznanie potwierdzaj 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/krejkowymi (+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

Olbrzymiomórkowe zapalenie tętnic (GCA) – obraz kliniczny

- Ziarniniakowe zapalenie tętnic u osób ≥ 50 rż.; zajmuje aortę i/lub jej główne gałązki (często odgałęzienia t. szyjnych i kręgowych).
- Objawy czaszkowe: nowy ból głowy, tkliwość 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 żuchwy lub języka (+2 pkt)
- Nieprawidłowy wynik badania t. skroniowej (tkliwość/twarda/ \downarrow zętno) (+2 pkt)
- Nagła utrata wzroku (+3 pkt)
- OB $\geq 50/h$ lub CRP $\geq 10 \text{ mg/l}$ (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: osteoporza, 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 włośniczek; zwykle ANCA-ujemne.
- Postać wtórna ($\sim >10\%$): 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 wykluszeniu 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 E GPA

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 włośniczek 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 rozlonym 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 rozpoznanym 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)

Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA) – obraz kliniczny

- Martwicze zapalenie ziarniniakowe: zwykle GDO + DDO oraz martwicze zapalenie naczyń małych i średnich.
- Częste: KZN z półksiężycami; zapalenie włośniczek płucnych z krwawieniem; zmiany pozanaczyniowe (ziarniniaki).
- Objawy: przewlekłe zapalenie zatok/krwawienia z nosa, owrzodzenia, perforacja przegrody, nos siodełkowy; 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 siodełkowy (+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 ziarniniakowe 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/obturacja • eozynofilia • zapalenie naczyń (skóra, nerwy, płuca, serce).
- Częste: polipy nosa, nawracające zapalenie zatok; mononeuropatia wielogniskowa; 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.).
- Podtrzymwanie 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 Behceta – 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 guzowy, zmiany grudkowo-krostkowe), stawy, OUN, przewód pokarmowy.
- Powikłania naczyniowe: zakrzepice żylne, tętniaki tętnicze (np. płucne).

Behcet – 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 paterpii (jeśli wykonywany) (1 pkt)

Behcet – 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 żylnej – 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 immunosupresywne + 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 wtórnego 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: Behcet.