

Revmatologický
ústav

Dvojníci vaskulitid

Heřman Mann

Praha, 31. 3. 2023

Onemocnění a procesy napodobující vaskulitidy

- Infekce
- Vaskulopatie
- Jiné

Infekce

- Cévy všech kalibrů
- Zánětlivé příznaky, multiorgánové selhání, aneurysmata, pozitivita ANA, RF, ANCA

Infekce

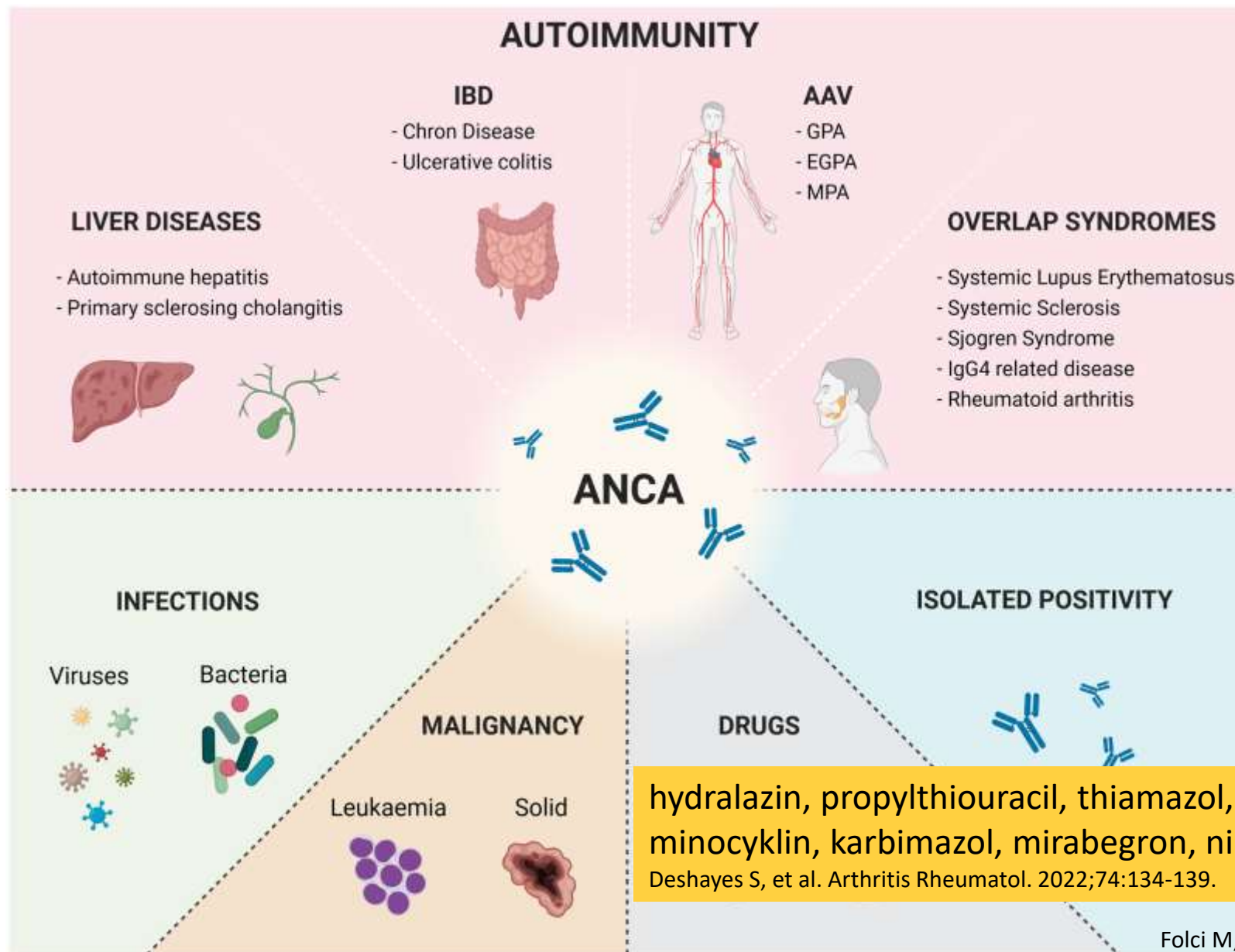
Patogen	Velikost postižených cév	Projevy napodobující vaskulitidu
Bakterie	Všechny	Multisystémové orgánové selhání, systémové projevy, tvorba ANCA, kožní vaskulitida, renální projevy včetně pauciimunní glomerulonefritidy, aortitida/arteritida, mykotická aneuryzmata
Viry (HIV, COVID-19)	Všechny	Cévní mozkové příhody, ischemie končetin, arteriální abnormality s aneuryzmaty, okluzemi, pseudoaneuryzmaty, trombózami, léze napodobující pernio, mikrotromby, Kawasakiho nemoc
Houby	Všechny	Systémové projevy, kožní nodulóza, plicní projevy, mykotická aneuryzmata
Spirochety (Treponema pallidum)	Všechny	Cévní mozkové příhody, aortitida, aneuryzmata, stenóza koronárních tepen, myokarditida

Výskyt ANCA při infekcích

Reference	Infection	Total number of patients	Overall ANCA positivity, n (%)	c-ANCA, n	p-ANCA, n	Atypical ANCA, n	PR3, n	MPO, n
Aslangul <i>et al.</i> [12]	Infectious endocarditis	47	20 (43)	20	0	0	11	1
Mahr <i>et al.</i> [13]	Infectious endocarditis	109	20 (18)	14	6	0	4	4
Langlois <i>et al.</i> [14]	Infectious endocarditis	50	12 (24)	6	5	0	6	3
Flores-Suarez <i>et al.</i> [15]	Tuberculosis (Mexico)	45	20 (44)	16	4	0	15	3
Pradhan <i>et al.</i> [16]	Tuberculosis (India)	70	21 (30)	8	11	2	6	10
Teixeira <i>et al.</i> [17]	Tuberculosis (France)	67	7 (10)	3	0	4	1	0
Esquivel-Valerio <i>et al.</i> [18]	Tuberculosis (Mexico), pre-treatment	68	3 (4)*	1	2	0	0	0
	post-treatment	52	15 (29)	3	12	0	0	0
Sherkat <i>et al.</i> [19]	Tuberculosis (Iran)	32	9 (28)	1	8	0	1	7
Lima <i>et al.</i> [20]	Tuberculosis (Brazil)	50	0 (0)	0	0	0	0	0
Huan <i>et al.</i> [21]	Tuberculosis (China)	103	5 (5)	0	5	0	0	2
Calhan <i>et al.</i> [22]	Chronic Hepatitis B	87	27 (31)	5	3	0	7	2
Hermann <i>et al.</i> [23]	Parvovirus	50	3 (6)	Not reported	Not reported	Not reported	3	2
Hermann <i>et al.</i> [23]	Epstein–Barr virus	51	3 (6)	0	3	0	0	

n: number of patients.

Stavy a onemocnění spojené s pozitivitou ANCA



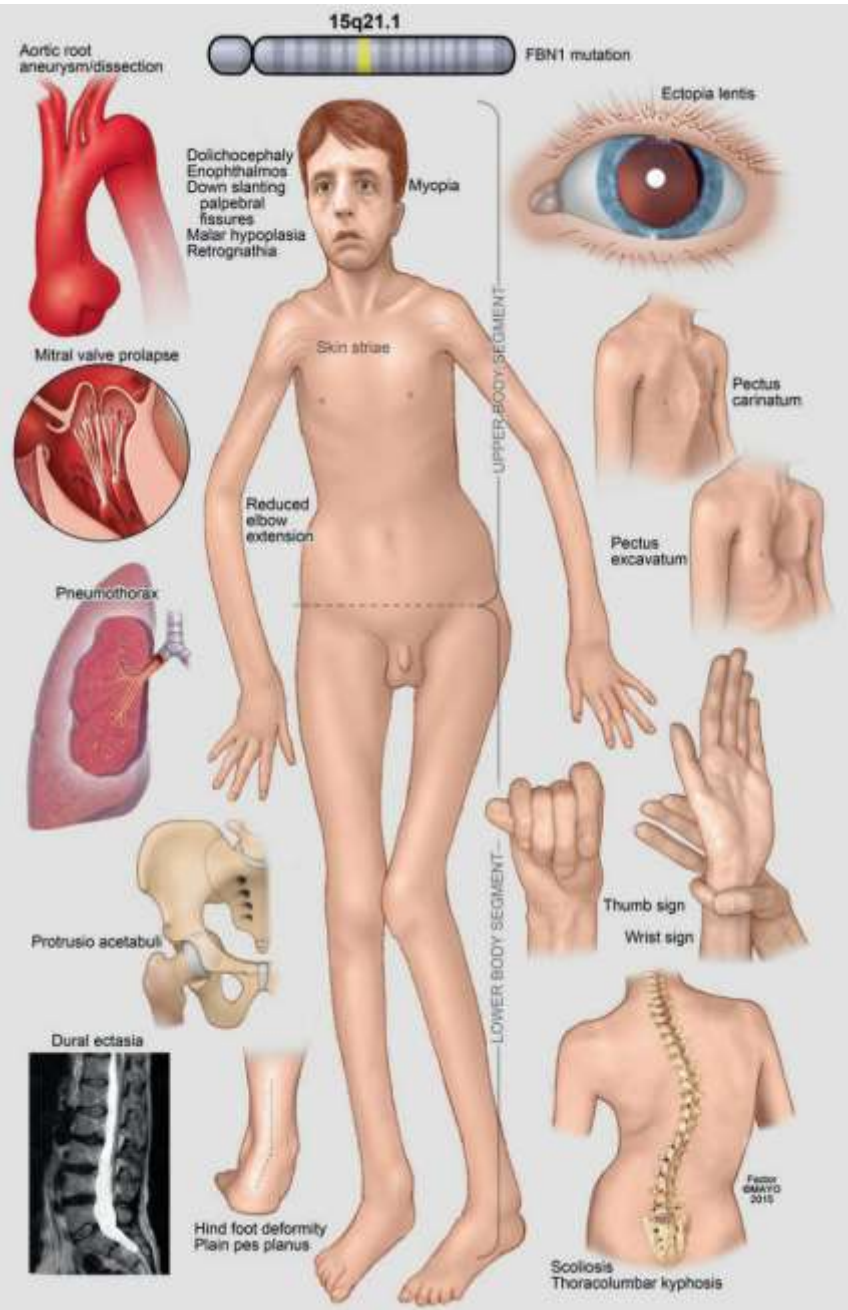
Vaskulopatie

- Velké a střední cévy
- Cévní mozkové příhody, orgánové ischemie, abnormality cév
 - (např. stenózy, aneurysmata, disekce)
- Absence zánětlivých projevů

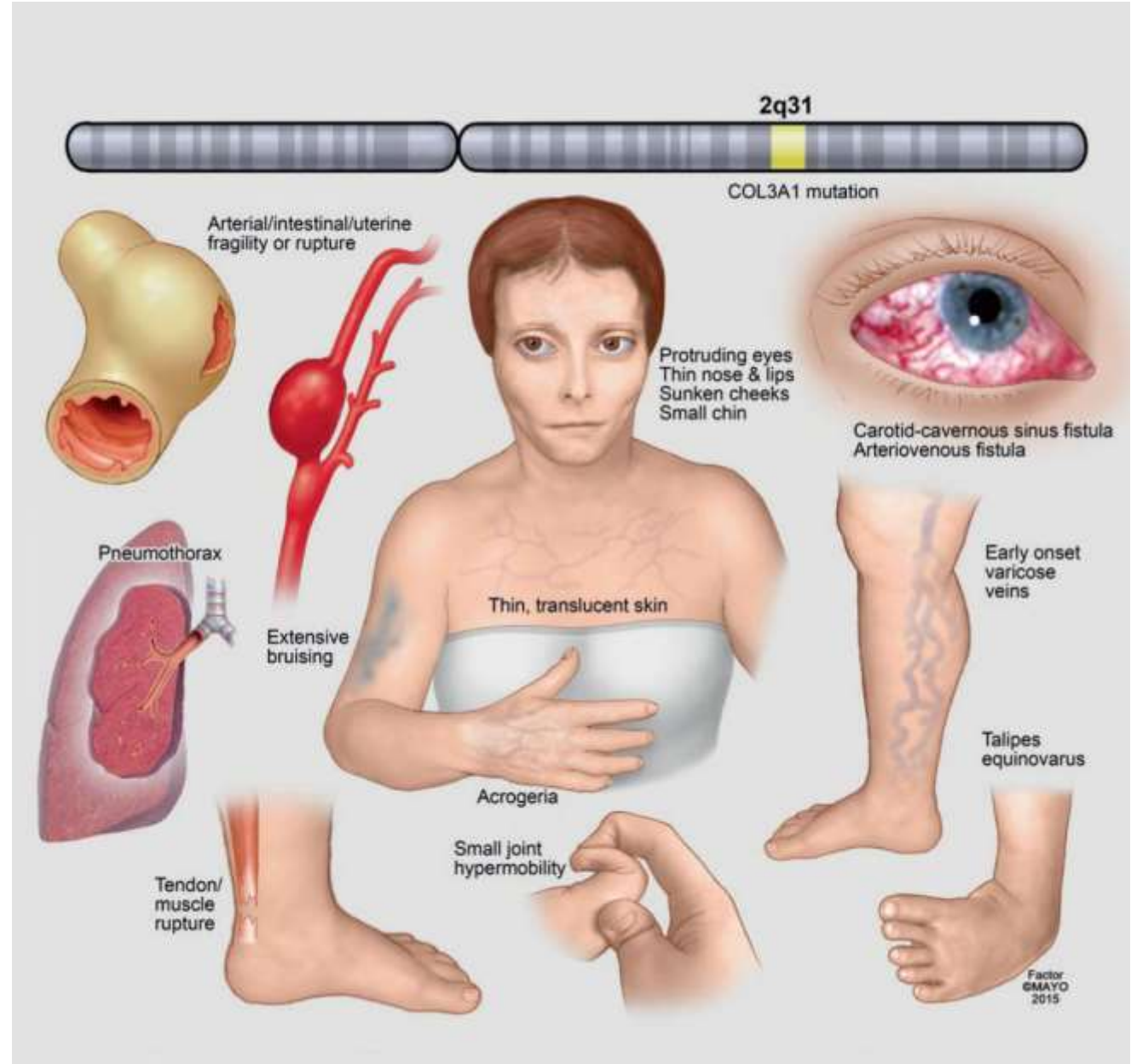
Hereditární vaskulopatie

Diagnóza	Velikost postižených cév	Dědičnost (<i>gen</i>)	Prevalence	Projevy	Projevy napodobující vaskulitidu
Marfanův syndrom	Velké	AD (<i>FBN1</i>)	1-5 / 10 000	Charakteristický fenotyp, dislokace oční čočky	Dilatace kořene aorty, aortální regurgitace, disekce aorty
Ehlers-Danlosův syndrom vaskulární typ (VEDS)	Velké a střední	AD, AR (<i>COL3A1</i>)	1-9 / 100 000	Perforace viscerálních orgánů (střevo, děloha). Spontánní pneumothorax. Nebývá hypermobilita velkých kloubů ani hyperelastická kůže.	Disekce/ruptura aorty a jejích větví, karotido-kavernózní píštěl
Loeys-Dietzův syndrom	Velké a střední	AD, AR (<i>TGFBR1, TGFRB2</i>)	neznámá	Hypertelorismus, uvula bifida, rozštěp patra	Aneurysmata aorty a jejích větví, vinutý průběh tepen, disekce aorty a jejích větví
Neurofibromatóza typu 1 von Recklinghausen	Velké a střední	AD (<i>NF1</i>)	1-5 / 10 000	Neurofibromy, skvrny café-au-lait	Abnormality tepen včetně stenózy, aneurysmat a arteriovenózní malformace aorty a jejích větví

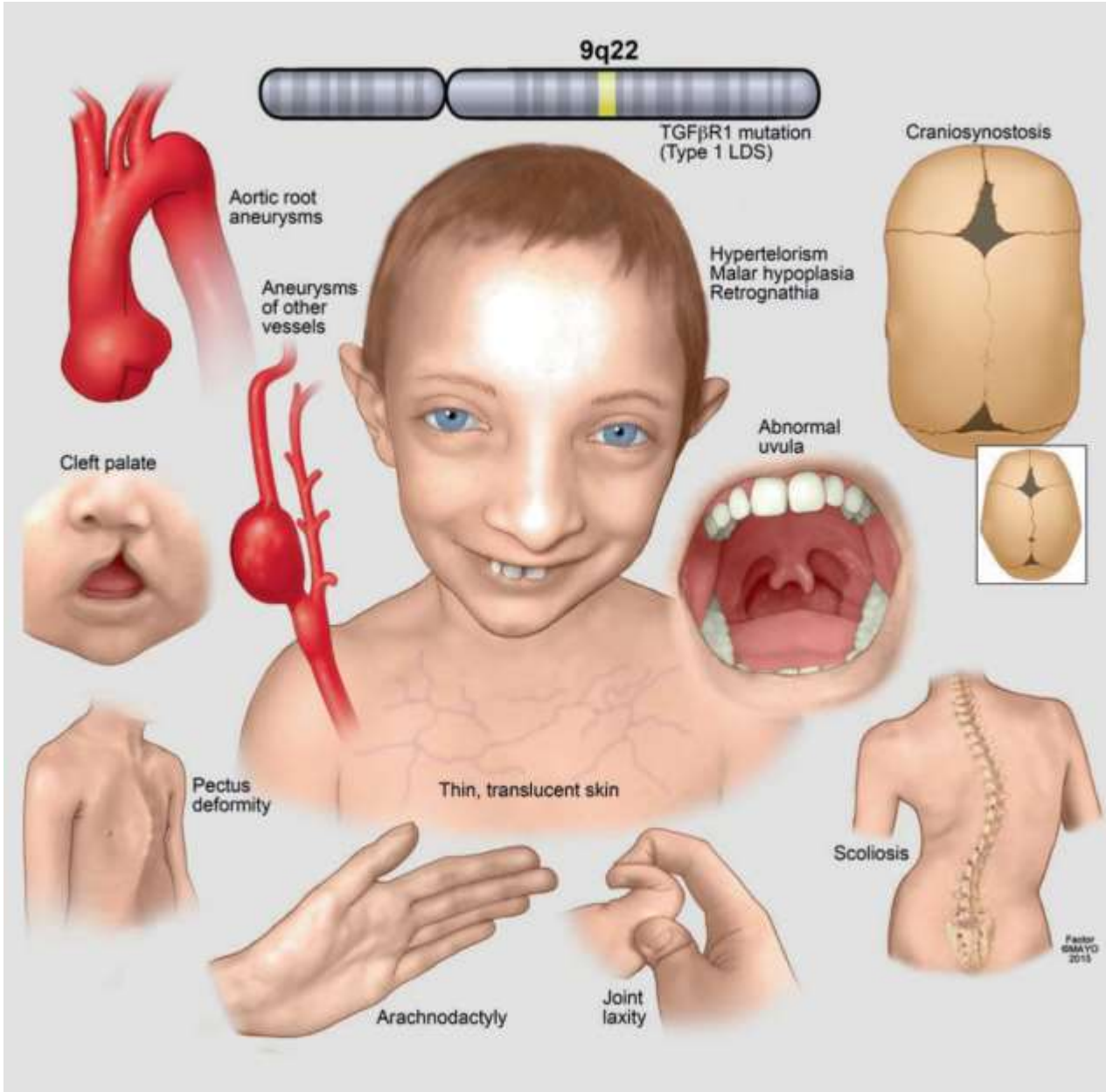
Marfanův syndrom



VEDS



Loeys-Dietz syndrome



Neurofibromatóza typu 1



Jiné vaskulopatie

Diagnóza	Velikost postižených cév	Projevy napodobující vyskulitidu
Fibromuskulární dysplázie (FMD)	Velké a střední	Cévní mozková příhoda, tranzitorní ischemická ataka, infarkt ledviny, rezistentní hypertenze, arteriální abnormality včetně stenóz, okluzí, aneuryzmat, disekcí aorty a jejích větví, postižení více cév
Segmentální arteriální mediolýza (SAM)	Střední	Akutní nitrobřišní krvácení, akutní břišní ischemie, arteriální abnormality včetně stenóz, okluzí, aneuryzmat, disekcí nitrobřišních cév, ale také mozkových cév, postižení více cév
Syndrom reverzibilní cerebrální vasokonstrikce (RCVS)	Střední (CNS)	Cévní mozková příhoda, epileptický záchvat, bolest hlavy, abnormality při zobrazovacím vyšetření mozku a mozkových cév

PACNS (primární angiitida CNS) vs. RCVS (sy reverzibilní cerebrální vasokonstrikce)

	PACNS	RCVS
Prezentace	Postupný nástup bolestí hlavy s fokálním a nefokálním deficitem	Akutní začátek bolestí hlavy (thunderclap) s fokálním deficitem nebo bez něj
Průběh	Relabující, chronický	Monofázický Obvykle remise do 1 měsíce
Analýza MM	Lymfocytární pleocytóza a zvýšené hladiny proteinů	V normě
Neuroimaging	Variabilní: ischemické léze, vaskulární stenóza, leptomeningeální enhancement nebo masivní léze.	Abnormální obraz cév s možným edémem, subarachnoidálním nebo intrakraniálním krvácením
Histologie	Vaskulitické změny	Normální
Léčba	Imunosuprese	Podpůrná léčba, ke zvážení blokátory Ca kanálů

Jiné příčiny

Diagnóza	Velikost postižených cév	Projevy napodobující vaskulitidu
Cholesterolová embolizace	Střední a malé	Celkové příznaky příznaky, kožní projevy (uzlíky, digitální ischemie, livedo reticularis), akutní poškození ledvin, mezenterická ischemie, cévní mozková příhoda, tranzitorní ischemická ataka, zvýšené reaktanty akutní fáze, hypokomplementémie.
Trombotické a hyperkoagulabilní stavy	Střední a malé	Purpura, livedo, kožní uzlíky, vředy, kožní infarkty/nekrózy, arteriální trombóza, selhání ledvin, CNS projevy
Kalcifylaxe	Střední a malé kožní	Kožní ulcerace a nekróza
Nádory	Všechny	Celkové příznaky, kožní projevy, cévní mozková příhoda, arteriální stenóza, trombóza, aneuryzmata, zvýšené reaktanty akutní fáze, pozitivita ANCA.

Psychodermatózy

- asi 2 % návštěv u dermatologa
- repetitivní chování zaměřené na tělo (např. trichotillomanie, onychofagie a onychotillomanie), sekundární nadměrná péče u tělesné dysmorfické poruchy, vyčesávání kůže u bludné nákazy, nebo sekundární sebepoškozování u depresivního onemocnění
- **Dermatitis artefacta** – způsobuje si sám nemocný s cílem dosáhnout role pacienta
 - Léze mohou mít bizarní vzhled nebo mohou záměrně napodobovat dermatologické onemocnění (Münchhausenův syndrom)
 - Může mít obsedantně-kompulzivní charakter nebo impulsivně-disociativní, kdy si pacienti částečně nebo vůbec nevzpomínají na to, že si lézi způsobili sami

Diferenciální diagnostika vaskulitid

- Vždy je třeba zvažovat i jiná onemocnění/stavy
- Zabránění rizik zbytečné imunosuprese x léčba základní diagnózy
- Užitečný je systematický přístup založený na anatomické lokalizaci a velikosti postižené cévy
- Mezi důležité kategorie patří infekce, vaskulopatie, neznámé stavy, jako je ateroskleróza, trombotické stavy, kalcifylace a nádory