

ANCA-asociované vaskulitidy pohledem klinika

Zdenka Hrušková¹, Vladimír Tesař¹

¹Klinika nefrologie VFN v Praze a 1. LF UK, Praha

SOUHRN

ANCA-asociované vaskulitidy jsou nekrotizující vaskulitidy malých cév s minimem imunodepozit. Obvykle jsou doprovázené pozitivitou ANCA protilátek (AntiNeutrophil Cytoplasmic Antibody, protilátky proti cytoplazmě neutrofilů), jejichž cílovými antigeny může být proteináza 3 (PR3-ANCA) nebo myeloperoxidáza (MPO-ANCA). Mezi ANCA-asociované vaskulitidy patří granulomatóza s polyangiitidou (dříve Wegenerova), mikroskopická polyangiitida a eozinofilní granulomatóza s polyangiitidou (dříve syndrom Churga a Straussové). Nejčastěji postiženými orgány bývají plíce a dýchací cesty, ORL oblast a ledviny. Při postižení ledvin je typickým projevem pauciimunní nekrotizující srpkovitá rychle progredující glomerulonefritida. Akutním život ohrožujícím stavem je pulmo-renální syndrom s krvácením do plic a selháváním ledvin. V diagnostice se využívá stanovení ANCA protilátek, zobrazovací metody a biopsie. Pro dobrou prognózu je nezbytné časně stanovení správné diagnózy i časně podání adekvátní terapie, kterou dnes nejčastěji bývá kombinace kortikosteroidů a buď cyklofosfamidu nebo rituximabu (monoklonální protilátky proti antigenu CD20). Stále je možné zvážit v léčbě těžkých případů přidání plazmaferézy. Rituximab je lékem volby v terapii relabujících vaskulitid.

Klíčová slova: ANCA – biopsie – granulomatóza s polyangiitidou – terapie – vaskulitida

ANCA-associated vasculitis from a clinical perspective

SUMMARY

ANCA-associated vasculitides (AAV) are small-vessel necrotizing vasculitides, with no or few immune deposits. They are usually associated with the presence of ANCA antibodies (AntiNeutrophil Cytoplasmic Antibody), targeted either against proteinase 3 (PR3-ANCA) or myeloperoxidase (MPO-ANCA). ANCA-associated vasculitides include granulomatosis with polyangiitis (formerly Wegener's), microscopic polyangiitis and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly Churg-Strauss syndrome). The most commonly afflicted organs involve the lungs and the respiratory tract, ENT area, and the kidneys. Renal involvement typically manifests as pauci-immune necrotizing crescentic rapidly progressive glomerulonephritis. Pulmo-renal syndrome with lung haemorrhage and deteriorating kidney function may be acutely life-threatening. Diagnostic methods include ANCA measurement, imaging methods and biopsy. Early recognition of the diagnosis and an early start of adequate treatment are necessary for a good outcome. The current treatment typically consists of corticosteroids and either cyclophosphamide or rituximab (a monoclonal antibody directed against CD20 antigen). The addition of plasma exchange may be considered in severe cases. Rituximab is preferred for the treatment of all relapsing forms of this vasculitis.

Keywords: ANCA – biopsy – granulomatosis with polyangiitis – treatment – vasculitis

Cesk Patol 2024; 60(3): 150–154

Vaskulitidy jsou heterogenní skupinou onemocnění obecně charakterizovaných zánětlivým postižením cévní stěny a poškozením cév vedoucím k poruše perfuze jimi zásobených tkání a orgánů. Kromě orgánově specifických projevů jsou přítomny často také celkové, nespecifické, tzv. „chřipkovité“ příznaky (únava, nevykonnost, bolesti kloubů a svalů, subfebrilie až febrilie, hubnutí), pravidelně bývají zvýšené laboratorní zánětlivé ukazatele (CRP, FW).

Jednotlivé vaskulitidy se mezi sebou liší typickým (věkovým i geografickým) výskytem, etiopatogenezí, klinickým obrazem, predilekčním postižením orgánů i vhodnou léčbou. Pokud je známa etiologie onemocnění, jedná se o vaskulitidy sekundární, u většiny vaskulitid ale příčina není dosud objasněna (primární, idiopatické vaskulitidy). Primární vaskulitidy patří mezi vzácná onemocnění, jejichž závažnost kolísá od relativně nezávažných, lokalizovaných forem po akutní, bezprostředně život ohrožující stavy, mnohdy s multiorgánovým postižením.

Názvosloví vaskulitid bylo naposledy upraveno v roce 2012 na základě konsenzu konference konané v Chapel Hillu (CHCC

2012 – Chapel Hill Consensus Conference, 1). Podle CHCC 2012 jsou vaskulitidy tříděny na základě typu a kalibru postižených cév na vaskulitidy velkých, středních a malých cév; viz tabulka č. 1. (1-3). Vaskulitidy malých cév se pak ještě dále dělí na imuno-komplexové vaskulitidy, zahrnující např. IgA vaskulitidu (dříve nazývanou Henoch-Schönleinova purpura), a ANCA asociované vaskulitidy, které jsou hlavní náplní tohoto přehledového článku.

ANCA-asociované vaskulitidy – definice, klasifikace a etiopatogeneze

ANCA (AntiNeutrophil Cytoplasmic Antibody, protilátky proti cytoplazmě neutrofilů) asociované vaskulitidy (AAV) jsou vzácná systémová zánětlivá autoimunitní onemocnění s udávanou incidencí v Evropě 10-20 nových případů/milión obyvatel/rok. Jedná se o nekrotizující vaskulitidy malých až středních cév bez (nebo jen s velmi malým množstvím) imunodepozit. Jak již název napovídá, AAV jsou obvykle spojené s výskytem ANCA protilátek, ale negativita protilátek diagnózu zcela nevylučuje. ANCA protilátky mohou být u AAV namířeny proti proteináze 3 (PR3-ANCA), pak v imunofluorescenci v imunologickém vyšetření obvykle vykazují cytoplasmatický typ fluorescence (c-ANCA), nebo je cílovým antigenem myeloperoxidáza (MPO-ANCA) a typ imunofluorescence je perinukleární (p-ANCA). Zatímco dříve se pro stanovení ANCA protilátek využívala jako první metoda nepřímé imunofluorescence s výsledkem zařazujícím do skupiny (c-ANCA nebo p-ANCA), dnes se doporučuje u AAV

✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Zdenka Hrušková, PhD.
Klinika nefrologie VFN a 1. LF UK
U Nemocnice 499/2
128 08 Praha 2
email: hruskova.zdenka@vfn.cz