

Wprowadzenie

U pacjentów ze schorzeniami naczyniowymi wyróżnia się zaburzenia przepływu tętniczego i niewydolność naczyń żylnych. Zaburzenia przepływu tętniczego prowadzą zwykle do zgorzeli, a tylko czasami do owrzodzeń (*Ulcus arteriosum*). Zaburzenia odpływu żylnego prowadzą na ogół do powstawania owrzodzeń.

Etiologia i kliniczny obraz **zaburzeń przepływu tętniczego** są wyjątkowo zróżnicowane, a ich występowanie zwiększa się wraz z wiekiem wśród całej populacji. Częstość epizodów zachorowań w okresach 5-letnich wynosi mniej więcej 75/1000 mieszkańców i odpowiada liczbie zachorowań na chorobę wieńcową. Rozróżnia się zaburzenia krążenia w wyniku skurczu naczyń, występujące obwodowo, tzw. **angioneuropatie**, do których należy zaliczyć zespół Raynauda, oraz tzw. angioorganopatie (degeneracyjne, w większości spowodowane miażdżycą) zaburzenia ukrwienia tętniczego i tzw. zapalenia naczyń) i mikroangiopatie dotyczące zarówno tętnic, jak i naczyń kapilarnych. Do zaburzenia ukrwienia tętniczego prowadzić mogą zmiany w obrębie i poza naczyniami krwionośnymi. Sieć naczyń może być również zredukowana w wyniku licznych epizodów zatorowych.

Tabela 11 przedstawia przegląd **ważniejszych schorzeń** głównych postaci **zaburzeń ukrwienia tętniczego**. Ponad 90% epizodów zatorowych w obrębie kończyn jest pochodzenia degeneracyjnego, a tylko 10% jest natury pozapalnej. *Arteriitis temporalis* i zapalenie tętnic typu Takayasu reprezentują typowe przykłady *zapalenia dużych naczyń*. Do **pierwotnie systemowych zapaleń drobnych naczyń** (*vasculitis*) zalicza się dodatkowo całą listę chorób, w których dochodzi do pierwotnego zajęcia naczyń średniego i małego kalibru, jak np. *Thrombangiitis obliterans* i *Panarteriitis nodosa* (zob. **tab. 13**, s. 111). Do wtórnych zapaleń naczyń zalicza się kolagenozy oraz zapalenie naczyń typu Behçeta.

Wprowadzenie określenia **pierwotnych zapaleń naczyń** pojawiło się w 1992 r. jako wynik konsensusu osiągniętego na konferencji w Chapel-Hill. Preferowanym organem docelowym w pierwotnym zapaleniu naczyń jest skóra, czasami spotyka się jednak manifestacje oczne. W zapaleniu mniejszych naczyń dochodzi np. do bolesnego zapalenia rogówki albo – podobnie jak w ziarniniaku Wegenera – w wyniku postępowania zapalenia zatok obocznych nosa – do tworzenia się ziarniniaka oczodołu. Histologicznie zapalenia drobnych naczyń przedstawiają obraz martwicy włóknistej albo olbrzymiokomórkowego zapalenia naczyń.

Obraz chorobowy	Przyczyna	Główne objawy	Uwagi
Pierwotny zespół Raynauda	Zaburzenia czynnościowe ze skurczem naczyń, często wrażliwość na zimno.	Napadowe występowanie skurczu naczyń z sinicą i późniejszym przekrwieniem, w większości symetryczne.	Często u młodych kobiet z niedociśnieniem.
Wtórny zespół Raynauda	Organiczne zmiany naczyń, np. w kolagenozach, cukrzyca, zatorze palców, <i>Thrombangiitis obliterans</i> , pourazowe.	Zaburzenia ukrwienia jedno- lub dwustronne, sinica, błądź.	Niezależnie od wieku i płci.
Przewlekła tętnicza choroba zarostowa	Degeneracyjne choroby naczyń (miażdżycza tętnic) w przewlekłym nikotynizmie, nadciśnienie tętnicze, hiperlipoproteinemia, cukrzyca.	Chromanie przestankowe.	Kobiety i mężczyźni w średnim i zaawansowanym wieku.
Zapalenie tętnicy skroniowej Hortona	Zapalenie tętnicy olbrzymiokomórkowej z zajęciem aorty i gałęzi ponadaortalnych, zwłaszcza tętnicy skroniowej; podejrzenie przyczyny autoimmunologicznej.	Skroniowe bóle głowy, opadanie krwinek czerwonych (OB) ↑↑, pogrubiała, węzowata, przebarwiona tętnica skroniowa powierzchowna, zaburzenia widzenia w zaawansowanym stadium (30–50%).	Pacjenci powyżej 50. roku życia, możliwe nagłe wystąpienie ślepoty.
Zapalenie tętnicy typu Takayasu	Zapalenie tętnicy olbrzymiokomórkowej z zajęciem aorty i gałęzi ponadaortalnych, szczególnie tętnicy skroniowej; podejrzenie przyczyny autoimmunologicznej.	Według typu zajęcia naczyń objawy neurologiczne i okulistyczne, zaburzenia czynności kończyn, chromanie przestankowe.	Najczęściej dotknięte są kobiety między 20.–40. rokiem życia – choroba rzadka w Europie, częściej występuje w Azji.
Zatory kończyn	Zakrzepy w lewym sercu (wady serca, stany pozawałowe, kardiomiopatia rozstrzeniowa), tętniaki naczyń aortalno-biodrowych, zator paradoksalny w przetrwałym otworze owalnym.	Ból, parestezje, pieczenie, porażenia, brak tętna.	Wymagana natychmiastowa terapia.

Tabela 11 Przykłady niektórych zaburzeń przepływu tętniczego (przeгляд): angioneuropatie, angioorganopatie (przewlekła choroba zarostowa naczyń, pierwotne zapalenia naczyń) i zatorowe zamknięcia światła naczyń tętnicznych

Zespół Raynauda, *Digitis mortui* w postępującej sklerodermii układowej, akrocjanoza

Obraz **czynnościowych chorób naczyń** przedstawia **ryc. 174**, na którym widać typowe „palce martwe” (*Digitis mortui*), które są typowym objawem występującym w **zespole Raynauda**, chorobie zaliczającej się do tzw. *angioneuropatii* i dotyczą głównie kobiet. **Digitis mortui** i im podobne zmiany mogą również występować w ramach zespołu nerwowo-naczyniowego w przebiegu uszkodzenia pasa barkowego, organicznych chorób naczyń, a także w fazie początkowej postępującej układowej sklerodermii (wtórny zespół Raynauda).

Zespół Raynauda – pierwotny (z obustronnym skurczem naczyń, wywołany nadwrażliwością na zimno albo czynnikami emocjonalnymi) lub idiopatyczny – polega na okresowym skurczu tętniczek palców i charakteryzuje się typowym przebiegiem; najpierw pojawia się silnie wyrażona bledność, bolesna sinica i zaczerwienienie dotkniętych obwodowych części ciała. Często choroba dotyczy 2.–5. palca. Objawy schorzenia zaczynają występować najczęściej przed okresem dojrzewania albo w wieku wczesnodorosłym, przy czym często towarzyszą im migrena i skłonność do hipotonii. **Wtórny zespół Raynauda** może być skutkiem organicznego zwężenia naczynia albo wczesnym objawem innego immunologicznego bądź układowego schorzenia. W stadium zaawansowanym choroby dochodzi do rozwoju stanów zapalnych i martwicy palców lub opuszek paluchów.

W silnie wyrażonej **postępującej układowej sklerodermii** występują często, przedstawione na **ryc. 175**, **trupioblade odcinki palców**, które są bardziej wyrazem ucisku wywieranego na naczynia przez stwardniałą skórę, niż rzeczywistego zablokowania naczyń. **Skóra wygląda przy tym woskowato**, i jest ściśle „spieczona” z poniżej leżącymi tkankami. W odróżnieniu od pierwotnego zespołu Raynauda mogą być dotknięte wszystkie palce.

Do czynnościowych chorób naczyń należą również tzw. akrocjanoza, *Erythrocyanosis crurum puellarum* (marmurkowaty rumień z ciastowatymi naciekami – *przyp. tłum.*) i marmurkowość skóry – *Cutis marmorata*. Choroby te polegają – jako *mikroangiopatie* – na zwiększonej chorobowo gotowości do rozszerzania się i zwężania naczyń, a po części również jako wyraz organicznych zmian ściany naczyniowej, a także zmian krwi. **Akrocjanoza (ryc. 176)** jest spokrewniona z erythrocyanozą i jest najczęściej obserwowana u młodych kobiet (napadowe zaburzenia ukrwienia).



174



176



175

Miażdżyca zarostowa

Angioorganopatie (choroby narządów wewnętrznych spowodowane złym ukrwieniem tętnicznym – *przyp. tłum.*), obejmują wszystkie – powstałe na gruncie zmian organicznych – tętnicze zaburzenia przepływu krwi uwarunkowane procesami zarostowo-zwężającymi tętnic. 90% chorób z towarzyszącym przewlekłym zwężeniem tętnic obwodowych polega na wystąpieniu **miażdżycy**, która rzadko dotyczy tylko kończyn dolnych. Częstość choroby zarostowej tętnic i z tym związane ryzyko sercowo-naczyniowe są niedoceniane. Chorobą często współistniejącą jest miażdżyca zarostowa naczyń mózgowych. Powyżej 55. roku życia należy liczyć się z ok. 4,5% występowaniem *klinicznie manifestującej się* miażdżycy zarostowej tętnic, nie licząc postaci *bezojawkowych*, które przesuwają tę liczbę znacznie wyżej. Pięcioletni okres przeżycia pacjentów płci męskiej z miażdżycą zarostową tętnic jest oceniany na ok. 5–17%. Głównym czynnikiem ryzyka jest oczywiście palenie papierosów, cukrzyca, nadciśnienie tętnicze, hiperlipoproteinemii i skłonność do nadkrzepliwości (hiperfibrinogenemia). Szczególnie znaczenie przypisuje się hiperhomocysteinemii – jedna trzecia pacjentów ma zwiększone stężenie homocysteiny.

Częstość chromania przestankowego jest u pacjentów z towarzyszącą cukrzycą prawie dwukrotnie wyższa. Nadciśnienie tętnicze podwyższa ryzyko zachorowania na miażdżycę zarostową tętnic o ok. 1,5–4 razy, palenie 3–krotnie. Stężenie cholesterolu w surowicy powyżej 270 mg/dl podwaja epizody chromania.

Oprócz palpacyjnego badania tętna i wskaźnika ciśnienia kostka–ramię (badanie sonograficzne metodą Dopplera z pomiarem ciśnienia skurczowego na ramieniu i na kostce w celu obliczenia wskaźnika) diagnostycznie istotne jest również badanie angiograficzne.

Stopień ciężkości obwodowej choroby zarostowej tętnic może być oceniony w przybliżeniu za pomocą tzw. próby ułożeniowej Ratschowa i próby marszu. Pacjenci z tym schorzeniem skarżą się najczęściej na chromanie przestankowe (*Claudicatio intermittens*) – występujący po przejściu pewnego odcinka bólu łydek, który zanika po upływie kilku minut po zaprzestaniu wysiłku (stadium II wg Fontaine’a, **tab. 12**). Ból spowodowany niedokrwieniem może wystąpić w tej fazie po przejściu 200 metrów (faza IIa) albo dużo wcześniej (stadium IIb). W stadium III ukrwienie spoczynkowe nie wystarcza do pokrycia potrzeb metabolicznych. Ból spoczynkowy dotyczy wyłącznie dystalnych części kończyn.

Zaburzenia wzrostu paznokci i redukcja grzbietowego owłosienia palucha są częstym objawem wskazującym na zaburzenia ukrwienia. *Sine zabarwienie* (**ryc. 179**, s. 109) wskazuje na przejście choroby w stadium IV, w którym występuje martwica. Najczęściej uszkodzeniom i ubytkom obwodowym towarzyszy ból spoczynkowy (stadium IVb). Jeżeli zmiany obwodowe (owrzodzenia, ubytki skóry – *przyp. tłum.*) występują już w stadium II, mowa jest wtedy o stadium IVa obwodowej zarostowej choroby tętnic.

Stadium	Dolegliwości	Wywiad	Objawy	Rozpoznanie różnicowe
I	brak	częściowe zwężenie	słabe tętno, szумы naczyniowe rozpoczynające się zaburzenia troficzne (skóra blada i sucha)	
II	chromanie przestankowe	znaczne zwężenie lub zamknięcie naczyń	niewyczuwalne lub osłabione tętno, ubytki skóry, <i>Ulcus arteriosum</i> z zaburzeniami gojenia (najczęściej po drobnych skaleczeniach)	<i>Thrombangiitis obliterans</i> i inne zapalenia naczyń, przewlekła niewydolność żylna lub zespół pozakrzepowy
III	niedokrwiennie bóle spoczynkowe, przede wszystkim w nocy	zamknięcie tętnicy z upośledzonym krążeniem obocznym, dodatkowo częste zwężenia	niewyczuwalne tętno, ubytki skóry, krytyczne niedokrwienie kończyn (zagrożenie amputacją), zabarwienie siniczne	stopa cukrzycowa, zatory obwodowe, <i>Thrombangiitis obliterans</i> i inne zapalenia naczyń
IV	w większości bóle spoczynkowe	liczne zwężenia i zamknięcia tętnic	brak pulsu, zaburzenia troficzne, martwica, <i>Ulcus arteriosum</i> i inne zapalenia naczyń, sklerodermia, siniczne zabarwienie	stopa cukrzycowa, zatory obwodowe, <i>Thrombangiitis obliterans</i> i inne zapalenia naczyń, sklerodermia

Tabela 12 Kliniczne stadia przewlekłej choroby zarostowej tętnic wg Fontaine'a (w modyfikacji autora).

Miażdżyca zarostowa

Bładość, oziębienie, chromanie przestankowe, ból spoczynkowy, zaburzenie wzrostu paznokci (np. poprzeczne bruzdy Reall-Reilschego, **ryc. 151**, s. 87), obtarcia skóry (**ryc. 179**) i jednostronne grzybice w zmienionych chorobowo kończynach są objawami zależnymi od stadium choroby.

Zamieszczone fotografie przedstawiają zaburzenia przepływu krwi, jakie są obserwowane w znacznie zaawansowanej **zgorzeli miażdżycowej** bez towarzyszącej cukrzycy (**ryc. 177** i **178**). Rysunki ilustrują zmiany typowe dla stadium III–IV miażdżycy zarostowej. **Ryc. 177** przedstawia obecność zgorzeli opuszek 4. i 5. palca w przebiegu stadium IV, a **ryc. 179** – zmiany dotyczące 3. palca, jak w stadium IV, podczas gdy sina barwa palca 4. i 5. znajduje się w fazie przechodzenia fazy III w fazę IV. Zilustrowane na **ryc. 178** (stadium IV) krwawienia do skóry w przebiegu **Purpura senilis** potwierdzają w całości miażdżycową etiologię zaburzeń ukrwienia.

Wkrótce po wystawieniu martwicy, tkanki przebarwiają się, aby osiągnąć na końcu czarne zabarwienie. Zgorzel sucha przechodzi w postać wilgotną po wystąpieniu zakażenia obumarłej tkanki. Linia demarkacyjna zachowanej tkanki jest zaznaczona wystąpieniem **rumienia**.

Ryc. 179 pozwala na rozpoznanie zarówno sinicy, jak i **otarcia skóry**. Objawem nie tak bardzo widocznym jest obrzęk dotkniętej stopy, który rozprzestrzenia się na łydkę i wskazuje na współwystępowanie, wraz z miażdżycowym niedokrwieniem, **zakrzepicy żył głębokich podudzia**. Zakrzepica żylna – jako potencjalne źródło zatoru – jest, oprócz sinicznego przebarwienia z nadmiernym ociepleniem kończyny, powiększeniem jej obwodu oraz rozprzestrzeniem się na łydkę, skojarzona ze spontanicznie występującymi bólami.

W rozpoznaniu różnicowym – przy zaburzeniach krążenia – należy oprócz miażdżycy mieć zawsze na względzie występowanie zatorów w pierwotnych zapaleniach naczyń, kolagenozach, wywołanych jatrogennie zaburzeniach ukrwienia i tzw. stwardnienie warstwy środkowej (*media*), np. w cukrzycy. Szczególną uwagę zwracają zmiany spowodowane zwężeniem lub obliteracją tętnic u chorych z *Thrombangiitis obliterans* – choroba Winiwartera–Buergera (**ryc. 182** i **183**, s. 113, pierwotne zapalenie naczyń).



177



179



178

Pierwotne zapalenia naczyń

Zaburzenia ukrwienia mogą być również następstwem zmian zapalnych w obrębie ścian dużych, średnich i małych naczyń krwionośnych. Wyżej wymienione zmiany występują w różnych stanach chorobowych, dla których nie istnieje określona choroba podstawowa. Zgodnie z konsensusem w Chapel-Hill w 1992 r. zmiany te określono jako **pierwotne zapalenia naczyń**. W odróżnieniu od nich, *wtórne zapalenia naczyń* są – zgodnie z definicją – następstwem innej choroby podstawowej. Pojawiają się przede wszystkim w przebiegu infekcji, nowotworów złośliwych, występują masowo w obecności kolagenoz, a także w przebiegu zapalnych chorób reumatycznych i choroby Behçeta (gwałtownie przebiegające układowe zapalenie naczyń dotyczące szczególnie skóry). Odróżnienie tych dwóch postaci – pierwotnej od wtórnej – nie zawsze jest łatwe, ponieważ niektóre pierwotne zapalenia naczyń, jak *panarteriitis nodosa* bądź samoistne zapalenie naczyń z obecnością krioglobulin mogą być indukowane wirusowym zapaleniem wątroby typu B bądź typu C. **Tab. 13** przedstawia **przegląd pierwotnych zapaleń naczyń średniego i małego kalibru**. Charakterystycznych dwóch przedstawicieli zapaleń dużych naczyń – *arteriitis temporalis* typu Hortona i *arteriitis* typu Takayasu przedstawiono w **tab. 11**, s. 103.

Skóra jest często zajęтым organem w przebiegu zapalenia naczyń. Niejednokrotnie dochodzi również do zajęcia oczu, które są niejako „oknem” lub nawet pierwszą manifestacją rozgrywającego się w obrębie naczyń procesu chorobowego. Wciągnięcie w proces chorobowy mniejszych naczyń, np. w zapaleniu tętnicy skroniowej typu Hortona, naczyń zaopatrujących nerw wzrokowy albo w wyniku zamknięcia światła tętnicy centralnej, może rozwinąć się *niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego*. Prowadzi ona – w razie niezastosowania leczenia steroidami kory nadnerczy – do ślepoty gałki ocznej, ponieważ proces zapalenia naczyń może przechodzić również na drugą stronę, może rozwinąć się obustronna ślepotą.

Zapalenie naczyń włosowatych w dużych narządach i nerwach może prowadzić, przy pierwotnych zapaleniach naczyń, do wystąpienia martwiczej postaci kłębuszkowego zapalenia nerek, krwotocznego zapalenia pęcherzyków płucnych albo *Mononeuritis multiplex* (szczególna postać zapalenia wielonerwowego z niesymetrycznym zajęciem nerwów obwodowych – *przyp. tłum.*). Zajęcie dużych i średnich naczyń krwionośnych powoduje powstawanie zawałów w odpowiednich narządach (zob. *Thrombangiitis obliterans* Winiwartera–Buergera). W przebiegu niektórych chorób występować mogą przeciwciała przeciwko cytoplazmie neutrofilów (ANCA).

Obraz chorobowy	Przyczyna	Główne objawy	Uwagi
Thrombangiitis obliterans	przebiegające fazami (bez etiologii miażdżycowej) zapalenie tętnic i żył średniej wielkości	zajęcie głównie kończyn górnych z martwicą palców u rąk i stóp, <i>Phlebitis migrans</i>	mężczyźni poniżej 50. roku życia, palacze, możliwe zajęcie tętnic mózgowych
Zespół Kawasaki	ostre zapalenie ścian naczyń tętniczych średniej i małej wielkości oraz żył, często zajęcie naczyń wieńcowych lub aorty	gorączka, zajęcie skórnych węzłów chłonnych, obrzękowy rumień rąk i stóp (złuszczenie), podwyższenie IgE, IgG, OB	występowanie w wieku dziecięcym, najczęściej w Japonii
Panarteriitis nodosa (zespół Kussmaula-Maiera)	ziarnicze i martwicze zapalenie naczyń średniej i małej wielkości, zwłaszcza tętnic i naczyń włosowatych oraz żył krążenia trzewnego	<i>Livedo racemoso</i> , mialgie, neuropatie, glomerulopatie	najczęściej dotyczy mężczyzn, występowanie w średnim wieku, współwystępowanie z HBV i HCV, a także u narkomanów
Ziarniak Wegenera	podostro przebiegające ziarniniakowate i martwicze zapalenie naczyń i naczyń włosowatych oraz małych żył i tętnic	stadium początkowe: proces zapalny górnych dróg oddechowych, owrzodzenia jamy ustnej i nosa, gorączka, zapalenie stawów, zapalenie kłębuszkowe nerek, wykwity skórne	częściej zdarza się u mężczyzn, występowanie w średnim wieku, cANCA dodatnie, zespół nakładania się z zapaleniem tętnicy skroniowej typu Hortona i <i>Panarteriitis nodosa</i>
Zespół Churga-Strauss	podostro przebiegające martwicze zapalenie naczyń średniej i małej wielkości (histologicznie: pozanaczyńniowe gromadzenie się eozynofiliów)	faza I: alergiczne zapalenie nosa, zapalenie zatok, astma oskrzelowa, faza II: obwodowa eozynofilia > 10%, delikatne nacieki płucne, wylewy opłucnowe, faza III: dolegliwości wieńcowe, zapalenie wątroby, plamica macalna	częściej u mężczyzn manifestacja w średnim wieku, przewlekły przebieg, wzrost IgE, 20% cANCA i pANCA dodatnie
Plamica Schönleina-Henocha	martwicze wywołane kompleksami immunologicznymi z naciekami leukocyetarnymi zapalenie małych naczyń (naczynia włosowate, żyłki), plamica macalna	rumień krwotoczny lub wrzodząco-martwiczy z predylekcją części wyprostnych kończyn dolnych, gorączka, obrzęk stawów, kolkowe bóle brzucha, zapalenie kłębuszkowe nerek	częstsze występowanie u mężczyzn poniżej 20. roku życia, w 60% poprzedzone infekcją bakteryjną lub wirusową

Tabela 13 Zestawienie wybranych pierwotnych zapaleń naczyń średniej i małej wielkości

112 Zaburzenia przepływu tętniczego

Pierwotne zapalenia naczyń: *Arteriitis temporalis* typu Hortona, *Thrombangiitis obliterans* von Winiwartera-Buergera

Zapalenie tętnicy skroniowej zaliczane jest, obok *Polymyalgia rheumatica*, do rozlanej i łagodnie przebiegającej postaci zapalenia i obok zespołu Takayasu do definiowanego histologicznie olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic.

Ryc. 180 przedstawia obraz kliniczny ***Arteriitis temporalis* typu Hortona**. Schorzenie to występuje dwukrotnie częściej u kobiet, a częstość zachorowania wynosi 2 na 100 000 mieszkańców. Pierwsze objawy kliniczne choroby występują na ogół powyżej 50. roku życia, a po 70. roku życia liczba zachorowań wzrasta gwałtownie. Po występujących najpierw dolegliwościach ogólnych, jak np. ogólne zmęczenie, dolegliwości mięśniowo-stawowe, stany podgorączkowe i bóle głowy, rzuca się w oczy – dopiero po upływie dni lub tygodni – w większości **jednostronne** znaczne pogrubienie oraz **bolesność uciskowa** wężowato przebiegającej i **pozbawionej tętnienia** tętnicy skroniowej. Początkowe objawy kliniczne mogą imitować *Polymyalgia rheumatica*. Objawem zawsze towarzyszącym jest znacznie przyspieszony opad krwi. Należy zawsze obawiać się wystąpienia zajęcia naczyń mózgowych i małacji nerwu wzrokowego. **Ryc. 181** przedstawia wynik badania dna oka w przebiegu **przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego** z zatarciem brzeżnym obrzękowo zmienionej brodawki nerwu wzrokowego i rozległymi obrzękowymi polami w tylnym biegunie z czerwono-wiśniową plamką dołka centralnego przy **zamknięciu tętnicy środkowej siatkówki**. W wielu przypadkach dopiero wystąpienie jednostronnej ślepoty prowadzi do postawienia prawidłowego rozpoznania. Śmiertelność wynosi około 10%. Obserwowana jest również możliwość remisji.

Występowanie *Thrombangiitis obliterans* typu Winiwartera-Buergera (**ryc. 182 i 183**) dotyczy prawie wyłącznie mężczyzn przeważnie między 25. a 45. rokiem życia, palącym nałogowo papierosy. W tym przypadku mamy do czynienia z odcinkowym i przebiegającym w postaci zaostżeń zapaleniem tętnic średniej wielkości i żył dotyczącym wyłącznie kończyn. Częstość zachorowań szacuje się na ok. 6,8 na 1 000 000 mężczyzn rocznie. Niewyczuwalne tętno obwodowe, towarzyszące albo występujące wcześniej zapalenia żył i typowa lokalizacja przemawiają za chorobą Winiwartera-Buergera. Stopień upośledzenia przepływu obwodowego dzieli się na 4. stadia (zob. s. 106). Tylko w rzadkich przypadkach spotyka się tak rozwinięte zmiany pokazane na **ryc. 183**, a spowodowane nawrotowymi obturacjami.



180

181



182



183

Pierwotne zapalenia naczyń: *Panarteriitis nodosa*, plamica Schönleina-Henocha, zapalenie naczyń w krioglobulinemii

W *Panarteriitis nodosa*, jednej z rzadkich postaci – powodującego martwicę – zapaleniem naczyń tętnicznych średniego i małego kalibru, są dotknięte przede wszystkim tętnice obszaru trzewnego, przy czym zajęty być może każdy organ wewnętrzny, a zwłaszcza nerki (70% przypadków), serce (75%), mięśnie szkieletowe (40%) i nerwy obwodowe (50%), a nawet oczy (20%). Oprócz przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego (zob. **ryc. 181**, s. 113), wystąpienie zapalenia nadtwardówki może być objawem pomocnym przy postawieniu właściwego rozpoznania (**ryc. 184**, sektorowe nastrzyknięcie nadtwardówki).

W plamicy Schönleina-Henocha, jednym z przykładów pierwotnie układowego martwiczego, leukocytoklastycznego i spowodowanego odkładaniem się kompleksów immunologicznych zapalenia naczyń małego kalibru jest wyczuwalna na skórze plamica oraz zajęcie procesem chorobowym stawów, jelit i nerek. Schorzenie występuje w wieku dziecięcym i tuż po okresie dojrzewania, ale również we wzrastającej liczbie u dorosłych i wykazuje przewagę 2:1 u płci męskiej. U 60% pacjentów chorobę wyprzedza infekcja wirusowa albo bakteryjna. Zapalenie skóry pochodzenia naczyniowego pojawia się jako symetryczny wykwit z **predylekcją** do zajmowania **wyprostych powierzchni kończyn dolnych**, ale także w okolicy pośladków i innych obszarów ciała. Test Rumpfa-Leedego jest pozytywny. Klinczo-morfologicznie daje się wyodrębnić najczęściej występujący typ krwotoczny (**ryc. 185**), **typ wrzodząco-martwicy** (**ryc. 186**) i typ mieszany. Podstawowe zmiany (wykwity) skórne **nie zmieniają się** po ucisku szpatułką szklaną. Nie uwzględniając nawrotów, choroba trwa na ogół 4–6 tygodni (śmiertelność: 3–10%).

Krioproteinemie są najczęściej chorobą wtórną, rzadziej samoistną. W około dwóch trzecich przypadków klinicznym wyrazem schorzenia jest występowanie, po ekspozycji na zimno, sinicznych zmian skórnych obwodowych części ciała, tzw. zespołu „pseudo-Raynouda” i krwistych postaci (*Purpura cryoglobulinaemica*). Z trzech typów krioglobulinemii w typie II i III znajdujemy obecność kompleksów immunologicznych. Typ pierwszy występuje prawie wyłącznie w złośliwych guzach złożonych z limfocytów B, jak makroglobulinemia Waldenströma i w przebiegu szpiczaka mnogiego (niepołączone w kompleksy monoklonalne immunoglobuliny). Typ III występuje w reumatoidalnym zapaleniu stawów i w kolagenozach. Obraz kliniczny – **spowodowany krioglobulinowym zapaleniem naczyń** – jest uwarunkowany typem schorzenia podstawowego. **Niebiesko-czerwone zmiany siniczne** mogą przechodzić w bardzo bolesną obwodową martwicę palców albo **zgorzel nosa** lub **fragmentów małżowin usznych**, np. po dłuższej ekspozycji na zimno u chorych z **idiopatyczną chorobą zimnych aglutynin** (**ryc. 187**).



184



185



186



187

Zmiany towarzyszące sklerodermii i odmrożenia III stopnia; stopa cukrzycowa

Ryc. 188 przedstawia martwicę stopy u pacjentki z postępującą układową sklerodermią. Martwica rozwinęła się w następstwie zapalenia albo jako powikłanie przewlekłego zapalenia naczyń typu *vasculitis* z troficznych zmian (podobnych do ukąszenia szczura) skóry powikłanych zatorami tętnic palców nóg i rąk (zob. kolagenozy, s. 126). Przedstawiona na **ryc. 189 zgorzel palców** stóp jest skutkiem zaburzeń troficznych powstałych w wyniku działania niskiej temperatury (**odmrożenie III stopnia**).

Ryc. 190 i 191 przedstawiają zmiany w tzw. **stopie cukrzycowej**. Cukrzycowa mikroangiopatia dotyczy małych tętnic, naczyń włosowatych i żylnych i jest uogólnioną chorobą układu naczyniowego, która jako późne powikłanie (zob. **tab. 29**, s. 265), wywołuje nie tylko zaburzenia mikrokrążenia w obrębie palców rąk i stóp, ale także zmiany naczyniowe na dnie oka (retinopatia cukrzycowa), i w obrębie kapilar kłębuszków nerkowych (zespół Kimmelstilla-Wilsona). Najczęściej spotyka się kombinację zarostowej miażdżycy tętnic z obwodową czuciową i wegetatywną polineuropatią (główny czynnik ryzyka). Obwodowe powikłania naczyniowe na kończynach są klasyfikowane i leczone jak przewlekłe zarostowe choroby tętnic. Przedstawiony na **ryc. 190 *Malum perforans pedis*** wyprzedza często ograniczony sączący obrzęk z miejscowym tworzeniem się modzeli. Z powodu utraty czucia odczuwanie powstałych zmian troficznych następuje zwykle z opóźnieniem tak, że może dojść do powstania – penetrującego do paliczka kostnego – głębokiego ubytku skóry. U tego samego pacjenta został usunięty **lewy palec** z powodu **zmian zgorzeliowych**. Owrzodzenia powstałe w wyniku ucisku są częstymi wrotami infekcji tkanek miękkich i kości, a czasami również i krwi u pacjentów chorych na cukrzycę.

Zgorzel jest niebezpiecznym późnym powikłaniem cukrzycy. **Zaczerwieniona linia demarkacyjna** (**ryc. 191**) jest dobrze widoczna proksymalnie od ogniska martwicy. Zmiany skórne, w odróżnieniu od tych spowodowanych miażdżycą, są ciepłe. W powstawaniu stopy cukrzycowej biorą udział – oprócz miażdżycy tętnic – także inne czynniki, takie jak: przewlekły nikotynizm, hiperlipoproteinemia i nadciśnienie tętnicze. Chromanie przestankowe i bóle spoczynkowe mogą nie występować, a tętno na tętnicach stóp może być wyczuwalne. Częstymi objawami są stopa wydrążona oraz palce i paznokcie młoteczkowate (**ryc. 190**, prawa stopa).

188



189



190



191

Owrzodzenia podudzi, ostry zator tętniczy

Powstawanie zaniku tkanek wymaga dokładnej diagnostyki. Szczególnie owrzodzenia podudzi nie muszą być zawsze pochodzenia żylnego, jak to jest szeroko rozpowszechnione w praktyce, lecz mogą być również objawem zaburzeń ukrwienia tętniczego. **Ryc. 192** przedstawia **Ulcera cruris arteriosa**. Postawienie tego rozpoznania umacnia się bardziej, gdy przy braku tętna, owrzodzenie umiejscowione jest wysoko na stronie wyprostnej podudzia (brzeg piszczeli) oraz towarzyszy mu martwica i widoczne są ścięgna i kości. W przeciwieństwie do **owrzodzenia żylnego** – przy przewlekłej niewydolności żylny (ryc. 193) – obecna jest znacznego stopnia przeczulica w obrębie owrzodzenia. *Ulcer cruris arteriosa* są obserwowane nie tylko w stadium IV, lecz także w stadium II przewlekłej zarostowej choroby tętnic (zob. **tab. 12**, s. 107).

Przyczyną przewlekłej zarostowej choroby tętnic mogą być również, oprócz miażdżycy zarostowej tętnic pierwotne zapalenia naczyń (*Panarteriitis nodosa*, *Thrombangiitis obliterans* typu Winiwartera–Buergera), mikroangiopatia cukrzycowa i nadciśnienie tętnicze. Obserwowany, przeważanie u kobiet między 40. a 60. rokiem życia, bardzo bolesny i oporny na leczenie *Ulcus cruris hypertonicus* (zespół Martorella) występuje rzadko.

Ryc. 193 przedstawia – w celu porównania – **olbrzymie owrzodzenie żyłne** z typowym umiejscowieniem w okolicy kostki i podudzia: *Ulcus cruris venosus* w niewydolności żył nadpowięziowych. Duży odsetek żylnych owrzodzeń podudzia powstaje jako powikłanie zakrzepicy żył głębokich podudzia z towarzyszącym obrzękiem kończyny).

Przy wystąpieniu martwicy tkanek należy zawsze brać pod uwagę wystąpienie ostrego zatoru tętniczego. **Ryc. 194** przedstawia stan po wystąpieniu przed 14. dniami **zatoru tętniczego ze zgorzelą palucha w następstwie zatoru tętnicy zarostowej stopy**. Jako miejsce pochodzenia materiału zatorowego wchodzą w grę zakrzepy przyścienne w obrębie zmienionych miażdżycowo dużych pni naczyniowych, materiał zakrzepowy pochodzący z lewego przedsionka – przede wszystkim w stenozie mitralnej, oraz materiał zakrzepowy z lewego serca w przebiegu zawału. Na **ryc. 195** przedstawiono obraz po **zatorze prawej tętnicy podkolanowej. Pęcherzowe oddzielenia naskórka** pozwalają wnioskować o stosunkowo świeżym epizodzie.



192



193



194



195

Toczeń trzewny układowy

W *Lupus erythematoses* (LE) występują różne manifestacje narządowe i mechanizmy wywołujące:

1. postać skórna, przebiegający bez zajęcia narządów trzewnych (toczeń skóry tarczowaty – *Lupus erythematoses cutaneus discoides*);
2. postać skórna podostra przebiegająca z mniejszą manifestacją narządową, a w 20–70% asocjowana z HLA-B8,-DR3-,DQw2- i DRw52;
3. postaci układułowe indukowane lekami (łącznie z wycofanym Venopyronem, a ustępujące zwykle po odstawieniu leków;
4. poniżej przedstawiona, przewlekła, przebiegająca z ostrymi nawrotami, postać **tocznia układułowego trzewnego** (SLE; [ryc. 196](#), [197](#) i [ryc. 198–201](#), s. 123).

SLE obserwowany jest na całym świecie i we wszystkich grupach narodościowych. Choroba rozwija się przeważnie u osób młodych płci żeńskiej między 20. a 40. rokiem życia. U dzieci i u osób starszych choroba występuje stosunkowo rzadko. Etiologia jest nieznaną, a *patogenetycznie* wybijają się na plan pierwszy zaburzenia odporności komórkowej i humoralnej. Kryteria diagnostyczne opracowane przez American College of Rheumatology (ACR) przedstawiono w [tab. 14](#). Jeżeli 4 z 11 przytoczonych objawów są obecne jednocześnie u jednego pacjenta albo następują po sobie, rozpoznanie tocznia jest bardzo prawdopodobne. Na obraz kliniczny SLE składają się współwystępowanie rumienia, bólów stawowych, gorączki (o charakterze ciągłym) i utrata masy ciała ([tab. 15](#) częstość występowania najważniejszych objawów narządowych).

Wysypka skórna, która może przypominać rumień polekowy, rozwija się najpierw **symetrycznie** w miejscach narażonych na działanie światła słonecznego w okolicach **nosa i policzków**. Bezpośrednie otoczenie oczu wykazuje rzadko obecność drobnych nadżerek, jak to przedstawiono na [ryc. 197](#). **Odcień** rumienia jest **ceglastoczerwony** do niebiesko-czerwonego. W odniesieniu do zmian skórnych na twarzy podkreślano zawsze, jako dydaktyczne, ich **motylkowaty kształt**. Są one szczególnie wyraźnie widoczne przy występowaniu większych zlewających się połąci skóry zajętych rumieniem ([ryc. 196](#)).