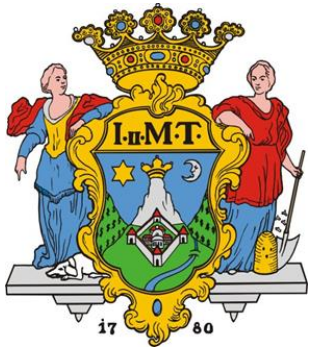


Szisztémás vasculitisek, polymyalgia rheumatica diagnózisa, differenciáldiagnózisa, kezelése



Dr. Varjú Cecília

PTE Reumatológiai és Immunológiai Klinika

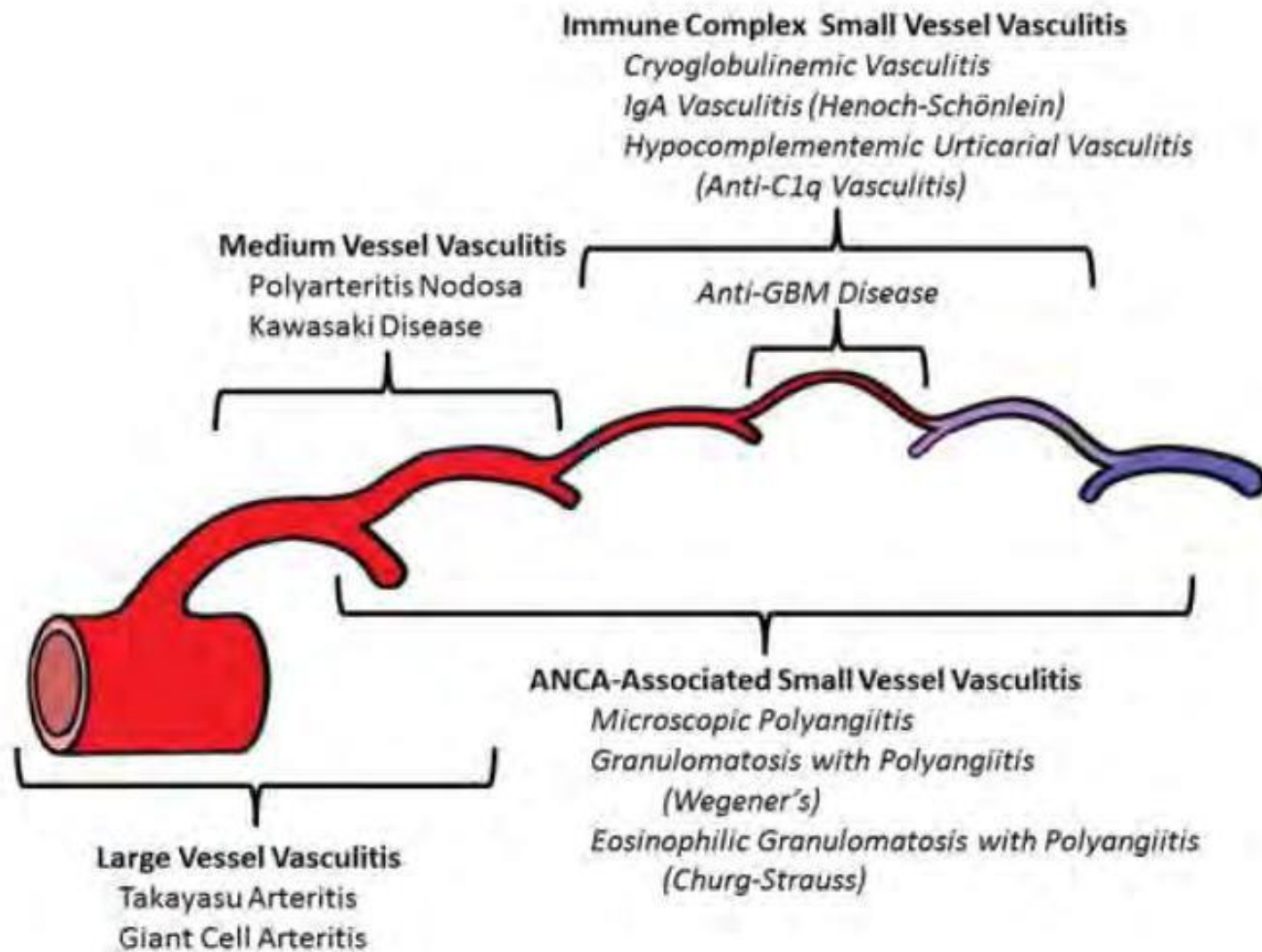
Pécs, 2026. május 18.

Systemás vasculitisek

- Az autoimmun gyulladás kiindulási helye az erek falában
- Bármelyik típusú ér érintett lehet
- Igen változatos tünetek jellemzőek – az érintett ér károsodik, elzáródik
- Etiológiai szempontból sokféle ok lehetséges, gyakran nincs specifikus (jelenlegi tudásunk alapján megnevezhető) ok
- Hasonló klinikai tünetek - nagyon különböző prognózisú kórképeket takarhatnak

Szisztémás vasculitisek leggyakoribb klinikai tünetei

- láz, fogyás, éjszakai izzadás
- gyorsult süllyedés, emelkedett CRP anemia, leukocytosis
- bőrléziók - urticaria, purpura, ulceratio, ujj gangraena
- arthritis
- veseérintettség - vizelet eltérés, hypertonia, azotaemia
- neurológiai tünetek - perifériás érzészavar, mononeuritis multiplex,
- központi idegrendszeri tünetek (fejfájás), stroke
- uveitis, retinalis vasculitis, episcleritis
- tüdő infiltrátumok
- hasi fájdalom - intestinalis ischaemia - bélnekrózis
- cardialis tünetek



Secunder vasculitis alakulhat ki

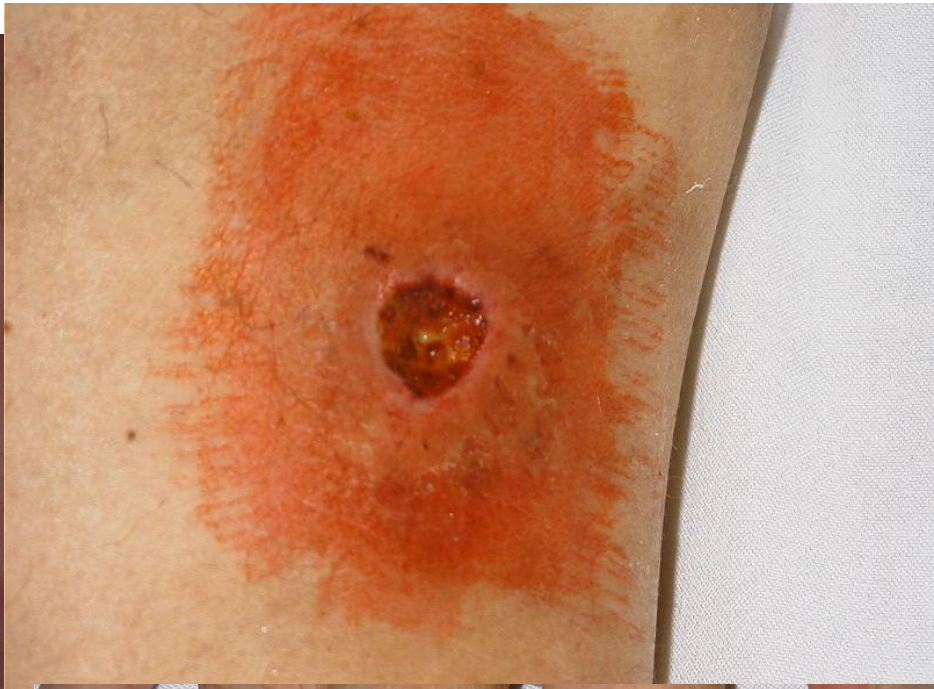
- Malignus tumorokban
- Infekciókban
- Autoimmun kórképekben
- Gyógyszer-vegyszer hatás következtében

A vasculitis syndromák osztályozása

Domináns ér	Primaer	Szekunder
Nagy arteriák	Óriás sejtes arteritis Takayasu arteritis	RA-hoz, infekcióhoz társuló aortitis (syphilis, TBC)
Közép nagy arteriák	Klasszikus polyarteritis nodosa Kawasaki betegség	Hepatitis B asszociált PAN
Kiserek és közép nagy arteriák	Polyangiitis granulomatosis (korábbi Wegener) * Eosinophil granulomatosis polyangitissel (Churg-Strauss sy)* Microscopic polyangiitis*	Vasculitis secondary to rheumatoid arthritis, SLE, Sjögren's syndrome, drugs, infection (eg, HIV)
Kiserek	Henoch-Schönlein purpura (IgA !) Cyroglobulinaemia	Gyógyszer indukálta Hepatitis C asszociált
	Cutan leucocytoclasticus angitis	Infectio

*ANCA asszociált betegségek.

PAN: polyarteritis nodosa; RA, rheumatoid arthritis.

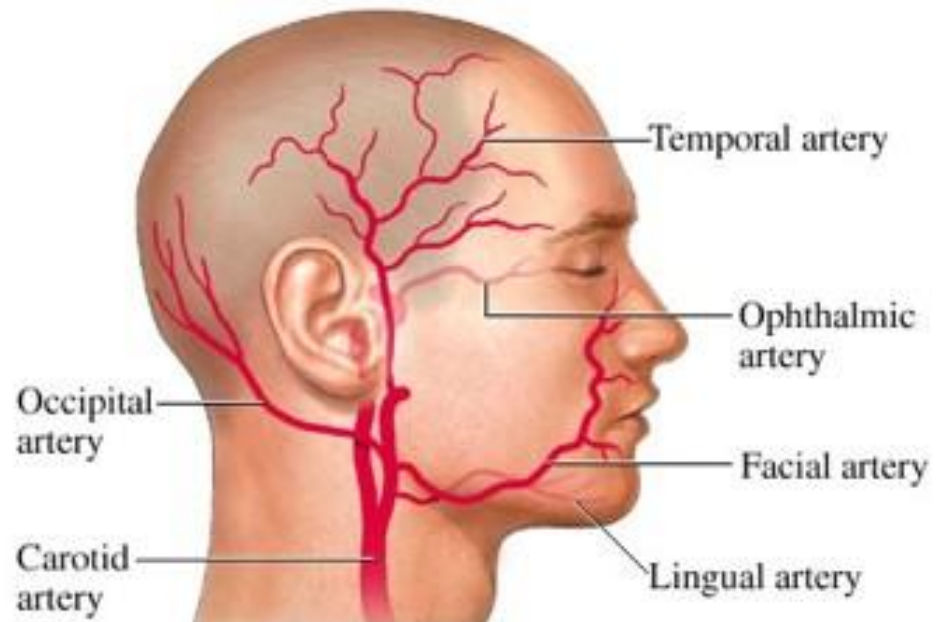


Primer vasculitisek

- A nagyerek vasculitise
 - Óriássejtes (temporalis) arteritis
 - Takayasu arteritis
- A közepes erek vasculitise
 - Polyarteritis nodosa
 - Kawasaki betegség
 - Cutan polyarteritis nodosa
- A közepes-kiserek vasculitise
 - Granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis)
 - Churg-Strauss szindróma Eosinophil granulomatosis polyangitissel
 - Mikroszkópikus polyangiitis (mikroszkópikus polyarteritis)
 - Kötőszöveti betegséghez társuló vasculitis
 - Központi idegrendszer primer angiitise
 - Thrombangitis obliterans (Buerger kór)
- A kiserek vasculitise
 - Bőr-leukocytoclasticus vasculitis
 - Henoch-Schönlein purpura
 - Cryoglobulinaemiás vasculitis
 - Urticaria vasculitis

Nagy erek vasculitise d: 5-30 mm

- **Óriássejtes arteritis (GCA) v. arteritis temporalis** – perifériásabb, csak a 3-5. leágazás artériái
- 50 éves kor felett



- **Takayasu arteritis** – aorta és a primer ágak érintettek – 50 éves kor alatt

Az óriássejtes (temporalis) arteritis diagnosztikai kritériumai

- betegség kezdete 50 év felett
- **"újkeletű fejfájás,, (66-96%)!!**
- arteria temporalis eltérés
- **gyorsult We + emelk. CRP**
- biopszia (óriássejtes vasculitis)

Diagnózis: 3 vagy több kritérium esetén

Az aorta és fő ágainak granulomatosus arteritise, gyakori a carotis extracranialis ágainak érintettsége.

UH, MRI, CTA, MR-A, PET-CT

Stroke: 9%, Neuropszichiátriai tünetek 3%, Myelopathia 1% -

N. opticus érintett!!



Idős beteg újkeletű fejfájása, újkeletű látászavara, ami többnyire gyulladós laboratóriumi jelekkel jár. Gyorsan progrediálhat az érelváltozás!

Nagyér vasculitisek diagnosztikája

- **Szemfenék vizsgálat** – AION (Anterior Ischaemiás Opticus Neuropathia) macula felett vattatépés szerű homályos kép
- **Dopler Uh vizsgálat** – „Halo” jelenség – az érfal szegmentális egyenletes lumenszűkülete (atherosclerosistól el kell differenciálni)
- **MRI angiographia** – idős betegeken atherosclerosistól nehézkes a differenciálás
- **PET-CT** diagnosztikára és monitorozásra is alkalmas



Arteritis temporalis (GCA)

- Gyógyszeres kezelés
 - Corticosteroid, **gyorsan** (nem várunk szövettanra!!) – látásvesztés esetén **a terápiás ablak <6 óra!**)
 - Friss látásvesztés – 500-1000 mg methylprednisolon iv. segíthet
 - Egyébként közepes adag, 0,5-1 mg/tskg-mal indítunk, lassú csökkentés!

Arteritis temporalis

Óriássejtes arteritis (GCA) - szív

- Thoracalis aorta aneurysma: 17x-es kockázat!

Arteritis temporalis (GCA) kezelése

- **Glücocorticoid kezelés**
- GCA-ban 40-60 mg/nap (prednisolon equ. dózis) lassan csökkenteni – a tünetek megszűnésével párhuzamosan az első hónapban hetente 2-4 mg-mal, 1 hónap után hetente 2 mg-mal.
- arteritis retinae , vagy CNS esetén 3 nap pulzus kezelés!!!

0,5-1 gr methylprednisolon/nap

- **Methotrexate:**
 - Kevesebb relapsus
 - Kisebb kumulatív szteroid dózis
 - Relapszáló betegeknek
- **Azathioprin –**
 - Nem csökkent a szteroid igény
- **i.v. Cyclophosphamid** - kevés a study, de hatékony - 3 bolus havonként
- **Aspirin!!! – fontos a stroke megelőzése céljából!!!**

GCA - biológiai terápiás lehetőségek

- TNF-alfa kezelés (adalimumab, etanercept)
 - **Nem** csökkent a szteroid igény
 - **Nem** csökkent a relapszus
- **anti-IL-6 receptor gátló (tocilizumab)**
 - Kevesebb relapszus
 - Kisebb kumulatív szteroid dózis
 - Monoterápiában is hatékony volt
 - **További lehetőségek:**
 - Rituximab – B-sejt gátlás,**
 - Ustekinumab – IL12/ IL23 gátlás**
 - Abatacept – ko-stimuláció gátlás**
 - Secukinumab – IL 17 gátlás**

Polymyalgia rheumatica

A betegségkezdet 50 éves kor felett

1. Nyak-, váll- vagy csípőtáji- vagy combizom fájdalom
2. > 1h reggeli ízületi merevség
3. We > 40 mm/h
4. Kis dózisú (<20 mg prednizolon) kortikoszteroidra adott gyors válasz

20-50 %-ban arteritis temporalisszal társul!

Polymyalgia rheumatica (PMR)

- Átfedés van GCA és PMR között
- GCA-s betegeknek 40%-ban voltak PMR-es tünetek.
- PMR fennállása esetén 15-20 %-ban van GCA
- GCA és PMR között epidemiológiai és immunológiai hasonlóságok vannak.
- PMR-ben kisebb adagú szteroid kezelés

Polymyalgia rheumatica

2012- EULAR/ACR Diagnosztikai kritériumok

- Reggeli, legalább 45 perces ízületi merevség **2 p**
- Csípőfájdalom és mozgáskorlátozottság **1 p**
- RF és anti-CCP hiánya **2 p**
- Egyéb ízületi érintettség hiánya **1 p**
- **Elérendő legalább 4 pont.**

Ultrahang diagnosztika :

Legalább egyoldali **1 pont** :

- Subdeltoidealis bursitis
- Biceps tenosynovitis vagy
- Glenohumerális synovitis és
- Csípő synovitis
- Bursitis trochanterica

Kétoldali esetén **+1 pont**

UH vizsgálattal elérendő 5 pont

Classification criteria of polymyalgia rheumatica (2012)

	Points without US (0–6)	Points with US [†] (0–8)
Morning stiffness duration >45 min	2	2
Hip pain or limited range of motion	1	1
Absence of RF or ACPA ACPA= anti-CCP, RA-ra spezifikus at.	2	2
Absence of other joint involvement	1	1
At least one shoulder with subdeltoid bursitis and/or biceps tenosynovitis and/or glenohumeral synovitis (either posterior or axillary) and at least one hip with synovitis and/or trochanteric bursitis	Not applicable	1
Both shoulders with subdeltoid bursitis, biceps tenosynovitis or glenohumeral synovitis	Not applicable	1

↵* A score of 4 or more is categorised as PMR in the algorithm without US and a score of 5 or more is categorised as PMR in the algorithm with US.

↵† Optional ultrasound criteria.

ACPA, anticitrullinated protein antibody; CRP, C-reactive protein; ESR, erythrocyte sedimentation rate; PMR, polymyalgia rheumatica; RF, rheumatoid factor; US, ultrasound.

Polymyalgia rheumatica kezelése

- **Glücocorticoid kezelés**
- GCA-ban 20 mg/nap (prednisolon equ. dózis) lassan csökkenteni – a tünetek megszűnésével párhuzamosan hetente 2 mg-mal.
- **Methotrexate:**
 - Kevesebb relapsus
 - Kisebb kumulatív szteroid dózis
 - Relapszáló betegeknek
- **Azathioprin** Nem csökkent a szteroid igény
- Tocilizumab, IL-17 A gátló, vagy Rituximab szóba jön.

Kórlefolyás

- A GCA és a PMR is 6-24 hónap után megnyugszik, de vannak tovább is aktív betegek
- Először a szteroidot fél év után lassan a CRP-t követve kilopjuk, majd utána a bázisterápiát
- Gyógyszermellékhatások fontosak!!
Osteoporosis prevenció, hypertonia, sec. DM, hyperlipidaemia – ellenőrzés, kezelés

Takayasu arteritis

- betegség kezdete **40 év alatt** – lassabban progrediál mint a GCA
- **végtag "claudicatio"**
- **arteria brachialis occlusio**
- **>10 Hgmm systolés vérnyomáskülönbség a két kar között**
- **subclavia vagy aorta abdominális feletti zörej**
- **arteriogramm eltérés**

Diagnózis 3 vagy több kritérium esetén

Klinikum

- végtag „claudicatio”, a. brachialis occlusio („pulseless disease”)
- **>10 Hgmm systolés vérnyomáskülönbség a két kar között**
- **angina pectoris**, subclavian steel syndroma
- **Coronariák: 15%-ban érintettek, többnyire közel az ostiumhoz**
- **Aorta regurgitatio**
- **A. pulmonalis betegség – PAH lehetséges**
- **Jellemző a gyulladás (WE, CRP !!) jelenléte**

Takayasu arteritis – angiographiai felosztás

- Type I - Branches of the aortic arch
- Type IIa - Ascending aorta, aortic arch, and its branches
- Type IIb - IIa region plus **thoracic descending aorta**
- Type III - **Thoracic descending aorta, abdominal aorta, renal arteries, or a combination**
- Type IV - **Abdominal aorta, renal arteries, or both**
- Type V - **Entire aorta** and its branches

The American College of Rheumatology (ACR; 1990) diagnostic criteria:

- Angiographic criteria: **must show narrowing** or occlusion of the entire aorta, its primary branches, or large arteries in the proximal upper or lower extremities
- arteriosclerosis, fibromuscular dysplasia, vagy hasonló ok kizárható
- Changes are usually **focal or segmental**

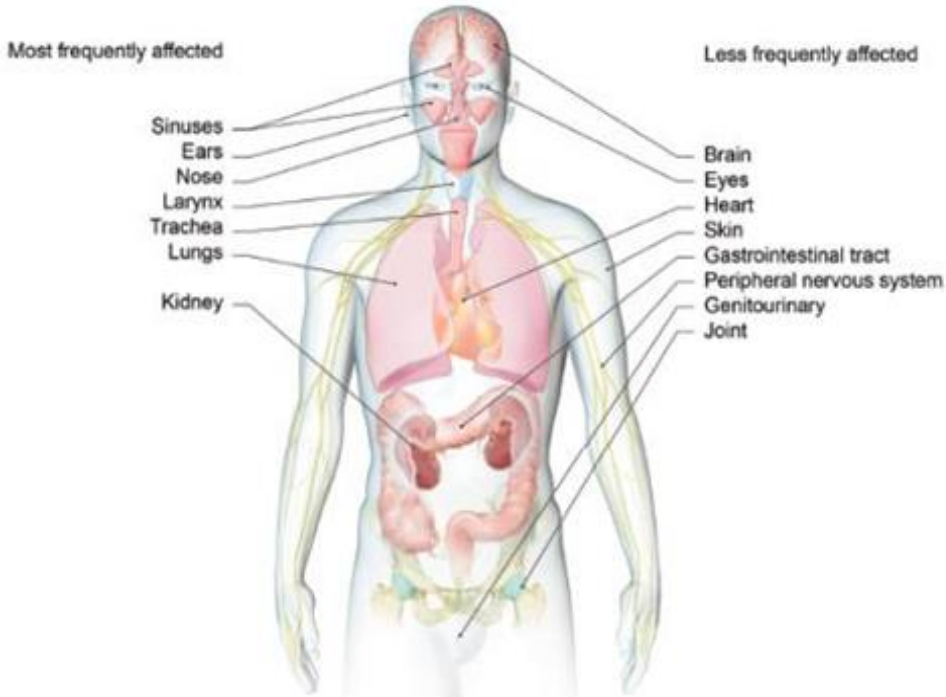
Takayasu arteritis terápia

- EULAR 2009 – ajánlás
- Nincs meggyőző bizonyíték a cytostaticumok hatására, még a corticosteroid kezelésre sem (kimenetelre, vascularis folyamatra)!
- **Corticosteroid 1 mg/tskg/die tünetek csökkenése alapján lassan, fokozatosan csökkentve**
- Relapsus, corticosteroid csökkentésre vagy elhagyásra
- Immunosuppresszív gyógyszerek (steroid kímélés)
- Remissziós arány javul, betegségprogresszió csökken.
- Regresszióra nincs bizonyíték
- **Methotrexate**, azathioprine – fenntartós kezelés – legalább 2 évig
- **Cyclophosphamide - iv bolusban általában 3-6x havonként**
- **IL-6 receptor inhibitor (tocilizumab)– egyértelműen jó**
- Irreverzibilis károsodások: sebészet: angioplasztika, stent

ANCA asszociált vasculitisek- kis és középnagy erek vasculitise

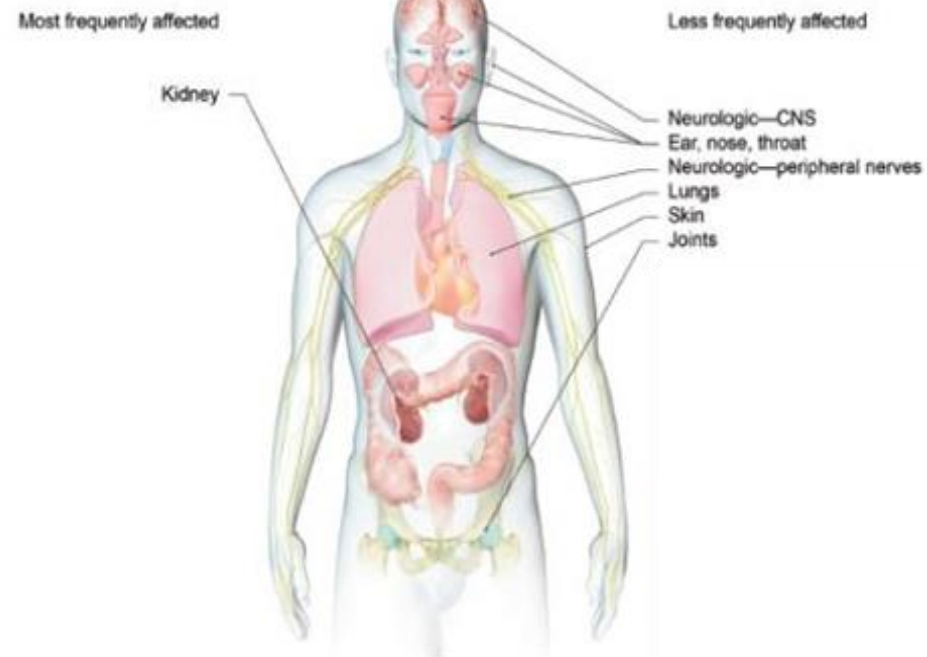
- **Polyangiitis granulomatosa (=Wegener granulomatosis; /PGA/)**
- **Microscopicus polyangiitis (MPA)**
- **Churg–Strauss syndroma - Eosinophil granulomatosis polyangitissel**
- **Primaer pauci-immun crescent glomerulonephritis**

Polyangiitis granulomatosa (GPA, Wegener granulomatosis)



- Elsősorban **felső- és alsó légutak**, illetve olykor a vese kisereit érintő nekrotizáló granulomatosus vasculitis
- ANCA : PR3 gyakoribb (c-ANCA)

Mikroszkópikus polyangiitis (MPA)



- Elsődlegesen a **vese** érintett, kis artériákat, arteriolák vasculitise
- ANCA : MPO gyakoribb (p-ANCA)





GPA (Wegener) formái

Iniciális

- közel 50%-ban ANCA-negatív
- **felső légutak érintettsége**
 - epistaxis
 - septum perforatio
 - nyeregorr
 - sinusitis
 - mastoiditis
 - otitis media

Inkomplett formák

- „Limitált” forma
- „Forme fruste”

Generalizált

- 95%-ban **ANCA-pozitív (PR-3 ANCA)**
- **vese- és tüdőérintettség**
- vese elváltozások:
 - capillaritis
 - focalis-segmentalis fibrinoid necrosis
 - diffus necrotisalo - félholdas GN
 - fénymikroszkóp
 - immunfluor. mikroszkóp
- tüdő elváltozások:
 - hagyományos mellkas rtg: **60%-ban eltérés**
 - HRCT: **85%-ban eltérés**
 - **GRANULOMA + VASCULITIS + NECROSIS**

Wegener granulomatosis

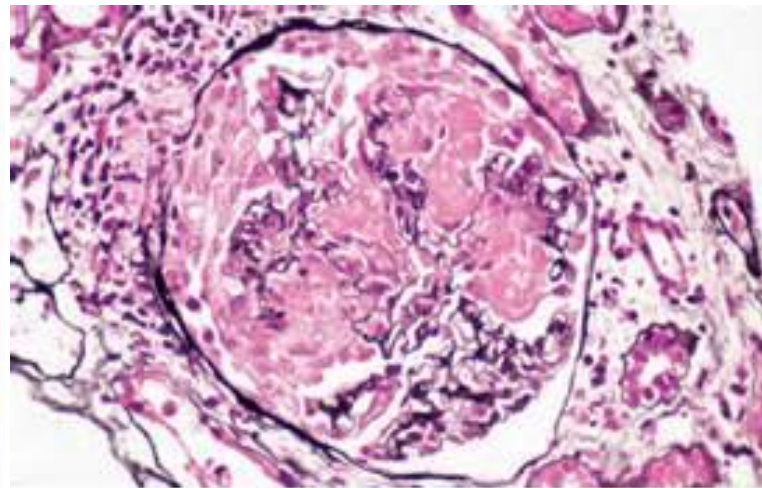


Fig. 1 : Face profile showing ocular involvement with redness, chemosis chiefly right eye with saddle nose.

Source: Faud AS, Kasper DL, Braunwald E, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J
Harrison's Principles of Internal Medicine, 17th Edition: <http://www.accessmedicine.com>

Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

GPA (Wegener)

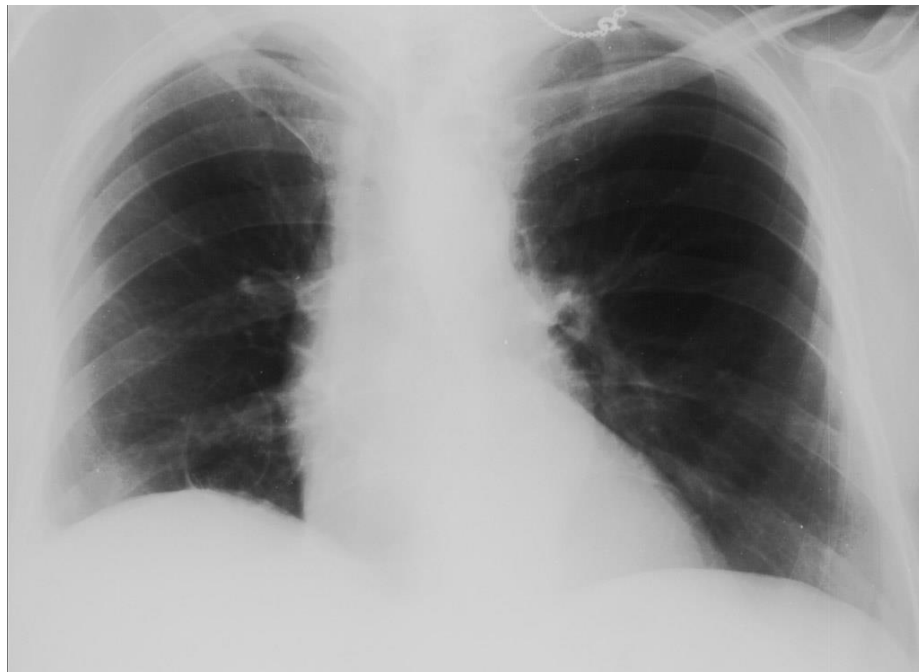
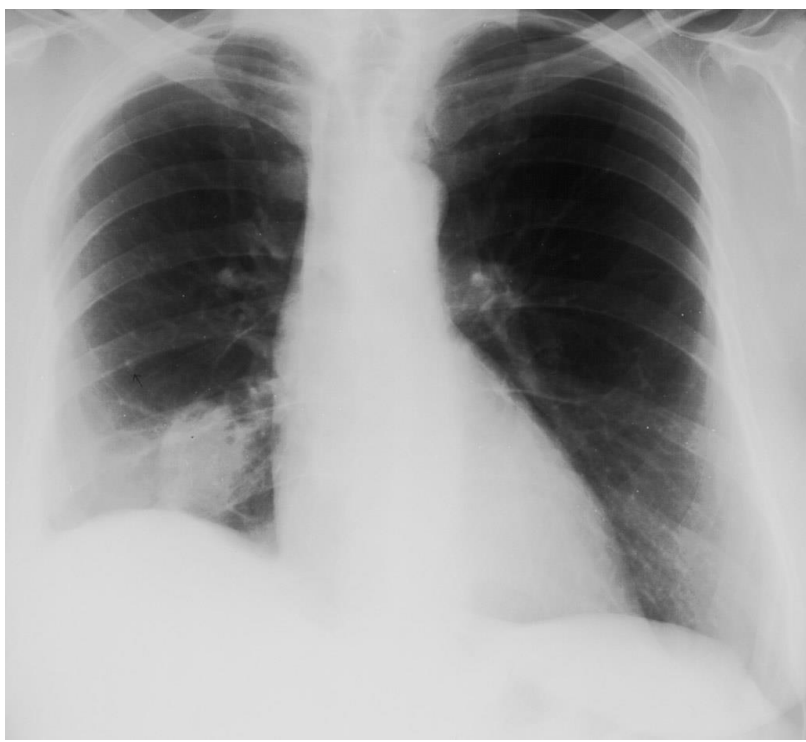
Légző traktus érintettsége (felső-alsó légutak) **60-80%-ban**

Necrotisáló félholdas glomerulonephritis **60-80%-ban**

Perifériás neuritis kb. 25 %-ban

Ált. tünetek 70-100 %-ban – gyulladás, CRP, We

PR-3 ANCA vizsgálat: a szövettan „kiváltható” típusos esetben.





Bronchoscopy: A bal felső lebenyhörgő lumene résnyire szűkült, a jobb s3 bemenetében a nyálkahártya körkörösen infiltrált, a lumen szűkült.
Szövettan: malignitás nem igazolható.

A GPA (Wegener) további tünetei

- **Conjunctivitis, episcleritis, uveitis, cornea ulceratio, retinitis**
- **Arthralgia, arthritis, myalgia**
- **Bőrtünetek:** purpura, granuloma, ulceratio, necrosis – leukocytoclasticus vasculitis – granulocyta dominenciájú infiltrátummal
- **Polyneuropathia, mononeuritis multiplex**
- **Cardialis tünetek** (pericarditis, myocarditis, pangásos szívelégtelenség)

A GPA (Wegener granulomatosis) diagnosztikai kritériumai

- orr/szájüreg gyulladása
- mellkas rtg eltérés
- haematuria
- biopsia (granulomatosis vasculitis)

Légző traktus érintettsége (felső-alsó légutak)

Necrotisáló glomerulonephritis

Szövetteni bizonyításra törekszünk. **PR-3 ANCA** vizsgálat: szövetten „kiváltható” típusos esetben.

Mikroszkópikus polyangiitis (MPA)

- Alsó légzőtraktus érintettsége (alveolitis, alveolaris vérzés) 60-80%-ban
- **Necrotisáló félholdas glomerulonephritis > 80%-ban - gyorsan progrediáló veseelégtelenség gyakori**
- Perifériás neuritis kb. 30-40 %-ban
- Ált. tünetek 50-80 %-ban – gyulladás, CRP, We, arthritis, myalgia
- MPO-ANCA (IF: pANCA) vizsgálat: a szövettan „kiváltható” típusos esetben

Mikroszkópikus polyangiitis (MPA)



Churg-Strauss szindróma



Az allergiás granulomatosis (Churg-Strauss-syndroma) diagnosztikai kritériumai

- Asthma – ~ 100 %
- eosinophilia (>10%)
- mono/polyneuropathia 60-70 %-ban
- nem fix tüdőinfiltrátumok kb 50%-ban
- paranasalis sinus eltérések 40-80%
- biopsia (szöveti eosinophilia)

A légzőtraktus eosinophil-sejt gazdag granulomatosus gyulladása, kis és közepes erek necrotizáló vasculitise, ami asthmával és eosinophiliával jár együtt.

Fő tünetek: asthma, eosinophilia, vasculitis, extravascularis granulomák.

Churg-Strauss-syndroma - szív

- Szív érintettség gyakori (halálok: 16-92%)
- Coronaria: ritkán diagnosztizált. Post mortem gyakori lelet!

Polyarteritis nodosa (réginevén panarteritis nodosa)

- Az érfal minden rétege érintett – érelzáródás, ischaemia, nekrózis
- We, CRP, általános tünetek
- Livedo reticularis, Raynaud, gangrénák, ischaemiás végtagok
- A bőrtünetek, fekélyek a lábszár feszítő oldalán alakul ki – szemben az erythema nodosummal
- Perifériás neuropathia 60 % mononeuritsi
- **Hepatitis B fertőzés aktuális, vagy korábbi is**
- Vesekéreg nekrózis, hypertonia, veseelégtelenség
- hasfájás, hányás, bélinfarktus, máj, pancreas, lép ischaemiás infarctusa, ritkán here infarktus

Másodlagos vasculitis syndromák

- Infectio
 - Vírus (**B, C hepatitis**, EBV, CMV, HIV, parvovírus, herpes zoster)
 - Bacterialis infectio (Streptococcus, gonococcus)
 - Mycoplasma
 - Sepsis, bacterialis endocarditis
- Szisztémás autoimmun kórkép (SLE, RA, dermatopolymyositis, Sjögren syndroma, polychondritis, MCTD, stb.)
- Gyógyszerek
- Vegyszerek
- Malignus betegségek
- Szerv transplantatio
- Egyéb (IBD)

Szisztémás vasculitis – differenciál diagnosztika

- Sepsis - haemokultura
- Endocarditis
- Lyme betegség – Borrelia szerológia
- Atrialis myxoma
- Tumoros (paraneoplasziás syndroma)
- Cholesterol embolusok
- Mycoticus aneurysma, embolisatio

Involvált domonáns ér	Corticosteroid monoterápia	Cyclophosphamid + Corticosteroid	Egyéb: Tocilizumab* Rituximab**
Nagy arteriák	++	-	+*
Közepes arteriák	+	++	++
Kiserek és közepes arteriák	+	+++	+**
Kiserek	+	+/-	++

Kezelési sémák

EUVAS szerinti betegség súlyosság	Bevezető kezelés	Fenntartó kezelés
Lokalizált forma	MTX + szteroid	Alacsony dóziséjú szteroid + AZA vagy LEF vagy MTX (+ TMP-SMX GPA-ban)
Korai szisztémás forma	MTX or CYC + szteroid	Alacsony dóziséjú szteroid + AZA or MTX
Kiterjedt szisztémás forma	CYC vagy RTX + szteroid	Alacsony dóziséjú szteroid + AZA
Súlyos forma	CYC vagy RTX + szteroid + plasmacseré	Alacsony dóziséjú szteroid + AZA

EULAR/EUVAS guideline

AZA, azathioprine; CYC, cyclophosphamide; LEF, leflunomide; MTX, methotrexate; RTX, rituximab; TMP-SMX, trimethoprim-sulfamethoxazole

Hamour et al. 2010;. Mukhtyar et al. 2009;. Rasmussen et al. 1995;. Gómez-Puerta et al. 2009

Kis-ér vasculitis,
hypersensitiv vasculitis, Cutan leukocytoclasticus
vasculitis, hypersensitiv angiitis



Hypersensitiv vasculitisek a kis ereket érintő leukocytoclasticus vasculitis

- Immunkomplex betegségek – „III. típusú hiperszenzitivitási reakció”
- **antigén+ellenanyag komplex képződésével és kóros lerakódásával járó reakciók**
- Complement aktiváció – immunmediátorok felszabadulása jellemzi
- Jellegzetes hisztológiai entitás:

Az ér körül töredezett magvú granulocyták (= leukocytoclasia) észlelhetők

Hypersensitiv vasculitisek

néhány formája külön klinikai entitás:

- Szérumbetegség
- Cryoglobulinaemiás vasculitis
- Cutan leukocytoclasticus vasculitis
- Henoch-Schönlein purpura (anaphylactoid vagy allergiás purpura)
- Hypocomplementaemiás urticaria vasculitis

Szérumbetegség

- 1911-ben Pirquet – diftéria toxin oltás beadását követően
- Az ellenanyag képződés megindulásakor **nagy mennyiségű antigén** van a keringésben – nem eliminálódnak
- Erek falában lerakódnak, **komplementet aktivál**
 - Keringésben jön létre az IC
 - Különböző szövetekben
- **Anafilatoxinok (C3a, C4a és C5a) keletkeznek** – vazoaktív peptidek, **permeabilitást fokozzák** – **hízósejteket és bazofil granulocytákat toboroznak** – **IL-1, TNF- α , PDGF** – érfal, vagy szöveti nekrosis - IC, c3 - fragmentumok és antigén mutatható ki a roncsolt szövetből
- **Terápia: Kortikoszteroid kezelés**

Cryoglobulinaemiás vasculitis

- Krioglobulin – keringő immunglobulin (Ig) mely 37 C fok alatti hőmérsékleten precipitálódik és újra felmelegítve feloldódik
- **Krónikus gyulladás (fertőzés, Sjögren v. SLE) , vagy lymphoid sejtvonal malignus proliferációja** következtében felszaporodó kóros Ig-k.
- Önmagukban, vagy immunkomplexet alkotva okoznak gyulladást.

Cryoglobulinaemiás vasculitis

- **I. típus:** monoclonalis (IgM, IgG) - Waldenstrom's macroglobulinaemia Myeloma multipl., Hajas sejtes leukaemia – **hyperviscositási szindrómát okozhat – egyébként nem jár más tünettel**
- **II. típus** monoclonalis (RF aktivitású IgM) és polyclonalis IgG (**Hepatitis C** krónikus HVB, HIV) immunkomplexek hatására - IgG at-ek – molekuláris mimikri
- **III. típus (kevert) polyclonalis (IgM és IgG)** - gyakoribb forma infekciókban, lymphomákban, autoimmun betegségekben, Sjögren, SLE

•



Cryoglobulinaemiás vasculitis

- II-III. típusra jellemző klinikai tünetek:
- Purpura
- Arthritis /arthralgia (PIP/MCP, I.MTP, térdek, bokák)
- **Membranoproliferatív glomerulonephritis !!
(vizeletben mikrohaematuria, proteinuria)**
- Fáradékony, izomfájdalma van
- Perifériás neuropathia (senzomotoros)
- **Dg: klinikai kép + se: cryoglobulin kimutatás**
szövetteni vizsgálat: direkt IF: IgM-IgG-C3 granuláris depozitumok

Cryoglobulinaemiás vasculitis terápia

- HCV infekció esetén vírus ellenes terápia - interferon mentes terápiára kell törekedni
- (INF α , ribavirin) azt követő immunszuppresszió (kortikoszteroid, plasmaferesis, CPH, colchicin, rituximab)

a kis ereket érintő

Cutan leukocytoclasticus vasculitis

- leginkább a postcapillaris venulákra jellemző
- Leggyakrabban gyógyszerrel szembeni túlérzékenység miatt alakul ki – **de kb. 50%-ban az etiológia ismeretlen marad.**
- Gyakran csak a bőrt érinti, de lehet egyéb szervrendszert érintő forma, ízületeket, gastrointestinalis traktust és a vesét.
- Hypersensitiv vasculitis lehet akut , rekuráló, vagy krónikus



Cutan leukocytoclasticus vasculitis

gyakran gyógyszer-expozíció a háttérben

- Izolált cutan leukocytoclasticus angiitis
- Systemas tünetek és glomerulonephritis nélkül.



Hypersensitiv vasculitisek

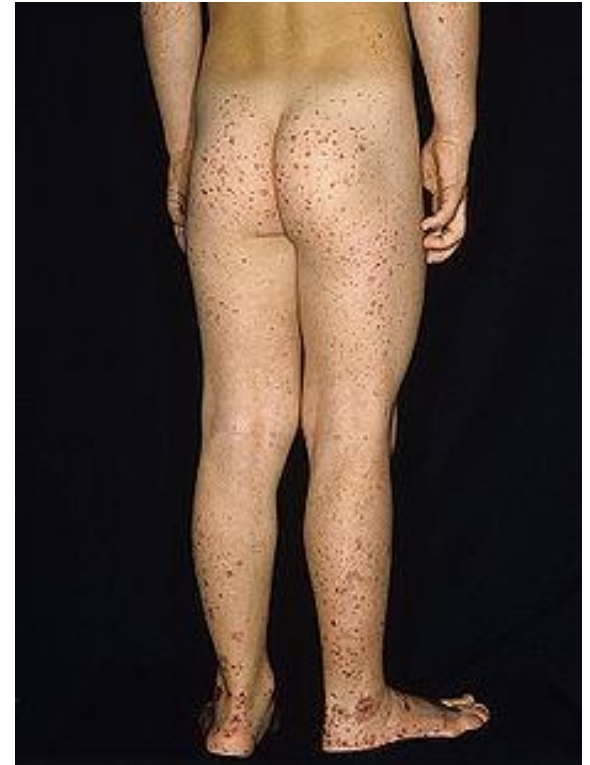
Immunkomplex depozíció okozta vasculitisek

- **Gyógyszer, infektív ágens, neoplasma** – antitest képződést indít – immunkomplexek az ér pályán belül lerakódnak - komplementet és gyulladásoos immunválaszt aktiválnak.
- Gyulladásoos mediátorok, adhéziós molekulák, lokális faktorok érintik az érfalat bőr és más szervi tüneteket okoznak.
- Terápia: kiváltó ágens (gyógyszer) eliminálása, kisadagú kortikoszteroid

Henoch-Schönlein vasculitis

purpura, arthritis, hasi vasculitis

- Kisereket (capillarisok, venulák, arteriolák) érintő **IgA dominanciájú immun depositumokkal** járó vasculitis.
- **Purpura, arthritis, hasi vasculitis „trias”**
- Típusosan: bőrt, beleket, glomerulust érinti és gyakori az arthralgia, polyarthritis. Gyakran légúti infekciót követően
- Felnőttkórban is!!
- Dg: klinikai tünetek+ bőr szövettan DIF: IgA depozítumok kimutatása



Henoch-Schönlein purpura

ACR diagnosztikus kritériumok

- Tapintható purpura
- Életkor <21 év
- Has (bél) angina
- Kiserek (arteriolák, venulák) falában granulocyták

Henoch-Schönlein purpura terápia

- Enyhe esetek: kortikoszteroid, (+ azathioprin)
- Súlyos glomerulonephritis esetén:
 - Iv. nagy dózisú kortikoszteroid + **bolus cyclophosphamid**, vagy
 - Mycophenolat mofetil, Azathioprin fenntartó
 - Plasmaferesis is szóba jön súlyos akut esetben

Urticaria vasculitis terápia

- Kortikoszteroid
- Dapson (diamino-diphenyl sulfone)
- Azathioprin
- Chloroquin, hydroxychloroquin

Köszönöm a figyelmet!

