

## Układowe zapalenia naczyń

### *Systemic angiitis*

INES POKRZYWNICKA-GAJEK, HENRYKA MAŁDYKOWA

Z Kliniki Chorób Tkanki Łącznej Instytutu Reumatologicznego w Warszawie

**STRESZCZENIE.** Omówiono najistotniejsze zagadnienia dotyczące układowych zapaleń naczyń, uwzględniając aktualne poglądy na ich etiopatogenezę, klasyfikację oraz leczenie. Przedstawiono obraz kliniczny najważniejszych jednostek chorobowych z uwzględnieniem zmian występujących w ośrodkowym i obwodowym układzie nerwowym.

**SUMMARY.** *Crucial problems of the systemic angiitis are discussed, including current views on the condition pathogenesis, classification and treatment. Clinical patterns of major nosological units, taking into account changes in the central and peripheral nervous system, are presented.*

**Słowa kluczowe:** układowe zapalenie naczyń / etiopatogeneza / klasyfikacja / leczenie  
**Key words:** systemic angiitis / etiopathogenesis / classification / treatment

Zapalenie naczyń (*vasculitis*) jest procesem patologicznym charakteryzującym się zmianami zapalnymi prowadzącymi do uszkodzenia naczyń krwionośnych, a w konsekwencji do niedokrwienia zaopatrywanych tkanek. Zmiany te mogą być pierwotne i stanowić określone jednostki chorobowe albo wtórne, towarzyszące innym chorobom.

Układowe zapalenie naczyń jest to grupa chorób zaliczanych do układowych chorób tkanki łącznej, w których w zależności od rozmiaru zajętych naczyń tętniczych, a nawet żylnych, oraz od rodzaju zmian morfologicznych dochodzi do różnych objawów klinicznych.

#### Układowe choroby tkanki łącznej - klasyfikacja ARA z 1983 r.

- A. Reumatoidalne zapalenie stawów
- B. Przewlekłe młodzieńcze zapalenie stawów
- C. Toczeń rumieniowaty układowy
- D. Twardzina układowa
- E. Rozlane zapalenie powięzi z eozynofilią lub bez
- F. Zapalenie wielonięśniowe
- G. Martwicze zapalenie naczyń i inne postacie waskulopatii
  - 1. Guzkowe zapalenie tętnic
  - 2. Guzkowe zapalenie tętnic Churg-Straussa

- 3. Zapalenie naczyń z nadwrażliwości
- 4. Ziarniniak Wegenera
- 5. Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic
  - a/ zapalenie tętnic skroniowych z polimialgią reumatyczną lub bez
  - b/ choroba Takayasu
- 6. Choroba Kawasaki
- 7. Choroba Behçeta
- H. Zespół Sjögrena
- I. Zespoły nakładania
  - 1. Mieszana choroba tkanki łącznej (MCTD)
  - 2. Inne
- J. Inne
  - 1. Nawracające zapalenie tkanki podskórnej (choroba Webera-Christianiana)
  - 2. Nawracające zapalenie chrząstek
  - 3. Ziarnica limfoidalna
  - 4. Rumień guzowaty

Etiopatogeneza zapalenia naczyń nie jest dokładnie poznana, jednak u podłoża tych zmian leżą zaburzone mechanizmy immunologiczne, zarówno humoralne, jak i komórkowe. W wyniku spaczzonej odpowiedzi na stymulację antygenową dochodzi do powstawania kompleksów immunologicznych krążących lub formowanych *in situ*. Kompleksy te odkładają się w ścianach naczyń, co pociąga za sobą

sekwencję zjawisk, które poprzez aktywację dopełniacza, uwalnianie mediatorów zapalenia i enzymów lizosomalnych doprowadzają do uszkodzenia śródbłonka, powstawania zakrzepów i martwicy, co składa się na typowy obraz morfologiczny zapalenia naczyń. Konsekwencją zaburzeń odczynu komórkowego jest tworzenie się nacieków komórkowych (okołonaczyniowych, śródściennych) z limfocytów, granulocytów i monocytów, a także powstawanie ziarniniaków przy dużym udziale makrofagów [7].

Z domniemanych czynników etiologicznych należy wymienić zakażenie wirusem *hepatitis B* (HBV), które można wykryć u 50-70% chorych na guzkowe zapalenie tętnic. Podobnie w mieszanej kriglobulinemii wykazano u 50% chorych zakażenie wirusem HBV, a także HCV (*hepatitis C*) i rzadziej HAV (*hepatitis A*) [8]. W ostatnich latach w etiologii zapaleń naczyń wielkie zainteresowanie wzbudziło wykrycie cytoplazmatycznych przeciwciał przeciw granulocytom obojętnochłonnym (ANCA), które stały się markerem niektórych typów zapaleń naczyń. Przypisuje się im również pewną rolę w patogeniezie tych chorób. W zależności od typu świecenia w badaniu metodą immunofluorescencji pośredniej wyróżnia się przeciwciała cANCA (*cytoplasmatic antineutrophil antibodies*) i pANCA (*perinuclear antineutrophil cytoplasmatic autoantibodies*). Różnice te wynikają z różnorodności antygenów przeciw którym przeciwciała są skierowane. Antygenem dla cANCA jest proteinaza 3, zaś dla pANCA - mieloperoksydaza i elastaza. Przeciwciała cANCA są bardzo charakterystyczne dla ziarniniaka Wegenera, przy czym ich miano jest wprost proporcjonalne do rozległości zmian narządowych oraz aktywności choroby. Przeciwciała pANCA można wykryć w różnego rodzaju zapaleniach naczyń. Obecność przeciwciał ANCA wykazano również w zapaleniu naczyń związanym z infekcją. Postuluje się, że czynnik infekcyjny stymuluje wydzielanie cytokin, zwłaszcza czynnika martwicy nowotworów (*tumor necrosis factor*, TNF) i interleukiny 1 (IL-1). Wykazano, że zarówno cANCA, jak i pANCA aktywują

neutrofile, uprzednio przygotowane przez wymienione cytokiny, do generacji wolnych rodników tlenowych, które mogą być przyczyną niszczenia śródbłonka naczyń [3, 6].

Klasyfikacja zapaleń naczyń nie jest łatwa i mimo różnych modyfikacji żadna z propozycji nie jest doskonała. Biorąc jednak pod uwagę względy praktyczne, dość jasny i zrozumiały wydaje się być podział z 1994 roku, który został ustalony przez grupę ekspertów z krajów Europy i USA [5].

#### Podział idiopatycznych zapaleń naczyń - konferencja w Chapel-Hill, 1994 r. [5]

- I. Zapalenie dużych naczyń
  1. Zapalenie tętnic olbrzymiokomórkowe
  2. Zespół Takayasu
- II. Zapalenie naczyń średniej wielkości
  1. Guzkowe zapalenie tętnic
  2. Choroba Kawasaki
- III. Zapalenie małych naczyń
  1. Ziarniniak Wegenera
  2. Zespół Churg-Straussa
  3. Mikroskopowe zapalenie naczyń
  4. Plamica Schönleina-Henocha
  5. Samoistna kriglobulinemia
  6. Leukocytoklastyczne zapalenie naczyń skóry

### GUZKOWE ZAPALENIE TĘTNIC (POLYARTERITIS NODOSA)

Guzkowe zapalenie tętnic (gzt) [2, 8, 9] cechuje odcinkowe zapalenie tętnic typu mięśniowego, małego i średniego kalibru, najczęściej w miejscu ich rozwidlenia. W pełni rozwinięte zmiany cechują się rozległą martwicą włóknikową oraz pleomorficzną reakcją zapalną. Prowadzi to do przerwania ciągłości ściany naczynia (krwotok) lub powstania tętniakowatego rozszerzenia albo zwężenia - aż do zupełnego zamknięcia naczynia (zawał). Gzt może występować u ludzi w każdym wieku. Trzykrotnie częściej chorują mężczyźni, przeważnie między 30 a 50 rokiem życia.

Na ogół choroba rozpoczyna się gorączką, osłabieniem, bólem mięśni i stawów oraz ubytkiem masy ciała co najmniej 4 kg i więcej

w ciągu kilku tygodni. Następnie pojawiają się zmiany na skórze, w układzie nerwowym, krążenia, przewodzie pokarmowym i nerkach. Zmiany na skórze mogą przybierać postać plamistej lub grudkowej wysypki, *livedo reticularis*, ognisk martwicy. Guzki podskórne wyczuwalne wzdłuż naczyń na podudziach lub przedramionach występują u około 20-30% chorych. Zmiany w obwodowym układzie nerwowym w postaci polineuropatii występują u około 60% chorych. Mogą być też zajęte pojedyncze nerwy (*mononeuropathia multiplex*), w tym również nerwy czaszkowe. Nieco rzadziej (40%) dochodzi do zajęcia tętnic mózgu przejawiającego się takimi objawami, jak: niedowład, drgawki, wylewy podpajęczynówkowe, przemijające utraty przytomności, objawy zespołu Guillain-Barre, podwójne widzenie lub nagła ślepota, płasawica.

Ze strony układu sercowo-naczyniowego najczęstszymi objawami są: zaburzenia rytmu i przewodzenia, niewydolność lewokomorowa serca, nadciśnienie tętnicze, obraz przewlekłej niewydolności wieńcowej, a nawet zawał mięśnia serca.

U 80% chorych stwierdza się zmiany w tętnicach nerkowych prowadzące do złośliwego nadciśnienia tętniczego i/lub zmiany w kłębuszkach nerkowych.

Objawy spowodowane zajęciem naczyń przewodu pokarmowego stwierdza się u około 70% chorych. Manifestują się one zwykle napadowymi bólami brzucha. Może też dojść do perforacji, odcinkowej martwicy jelita, zawału trzustki, zgorzeli pęcherzyka żółciowego, zapalenia wyrostka robaczkowego, a także zapalenia jądra i najądrza.

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się przyspieszony OB, leukocytozę, trombocytozę. W moczu przeważnie obserwuje się białkomocz, krwinkomocz, wałeczkomocz. W około 50% przypadków w Polsce stwierdza się obecność antygeny Hbs w surowicy. Aktywność dopełniacza w gzt jest prawidłowa. W niektórych przypadkach, zwłaszcza submikroskopowego martwiczego zapalenia kłębuszków nerkowych można stwierdzić obecność

przeciwciał ANCA. Bardzo pomocnym w ustaleniu rozpoznania jest badanie histopatologiczne mięśnia tydki lub naramiennego, nerwu obwodowego lub bioptatu jądra.

Gzt jest chorobą ciężką, przebiegającą rzutami z niepomyślną prognozą. Obecnie dzięki intensywnemu, kontrolowanemu leczeniu immunosupresyjnemu czas przeżycia chorych przedłużył się do 5 lat i więcej. Przyczyną zgonów jest najczęściej niewydolność nerek, zmiany w centralnym układzie nerwowym lub nadciśnienie tętnicze i niewydolność krążenia.

## ZAPALENIE NACZYŃ TYPU CHURGA-STRAUSSA

Jest to zespół objawów [2, 8, 9], który mieści w sobie objawy kliniczne guzkowego zapalenia tętnic, zapalenia naczyń z nadwrażliwości oraz ziarniniaka Wegenera. Morfologiczne zmiany cechują się martwiczym zapaleniem naczyń średniego kalibru, naciekami z komórek kwasochłonnych i pozanaczyniowymi ziarniniakami.

Objawy kliniczne cechują się występowaniem astmy oskrzelowej lub alergicznych katarów, zmiennymi naciekami w płucach przypominającymi zespół Loefflera. Można stwierdzić także obecność guzków podskórnych, plamicę, ból lub zapalenie stawów, często pojawia się polineuropatia obwodowa oraz nadciśnienie tętnicze. W nerkach stwierdza się ogniskowe segmentalne zapalenie kłębuszków nerkowych.

Badania laboratoryjne wykazują leukocytozę ze znaczną eozynofilią, normochromiczną anemię, przyspieszony OB oraz podwyższony poziom IgE w surowicy. Badania morfologiczne bioptatów mięśnia oraz angiografia, która daje obraz podobny jak w gzt (zwężenia, tętniaki) są bardzo pomocne w ustaleniu rozpoznania.

Rokowanie w tej chorobie jest poważne. 60% chorych przeżywa 5 lat. Najczęstszą przyczyną zgonu jest niewydolność krążenia z powodu zwężającej kardiomiopatii.

## ZIARNINIAK WEGENERA (GRANULOMATOSIS WEGENERI)

Choroba ta [2, 8, 9] charakteryzuje się martwiczym ziarniniakowym zapaleniem naczyń górnych i dolnych dróg oddechowych oraz segmentalnym martwiczym zapaleniem kłębuszków nerkowych. Zmiany dotyczą małych tętnic i żył. Mężczyźni chorują dwukrotnie częściej niż kobiety, w wieku średnio 40 lat.

Objawy kliniczne manifestują się przede wszystkim zmianami w górnych drogach oddechowych, gdzie mogą powstawać owrzodzenia w przewodzie nosowym i nosogardzieli, a czasem perforacja przegrody nosowej, co prowadzi do powstania tzw. nosa siodełkowego. Bardzo częstym objawem (90%) jest ropne zapalenie zatok bocznych nosa. Nierzadko pojawia się surowicze lub ropne zapalenie ucha środkowego, a u części osób niedosłuch. Zapalenie oskrzeli jest przyczyną kaszlu z krwiopluciem i ropną wydzieliną. Zmiany w płucach charakteryzują się zwiewnymi i przejściowymi naciekami, które radiologicznie mogą się przedstawiać jako pojedyncze lub mnogie cienie okrągłe mniej lub bardziej wyraźnie odgraniczone od otoczenia. W obrębie tych zmian mogą także powstawać jamy. Chorzy skarżą się na brak łaknienia, ubytek masy ciała, przemijające bóle stawów. U połowy chorych pojawiają się zmiany na skórze w postaci guzków, pęcherzyków lub owrzodzeń. Zmiany zapalne oczu przejawiają się się zapaleniem twardówki i nadtwardówki. Może dojść do rozmiękania twardówki z perforacją. Obserwowano również objawy pseudoguzza oczodołu z wytrzeszczem. Zmiany w nerkach u nie leczonych chorych postępują bardzo szybko, z narastającym krwinkomoczem, wałeczkomoczem, białkomoczem oraz niewydolnością nerek. Ze strony narządu krążenia obserwuje się zmiany w naczyniach wieńcowych, zapalenie osierdza i zaburzenia przewodzenia. Ze strony układu nerwowego obserwuje się objawy polineuropatii lub mononeuropatii wieloogniskowej, również z

zajęciem nerwów czaszkowych. Może dojść do zakrzepicy naczyń mózgowych, wylewu wewnątrzczaszkowego lub podpajęczyńkowego.

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się przyspieszony OB, leukocytozę bez eozynofili, trombocytozę, normochromiczną anemię, czasami znacznego stopnia, obecność białka C-reaktywnego, podwyższony poziom immunoglobulin G i E. Specyficzna dla tej choroby jest obecność w surowicy przeciwciał cANCA.

Rokowanie jest poważne, ale intensywne i kontrolowane leczenie cyklofosfamidem i glikokortykosteroidami daje dobre efekty i remisje nawet w ciężkich przypadkach.

## IZOLOWANE ZIARNINIAKOWE ZAPALENIE TĘTNIC O.U.N

Zmiany są tu [1, 7] izolowane i dotyczą tylko naczyń mózgu. Częściej chorują mężczyźni niż kobiety. Objawy kliniczne zależą od rozległości i nasilenia zmian w naczyniach. Choroba objawia się bólami głowy, zaburzeniami pamięci, utratami przytomności. U 1/4 chorych pojawia się gorączka i nadciśnienie tętnicze. Badaniem neurologicznym stwierdza się osłabienie mięśni, patologiczne odruchy, obrzęk brodawki nerwu wzrokowego, neuropatię nerwów czaszkowych, zwłaszcza twarzowego i odwodzącego.

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się przyspieszony OB. Płyn mózgowo-rdzeniowy wykazuje zwiększone ciśnienie, podwyższenie stężenia białka całkowitego w płynie oraz pleocytozę limfocytową. Angiografia mózgu ujawnia zmiany w średnich i małych tętnicach, a także tętniaki. Badanie histopatologiczne miąższu i opon mózgowych wykazuje w naczyniach proliferację błony wewnętrznej, włóknienie i czasami obecność wielojądrowych komórek olbrzymich z przerwaniami blaszki sprężystej.

Rokowanie w tej chorobie jest niepomyślne.

## ZAPALENIA NACZYŃ Z NADWRAŻLIWOŚCI (HYPERSENSITIVITY ANGIITIS, VASCULITIS LEUKOCYTOCLASTICA)

Dotyczy ono [7, 9] małych naczyń, przedkapilarnych tętniczych i żyłek. Wokół naczyń stwierdza się nacieki z komórek jednojądrowych i rozpadłych jąder granulocytów dające obraz histopatologiczny *vasculitis leukocytoclastica*. Niekiedy mogą być zajęte większe tętniczki, co daje obraz histopatologiczny *arteritis necroticans*. Krwinki czerwone mogą przedostawać się poza naczynia. Najbardziej zajęтым narządem jest skóra, co manifestuje się objawami plamicy alergicznej, grudkami, guzkami, pęcherzykami, a nawet martwiczymi owrzodzeniami. Rzadziej dochodzi do zajęcia narządów wewnętrznych. Zapalenie naczyń z nadwrażliwości może towarzyszyć układowym chorobom tkanki łącznej i innym chorobom autoimmunologicznym, nowotworom, przewlekłym infekcjom bakteryjnym, może być również indukowane lekami, ukąszeniami owadów, obcym białkiem (choroba posurowicza). Do grupy tej zalicza się kilka jednostek chorobowych, przeważnie o dość łagodnym przebiegu. Jedynie w przebiegu mieszanej samoistnej krieglobulinemii mogą wystąpić poważniejsze uszkodzenia, w tym u około 15% chorych - objawy polineuropatii.

## POLIMIALGIA REUMATYCZNA I ZAPALENIE TĘTNICY SKRONIOWEJ (POLYMYALGIA RHEUMATICA, ARTERITIS TEMPORALIS)

Należą one [4, 7] do grupy tzw. olbrzymiokomórkowych zapaleń tętnic, do których zalicza się również chorobę Takayasu. Zmiany dotyczą tętnic dużego kalibru. Poza zapaleniem tętnicy skroniowej mogą być zajęte tętnice czaszkowe, a także odchodzące od łuku aorty.

Choroba najczęściej występuje w siódmej dekadzie życia, a kobiety stanowią 65% przypadków. U chorych pojawia się ogólne osłabienie i silny ból głowy, zaczerwienienie, pogrubienie i przeczulica w okolicy zajętej tętnicy. W przypadkach zajęcia tętnicy językowej może dojść do zapalenia języka, a nawet dysfagii. Zmiany w naczyniach środkowych siatkówki powodują zaburzenia widzenia. Obserwowano również chromanie żuchwy, stany depresyjne, zawał mózgu. U 41-62% chorych na zapalenie tętnicy skroniowej występują objawy polimialgii reumatycznej i odwrotnie u 15-78% chorych na polimialgię znajdowano w badaniu biopsyjnym tętnicy skroniowej zmiany charakterystyczne dla olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic.

*Polimialgia reumatyczna* charakteryzuje się silnym bólem mięśni pasa barkowego i biodrowego. Występuje znaczne osłabienie chorego, trudności w poruszaniu się, zwłaszcza rano, brak łaknienia, ogólne osłabienie, zmniejszenie masy ciała, stany podgorączkowe. U części chorych może pojawić się ból i obrzęk stawów, co niekiedy utrudnia różnicowanie z reumatoidalnym zapaleniem stawów. W niektórych przypadkach może dojść do zespołu nakładania się tych dwóch jednostek. Choroba dotyczy w większości kobiet po 50 roku życia, najczęściej w siódmej dekadzie życia.

*Choroba Takayasu* (zespół łuku aorty, choroba bez tętna) jest to przewlekłe zapalenie dużych tętnic, głównie łuku aorty i jego odgałęzień, a także proksymalnych tętnic wieńcowych, tętnic nerkowych, aorty brzusznej, sprężystych tętnic płucnych. Choroba może zacząć się objawami ogólnymi, jak: złe samopoczucie, osłabienie, nocne poty, gorączka, ból stawów, brak łaknienia, chudnięcie. Dalsze objawy kliniczne zależą od upośledzonego krążenia w zajętych naczyniach. Najczęściej stwierdza się brak tętna na tętnicy podobojczykowej i tętnicach promieniowych. Zwraca uwagę różnica ciśnień na kończynach górnych. Może dojść do niedokrwienia mózgu, omdleń, zaburzeń orientacji i widzenia.

Zwężenie tętnic nerkowych powoduje nadciśnienie tętnicze. W przypadkach zajęcia aorty brzusznej obserwuje się chromanie przestankowe, objawy żołądkowo-jelitowe, aż do zawału jelit.

Badania laboratoryjne w olbrzymiokomórkowym zapaleniu tętnic wykazują przyspieszony OB, leukocytozę, trombocytozę, hipergammaglobulinemię, umiarkowaną niedokrwistość. O rozpoznaniu decyduje arteriografia, w której uwidaczniają się zwężenia lub zamknięcia tętnic, nierówność ich ścian oraz tętniaki. W ostatnich czasach badanie to bywa zastępowane przy pomocy nieinwazyjnych metod diagnostyki naczyniowej wykorzystujących zjawisko Dopplera. W przypadku zapalenia tętnicy skroniowej można wykonać jej biopsję.

## CHOROBA BEHÇETA

Jest chorobą układową [8, 9] cechującą się zmianami na błonach śluzowych, skórze, w narządzie wzroku, płucach, przewodzie pokarmowym, narządach płciowych, stawach i układzie nerwowym. Występuje głównie w krajach Basenu Morza Śródziemnego i Japonii, w Polsce dość rzadko.

Pierwszymi i bardzo charakterystycznymi objawami są afty i owrzodzenia na błonie śluzowej jamy ustnej, głównie warg, dziąseł, policzków i języka. Owrzodzenia te są różnej wielkości i kształtu, duże i małe, owalne lub okrągłe, bardzo bolesne. Zmiany te nawracają oraz goją się po 1-2 tygodniach bez powstawania blizn w przypadku małych owrzodzeń. Podobne owrzodzenia powstają wokół narządów płciowych. Na skórze stwierdza się również owrzodzenia, rumień guzowaty, wykwity grudkowo-krostkowe i grudki trądzikopodobne. Obserwuje się dużą reaktywnością skóry objawiającą się powstaniem krosty w 24-48 godzin po nakłuciu igłą. U 2/3 chorych stwierdza się zapalenie tęczówki, a zmiany w naczyniach siatkówki mogą być przyczyną ślepoty. Zapalenie stawów manifestuje się niesymetrycznym ich zapaleniem, przy czym

ma ono charakter zwiewny, nie stwierdza się deformacji ani zmian nadżerkowych w obrazie radiologicznym. U 10% chorych może dojść do owrzodzeń jelit i krwotoków. W podobnym procencie przypadków spostrzega się zmiany w o.u.n., jak: bóle głowy, zapalenie opon mózgowych i mózgu, porażenie połowicze, zanik mózgu, gorączkę. Rzadziej spotyka się zmiany w płucach w postaci zwiewnych nacieków. W nerkach zmiany bywają niewielkie. U części mężczyzn stwierdza się nawracające zapalenie najądrzy.

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się odchylenia zbliżone do spotykanych w innych układowych zapaleniach naczyń.

## LECZENIE

W leczeniu zapaleń naczyń największe zastosowanie znalazły glikokortykosteroidy oraz cyklofosfamid. Ogólny schemat ich stosowania przedstawia się następująco.

- W ciężkich postaciach układowych martwiczych zapaleń naczyń lekiem z wyboru jest cyklofosfamid stosowany we wlewach kroplowych po 0,5-1 g co 7-10-14 dni, aż do uzyskania poprawy, a następnie 1 g w miesiącu doustnie przez minimum 9-12 miesięcy. W przypadku niewydolności nerek podajemy cyklofosfamid w pierwszym okresie leczenia w dawkach podzielonych po 0,2 g co drugi dzień do 1 g również dożylnie, zawsze pod ścisłą kontrolą morfologii, parametrów wątrobowych i nerkowych. Łącznie z cyklofosfamidem stosujemy glikokortykosteroidy w dawce 1 mg/kg ciężaru ciała przez 6-8 tygodni, a następnie w dawkach redukowanych do dawki 15-10 mg dziennie w przeliczeniu na prednizon.
- W zapaleniach naczyń o łagodnym przebiegu stosujemy glikokortykosteroidy w dawce początkowej 30-40 mg w przeliczeniu na prednizon, a następnie w dawkach redukowanych do dawki minimalnej podtrzymującej poprawę [9, 10].

Ze względu na rozległość tematu w pracy niniejszej starano się przedstawić jedynie zagadnienia, zdaniem autorek, najbardziej istotne.

## PIŚMIENNICTWO

1. Calabrese L.H., Mallek J.A.: Primary angitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature and proposal for diagnostic criteria. *Medicine* 1988, 67, 20.
2. Fauci A.S., Leavit R.Y., Vasculitis W., McCarthy D.J., Koopma W.J.: Arthritis and allied conditions. Lea Febiger, Philadelphia 1993, 1301.
3. Goaken J.A.: Antineutrophilcytoplasmic antibody useful serological marker for vasculitis. *J. Clin. Immunol.* 1991, 11, 161.
4. Hunder G.G., Arend W.P., Bloch D.A., Calabrese L.H., Fauci A.S., Fries J., Leavitt L.Y., Lie J.T., Lightfoot R.W., Masi A.T., McShane D.J., Michel B.A., Mills J.A., Stevens M.B., Wallace S.L., Zvaifler N.J.: Criteria for the classification of vasculitis - introduction. *The American College of Rheumatology, Arthritis and Rheumatism* 1990, 33, 1065-1144.
5. Jennette J.Ch., Falk R.J., Andrasy K., Bacon P.A., Churg J., Gross W.L., Hagen Ch.E., Hoffman G.S., Hunder G.G., Kallenberg C.G., McCluskey R.T., Sinico A.R., Rees A.J., van Es L.A., Waldherr R., Wiik A.: Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of International Consensus Conference. *Arthritis and Rheumatism* 1994, 37, 2, 187-192.
6. Jennette J.Ch., Folk R.J.: Disease associations and pathogenetic role of antineutrophil cytoplasmic autoantibodies in vasculitis. *Current Opinion in Rheumatology* 1992, 4, 9.
7. Katz P., Fauci A.S., Vasculitis W., Gupta S., Talal N.: Immunology of rheumatic diseases. Plenum Medical Book Company. London 1985, 465-491.
8. Maldyk H.: Zapalenie naczyń. *Pol. Arch. Med. Wewn.* 1994, 91/5/, 395.
9. Maldyk H.: Martwicze zapalenie naczyń i inne waskulopatie. W: Chwalińska-Sadowska H.: *Reumatologia kliniczna. DOCEO - CMKP*, Warszawa 1995, 119-140.
10. Scott D.G.: Classification and treatment of systemic vasculitides. *Br. J. Rheumatol.* 1988, 27, 251.

*Adres: Dr Ines Pokrzywnicka-Gajek, Klinika Chorób Tkanki Łącznej Instytutu Reumatologicznego, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa*