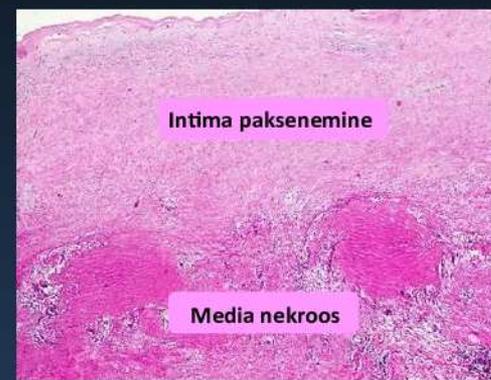
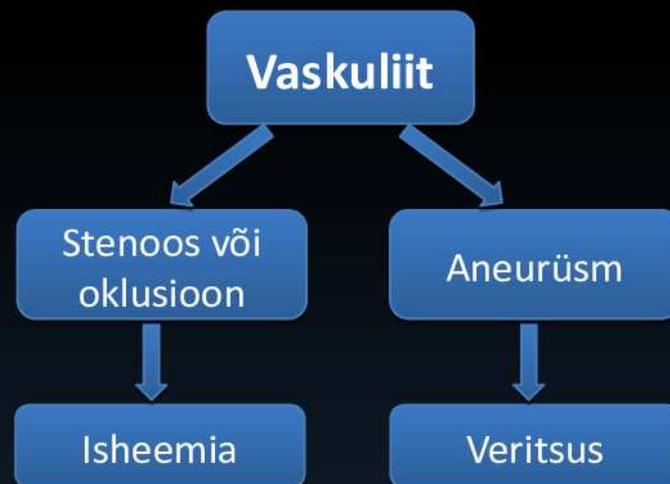


Vaskuliitide radioloogiline diagnostika

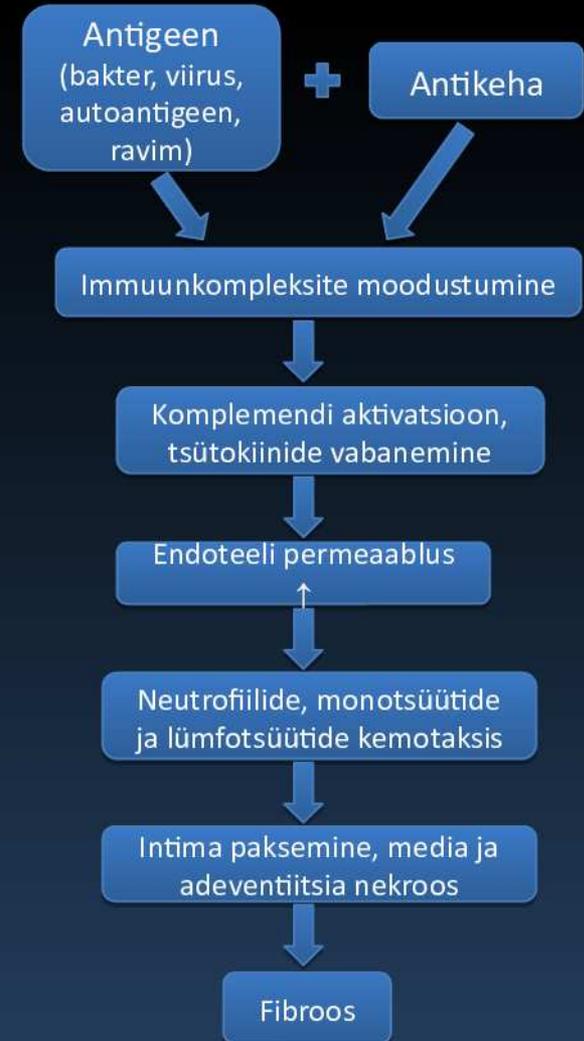
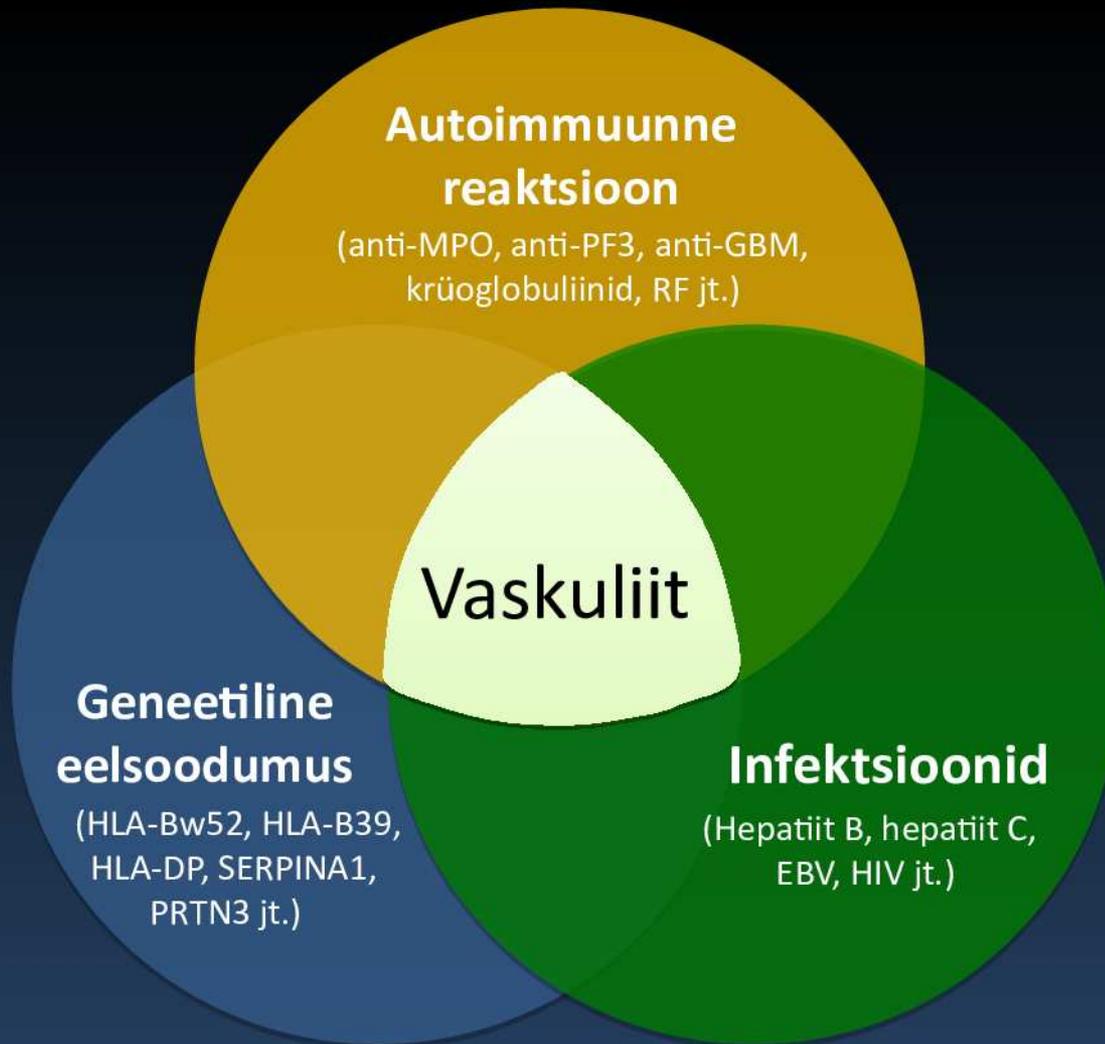
Maksim Zagura
IV aasta resident

Vaskuliit

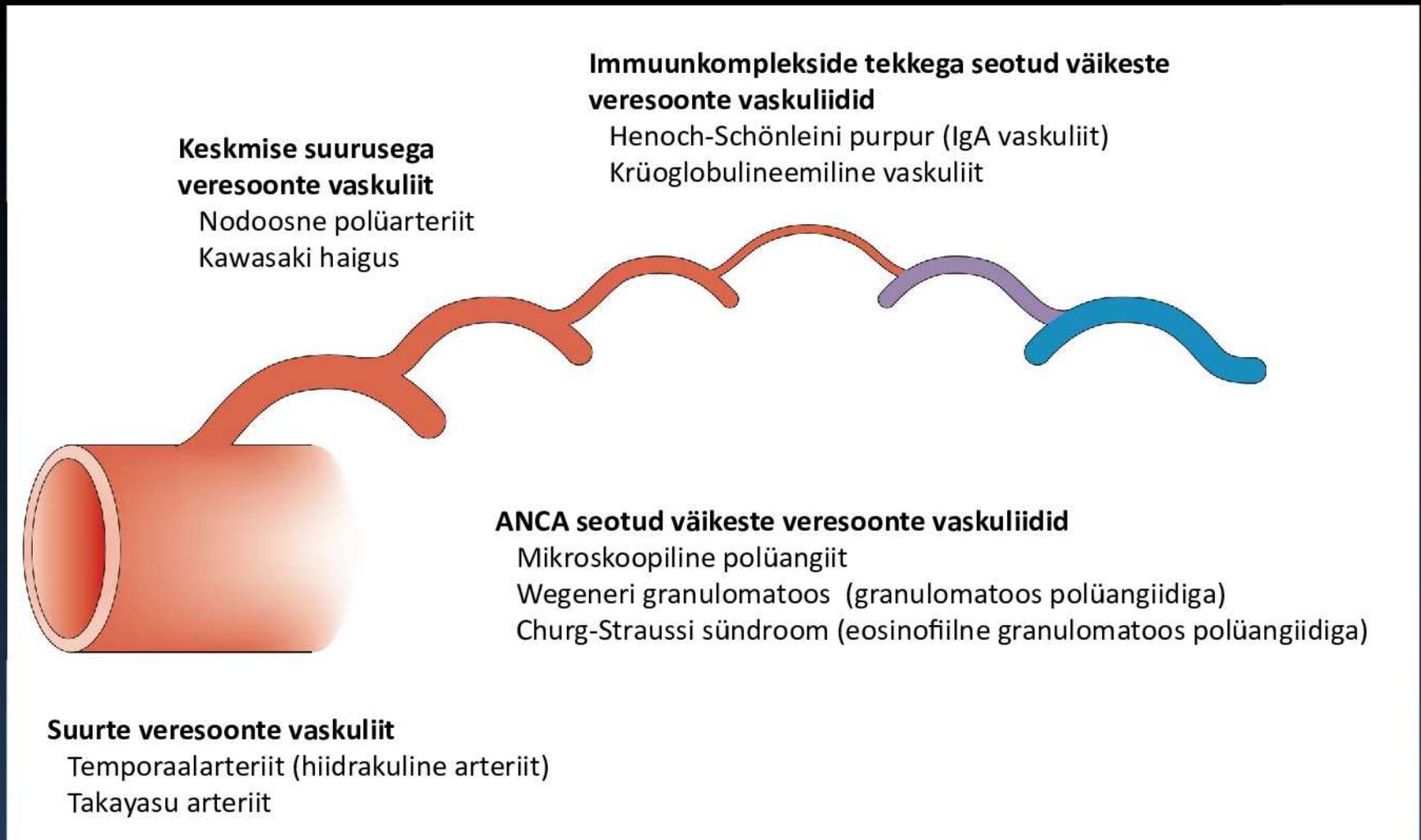
- Protsess, mida iseloomustab veresoonte põletik ja nekroos, millega kaasneb tavaliselt veresoone valendiku vähenemine ja isheemilised nähud veresoone poolt varustatavates kudedes
- Histoloogiliselt on iseloomulik endoteelirakkude turse, erütrotsüütide ekstravasatsioon, veresoone seina infiltratsioon granulotsüütide ja lümfotsüütidega ning fibrinoidne nekroos



Patogenees



2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

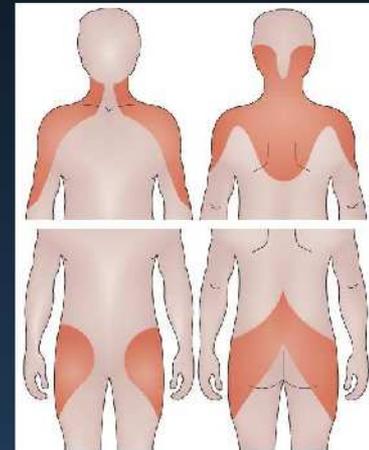


ANCA - neutrofiilide tsütoplasma vastased antikehad

Suurte veresoonte vaskuliit

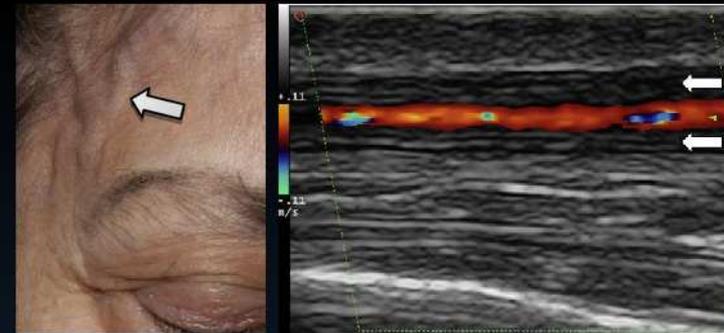
Temporaalarteriit

- Aka. hiidrakuline arteriit
- Levimus 1/500
- Enam levinud 70–80-aastastel patsientidel, N:M=3:1
- Aordi ja selle suurte harude granulomatoosne arteriit, eelistatult a. carotis externa harudes
 - A. temporalis superficialis > a. maxillaris > a. ophtalmica
- Iseloomulik tetraad: peavalu, palavik, aneemia, SR kiirenemine (>50 mm/h)
- 50%-l juhtudest esineb polymyalgia rheumatica
 - Kaela, õla- ja vaagnavöötme lihaste valu ning jäikus
 - Üldsümptomid: väsimus, kaalulangus, öine higistamine



Temporaalarteriit

- UH:
 - Temporaalarteri sein on turseline, paksenenud
 - Võivad esineda stenoosialad või oklusioonid
- KT ja MRT: aordi ja selle harude haaratuse hindamine
 - Esineb 25%-l patsientidest
- GK ravi mõjutab radioloogiliste meetodite tundlikkust



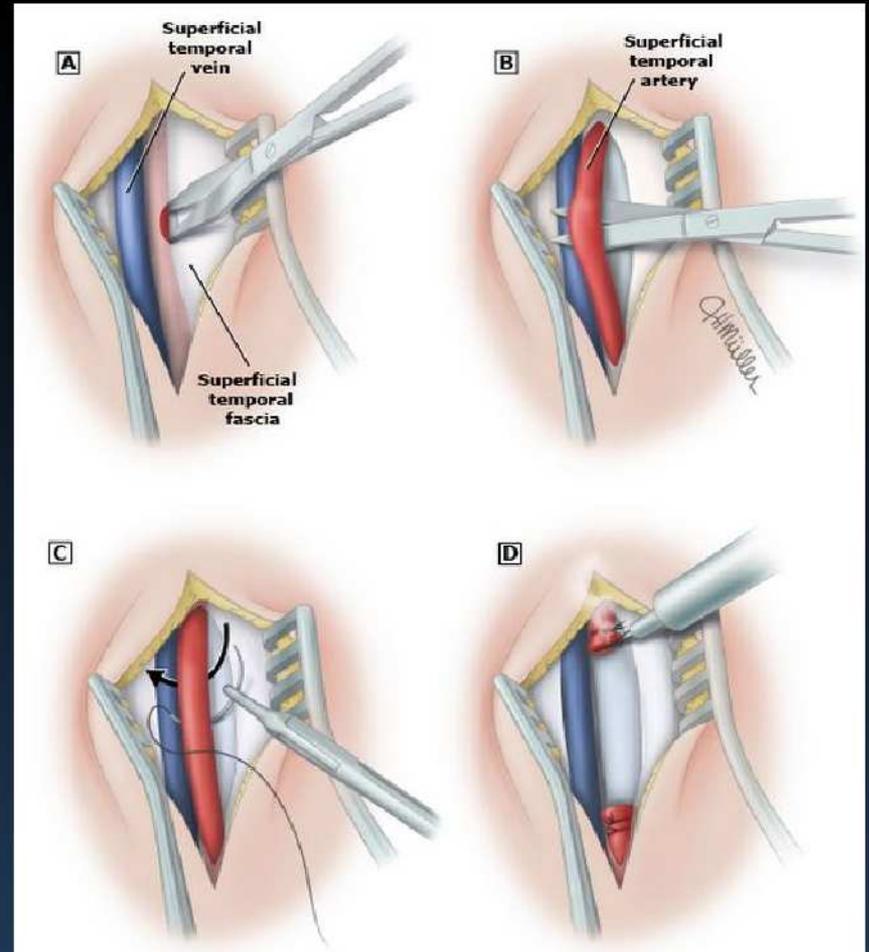
75-aastane naine. Tugev valu paremal temporaalsel, mälumislihaste nõrkus, nägemishäired.

| GK ravi kestus | Tundlikkus | |
|----------------|------------|-----|
| | UH | MRT |
| 0–1 päeva | 92% | 90% |
| >4 päeva | 50% | 80% |

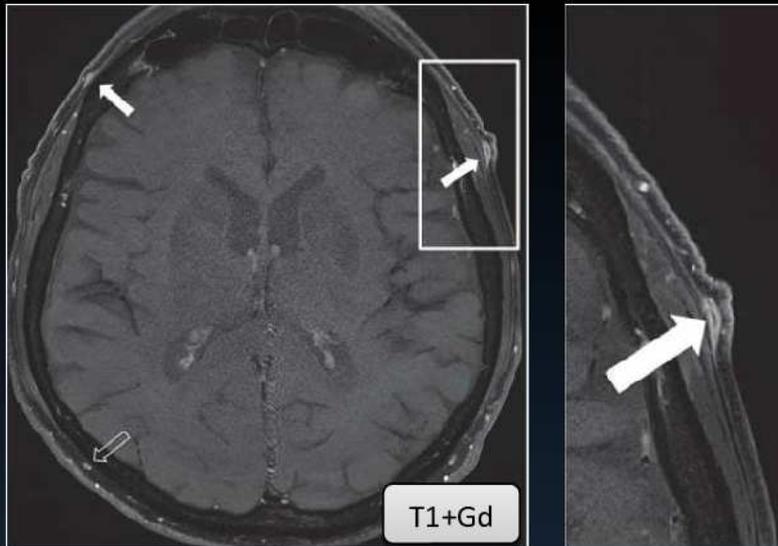
1. Weyand CM et al. N Engl J Med 2014; 371: 50–57.
2. Hauenstein C et al. Rheumatology 2012; 51: 1999–2003.

Kirurgiline biopsia

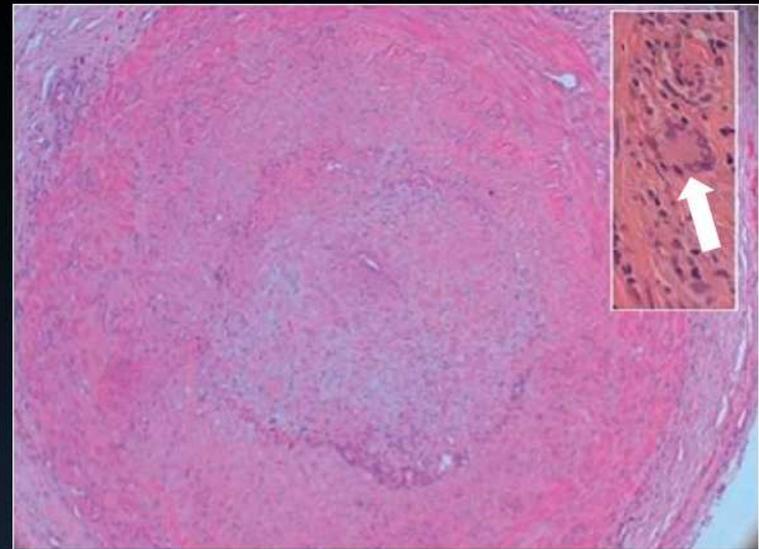
- Teostatakse ambulatoorselt
- Biopsia võetakse sümptomaatilisel poolel (peavalu, temporaalpiirkonna turse, temporaalarter on jämenenud)
- Kui temporaalarteri pulss ei ole palpeeritav, määratakse selle lokalisatsioon UH abil
- Eemaldatakse arteri segment pikkusega 1-2 cm
- Histoloogilise uuringu tundlikkus on 92%



Temporaalarteriit



72-aastane mees. Mõlemapoolselt jälgitav pindmiste temporaalarterite seinapaksenemine ja kontrasteerumine.



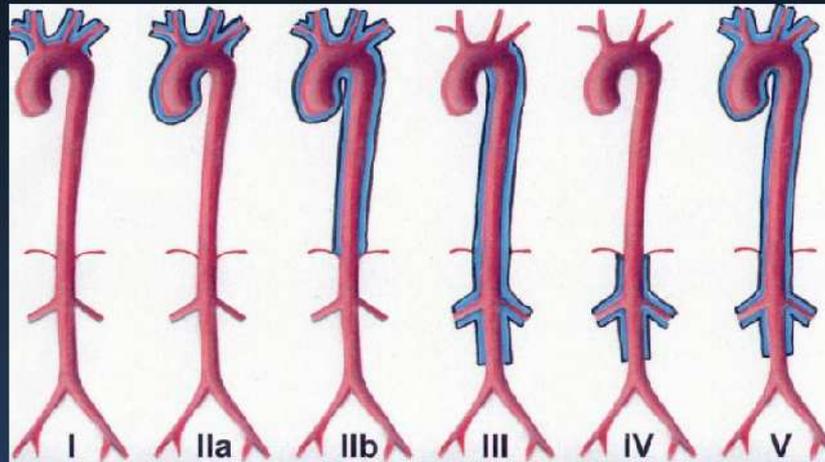
Temporaalarteri histoloogiline preparaat. Endoteelirakkude turse ja neutrofiilne infiltratsioon.

Takayasu arteriit

- Haigestumine suurim vanuses <40 aasta, N:M=9:1
- Levimus:
 - Euroopas 4–8/1 000 000
 - Jaapanis 40/1 000 000
- Aordi ja selle suurte harude granulomatoosne arteriit, mis põhjustab stenoose/oklusioone või aneurüsmide kujunemist
- 30–35%-l juhtudest haaratud kopsuarterid
- Varane staadium: väsimus, subfebriilne palavik, öine higistamine, kaalulangus, artralgia
- Hiline staadium: pulss ei ole palpeeritav, käte väsimine, vahelduv lonkamine, peavalu, nägemishäired

Takayasu arteriit

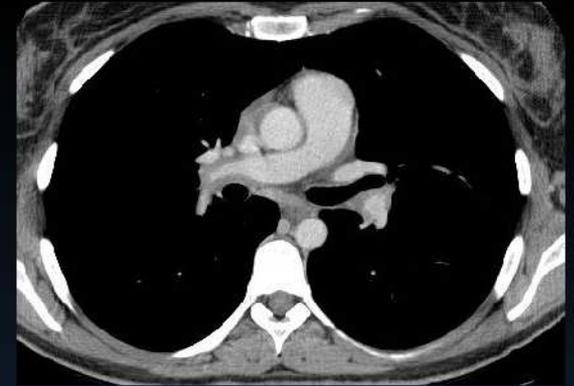
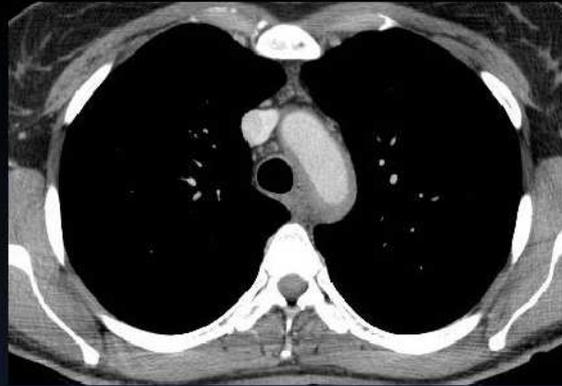
| | Lokalisatsioon |
|-----------------|--|
| I tüüp | Truncus brachiocephalicus, a. carotis communis (dex/sin), a. subclavia (dex/sin) |
| II tüüp | IIA: ülenev rinnaaort + aordikaar ja selle harud II B: ülenev rinnaaort + aordikaar ja selle harud + alanev rinnaaort |
| III tüüp | Alanev rinnaaort + kõhuaort ja selle harud |
| IV tüüp | Kõhuaort ja neeruarterid |
| V tüüp | Rinna- ja kõhuaordi difuusne haaratus |



35-aastane naine

- Väsimus, kaalulangus
- Aeg-ajalt valu rinnaku piirkonnas
- Subfebriilne palavik kahe kuu jooksul
- ESR 96 mm/min, CRV 64 mg/ml, WBC 8×10^9 rakku/L
- Rindkere ülesvõtte haigusleiuta

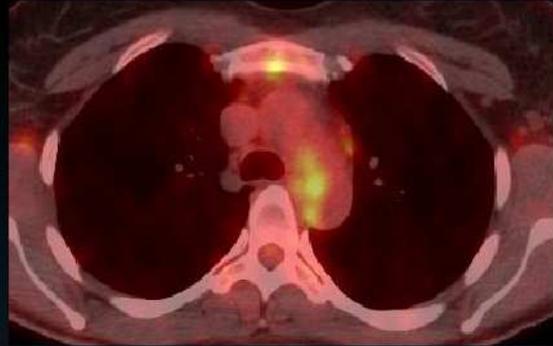
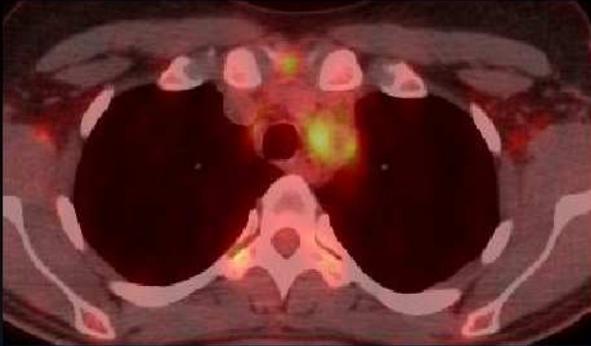
35-aastane naine



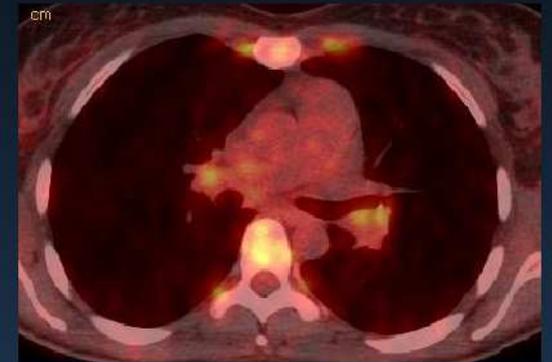
- Esineb väljendunud seinapidine paksenemine ülenevas aordis ja aordikaare piirkonnas ulatudes sealt väljuvate harude algusossa. Seinapidine paksenemine kopsuarterites mõlemapoolselt, mis ulatub segmentaararteriteni.



35-aastane naine

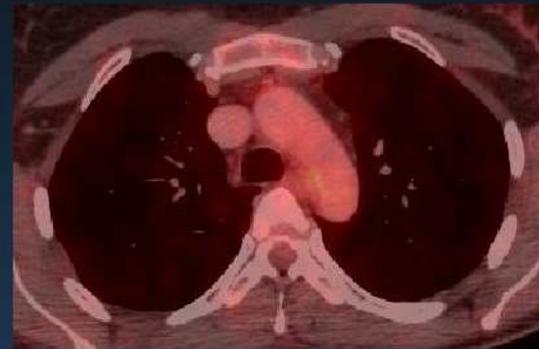
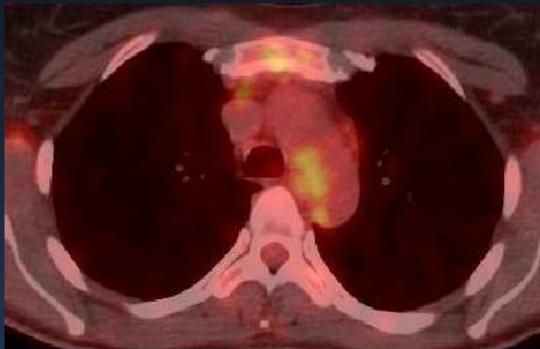
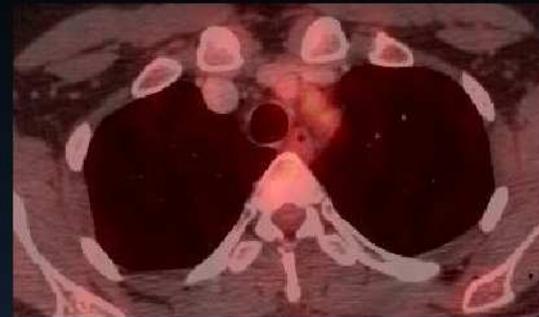
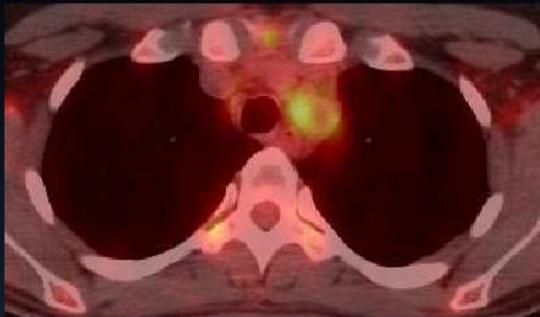


- Lokaalne intensiivne FDG kogunemine aordikaares, a. subclavia sin. seinas, alaneva rinnaaordi mediaalses seinas ning mõlema kopsuarteri distaalses osas ning paremal üla- ja vasakul alasagara arteri proksimaalses osas; samas piirkonnas, kus KT-s aordi ning kopsuarterite seina paksenemine.
- Tüüp IIB + P



35-aastane naine

- Ravi: prednisoloon 50 mg/p → 10 mg/p, metotreksaat 10 mg/näd.

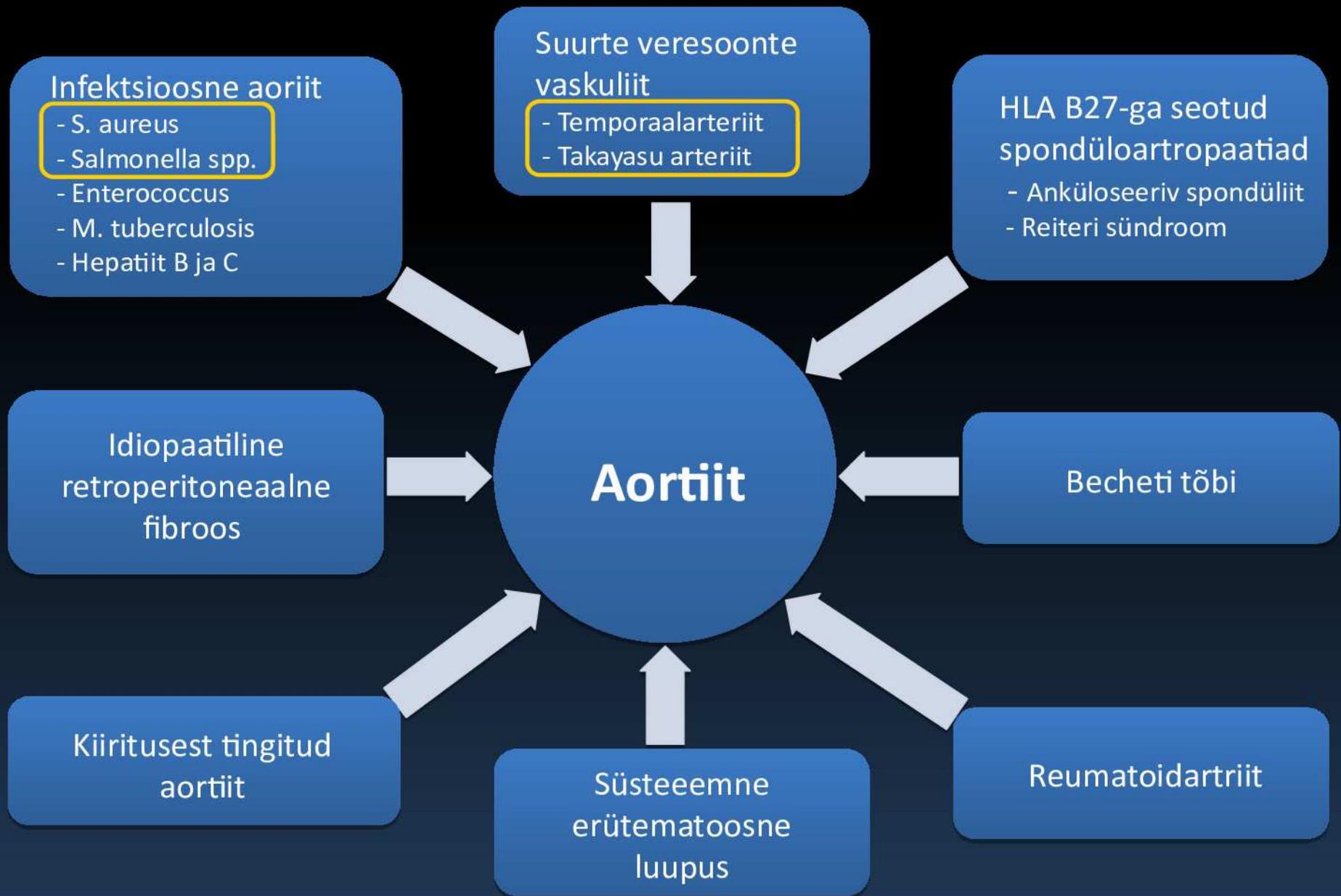


Esialgne uuring

9 kuud hiljem

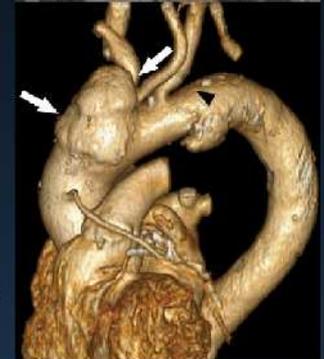
Diferentsiaaldiagnostika

| | Temporaalarteriit | Takayasu arteriit |
|----------------------------------|---|------------------------------------|
| Vanus ja sugu | >50 eluaastat, N:M=3:1 | <40 eluaastat, N:M=7:1 |
| Epidemioloogia | Haigestumus on kõrgeim Skandinaaviamaades ja USA-s | Kõrgeim haigestumus on Jaapanis |
| Histopatoloogia | Granulomatoosnepõletik, hiidrakud | Granulomatoosne põletik |
| Haaratud arterid | A. carotis externa harud Aort (25%-l juhtudest) | Aort ja selle harud |
| Renovaskulaarne hüpertensioon | Harva | Sageli |
| Pärilikkus | HLA-DR4 | HLA-Bw52 |
| Vastus GK ravile | +++ | + |



Aortiit

- Kliiniline pilt: rindkere- ja kõhuvalu, palavik
- Laboratoorsed uuringud on enamuses mittespetsiifilised ja peegeldavad süsteemset põletikulist protsessi
- Mitteinfektsioosne aortiit
 - Iseloomulik hiiliv algus ja aeglane progresseerumine
- Infektsioosne aortiit
 - Infektsioonitekitajate levik toimub enamasti *vasa vasorum*'ite kaudu
 - Infektsiooni teket soodustavad
 - Eelnev aordi kahjustus: aterosklerootilised muutused, aneurüsm, varasemad aordi operatsioonid
 - Immuundefitsiit: immuunsupressiivne ravi, maliigsed tuumorid, 76-aastane mees. Aneurüsmid aordikaare piirkonnas. Verekülv positiivne *Aspergillus niger*'ile.

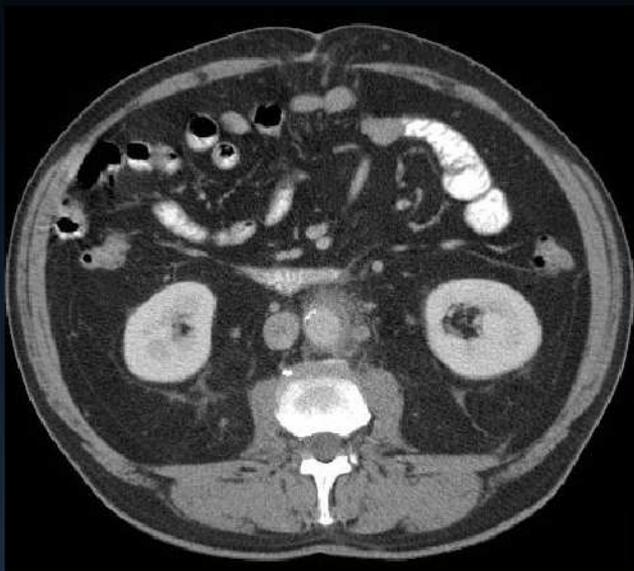


54-aastane mees

- Pöördus EMO-sse 19.04.15 kõhuvalu tõttu. Ise on valu vastu võtnud käsimüügiravimeid, neist leevendust ei ole saanud.
- Palavikuvaba. Iiveldust, oksendamist ega kõhulahtisust ei esinenud.
- Paremal TM-liigese alusi näha 1x2 cm armkude, palpatsioonil valutut (paranenud furunkel).
- Kaasuvana hüpertooniatõbi, II tüüpi diabeet.
- CRP 74 mg/L, WBC $13,4 \times 10^9/L$.

54-aastane mees

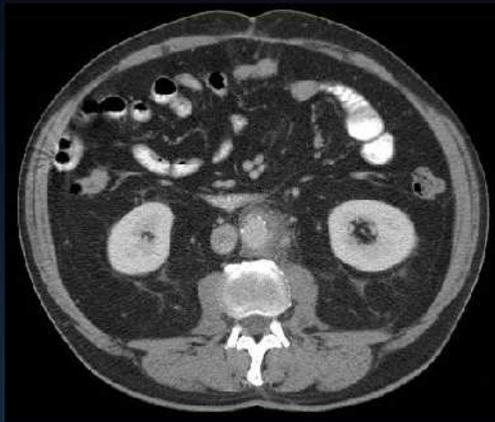
- 20.04 tehti KT-uuring kõhukoopast ja vaagnast kontrastainega.



- Kõhuaordi ümber enam vasemal neerude alapooluste kõrgusel ~5 cm pikkusel alal on ümbritseva rasvkoe infiltratsioon, samas ka väikesed kontrasteeruvad lümfisõlmed – põletikule sobiv leid.
 - Kõhuaordi sein muutuse kõrgusel paksenenud, esinevad seinapidised lubinaastud.
- Võetud verekülvid. Alustatud AB ravi: tbl. Cefuroximi 500 mg x 2 + tbl. Metronidazoli 500 mg x 3.

54-aastane mees

- 22.04 taas tugev valu kesk- ja alakõhus. CRV tõus: 74 → 190 mg/L. Patsient on palavikuvaba. Kõht käib läbi. Düsuurilisi vaevusi ei esine. Tehti korduv KT-uuring kõhukoopast ja vaagnast. Saatediagnoosid: Mesenteriaaltromboos? Abstsess?

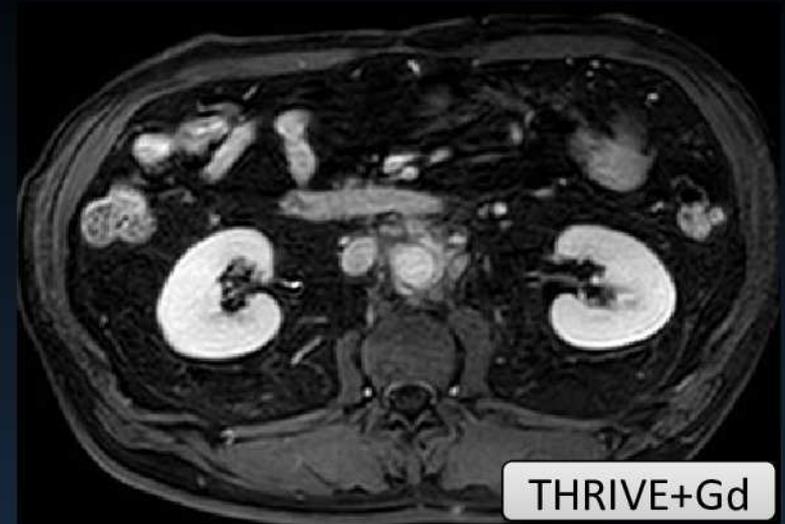
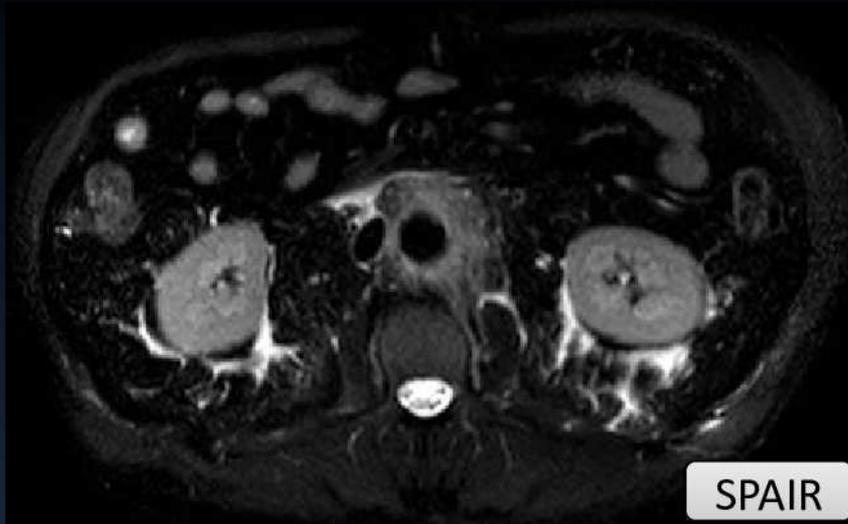


KT dünaamikata võrreldes eelmise KT-ga. Põhileiuks infrarenaalne periaortaalne infiltratsioon – eelkõige aortiit ja periaortiit.

- 23.04 Öösel tugevad valuepisoodid, mis ei allu valuvaigistitele. Kõht on pinges. CRV 245 mg/L. Vahetatud antibakteriaalne ravi: piperatsiliin/tazobaktaam 4,5 g x 3 i.v.

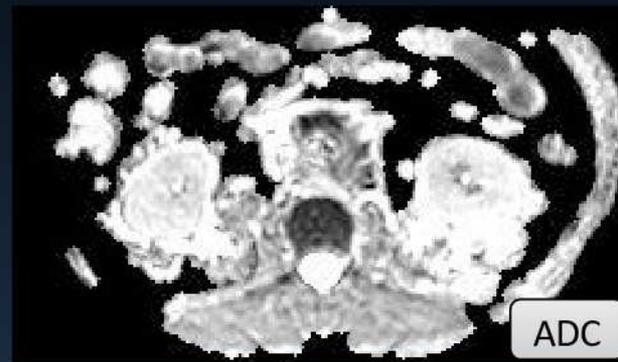
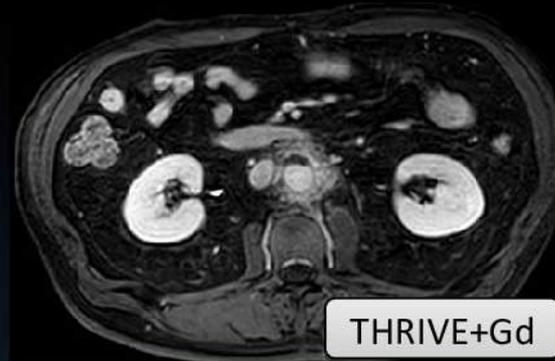
54-aastane mees

- 24.04 MRT-uuring kõhust ja vaagnast



Aordi sein on neeruarteritest distaalsemal ebaühtlaselt paksenenud, läbimõõt kuni 6 mm. Ümbritsev rasvkude on vedelikuga infiltreeritud, jälgitavad on reaktiivsed lümfisõlmed, mis on võrreldes 22.04.2015 KT-uuringuga suurenenud.

54-aastane mees

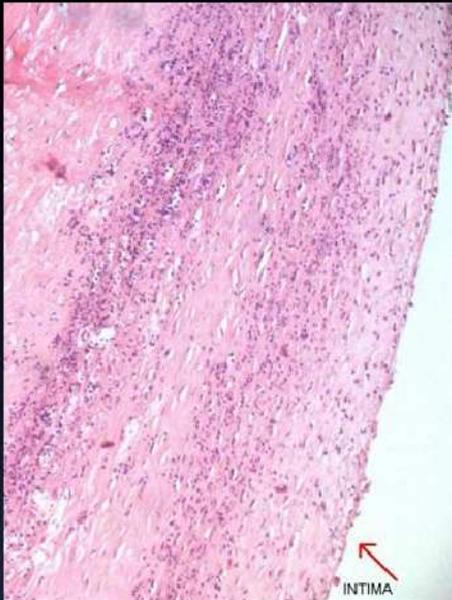


Aordi seinas on T1 kontrastainega pildiseeriates jälgitavad hüpointensiivse signaaliga alad, difusioonuringul on siin difusiooni restriktiooni, ilmselt on aordi põletikuline sein vere osistega imbibeerunud.

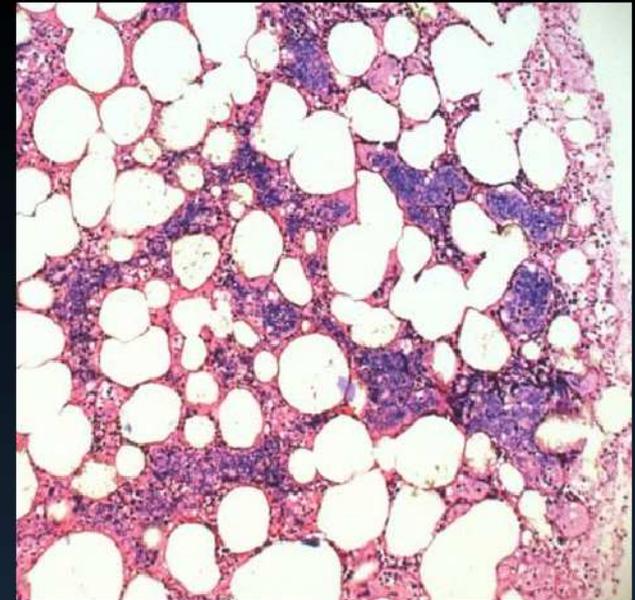
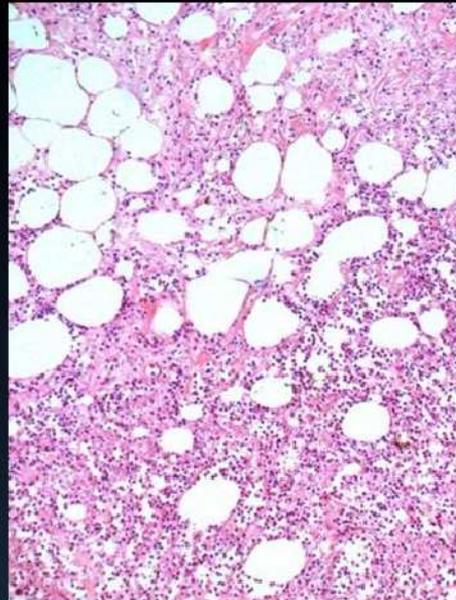
54-aastane mees

- 27.04 verekülvides *S. aureus*'e väljakasv. Vahetati AB ravi: oksatsilliin 2g x 6.
- 29.04 öösel tekkis hüpovoleemiline šokk, patsient elustatud ~1h, kuid edutult. Fikseeritud exitus letalis.
- Lahang:
 - Kõhuaordi seinas neeruarteritest distaalsemal on rebend pikkusega 3 cm. Retroperitoneaalses koes ja kõhuaordi ümber rohkelt imbibeerunud mustjapunaseid verehüübeid.

54-aastane mees



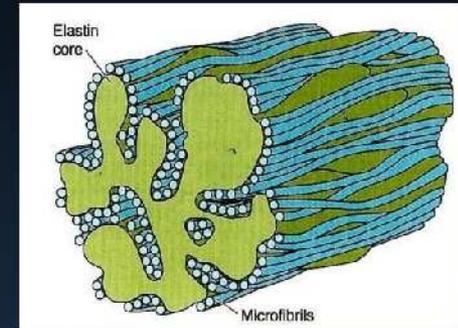
Hematoksüliin-eosiin värving. Rohke neutrofilne infiltraat kõhuaordi seinas ja ümbritsevas rasvkoes.



Gram'i värving. Kokid värvuvad siniselt.

Beals'i sündroom

- Kongenitaalne kontraktilne arahnodaktüülia
- Levimus: 1:20000
- Mutatsioon fibrilliini kodeerivas geenis FBN2
- Fibrilliin
 - Glükoproteiin, mis sünteesitakse fibroblastide poolt
 - Paikneb mikrofibrillides, mis stabiliseerivad elastini molekule
- Kliiniline pilt: küfoos, skolioos, liigeste kontraktuurid, lihaste hüpoplaasia, arahnodaktüülia, kitsas kolju



16-aastane poiss

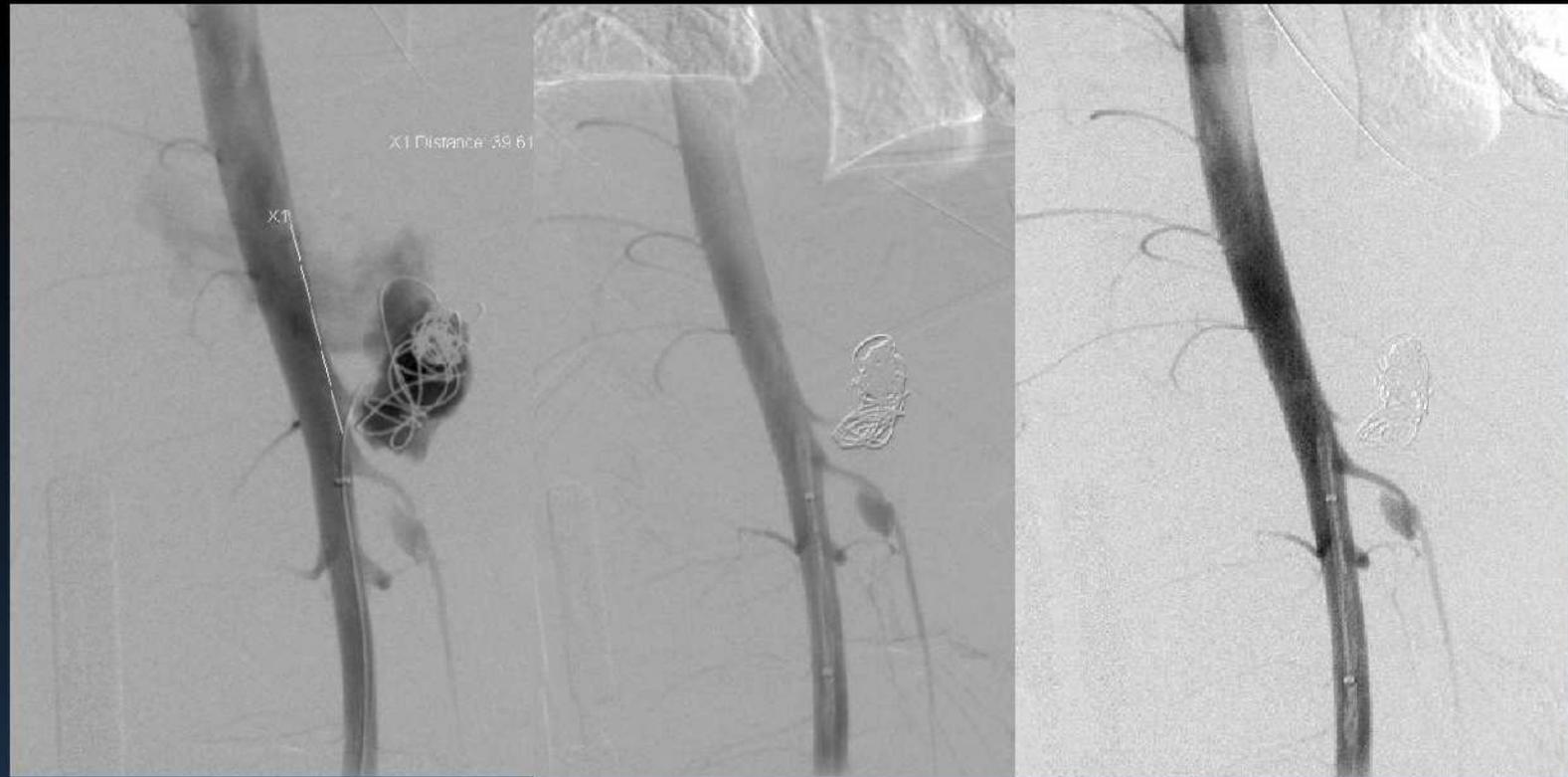
- Lapseeas diagnoositud Beals'i sündroom
- Tuim kõhuvalu, mis on kestnud 2 nädalat
- Hospitaliseeritud Rapla Haiglasse
- Järgmisel päeval viidud üle Tallinna Lastehaiglasse
- Sama päeva õhtul patsient kollabeerunud kaks kord ning vajanud lühiajaliselt elustamisvõtteid (kaudne südame massaaž ja ventilatsioon AMBU-kotiga)
- Vereringe käivitades tuli haige teadvusele

16-aastane poiss



- Tr. coeliacus'e proksimaalses osas on ~3,8x3,3 cm kontrasteeruv pseudoaneurüsm, millest on kontrastaine leke kõhuõõnde ja kõrgemale mediastiinumisse.
- A. mesenterica superior'is on pseudoaneurüsm mõõtmetega 2 x 0,8 cm.
- Ühine maksaarter ja ka põrnaarter arteriaalses faasis ei tule nähtavale. Maks kontrasteerub portaalveeni süsteemi kaudu. Paremahümatoos faasis põrna kontrasteerumist ei esine.

16-aastane poiss



Tr. coeliacus'e pseudoaneurüsmi emboliseerimine
koilidega ja aordi stentgrafti paigaldamine

16-aastane poiss

- Seoses kompartmentsündroomi välja kujunemisega teostati laparotoomia. Kõhukoopast eemaldati ~4,5 liitrit verd.
- Pärast operatsiooni oli patsient üliraskes seisundis: süstoolne vererõhk 25 mmHg, pupillid maksimaalselt laienenud.
- Osakonnas tekkis südame seiskus. Elustamine ebaefektiivne. Fikseeritud surm.

Keskmise suurusega veresoonte vaskuliit

Nodoosne polüarteriit

- Levimus: 20–30/1 000 000
- Haigestumine keskmiselt vanuses 48 a. (40–60 a.)
- Süsteemne nekrotiseeruv vaskuliit, mis kahjustab segmentaarselt keskmiseid ja väikseid artereid
- Soodustavad tegurid: hepatiit B ja hepatiit C
- Palavik, liigesvalu, kaalulangus (80%)
- Neerukahjustus:
 - Seerumi urea ja kreatiniini taseme tõus
 - Hüpertensioon
- Naha haaratus:
 - *Livedo reticularis* – lapiline retikulaarne muster jäsemete või kehatüve nahal
 - Valusad nahaalused sõlmed
- Asümmeetriline polüneuropaatia (n. radialis, n. ulnaris, n. peroneus)



Livedo reticularis



Nodoosne polüarteriit

Radioloogiline leid

- KT-angiograafia / DSA
 - Neeru- ja vistseraalorganite arterite aneurüsmid läbimõõduga 2–4 mm
 - Neerudes on kõige sagedamini haaratud interlobaararterid ja arkuaatarterid
 - Mikroaneurüsmide ruptuuri korral näha veritsusi
 - Tihti esinevad arterite fokaalsed ahenemised ja oklusioonid



63-aastane naine. AMS-i harudes on mitmeid aneurüsme. Niudesoole varustavate harude distaalsetes osades on oklusioonid.



34-aasrane mees. Seljavalu, hematuuria, proteinuuria.

Kawasaki haigus

- 90% haigetest vanuses <5 aastat
- Levimus:
 - Suurbritannia 9/100 000, Soome 7/100 000
 - Jaapan 239/100 000, Lõuna-Korea 113/100 000
- Haiguse teket soodustavad mitmed viirused ja bakterid (nt. Streptococcus spp, EBV jt)
 - IFN- γ , TNF- α ja IL-6 \rightarrow vaskuliit ja endoteelirakkude kahjustus
- Äkilise algusega palavik kuni 38–40° C, hiljem lisanduvad konjunktiviit, difuusne erüteem suuõõnes, kaela lümfadenopaatia ja eksanteem kehatüvel ning jäsemetel
- Ägedas faasis 70%-l haigetest südame auskultatsioonil kahin, nõrgenenud südametoonid, rütmihäired



Konjunktiviit,
erüteem põskedel



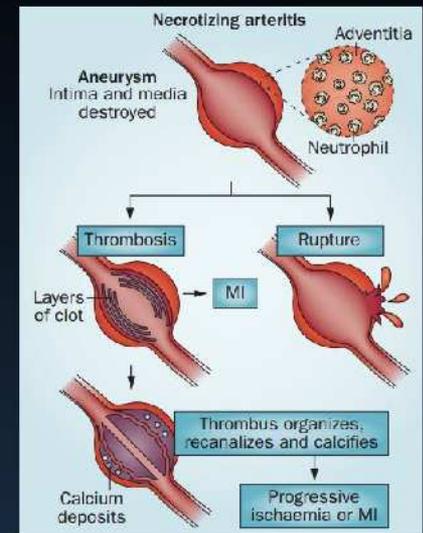
„Maasikavärvi” keel,
erüteem huultel



Erütematoosne lööve

Kawasaki haigus

- 15–25%-l haigetest tekivad pärgarterite aneurüsmid
 - 50–70% aneurüsmidest kaob spontaanselt 1–2 aasta jooksul
- Aneurüsmide sagedasim lokalisatsioon:
 - LAD proksimaalne osa > RCA proksimaalne osa > vasaku pärgarteri peatüvi > LCX proksimaalne osa
- EhhoKG
 - LAD ja RCA proksimaalsete osade tuvastamine (tundlikkus 95%, spetsiifilisus 99%)¹
- KT ja MRT
 - Pärgarterite distaalsete osade aneurüsmide tuvastamine
 - Südame morfoloogia ja funktsiooni hindamine

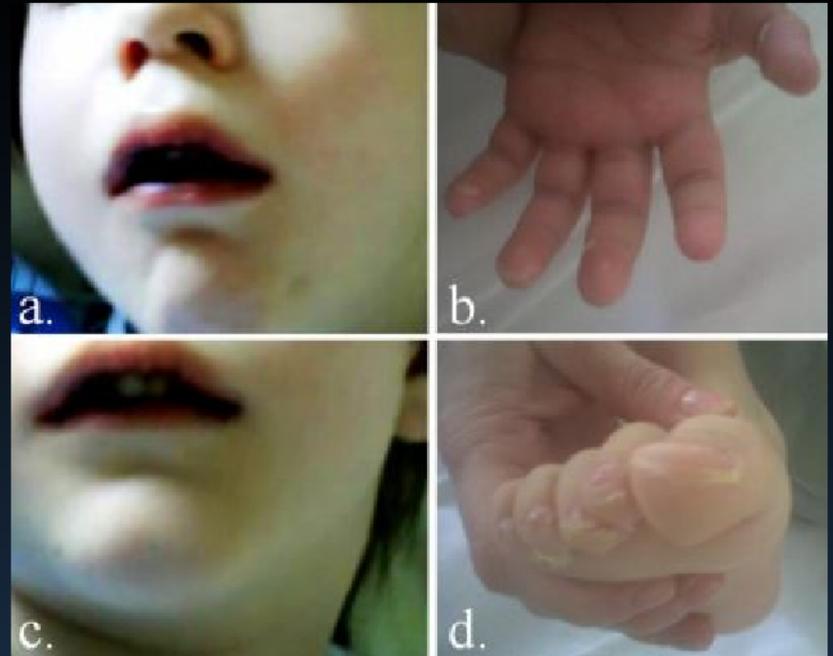


Pärgarterite aneurüsmide moodustumine

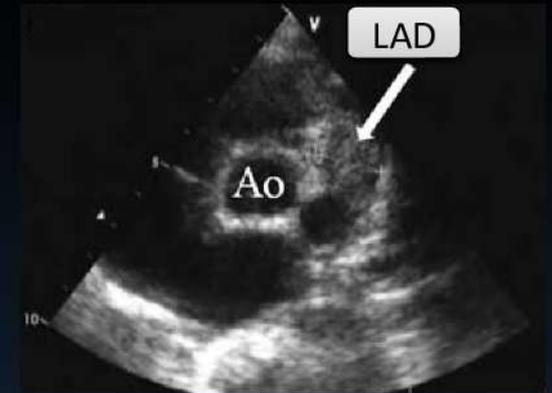
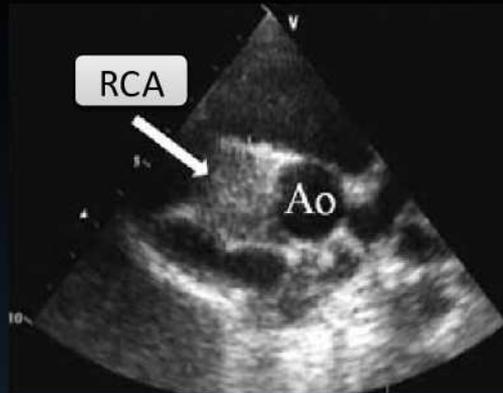
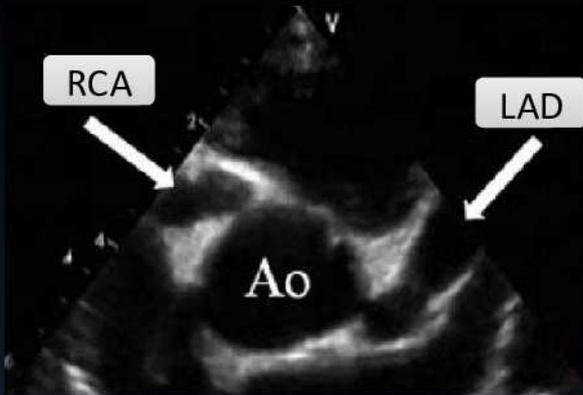
1. Shulma S et al. Nat Rev Rheumatol 2015; 11: 475–482.
2. Khanna G et al. Radiographics 2015; 35: 849–865.

8-aastane poiss

- Palavik kuni 39°C, mis on kestnud 8 päeva
- Obj. leid: konjunktiviit, erüteem suuõõnes, lõhenenud huuled, ketendav lööve peopesadel ja jalataldadel, kaelalümfisõlmede suurenemine
- Alustati ravi aspiriini, intravenoosse immuunglobuliini ja metüülprednisolooniga



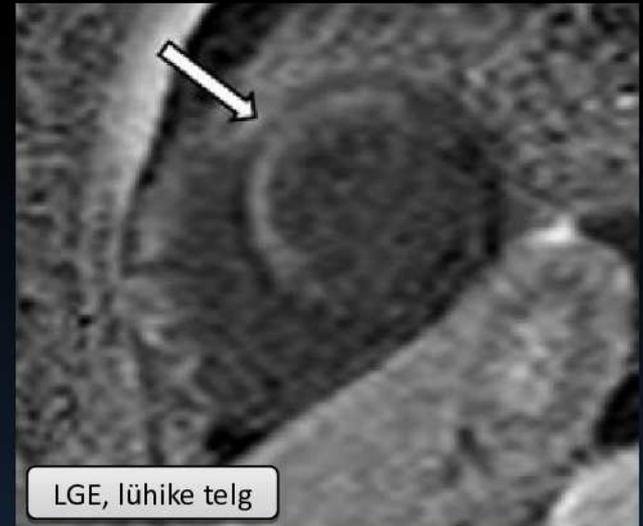
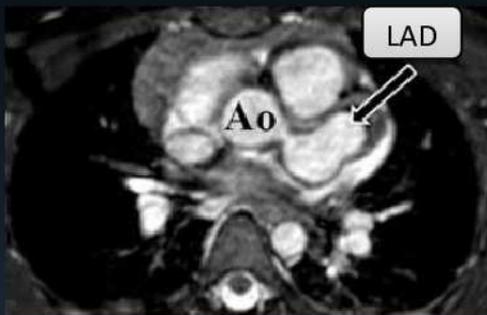
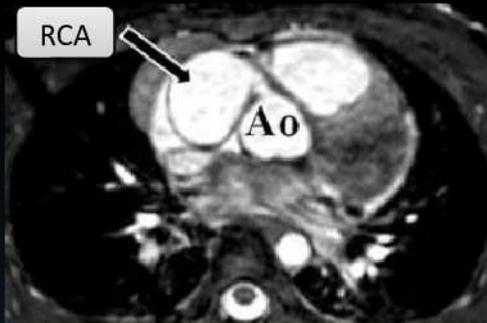
8-aastane poiss



EhhoKG 2 nädalat pärast haigestumist (parasternaalne lühike telg). LAD on läbimõõduga kuni 8 mm, RCA on läbimõõduga kuni 5 mm. Alustati antiagregantravi aspiriini ja klopidooreeliga.

1 kuu pärast haigestumist. LAD aneurüsm: 8 mm → 16 mm. RCA aneurüsm: 5 mm → 24 mm. Mõlemad aneurüsmid sisaldavad trombimasse.

8-aastane poiss



9 kuud hiljem. Tromimassid on lüüsunud. LAD aneurüsm on sama suurusega. RCA aneurüsm: 24 mm → 27 mm. Hiliskontrasteerumine südame tipus ja vasaku vatsakese eesseinas.

Väikeste veresoonte vaskuliit

Henoch-Schönleini purpur

- Uus nimetus: IgA vaskuliit (ACR 2012)¹
- Moodustab kuni 49% lapseea vaskuliitide juhtudest²
- Keskmine vanus haigestumisel on 4-6 aastat
- Tekib kõige sagedamini talvel
- Arterioole, kapillaare ja veenuleid haarav mittegranulomatoosne vaskuliit
- Iseloomulik triaad: mittetrombotsütopeeniline purpur, artralgia ja kõhuvalu
 - Lööve paikneb enamasti tuharatel ja alajäsemetel
 - Artralgia: 60–85% haaratud põlved ja hüppeliigesed
 - Koolikataoline kõhuvalu koos iivelduse ja oksendamisega, millega sageli kaasub vere ja lima eritus pärasoolest



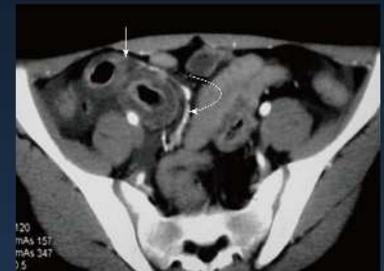
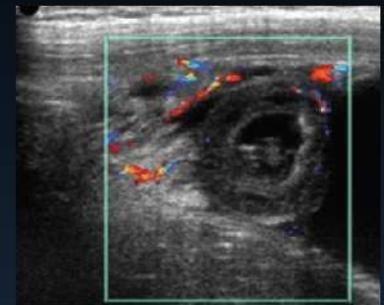
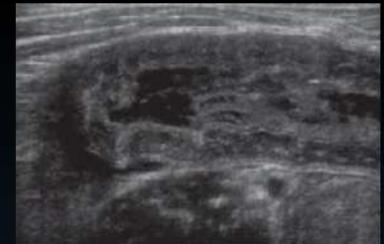
1. Jennette JC et al. Arthritis Rheum 2013; 65: 1–11.

2. Khanna G et al. Radiographics 2015; 35: 849–865.

Henoch-Schönleini purpur

Radioloogiline leid:

- UH
 - Peristaltika aeglustumine
 - Soolelingude laienemine, sooleseina paksenemine
 - Vähene vaba vedelik kõhuõõnes
 - Harvemini invaginatsiooni tunnused (märklaua tunnus, pseudoneeru tunnus)
- KT
 - Sooleseina paksenemine
 - Mesenteriaalse rasvkoe infiltratsioon ja lümfisõlmede suurenemine



7-aastane poiss

- Diagnoositud Henoch-Schönleini tõbi. Kuuendal haiguspäeval tekkis tugev, hootine kõhuvalu.



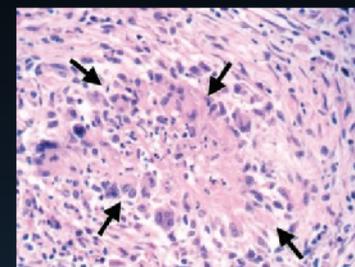
Invaginatsioon Henoch-Schönleini tõve korral:

- esineb 4,6%-l patsientidest
- 58%-l juhtudest haaratud peensool

Ileumi invaginatsioon

Wegeneri granulomatoos

- Uus nimetus: granulomatoos polüangiidiga¹
- Levimus: 24–157/1 000 000, suurim Põhja-Euroopas
- Haigestumine on suurim vanuses 50–60 a.
- Hiidrakuline granulomatoos-nekrootiline süsteemne vaskuliit
- Tsütoplasmaatiliste neutrofiilide vastaste antikehade (cANCA) tiitri tõus
- Soodustavad tegurid: ülemiste hingamisteede ägedad infektsioonid, kokkupuude kemikalidega (Pb, Hg), vereülekanne, perekoondlik eelsoodumus



Granuloom

Wegeneri granulomatoos

Ülemiste hingamisteede haaratus

- Sinusiit
- Otiit
- Haavandid suuõõnes
- Farüngiit

Alumiste hingamisteede haaratus

- Köha, veriköha
- Rindkerevalu
- Õhupuudus
- Bronhiit

Glomerulonefriit

- Hematuuria
- Proteinuuria
- Neerupuudulikkus

- Ravimata patsientidel on 2-aasta elulemus 20-30%
- Tsüklofosfamiid + rituksimaab: 7-aasta elulemus on 75-80%

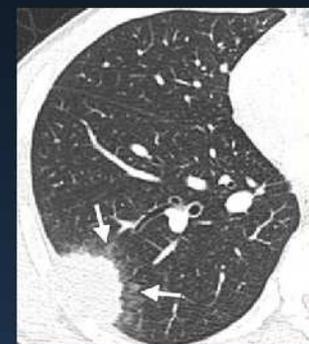
Wegeneri granulomatoos

Radioloogiline leid:

- KT
 - Valdavalt perifeersele lokaliseeruvad erineva suurusega (enamasti 2–4 cm) kolded, mis on 40–50%-l juhtudest lagunemise tunnustega
 - Kollete ümber võib olla mattklaasi tüüpi tihenemisi
 - Võivad esineda retikulonodulaarsed tihenemised kopsude basaalses osades
 - Vähesed bronhieктаasid
 - Pleuraefusioon (15–25%-l juhtudest)



Mõlemas kopsus on lagunemisega (→) ja lagunemiseta (↗) kolded



Parema kopsu alasagaras subpleuraalsel on lagunemiseta kolle, mille ümber on mattklaasi tüüpi tihenemine

56-aastane mees

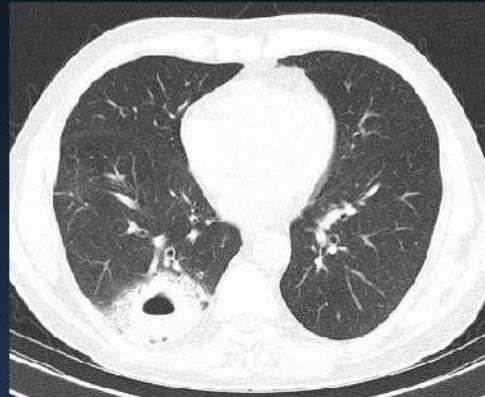
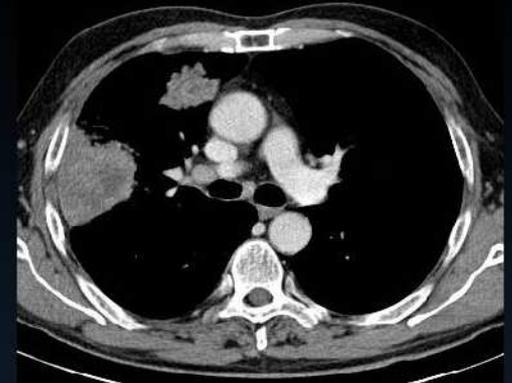
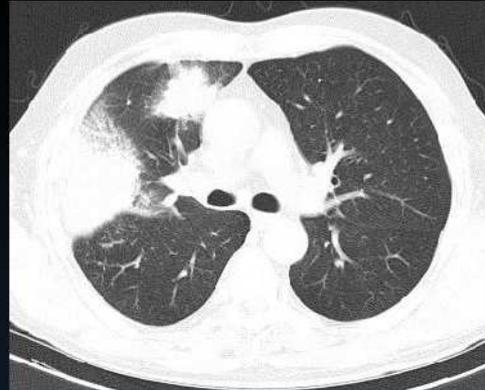
- Kuiv köha, isutus, kaalulangus
- Valu paremal küljel
- Paari viimase nädala vältel feбриilsed palavikud kuni 39° C
- Vereanalüüsid: neutrofiilne leukotsütoos, CRV 199 mg/L, normotsütaarne aneemia (Hgb 107g/L)
- cANCA positiivne (1:160)
- Uriinianalüüs: Ery 150/μL



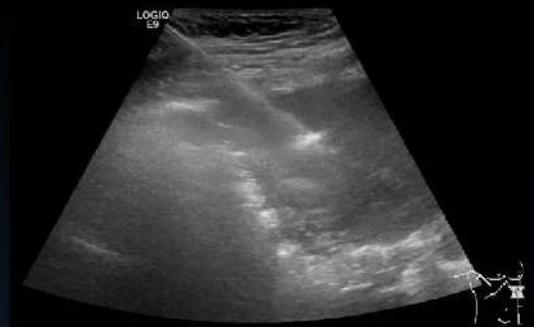
Paremal keskväljas lateraalsel ümarvari 7,3cm, mediaalsel hiiluses ümarvari läbimõõduga 3,8cm. Paremal alaväljas 2 ümarvarju läbimõõtudega 7cm ja 3cm. Paremal alaväljas paikneva suurema ümarvarjus sees on vedelikunivoo – lagunemine.

56-aastane mees

Paremas kopsus, peamiselt perifeerselt ebahühtlaselt kontrasteeruvad (arvatavasti nekroosiga) kohati KT haloga tihennemiskolded läbimõõduga 2–8 cm, S10-s sõlmes on vedeliku nivooga õõs. Mediastinumis on lümfisõlmed läbimõõduga kuni 12 mm.



56-aastane mees



Transtorakaalne biopsia
parema kopsu ülasagaras
paiknevast koldest.

Histoloogiline uuring

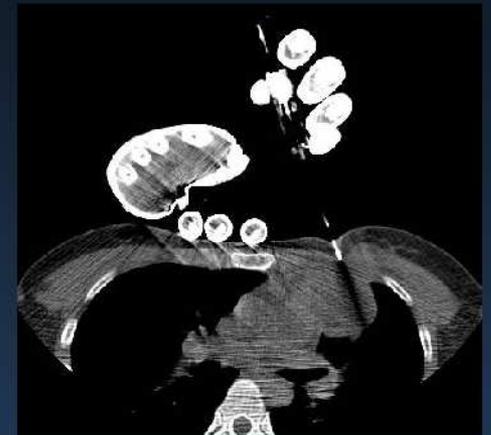
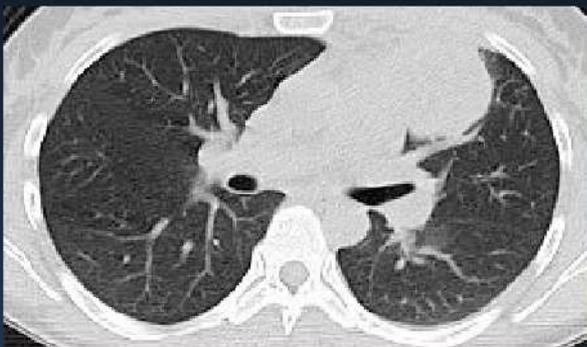
- Histoloogiliselt on näha nekrootiline kude rohke põletikulise segarakulise infiltraadiga, enamuses domineerivad neutrofiilsed granulotsüüdid. Veresoonte seintes näha lümfotsütaarne põletikuinfiltraat.
- Histoloogilise leiu ja immuunhistokeemiliste uuringute alusel on tegemist nekrootilise mädase põletikulise protsessiga, kus säilinud residuaalsed alveolaarsed struktuurid. Maliigset kasvajat protsessi diagnoosida ei saa.

Ravi statsionaaris

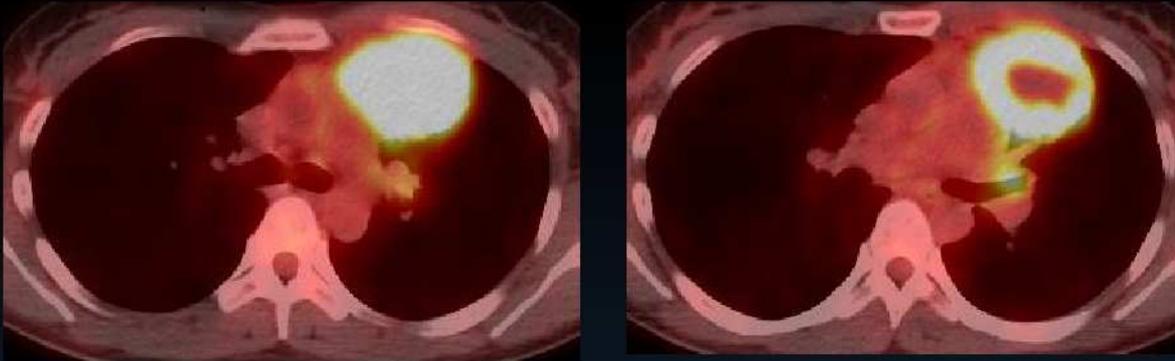
- S. Solu-Medroli 500 mg i/v (kokku 3 päeval) -> T. Prednisoloni 60 mg/p
- S. Cyclophosphamidi 1000 mg i/v (ühekordne infusioon)

33-aastane naine

- Üldine väsimus, jõuetus, isutus, kaalulangus ~3kg
- Lisandus ärritusköha, aeg-ajalt subfebriilne palavik
- Bronhoskoopia: Trahhea vaba. Parem bronhiaalpuu ii. Vasakul B1-3 suistiku limaskest hüperemiline, kaetud miliaarsete granuloomidega. BAL füsioloogilise lahusega (vasakul B1-3) + biopsiad (5tk.)



33-aastane naine



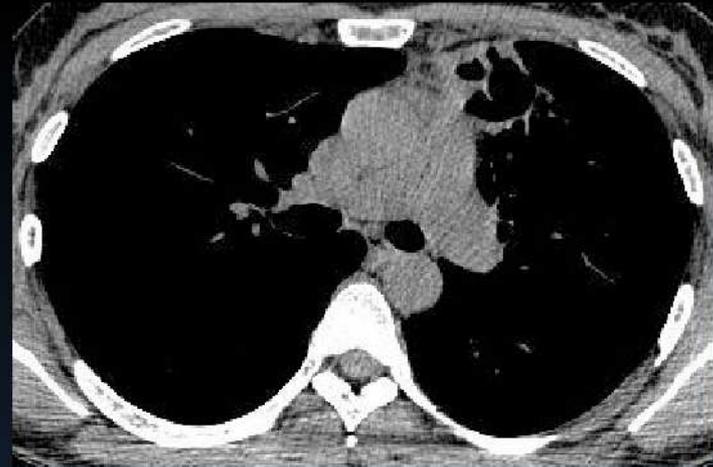
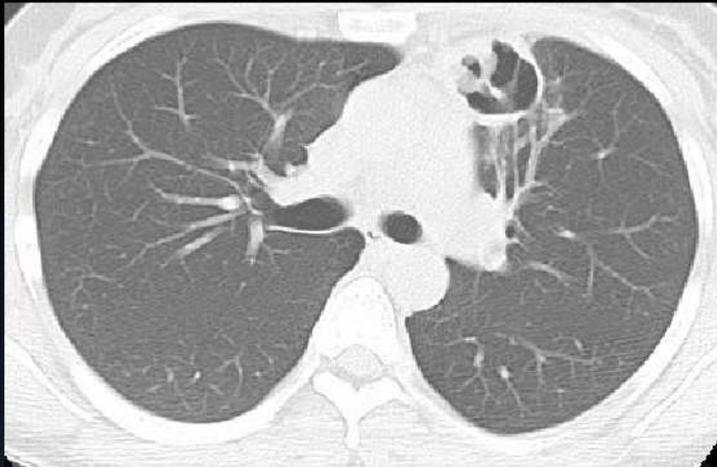
Vasaku kopsu ülasagaras ulatusega kopsu hiilusesse on tsentraalse lagunemisega lisamass mõõtmetega 6 x 7,3 x 6,6 cm. Lisamassi perifeerses osas on kõrge metaboolne aktiivsus, SUVmax =16,6. Vasakus hiiluses on kõrge metaboolse aktiivsusega lümfisõlm, SUVmax=6,1.



33-aastane naine

- Histoloogiline leid
 - Preparaadis domineerib nekrootiline detriit, mille hulgas eristuvad histiotsüütide fookused. Nekroosi hulgas leidub hajusalt püknootiliste tuumadega põletikulise atüpsismi tunnustega epidermoidseid rakke, neutrofiile ja makrofaage.
 - FC uuringul jämenõelbioptaadist: CD3+CD4+ T-helperid oli ca 58% ja CD3+CD8+ T-supressor/tsütotoksilisi lümfotsüüte oli ca 17%. CD19+ B-rakke oli ca 26%.
 - Jääb kahtlus granulomatoossele põletikule.
- Ravi: prednisoloon 50 mg/p → 15 mg/p, tsüklofosfamiid 1000 mg 2-3 nädala tagant

33-aastane naine



- 2 kuud hiljem. Vasaku kopsu ülasagara eesmises segmendis tsentraalse lagunemisega lisamass 3,2x3,7x4,1cm, mis võrreldes eelmise KT-uuringuga mõõtmetelt vähenenud. Lisamassi ümber vähest ebakorrapärasest kopsukoe tihenemist.
- Patsiendi enesetunne hea. Palavikud kadunud. Vereanalüüsidest põletikuleid puudub.

Churg-Straussi sündroom

- Uus nimetus: eosinofiilne granulomatoos polüangiidiga¹
- Levimus: 11–13/1 000 000, M=N
- Esinevad neutrofiilide vastased antikehad (pANCA)
- Kolm staadiumi:
 - Prodromaalstaadium
 - Eosinofiilne faas ($>1,5 \times 10^9/L$ või $>10\%$ verevalemist)
 - Süsteemne vaskuliit
- Astma (99–100%), allergiline riniit, sinusiit
- Kopsuparenhümi haaratus (75%)
- Nahaaluskoed sõlmed, haavandid (50%)
- Rütmihäired (54%), eosinofiilne müokardiit (16%)



Arteri seina infiltratsioon eosinofiilidega ja fibrinoidne nekroos.

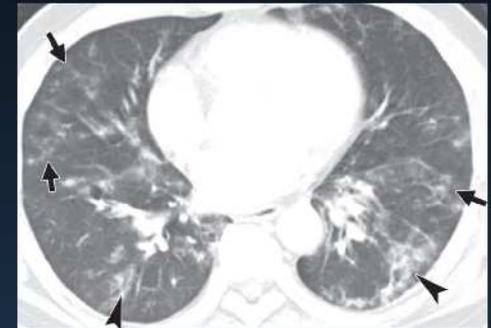


Haavand

Churg-Straussi sündroom

Radioloogiline leid

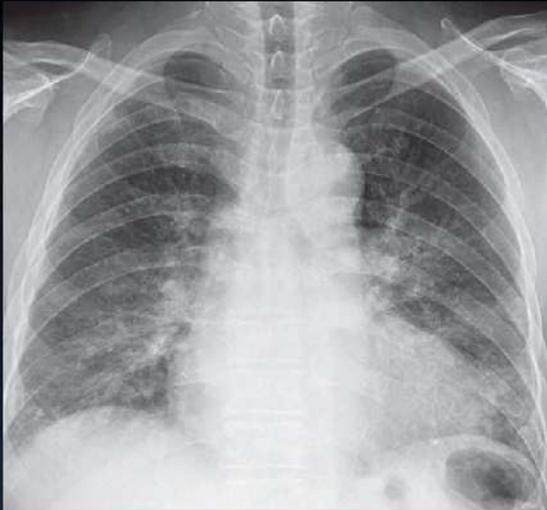
- Rindkere ülesvõte
 - alveolaarsed varjustused, 10%-l juhtudest pleuraefusioon
- Rindkere KT
 - perifeersed alveolaarsed konsolidatsioonid või mattklaasi tüüpi tihenemised
 - tsentrilobulaarsed kolded, pungispuu tüüpi tihenemised
 - terminaalbronioolide seinte tihenemised



Mõlemas kopsus on pungispuu tüüpi muutused (→) ja mattklaasi tüüpi tihenemised (➤).

63-aastane naine

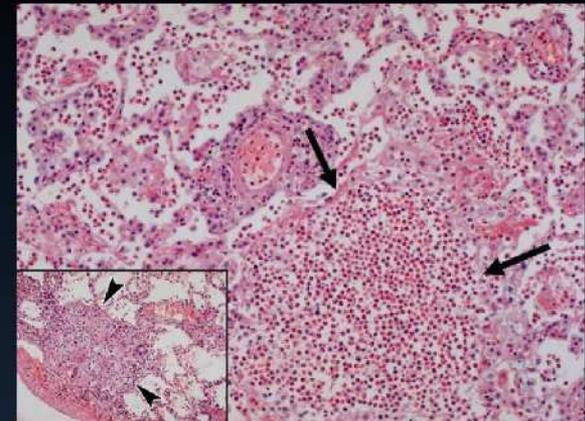
Anamneesis astma. Viimasel ajal lisandunud subfebrilne palavik.



Alveolaarsed tüüpi varjustused mõlema kopsu kesk- ja alaväljas.



Mõlemas kopsus on mattklaasi tüüpi tihenemised, mis ei ulatu subpleuraalsele.



Kopsualveoolid on täidetud eosinofiilse infiltraadiga (→). Ekstravaskulaarses ruumis on eosinofiilidest ja histiotsüütidest koosnevad granuloomid (➤).

Kokkuvõte

- Vaskuliidid on heterogeenne haiguste grupp, mida iseloomustab veresoonte seinapõletik ja nekroos
- Esmane ülesanne – tuleb osata kahtlustada
- Vajalik multidistsiplinaarne koostöö: reumatoloog, sisearst, radioloog, patoloog
- Varajane ravi alustamine on seotud parema prognoosiga

Tänu sõnad

Dr. Äli Roose

Dr. Vladislav Malikov

Kasutatud kirjandus

1. Howard T, Ahmad K, Swanson JA, Misra S. Polyarteritis nodosa. *Tech Vasc Interv Radiol* 2014; 17: 247–251.
2. Jennette JC, Falk RJ. Pathogenesis of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-mediated disease. *Nat Rev Rheumatol* 2014; 10: 463–473.
3. Hernandez-Rodriguez J, Alba MA, Prieto-Gonzalez S, Cid MC. Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa. *J Autoimmun* 2014; 48: 84–89.
4. Raman SV, Aneja A, Jarjour WN. CMR in inflammatory vasculitis. *J Cardiovasc Magn Reson* 2012; 14: 82–96.
5. Weyand CM, Goronzy JJ. Clinical practice. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *N Engl J Med* 2014; 371: 50–57.
6. Karassa FB, Matsagas MI, Schmidt WA, Ioannidis JP. Diagnostic performance of ultrasonography for giant-cell arteritis: a meta-analysis. *Annals of Internal Medicine* 2005; 142: 359–369.
7. Hauenstein C, Reinhard M, Geiger J, Markl M, Hetzel A, Treszl A, et al. Effects of early corticosteroid treatment on magnetic resonance imaging and ultrasonography findings in giant cell arteritis. *Rheumatology* 2012; 51: 1999–2003.
8. Mavrogeni S, Dimitroulas T, Chatziioannou SN, Kitas G. The role of multimodality imaging in the evaluation of Takayasu arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2013; 42: 401–412.
9. Harder N. Temporal arteritis: an approach to suspected vasculitides. *Prim Care* 2010; 37: 757–766.
10. Mitchell JR, Krashin-Bichler I, Rosenblum M, Diamond EL, Dinkin MJ. Giant cell arteritis presenting with bilateral orbital inflammatory disease and enhancing superficial temporal arteries. *Pract Neurol* 2014; 14: 446–447.

Kasutatud kirjandus

11. Chatterjee S, Flamm SD, Tan CD, Rodriguez ER. Clinical diagnosis and management of large vessel vasculitis: Takayasu arteritis. *Curr Cardiol Rep* 2014; 16: 499–508.
12. Birkenfeldt R, Haviko T, Kallikorm R, Kull M, Kuuse R, Pruunsild C, Tamm A, Tender M. *Reumatoloogia. Medicina* 2012.
13. Pagnoux C, Seror R, Henegar C, Mahr A, Cohen P, Le Guern V, Bienvenu B, Mouthon L, Guillevin L. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database. *Arthritis Rheum* 2010; 62: 616–626.
14. Loricera J, Blanco R, Hernandez JL, Carril JM, Martinez-Rodriguez I, Canga A, Peiro E, Alonso-Gutierrez J, Calvo-Rio V, Ortiz-Sanjuan F, Mata C, Pina T, Gonzalez-Vela MC, Marinez-Amador N, Gonzalez-Gay MA. Non-infectious aortitis: a report of 32 cases from a single tertiary centre in a 4-year period and literature review. *Clin Exp Rheumatol* 2015; 33: 19–31.
15. Hartlage GR, Palios J, Barron BJ, Stillman AE, Bossone E, Clements SD, Lerakis S. Multimodality imaging of aortitis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 605–619.
16. Katabathina VS, Restrepo CS. Infectious and noninfectious aortitis: cross-sectional imaging fundungs. *Semin Ultrasound CT MRI* 2012; 33: 207–221.
17. Restrepo CS, Ocazonez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics* 2011; 31: 435 – 451.
18. Mavrogeni S et al. How to image Kawasaki disease: a validation of different imaging techniques. *Int J Cardiol* 2008; 124: 27–31.
19. Shulman ST, Rowley AH. Kawasaki disease: insights into pathogenesis and approaches to treatment. *Nat Rev Rheumatol* 2015; 11: 475–482.
20. Greco A, De Virgilio A, Rizzo MI, Tombolini M, Gallo A, Fusconi M, Ruoppolo G, Pagliuca G, Martellucci S, de Vincentiis M. Kawasaki disease: an evolving paradigm. *Autoimmunity Reviews* 2015; 14: 703–709.

Kasutatud kirjandus

21. Prathiba R et al. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schonlein purpura: a report of two cases. *World J Radiol* 2015; 7: 66–69.
22. Khanna G, Sargar K, Baszis KW. Pediatric vasculitis: recognizing multisystemic manifestations at body imaging. *Radiographics* 2015; 35: 849–865.
23. Kim YK, Lee KS, Chung MP, Han J, Chong S, Chung MJ, Yi CA, Kim HY. Pulmonary involvement in Churg-Strauss syndrome: an analysis of CT, clinical and pathologic findings. *Eur Radiol* 2007; 17: 3157–3165.
24. Marmursztejn J, Marmursztejn J, Guillevin L, Trebossen R, Cohen P, Guilpain P, Pagnoux C, Mouthon L, Legmann P, Vignaux O, Duboc D. Churg-Strauss syndrome cardiac involvement evaluated by cardiac magnetic resonance imaging and positron-emission tomography: a prospective study on 20 patients. *Rheumatology* 2013; 52: 642–650.
25. Chung MP, Yi CA, Lee HY, Han J, Lee KS. Imaging of pulmonary vasculitis. *Radiology* 2010; 255: 322–341.
26. Püttsepp E, Makke V, Altraja A. Eosinofiilsed kopsuhaigused. *Eesti Arst* 2012; 91: 201–211.
27. Nastri MV, Baptista LP, Baroni RH, Blasbalg R, de Avila LF, Leite CC, de Castro CC, Cerri GG. Gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography of Takayasu arteritis. *Radiographics* 2004; 24: 773–786.
28. Sanders JS, Abdulahad WH, Stegeman CA, Kallenberg CG. Pathogenesis of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitis and potential targets for biologic treatment. *Nephron Clin Pract* 2014; 128: 216–223.