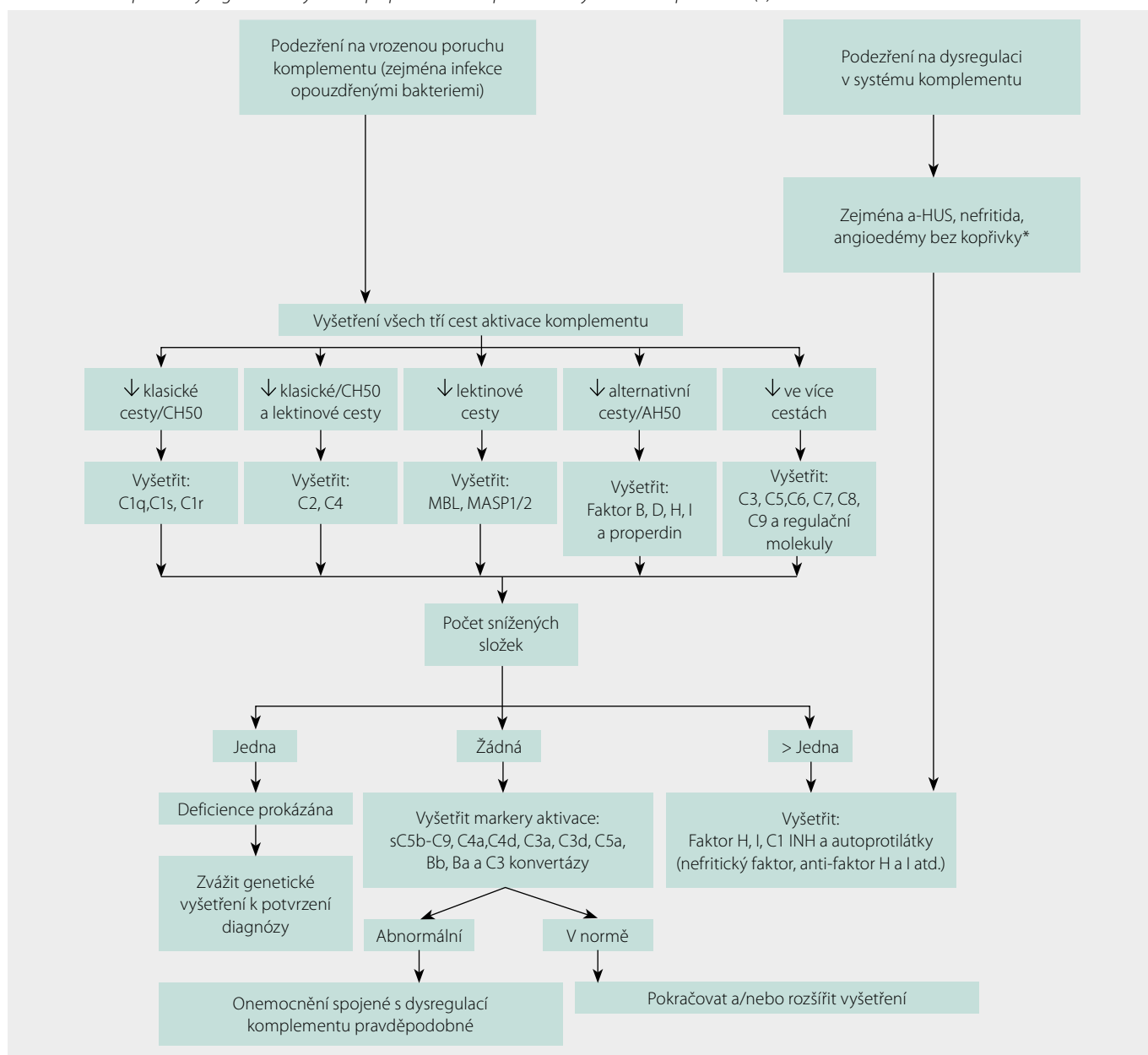


Schéma 2. Doporučený algoritmus vyšetření při podezření na poruchu v systému komplementu (5)

Zkratky: AH50 hemolytická aktivita komplementu alternativní cestou, C1 INH – C1 inhibitor, CH50 – hemolytická aktivita komplementu klasickou cestou
* doplnění funkčního vyšetření může pomoci k lepší lokalizaci dysfunkce

ktivní cesty (AH50). Velmi nízké hodnoty CH50 nacházíme při deficitu C1, C2 nebo C4. Nízké AH50 může poukazovat na deficit properdinu nebo faktoru B a D. Oba testy budou nízké při deficitu C3 nebo složek C5–C9. Nověji jsou aktivity všech tří cest testovány metodou ELISA (5, 7). Při podezření na hereditární angioedém vyšetřujeme koncentraci a funkci C1 inhibitoru, které při podezření na získanou formu doplňujeme o vyšetření koncentrace C1q složky, která bývá u získaného deficitu C1 INH také snižena (13). V našich podmínkách je dostupné i vyšetření protilátek proti C1q, jejichž přítomnost prokazujeme u urtikární hypokomplementemické vaskulitidy a/nebo proliferativní SLE nefritidy. Pro potvrzení podezření na vrozený deficit v systému komplementu je vhodné provést genetické vyšetření, které je v případě deficitu některých složek také jedinou možnou definitivní verifikací diagnózy (5). Recentně byla publikována mezinárodní doporučení, která navrhují postup při testování pacientů se suspektním deficitem v systému

komplementu (viz schéma 2). Jeho použití v naší praxi však naráží na nedostupnost některých doporučovaných vyšetření.

Terapie poruch komplementu

Pacienti s prokázanou poruchou komplementu by o své diagnóze měli být náležitě poučeni a vybaveni základními informacemi a doporučením v písemné podobě. Jelikož jsou především ohroženi vznikem závažné infekce, měli by znát možné příznaky (např. horečka, ztuhnutí šíje a petechiální výsev při meningokokové infekci) a v případech, že je rozpoznají, ihned vyhledat lékařskou pomoc. Rizikové mohou být pro tyto pacienty chirurgické zákroky, zejména z důvodu vyšší vnímavosti k infekci, a proto se doporučuje včasné zahájení antibiotické terapie při jejich příznacích. Gravidita u některých pacientek s komplementovými deficity zvyšuje riziko preeklampsie, a před cestováním je vždy třeba zvážit vhodnou vakcinaci a vybavení pohotovostní medicíny (např. antibiotiky). U pacientů s HAE je