

SYSTÉMOVÁ REVMAICKÁ ONEMOCNĚNÍ II. DÍL

prof. MUDr. Ctibor Dostál, DrSc.

Revmatologický ústav, Praha

V návaznosti na první díl pokračujeme v popisu dalších významných systémových revmatických onemocnění, jejichž základní charakteristika byla již souhrnně popsána v úvodu k 1. dílu. Ve druhém dílu je uvedena systémová sklerodermie, smíšené onemocnění pojiva a skupina vaskulitid, která je poměrně komplikovanou, protože jednotlivé nozologické jednotky do ní zahrnované, nejsou v praxi vždy přesně ohraničené. Jejich přesná diagnostika je většinou obtížná a spočívá vždy v konečném histologickém průkazu.

Klíčová slova: systémová sklerodermie, smíšené onemocnění pojiva, vaskulitidy.

SYSTEMIC RHEUMATIC DISEASES – SECOND PART

In the continuation of the first part we proceed with description of other important systemic rheumatic diseases, basic characteristics of which have been completely outlined in the introduction of the first part. The second part deals with systemic sclerosis, mixed connective tissue disease and with the vasculitic syndromes, which is quite complicated group. The heterogeneity and the obvious overlap among vasculitides have led to difficulties in classification of this group of diseases. Their precise diagnosis is mostly difficult and rests on demonstration of vasculitis by the biopsy.

Key words: systemic sclerosis, mixed connective tissue disease, vasculitides.

SYSTÉMOVÁ SKLERODERMIE

Systémová sklerodermie (SSc) je onemocnění pojivové tkáně, jež postihuje jak kůži, tak vnitřní orgány. Charakteristické změny ve formě fibrotizující sklerotizace periferních končetinových a viscerálních cév je provázeno hromaděním extracelulárně ukládaných hmot zvláště kolagenu. Onemocnění je provázeno výskytem specifických autoprotilátek.

Epidemiologie a etiopatogeneze

Jde o řídké onemocnění s prevalencí udávanou v počtu asi 250 nemocných na milion obyvatel. Ženy jsou postiženy častěji. Rodinný výskyt a konkordance nemoci u dvojčat jsou řídké. Původ a příčina choroby je stále neznámá. Genetické vztahy zvláště s HLA jsou pouze pro výskyt jednotlivých autoprotilátek. Řada nemocných před onemocněním zaznamenala expozici vůči některým toxickým látkám průmyslovým nebo lékům (organická rozpouštědla, vinylchlorid, bleomycin, pentazocin apod.), což předpokládá indukci onemocnění tímto způsobem. Téměř 100 % nemocných si však stěžuje dlouho před onemocněním na končetinové vazomotorické poruchy typu Raynaudova syndromu.

Klinický obraz

V klinickém obraze dominují řadu let před onemocněním vazomotorické poruchy, dále únavnost a artralgie. Kožní změny počínají plíživě a jsou značně variabilní.

Rozdělení jednotlivých forem SSc

1. Difúzní sklerodermie – tuhá kůže na trupu, v obličeji a na horních i dolních končetinách.
2. Limitovaná sklerodermie – tuhá kůže omezená na oblast distálně od loktů a kolen, ale postihující také obličej a krk. Synonymem je CREST syndrom (C – podkožní kalcifikace, R – Raynaudův fenomén, E – porucha motility jícnu, S – sklerodaktylie, T – teleangiektázie).

3. Bez kožní sklerodermie – bez zjevných klinických kožních projevů, ale s charakteristickými změnami vnitřních orgánů, cévními a sérologickými nálezy.
4. V rámci překryvného syndromu – kritéria systémové sklerodermie jsou splněna zároveň s kritérii systémového lupus erytematos (SLE), revmatoidní artritidy (RA) nebo zánětlivého svalového onemocnění.
5. Nedefinované onemocnění pojivové tkáně – Raynaudův fenomén s klinickými a/nebo laboratorními projevy systémové sklerodermie (ulcerace prstů, anticentromerové protilátky, abnormální nálezy při kapilaroskopii nehtového valu, edém prstů), ale bez nálezu tuhé kůže a orgánových projevů systémové sklerodermie.

Kožní postižení

Onemocnění kůže má časově na sobě závislé tři fáze:

- a) fázi zánětlivě edematózní,
- b) fázi sklerotickou,
- c) fázi atrofickou.

Klinicky je kůže nejprve prosáklá edémem nejčastěji na akrálních částech končetin, v obličeji, na krku a ve výstřihu. S postupným spontánním ústupem edému se kůže mění na tuhou špatně posunovatelnou vůči podkoží, s možností postupně se vyvíjejících ulcerací nebo ukládáním kalcifikovaných ložisek, jež se spontánně mohou provalit. Na kůži tváří se nejčastěji objevují novotvořené kapiláry ve formě teleangiektazií. Postupná sklerotizace a atrofizace kůže může vyvolat kloubní deformity až do tvaru drápotité ruky. Vzhled kůže v obličeji se též postupně mění, stává se masovitým se ztrátou fyziologických rýh (nelze se zamračit), zatímco v ústních koutcích se objevuje zvláštní radiální rýhování, ústní otvor se zužuje a nos se zašpičatí.

Cévní změny

Téměř 100 % nemocných má Raynaudův fenomén s klasickou bifázickou reakcí při působení chladu. Popisuje se, že dochází k tzv. systémové formě tohoto fenoménu, který

postihuje nejen kůži ale i vnitřní orgány a může vyvolat tzv. ledvinovou krizi.

Orgánové projevy

Časté jsou artralgie a jen vzácně artritidy. Deformity rukou a šlachové kontraktury jsou důsledkem kožní sklerózy. Na skeletu rukou je výrazná osteoporóza někdy s projevy atrofie až resorpce posledních článků prstů. Dochází postupně ke svalové atrofii s následnou slabostí.

Výrazným charakteristickým příznakem je snížení motility jícnu a jeho rozšíření v distální části, což vyvolává typický rentgenový obraz při kontrastním vyšetření. Podobným způsobem mohou být postiženy též střeva se subjektivními projevy břišních bolestí, průjmu či zácpy, nechutenství až k vývoji malabsorbce. Nejčastějším a život ohrožujícím postižením vnitřních orgánů je vývoj intersticiální plicní fibrózy. Ta se projevuje dušností a neproduktivním kašlem. Je formou restriktivní poruchy s postupným snižováním difúzní kapacity plic. Objevení se primární plicní hypertenze způsobuje včasné úmrtí nemocného.

Postižení srdce ve formě perikarditidy a myokarditidy se klinicky manifestují obvykle pouze srdeční arytmií, která vede postupně k typickým projevům raménkové blokady.

Postižení ledvin se projevuje postupně se vyvíjející funkční nedostatečností a jen mimořádně dochází k vážné komplikaci formou sklerodermické, hypertenzní, ledvinové krize.

Diagnostická vyšetření

Vedle typické aspekce postižené kůže se stanoví diagnóza na základě kožní biopsie s následným histologickým vyšetřením. Kapilaroskopické vyšetření nehtového lůžka prokazuje typické změny kapilárních klíčků, jež jsou výrazně dilatované a střídají se s přítomností avaskulárních zón.

Laboratorní nálezy

Reaktanty akutní fáze bývají zvýšené jen mírně podobně jako cirkulující imunitní komplexy. Přítomnost revmatoidních faktorů a kryoglobulinů bývá u 30–50 % nemocných. Zato antinukleární autoprotilátky se prokazují až u 90 % nemocných. Častý je jadérkový (nukleární) typ fluorescence. Specifickým nálezem jsou protilátky zvané Anti-Scl-70, které bývají přítomné až u 60 % nemocných se systémovou formou sklerodermie. Jejich přítomnost se asociuje s časnými projevy orgánového postižení zvláště plicního, srdečního a střevního.

Tzv. anticentromérové protilátky jsou zase přítomny spíše u formy s limitovaným kožním postižením a znamenají benignější a protražovaný průběh. Dále lze u menšího procenta nemocných prokázat též antifibrilární protilátky a anti-RNA polymerázové protilátky I-III, jež mohou být prognosticky nepříznivým faktorem.

Stanovení diagnózy

Určení diagnózy spočívá především na klinickém obraze onemocnění a na průkazu přítomných autoprotilátek. Jako pomocné kritérium pro stanovení diagnózy a klasifi-

kaci systémové sklerodermie slouží následující posouzení. Hlavním kritériem jsou:

- sklerodermické změny v jakékoliv lokalizaci proximálně od metakarpofalangeálních kloubů.

Vedlejší kritéria jsou:

- sklerodaktylie,
- jamkovité jizvičky na bříškách prstů nebo zmenšení objemu bříšek,
- bilaterální plicní fibróza při bazích.

Ke stanovení diagnózy SSc stačí přítomnost hlavního kritéria a dvou kritérií vedlejších

Terapie

Léčba, jež by vedla k úplnému zastavení vývoje choroby není známá, proto je léčení spíše zaměřeno na ovlivnění změn cirkulace, tvorby protilátek a zastavení fibrotizujícího procesu. Nemocný má přebývat v teple, nekouřit a nemá být léčen betablokatory. S výhodou se podávají blokátory kalciového kanálu, dále ACE inhibitory, antagonisté serotoninových receptorů (ketanserin) nebo nověji inhibitor zpětného vychytávání serotoninu (fluoxetin). U renální hypertenzní krize jsou indikovány na prvním místě ACE inhibitory. Při závažných projevech periferní ischemie se podává intravenózně syntetický vazodilatační prostacyklin (iloprost).

Z prostředků imunosupresivních se podávají azathioprin, metotrexát, cyklosporin, cyklofosfamid a další. Žádná z těchto látek však není účinná specificky. Obecně se podávají zvláště v edematózní fázi postižení kůže kortikosteroidy, které však nemají příliš velký efekt na postižení viscerální zvláště v aktivní fázi intersticiálního plicního onemocnění. Jako lék působící proti fibrotizaci je používán D-penicilamin v denních dávkách až do 1000 mg.

Obecná prognóza u difúzních forem onemocnění se současným postižením vnitřních orgánů je vždy nepříznivá.

SMÍŠENÁ ONEMOCNĚNÍ POJIVA

Tyto formy onemocnění vznikají v okamžiku, kdy má nemocný symptomatologii, svědčící o přítomnosti více než jedné z předchozích nozologických jednotek. K těmto formám se řadí též stavy, kdy nemocný nesplňuje diagnostické kritérium žádného onemocnění. Potom se užívá termín nediferencované onemocnění pojivové tkáně (undifferentiated connective tissue disease-UCTD). Určité procento z těchto nemocných se postupným vývojem dopracuje do přesnější konečné diagnózy.

Smíšené onemocnění pojiva

Takové onemocnění je neustále pokládáno spíše za syndrom, který představuje současně příznaky několika difúzních chorob pojiva. Dříve byl zván podle svého autora jako Sharpův syndrom. Jeho určení spočívá na přítomnosti velmi vysoké koncentrace autoprotilátek proti jadernému antigenu nRNP (U1-RNP).

Klinické příznaky

Jak už bylo uvedeno, jde o současný výskyt několika diagnosticky diferentních příznaků, na prvním místě artritidy

až polyartritidy (více než 90 %), dále Raynaudova syndromu (85 %), snížené motility jícnu (68 %), snížené difúzní kapacity plic (DLCO 65 %), otoků rukou příp. myozitidy (až do 65 %), potom lymfadenopatie, kožních vyrážek, sklerodermických změn na končetinách, horečky, serozitid, splenomegalie a hepatomegalie, někdy i ledvinového poškození a některých neurologických abnormalit.

Nejnápadnějšími příznaky jsou otoky prstů a celých rukou, kombinované s poškozením některého vnitřního orgánu jako jsou plíce, ledviny, mozek či srdce. Závažným a život ohrožujícím poškozením je plicní hypertenze, jež je nejčastější příčinou předčasného úmrtí. Uvádá se, že tuto komplikaci vyvolávají proliferativní změny vnitřní výstelky a hypertrofie medie plicních arteriol. Nikdy není přítomna fibróza plicní tkáně jako např. u SSc.

Laboratorní příznaky

Určitou diferenciálně diagnostickou známkou je značně vysoká hladina gamma-globulinů (přes 30 %), která podmiňuje současné významné zvýšení celkové bílkoviny v séru. Též jsou výrazně zvýšené hodnoty IgG. Většina nemocných má vysoké hodnoty sedimentace erytrocytů, avšak jen mírně zvýšené hodnoty CRP. Častá je anémie a leukopenie.

Z imunologických testů převažuje přítomnost anti-nRNP (U1-RNP) skvrnitého typu IF jádra a to ve vysokém titru. Přítomnost anti-Sm protilátek však vylučuje tuto diagnózu. Více než 60 % těchto nemocných má přítomné revmatoidní faktory.

Terapie

Léčení je v podstatě závislé na převažujících klinických příznacích podle jednotlivých diagnóz tj. SLE, SSc či PM. Obtížně řešitelný problém představuje léčení plicní hypertenze, která většinou nereaguje na jakákoliv opatření.

Zvláštní formu představuje tzv. antisyntetázový syndrom, který je charakterizován přítomností autoprotilátek proti cytoplazmatickým enzymům (aminoacyl-tRNA syntetázám) např. anti-Jo-1, dále myozitidou, intersticiální plicní fibrózou, horečkami, artritidou, Raynaudovým syndromem a dále zhrubělými, na radiálních okrajích rozpraskanými ukazováky rukou („prsty mechaniků“).

VASKULITIDY

Chorobné stavy, které jsou vyvolány prvotně zánětlivým poškozením celé stěny cév, převážně tepenného systému, se souborně označují jako vaskulitidy. To postupně vede ke zužování až k jejich úplnému uzávěru a k následné ischemizaci příslušné oblasti tkáně cévou zásobené. Záleží pak na rozsahu těchto oblastí a počtu poškozených cév, aby došlo k místním či systémovým projevům onemocnění včetně poruch poškozených orgánů. V zásadě se dělí na primární (někdy též idiopatické) a sekundární, které se objevují jako součást či následek jiného onemocnění.

Primární vaskulitidy

- a) lokalizace především na malých cévách
 - mikroskopická polyangiitida

- Henoch-Schönleinova purpura
- kožní leukocytoklastická vaskulitida
- b) lokalizace především na malých a středně velkých cévách
 - polyarteritis nodosa
 - syndrom Churg-Strauss
 - Wegenerova granulomatóza
- c) lokalizace na velkých, středních a malých cévách
 - temporální (obrovskobuněčná) arteritida
 - Takayasuova choroba (arteritida)
 - izolovaná vaskulitida mozku.

Sekundární vaskulitidy

Vaskulitidy:

- při infekcích
- při systémových autoimunitních onemocněních
- polékové
- při esenciální smíšené kryoglobulinémii
- při maligním onemocnění
- při hypokomplementémii.

Mikroskopická polyangiitida

Onemocnění je charakterizováno nekrotizující vaskulitidou malých cév v životně důležitých orgánech jako jsou ledviny a plíce, nebo též v kůži. Klinické příznaky odpovídají rozsahu poškození – vždy je to však mikroskopická hematurie a nepřilíh výrazná proteinurie jako důsledek fokálně nekrotizující glomerulonefritidy. Méně často se objevuje krvácení do plicní tkáně, někdy s pleurálním výpotkem a příznaky periferní neuropatie. Důležitým diagnostickým laboratorním příznakem jsou tzv. ANCA protilátky, které jsou zaměřeny proti lysozomálním enzymům neutrofilních leukocytů, jako jsou serinové proteinázy a myeloperoxidáza. Při jejich určování nepřímou fluorescencí se dělí na p-ANCA, charakterizované perinukleární fluorescencí a c-ANCA, které mají granulární cytoplazmatickou fluorescenci. P-ANCA jsou nejčastěji zaměřeny proti myeloperoxidáze, případně proti elastáze, laktoferinu, katepsinu G a některým dalším. C-ANCA jsou namířeny proti proteináze-3 a vzácně proti baktericidnímu proteinu, zvyšujícímu permeabilitu buněčné membrány. Tyto protilátky jsou prokazatelné v aktivních fázích primárních vaskulitid – u mikroskopické polyangiitidy jsou přítomné oba typy. Onemocnění ohrožuje život – až 50 %, umírá do 3–5 let. K léčení se užívají vysoké dávky kortikosteroidů v kombinaci s cyklofosfamidem a vyjimečně intravenózní imunoglobuliny.

Henoch-Schönleinova purpura

Onemocnění je vyvoláno imunokomplexovou vaskulitidou malých cév, s depozity obsahujícími převážně IgA imunoglobuliny. Postihuje převážně děti, častěji chlapce. Precipitačním faktorem může být nejčastěji infekce, ale též alergie na léky, potraviny, hmyzí štípnutí nebo i podchlazení.

Klinické příznaky

Nejčastější a typické příznaky se projevují na kůži hlavně dolních končetin a hýždí. Jsou to lehce nad povrch

vystupující a intenzivně rudé makuly, typické pro purpuru. Další příznaky se lokalizují do kloubů dolních končetin zvl. hlezenných, kolenních, a vytvářejí někdy hmatatelné periartikulární zduření měkkých tkání kolem kloubů. Jen mimořádně lze prokázat přechodnou akutní synovitidu. Velmi častým příznakem jsou bolesti v břišní dutině, většinou kolikovitého charakteru, jež někdy předcházejí kožním příznakům. Zcela vyjimečně se popisuje okultní krvácení do zažívacího traktu, které může přejít do masivního krvácení (krvavé průjmy), ohrožujícího život.

Postižení ledvin je až u poloviny všech nemocných. Je provázeno hematurií a malou proteinurií jako projevy fokálně segmentální proliferativní glomerulonefritidy. Vyjimečně dochází k následné ledvinové nedostatečnosti, jež vyžaduje dialýzu. Dalším důsledkem může být řídce se vyskytující postižení centrální nervové soustavy (CNS), dále bolesti a otok skrota a chámovodu a konečně též krvácení do plic. Choroba většinou spontánně ustupuje. Dlouhodobá prognóza je závislá na vývoji a rozsahu ledvinového postižení.

Léčení spočívá v časném podání glukokortikoidů u závažnějšího vývoje onemocnění, případně též jiných imunosupresivních léků nebo i plazmaferézy.

Polyarteritis nodosa (PN)

Nodózní polyarteritida je onemocnění malých a středně velkých tepen. Proces ve stěně cév vyvolává vznik mnohočetných aneurysmat, trombů a infarzací. Histologicky zjišťujeme přítomnost fokální fibrinoidní nekrózy celé stěny postižené tepny s bohatou infiltrací neutrofilními leukocyty, méně lymfocyty a eosinofily.

Klinický obraz může ukazovat postižení jakéhokoliv orgánu se současnými příznaky systémového onemocnění jako je horečka, nechutenství, pokles tělesné hmotnosti, slabost a velká únavnost. Specifické příznaky zahrnují nejčastěji příznaky periferní neuropatie. Postižení ledvin vyvolá hematurii a proteinurii, která může být až nefrotického typu a vede k vývoji klinického nefrotického syndromu. Častou komplikací je renovaskulární hypertenze a též bolesti břicha, jež mají difúzní charakter – v pozadí může být mezenterická tromboza.

Laboratorní nálezy mají v popředí příznaky jako je anémie, trombocytóza, snížená hladina albuminu a výrazná polyklonální gamapatie, vysoká sedimentace erytrocytů a zvýšení CRP, někdy elevace jaterních enzymů; až v 50 % lze prokázat přítomnost HbsAg. ANCA protilátky jsou řídce přítomné a to jen typ p-ANCA.

Pro snadnější diagnostiku slouží 10 kritérií, jež zahrnují:

1. pokles tělesné hmotnosti od začátku onemocnění o 4 kg a více
2. livedo reticularis – mramorovaný vzhled kůže (obrázek 1) na končetinách a trupu
3. bolest varlat
4. bolesti ve svazech kromě pletence ramenního a pánevního
5. mononeuropatie či polyneuropatie

6. hypertenze
7. zvýšení hodnoty urey nebo kreatininu
8. přítomnost HbsAg nebo sérových protilátek proti viru hepatitidy B
9. průkaz tepenných aneurysmat nebo uzávěrů viscerálních tepen
10. typický histologický nálezy v biopsii na malých či středních tepnách.

K diagnóze stačí přítomnost tří znaků.

Prognóza je špatná, pokud nedojde ke včasnému léčení nemocného. Hlavním lékem jsou glukokortikoidy (Prednison do 60 mg denně perorálně), v závažných případech pak i.v. pulzní forma podání až 1 g v jedné dávce opakovaně. Při neúspěchu lze přidat cyklofosfamid perorálně či v pulzní formě v obvyklých dávkách. Lze též podat azathioprin tabl.

Syndrom Churgův-Straussův (alergická angiitida a granulomatóza)

Onemocnění je charakterizováno granulomatózním zánětem bohatým na eozinofily v respiračním traktu a nekrotizující vaskulitidou malých a středních tepen v asociaci s astmatem a eozinofilií.

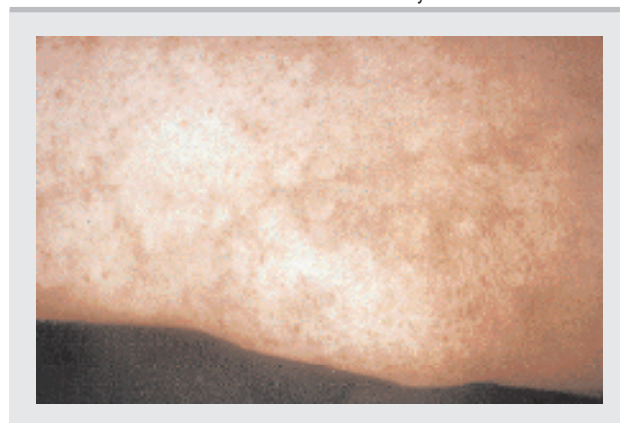
Klinicky probíhá ve třech fázích:

- a) prodromální období, které může trvat řadu let a projevuje se alergickými záněty jako je chronická rýma, polypóza nosní sliznice a bronchiální astma
- b) období charakterizované eozinofilií na periférii i ve tkáních se zánětem např. v plicích jako pneumonie či gastroenteritida
- c) období charakterizované systémovou vaskulitidou.

Většina nemocných tedy má opakované eozinofilní plicní záněty, dále podkožní uzlíky, purpuru a kožní infarkty. Častá je též mononeuritis multiplex. Těž se objeví postižení srdce, které může vyústit do městnavé nedostatečnosti.

Laboratorně je na prvním místě různě vysoká eozinofilie v periferním krevním obraze, dále někteří mají vysoké hladiny IgE a asi dvě třetiny mají prokazatelné p-ANCA protilátky. Histologie biopsického vzorku ukáže charakteristické nekrotizující extravaskulární granulomy s eozinofily a nekrotizující vaskulitidou. Léčení jako u nodózní polyarteritidy.

Obrázek 1. Livedo reticularis na kůži dolní končetiny u nemocného s PN



Wegenerova granulomatóza

Onemocnění postihuje charakteristickým způsobem – granulomatózním zánětem – horní a dolní cesty dýchací spolu s přítomností nekrotizující vaskulitidy malých a středních cév; častá je nekrotizující glomerulonefritida.

Klinický obraz je velmi variabilní. Na prvním místě jsou postiženy horní cesty dýchací s častými iniciálními příznaky, jako je chronická rýma a zánět dutin případně ulcerace nosní sliznice. Vyjimečně může dojít až k destrukci nosních chrupavek s obrazem „sedlovitého nosu“. Podobně časté jsou chronické středoušní záněty.

Postižení horních cest dýchacích probíhá pod obrazem suchého kašle, někdy hemoptýzy a dušnosti (více než 80 % nemocných). Na RTG plic jsou prokazatelné různé velké infiltráty někdy uzlovitého charakteru. Dalším postiženým orgánem bývají ledviny. Klinické příznaky jsou méně časté z této strany, i když se glomerulonefritida vyvíjí u více než 3/4 nemocných. Dále jsou významné příznaky oční – je to např. exoftalmus, vyvolaný růstem granulační tkáně na spodině orbity, dále konjunktivitida a skleritida či episkleritida, rohovkové vředy, uveitida, vaskulitida sítnice, či neuritida očního nervu. Stejně se objevují též v oblasti oční hnisavé záněty, přecházející per continuitatem z nosních dutin. Centrální i periferní nervový systém je různě postižen od periferních i mozkových neuritid až k záchvatům celkových křečí a cévním mozkovým příhodám. Prakticky postiženy mohou být jakékoliv orgány včetně srdce, střev apod. Současně provázejí obraz choroby nespecifické celkové příznaky jako je horečka neznámého původu, ztráta tělesné hmotnosti a celková únava.

Z laboratorních příznaků jsou vedle obvyklých známek celkového zánětlivého onemocnění přítomné c-ANCA, které mají diagnostický význam a koreluje též s aktivitou onemocnění. Někdy mohou být prokazatelné též p-ANCA.

K léčení je nezbytné většinou podat vedle kortikoidů též cyklofosfamid nebo azathiopin (AZA). Předpokladem je, že

intermitentní infekční onemocnění, zvláště stafylokoková, vyvolávají exacerbaci základního patologického procesu, a proto se doporučuje dlouhodobá profylaxe v chemoterapii.

Temporální (obrovskobuněčná) arteritida

Tato forma granulomatózní arteritidy postihuje nejčastěji spánkovou tepnu – další postižení však zasahuje do aorty a jejích hlavních větví včetně krkavic a jejich extrakraniálních větví. Postihuje osoby starší 60 let a často se vyskytuje společně s revmatickou polymyalií.

Histologický obraz, který je jediným konečným diagnostickým úkonem, prokáže infiltraci stěny spánkové tepny lymfocyty s fragmentací lamina elastica interna a dále granulomatózní zánět s histiocyty a mnohajadernými obrovskými buňkami.

Klinické příznaky jsou hlavně lokalizovány do spánkové oblasti hlavy. Mohou se též však projevit polykacímí obtížemi a přechodnými obrnami jazyka. Lokálně je citlivý pohmat nad postiženou spánkovou tepnou, která někdy výrazně vystupuje nad okolí.

Největším nebezpečím je rozšíření vaskulitického procesu na cévy oční sítnice, které se projevují nejprve ztrátou ostrosti zraku, diplopií, postupným zužováním zorného pole a přechodnou ztrátou zraku až do konečného oslepnutí.

V laboratorii je nejvýraznějším nálezem nápadně vysoká hodnota sedimentace erytrocytů podobně jako je tomu u provázející revmatické polymyalgie.

Léčení spočívá v podání glukokortikoidů v relativně vysoké dávce (Prednison 40–60 mg denně) a poměrně po dlouhou dobu; v nižší udržovací dávce pak po dobu několika let. Při rychlém poklesu dávky hrozí vždy exacerbace onemocnění. Při přetrvávajících obtížích a nereagujícím zánětu je nutno přistoupit k podání cyklofosfamidu případně jiných imunosupresiv.

Literatura u autora.