

PLAMICA I ZAPALENIE NACZYŃ

15.1. Wprowadzenie

Plamica jest następstwem przenikania czerwonych krwinek przez ściany naczyń do skóry właściwej. Może być spowodowana zaburzeniami hematologicznymi, wzrostem ciśnienia w żyłach lub uszkodzeniem naczyń – zapalenie naczyń (*vasculitis*). Przyczyny zapalenia naczyń są liczne, ponieważ występuje różnorodność czynników wyzwalających i wiele mechanizmów patologicznych. Klasyfikacja zapalenia naczyń jest kontrowersyjna. Rozważymy przede wszystkim postaci występujące na skórze, czyli „skórne zapalenia naczyń”, a także te, w których występują pierwotne objawy układowe, czyli „układowe zapalenia naczyń”.

15.2. Plamica

■ Klasyfikacja

- ▶ **Definicja:** Spontaniczne, drobne ogniska krwawienia do skóry. Wykwitami w plamicy są *petochie*, drobne punkcikowate ogniska krwawienia, a także *wybroczyny*, które są większe (ryc. 15.1).
- ▶ **Plamica wtórna do koagulopatii:**
 - *Zmiany w liczbie i funkcji płytek krwi:*
 - *Trombocytopenia:* Idiopatyczna plamica trombocytopeniczna jest wywołana przez przeciwciała skierowane przeciwko płytkom. Wtórne przyczyny to: promieniowanie, leki, choroby szpiku kostnego ze zmniejszoną produkcją płytek, splenomegalia i zespół Kasabacha-Merritta (ze zwiększoną destrukcją płytek).
 - *Trombocytemia:* Nadmierna ilość płytek krwi może wywołać plamicę, w wielu przypadkach poprzedza białaczkę.
 - *Dysfunkcja płytek:* zespół Wiskotta-Aldricha (rozd. 12) jest dobrym przykładem dermatologicznym.
 - *Nieprawidłowości czynników krzepnięcia:* Rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe (DIC), włączając plamicę piorunującą (rozd. 5).



Ryc. 15.1. Plamica z zapaleniem naczyń.

- ▶ **Plamica wtórna do chorób naczyniowych:**
 - Zapalenie naczyń (plamica wyczuwalna palpacyjnie).
 - Zapalenie naczyń z plamicą i bólami stawów w krioglobulinemii i krio-fibrinogemii.
 - Wady rozwojowe naczyń: dziedziczne krwotoczne teleangiektazje (choroba Oslera-Webera-Rendu).
 - Zwiększone ciśnienie wewnątrznaczyniowe: plamica zastoinowa.
 - Toksyczne uszkodzenie naczyń (plamica septyczna, plamica wywołana lekami).
- ▶ **Plamica wtórna do nieprawidłowości kolagenu i naczyń:**
 - Plamica starcza (ograniczona do poważnie uszkodzonej przez słońce skóry ramion i twarzy).
 - Plamica steroidowa.
 - Ciężkie genodermatozy: *pseudoxanthoma elasticum*, zespół Marfana i zespół Ehlersa-Danlosa.
- **Plamica idiopatyczna**
 - ▶ **Pamiętaj:** Plamice idiopatyczne są także znane jako postępujące plamice barwnikowe lub zmiany plamiczopodobne. Etiologia jest niejasna.

Niektórzy traktują je jako ograniczone postaci zwiększonego ciśnienia wewnątrznaczyniowego lub nieszczelności naczyń z innych powodów. Inni rozważają je jako odmiany limfocytarnego zapalenia naczyń. Choroby omówione poniżej często nakładają się na siebie.

► **Postępująca plamica barwnikowa**

- *Synonim:* Choroba Schamberg.
- *Epidemiologia:* Częściej chorują mężczyźni.
- *Objawy kliniczne:*
 - Przewlekły przebieg.
 - Odgraniczone, kilkucentymetrowe plamy, zazwyczaj na przedniej powierzchni goleni, z drobnymi punktowymi, czerwono-brunatnymi wybroczynami na obwodzie, często porównywane do posypanych pieprzem cayenne. Ogniska mają tendencję do zlewania się w części centralnej.
 - Zmiany są całkowicie bezobjawowe, rzadko mogą rozszerzać się na całe kończyny lub nawet na tułów.
- *Histologia:* Okołonaczyniowy naciek limfocytarny i wynaczynienia krwi.

► **Plamica wypryskopodobna:**

- *Synonimy:* Zespół Doucassa-Kapetanakisa.
- *Epidemiologia:* Znacznie częściej dotyczy mężczyzn.
- *Objawy kliniczne:* Początek zmian na kończynach dolnych, ale mogą się rozszerzać. Występują ogniska plamicy z wykwitami skórnymi. Wykwity są swędzące.
- *Histologia:* Plamica, ale także obecność łuski i spongiozy.

► **Liszajowate plamicze zapalenie skóry:**

- *Synonim:* Zespół Gougerota-Bluma.
- *Epidemiologia:* Znacznie częściej dotyczy mężczyzn.
- *Objawy kliniczne:* Wczesne zmiany są podobne do choroby Schamberg, ale na przedniej powierzchni goleni rozwijają się liszajowate grudki.

► **Plamica obrączkowa teleangiektatyczna:**

- *Synonim:* Plamica Majocchi.
- *Objawy kliniczne:* Wykwity wielkości 1-3 cm, nieograniczone do kończyn dolnych, składające się zarówno z plamiczych plam, jak i z teleangiektazji. Przebieg przewlekły.

► **Liszaj złocisty:**

- *Objawy kliniczne:* Zmiany ograniczone do obszaru skóry leżącego ponad żyłą przesywającą, charakterystycznego złotobrazowego koloru, częściej widywane u młodszych pacjentów, w okolicach odległych od kończyn dolnych, w przeciwieństwie do innych odmian. Bezobjawowy.
- *Histologia:* Cechy plamicy i nacieku liszajowatego.

► **Różnicowanie:** Zapalenie naczyń, plamica wywołana lekami, różne odmiany plamicy barwnikowej. Występuje nakładanie się objawów. Należy zawsze wykluczyć przewlekłą niewydolność żylną.

Tabela 15.1. Leukocytoklastyczne zapalenie naczyń: choroby współistniejące i badania diagnostyczne.

Choroby współistniejące	Badania diagnostyczne
Zakażenia paciorkowcowe, gruźlica, <i>hepatitis B i C</i>	Wymazy z gardła, ASO, RTG klatki piersiowej, serologia <i>hepatitis</i>
Toczeń rumieniowaty, Zespół Sjögrena	Przeciwciała przeciwjądrowe autoprzeciwciała
Reumatoidalne zapalenie stawów	Czynnik reumatoidalny
Krioglobulinemia	Krioglobuliny
Gammapatia	Elektroforeza białek surowicy
Defekty dopełniacza	CH50, C3, C4
Choroba posurowicza	Wywiad: szczepionki, globuliny przeciwgrasicze, streptokinaza, immunoglobuliny
Układowe zapalenie naczyń (ziarniniak Wegenera, guzowe zapalenie tętnic)	Poszukiwanie pozaskórných objawów
Leki	Inhibitory ACE, NLPZ, fenytoina, sulfonamidy, tiouracyl i wiele innych

► **Leczenie:** Miejscowo kortykosteroidy, mogą zahamować okresowo świąd, ale nie ma rzeczywistego skutecznego leczenia. Większość pacjentów wymaga jedynie uspokojenia.

15.3. Skórne zapalenia naczyń

■ Leukocytoklastyczne zapalenie naczyń

- **Synonimy:** *Hypersensitivity angiitis*, alergiczne zapalenie naczyń, „wyczuwalna” plamica.
- **Definicja:** Zapalenie drobnych żyłek skórných z odkładaniem się kompleksów immunologicznych i martwicą włóknikowatą.
- **Epidemiologia:** Przeważnie dotyczy dzieci i młodych dorosłych. U starszych pacjentów często jest reakcją polekową lub odzwierciedleniem układowego zapalenia naczyń.
- **Patogeneza:** Liczne możliwe czynniki wyzwalające przedstawiono w tabeli 15.1. Zazwyczaj tworzą się kompleksy immunologiczne, które następnie odkładają się w żyłkach, gdzie aktywują dopełniacz i powodują stan zapalny uszkodzający ściany naczyń.
- **Objawy kliniczne:**
 - Podstawowym objawem leukocytoklastycznego zapalenia naczyń jest plamica. Dłużej trwające wykwity są zazwyczaj wyczuwalne palpacyjnie. Inne wykwity mogą być pokrzywkowate, krostkowe lub martwicze (ryc. 15.2a, b).



Ryc. 15.2. Leukocytoklastyczne zapalenie naczyń. a) Z martwicą. b) Z krostami.

- Okolice predylekcji to: kończyny dolne (100%), kończyny górne (15%), błony śluzowe (15%), ucho zewnętrzne (10%) i spojówki (5%).
- Najczęściej występującymi objawami są plamica (99%), grudki (40%), owrzodzenia (30%), krosty (20%), pokrzywka (10%), podskórne guzki (10%) i plamica siatkowata (<5%).
- **Specyficzne odmiany:**
 - *Plamica Henocha-Schönleina*: Występuje przede wszystkim u dzieci. Plamicy towarzyszą zaburzenia żołądkowo-jelitowe i bóle stawów. Kompleksy immunologiczne IgA występują w nerkach i w skórze.
 - *Ostry obrzęk krwotoczny*: Plamica typu tarczy strzeleckiej u niemowląt i małych dzieci.
- ▶ **Histologia:** Martwica ściany naczyń, złogi fibryny, „kurz jądrowy” (leukocytoklazja) i egzocytoza erytrocytów.
- ▶ **Diagnostyka:** Podstawą rozpoznania jest biopsja. Często wykonuje się bezpośrednią immunofluorescencję, która rzadko ułatwia rozpoznanie (IgA w plamicy Henocha-Schönleina).
- ▶ **Różnicowanie:** Septyczne zapalenie naczyń (rzęzączkowe, meningokokowe, kandydoza, wiele innych), *livedo vasculitis*.
- ▲ **Uwaga:** Leukocytoklastyczne zapalenie naczyń jest częste w ziarniniaku Wegenera i guzkowym zapaleniu tętnic. Dodatnia biopsja nie wyklucza układowego zapalenia naczyń.
- ▶ **Leczenie:**
 - W ostrych przypadkach, leczenie czynnika wywołującego.
 - Często nie wymaga leczenia, pomocne są leżenie i podkolanówki uciskowe.
 - Kortykosteroidy: prednizolon 60 mg przez 3-5 dni.
 - W przypadkach nawracających dapson 0,5-2 mg/kg/d. lub kolchicyna 0,5-1 mg/d.

■ Pokrzywka naczyniowa

- ▶ **Definicja:** Leukocytoklastyczne zapalenie naczyń z wykwitami pokrzywkowymi, utrzymującymi się dłużej niż 24 godziny. Występują objawy układowe i często obniżenie poziomu dopełniacza.
- ▶ **Epidemiologia:** Rzadka choroba.
- ▶ **Patogeneza:** Może być pierwotna lub związana z układowym toczniem rumieniowatym, zespołem Sjögrena, krioglobulinemią lub ziarniniakiem Wegenera.
- ▶ **Objawy kliniczne:**
 - Wykwity pokrzywkowe utrzymują się dłużej niż 24 godziny i ustępują z pozostawieniem hemocyderyny, a także czerwono-brunatnych plam.
 - ▶ **Pamiętaj:** Nawet jeżeli u wielu pacjentów bąble pokrzywkowe utrzymują się ponad 24 godziny, tylko nieliczni mają pokrzywkę naczyniową z objawami układowymi.
 - Objawy układowe: bóle stawów, zapalenie kłębków nerkowych i dolegliwości brzuszne.
 - Zajęcie płuc może być śmiertelne.
- ▶ **Histologia:** Typowy bąbel pokrzywkowy z obrzękiem, ale także z leukocytoklastycznym zapaleniem naczyń. Okołonaczyniowy naciek limfocytarny nie wystarcza do ustalenia rozpoznania.
- ▶ **Diagnostyka:** Zakładając, że wynik biopsji jest dodatni.
 - **Laboratoryjna:**
 - OB, CRP, elektroforeza białek surowicy.
 - ANA, autoprzeciwciała (anty-SS-A/Ro, anty-SS-B/La).
 - Poziomy dopełniacza: CH50, C3, C4.
 - Dalsze postępowanie opiera się na obecności objawów, ale powinno uwzględniać RTG klatki piersiowej, testy funkcji płuc i ocenę nerek.
- ▶ **Leczenie:** Trudne. Spróbować antyhistaminików, NLPZ, dapson, leki antymalaryczne. Przy braku odpowiedzi lub gdy są objawy układowe, włączyć