

**P 165/16**

**Referuje: MUDr. Jana Vlčková**

**Klinické údaje:**

Žena, 83 let. Pacientka 16.11. doma zvracení bez teplot, během dopoledne sopor, hypotenze. Odvezena RZP na interní odd. nemocnice Přerov, kde přijata s klinickou diagnózou minerálového rozvratu. Pod obrazem selhání základních životních funkcí umírá 19.11. Z osobní anamnézy dále uvádíme ischemickou chorobu srdeční, stav po STEMI infarktu myokardu 12/2014 a arteriální hypertenzi.

**Makroskopický popis:**

Při pitvě zjištěna převážně hypertrofie levé komory srdeční, projizvení srdeční svaloviny v zadní stěně splývající v souvislou jizvu, transmuralní ložisko čerstvého infarktu zadní a části boční stěny, difúzní fibrinózně hnisavá perikarditida. Z dalších nálezů přítomen edém plic s oboustranným výpotkem (vpravo 150ml, vlevo 250ml) a známky městnání. Neobvyklý byl nález na koronárních arteriích. Lumen arterií difúzně výrazně zúženo aterosklerotickými pláty, stěna arterií ztlustělá s jizvením přecházejícím perivaskulárně. Za bezprostřední příčinu smrti považujeme selhání srdce v důsledku akutního infarktu myokardu.

**Mikroskopický obraz:**

Průřezy stěnou koronárních arterií, lumen zúženo fokálně kalcifikovanými převážně ateromovými pláty. Dále přítomny okrsky destrukce elastických lamel a svaloviny, s vazivovým jizvením ve stěně a přilehlé tukové tkáni, pravděpodobně s prorůstáním muskulárních arterií.

Konzultační vyšetření - prof. MUDr. Šteiner:

Nález: Zastiženy 4 průřezy věnčitých tepen. Histologicky je ve všech čtyřech vzorcích obdobný nález: stěna věnčitých tepen je výrazně ztlustělá, zjizvená a lumen je těžce zúžený. V jednom ze vzorků je v luminu snad čerstvý trombus. Struktura stěny je zcela destruovaná, jmenovitě obě elastické laminy. Ve stěně je chronická zánětlivá infiltrace. Vazivo v luminu i ve zjivené medii je rekanalizováno silnostěnnými cévami. Dále zastiženy kalcifikace, snad z původních ateromových plátů. Rovněž ložiskově zastiženy krystaly cholesterolu a kolem nich obrovské buňky typu z cizích těles a také depozita hemosiderinu jako známka staršího krvácení. Jizvení ze stěny tepen přechází široce periadventiciálně. V sousedství kalcifikací v medii zastiženo drobné ložisko metaplastické osifikace s patrnou reakcí osteoklastickou. V jednom ze vzorků zastižena fibrinózní až fibrinózně hnisavá perikarditida.

Závěr:

Jde zřejmě o stav po zánětu, v tomto stadiu hodnotitelný jako chronická arteritida. Jde nepochybně o velmi vzácný případ. Pokud bychom jej chtěli zařadit do nějaké známé jednotky, nejspíše by připomínala Takayasuovu arteritidu, která ač typicky v aortě, může být lokalizována i ve věnčitých tepnách.

**Diagnóza:** Chronická arteritida - Takayasuova arteritida.

**Diskuze:**

**Takayasuova arteritida** - je chronická vaskulitida neznámé etiologie postihující především aortu, její hlavní větve a plicní tepny. Postižení cévní stěny vede ke stenózám, uzávěrům a vzniku aneuryzmat. Vyskytuje se zejména u žen do 40 let věku, endemickou oblastí je jihovýchodní Asie. Poprvé toto onemocnění popsal japonský oftalmolog Mikito Takayasu. Onemocnění typicky probíhá ve 2 fázích:

1. *nespecifická fáze (systémová)*: febrilie, úbytek hmotnosti, únava, slabost, myalgie, artralgie, Raynaudův fenomén, opakující se infekce, opakující se iritidy;

2. *specifická fáze (vaskulární okluzivní)*: systolické šelesty, absence periferních pulzací, známky ischemie postižených okrsků, hypertenze, kardiomyopatie, postižení aortální chlopně, projevuje se také nízkým tlakem na horních končetinách, resp. velkým tlakovým rozdílem mezi horními a dolními končetinami, apod.

#### Diagnostika:

*Fyzikální vyšetření* – oslabení tepu/šelest nad velkými tepnami, rozdílné hodnoty krevního tlaku na horních končetinách.

*Laboratorní hodnoty* – zvýšené CRP a FW anémie s leukocytózou.

*Zobrazovací metody* – USG, aortografie, angiografie, CT-angio, MRI – segmentální zúžení velkých tepen, mikroaneurysmata cévní stěny.

Léčba: kortikosteroidy, imunosupresiva (cyklofosfamid, metotrexát, azathioprin). Nezbytná korekce hypertenze a symptomatická léčba. Stenózy a uzávěry se léčí pomocí PTA a chirurgicky.

Histologický obraz:

Arteritis s lymfocytárním infiltrátem ve stěně, někdy též granulomatózní (podobná Horonově arteritidě). Později fibróza a cévní stenózy.

*Dif. dg.:*

Gian cell arteritis

Polyarteritis nodosa

Kawasakiho nemoc

#### **Literatura:**

1. M. D. Silver, A. I. Gotlieb, F. J. Schoen, *Cardiovascular Pathology*, Churchill Livingstone, 2001, p.120-122.

2. R. Rubin, D. S. Strayer, *Rubin's Diagnostic Pathology, 5th edition*. Lippincott Williams&Willkins, 2008, p.417.

3. A. Kohout, I. Steiner, N. Zákřavská „Coronary Arteritis with Marked Fibrous Periarteritis: Case Report“, *Cardiovascular pathology*, septemberúctober 2000, p.259-265.