

probíhá bez přispění imunokomplexů. Autoprotilátky bývají zaměřeny proti serinové proteináze 3 (c-ANCA) nebo myeloperoxidáze (p-ANCA). Mezi zástupce AAV náleží granulomatóza s polyangiitidou (GPA), eosinofilní granulomatóza s polyangiitidou (EGPA) a mikroskopická polyangiitida (MPA).

Granulomatóza s polyangiitidou (GPA) je vaskulitida vyznačující se přítomností protilátek proti proteináze 3 (PR3), c-ANCA, postihuje zejména malé cévy. Je typická triádou příznaků – nekrotizující vaskulitidou postihující hlavně malé cévy v plicích; srpkovitou fokálně-segmentální nekrotizující glomerulonefritidou (GN) a nekrotizujícími granulomy nejčastěji v horních cestách dýchacích, které mohou destruovat kostěné struktury orbit či nosu. Tato choroba může být doprovázena řadou dalších projevů, jako je postižení očních struktur a centrálního i periferního nervového systému, střev, pankreatu a kůže či celkové příznaky. Incidence onemocnění je kolem 7 až 12 případů na 1 milion za rok se zvyšující se tendencí. Prevalence je v Evropě od 20 do 150 pacientů na 1 milion obyvatel s vyšším zastoupením v severovýchodních zemích (1).

Současná klasifikační kritéria GPA jsou dána doporučením ACR (American College of Rheumatology, Americká revmatologická kolej) / EULAR (The European Alliance of Associations for Rheumatology, Evropská liga proti revmatismu) z roku 2022 a jsou následující: epistaxe, nazální krusty nebo ucpaný nos (+3); postižení chrupavky (+2); převodní nebo sensorineurální ztráta sluchu (+1); pozitivita ANCA nebo PR3 (+5); plicní uzly, hmota nebo kavítace (+2); granulom nebo obraz tzv. giant

Obr. 1. Rozsev kožních vaskulitických eflorescencí na dolních končetinách 43leté nemocné s granulomatózou s polyangiitidou a difúzní alveolární hemoragií (archiv autorky)



cell na biopsii (+2); zánět nebo konsolidace nosních/paranasálních dutin (+1); pauci-imunitní GN (+1); pozitivita perinukleární ANCA nebo antimyeloperoxidázy (-1); a počet eosinofilů $\geq 1 \times 10^9/\text{litr}$ (-4). Klasifikační kritéria splňuje pacient s kumulativním skóre ≥ 5 bodů (2).

Difúzní alveolární hemoragie (DAH) je stav vyznačující se únikem krve z plicních cév do alveolů, nezřídka vede k akutnímu ohrožení životních funkcí až respiračnímu selhání. DAH může mít mnoho příčin. Například Bradna a kol. zkoumali soubor 32 pacientů s DAH, z toho u 18 šlo o vaskulitidy, dalšími příčinami byly Sjögrenův syndrom, systémová sklerodermie, syndrom s anti-GBM protilátkami (Goodpasterův syndrom) nebo rychle progredující GN. Plicní hemoragie byla prvním projevem onemocnění u třetiny ze sledovaných pacientů (3). Prevalence DAH napříč vaskulitidami je různá; od 0–4 % u EGPA přes 8–18 % u GPA až po 12–29 % u MPA. Pro srovnání prevalence DAH u systémového lupusu je 2–5 %, zatímco u Goodpasterova syndromu je až 10 % (4, 5).

Tento stav nevzniká pouze při vaskulitidách či autoimunitních chorobách. Z neimunologických příčin lze uvést například aspirace cizích těles či tekutin, infekce (chřipka, covid-19 (6–8)), nádory plic a plicní metastázy, poruchy koagulace (trombocytopenie, diseminovaná intravaskulární koagulopatie), srdeční selhání, vliv toxinů a některých léků.

K diagnostice DAH může napomoci klinický obraz hemoptýzy a dušnosti. Laboratorně bývá nález anemizace. Dle výsledků studie od Quadrelli S. a kol. zahrnující 39 pacientů s prokázaným imunotně zprostředkovaným DAH se hemoptýza vyskytovala pouze u 30 nemocných (76,9 %), zatímco anemizace s poklesem hemoglobinu o 10 až 30 g/l u 100 % (9). Radiografický obraz je charakterizován nálezem bilaterálních infiltrací, CT či HRCT (výpočetní tomografie, výpočetní tomografie s vysokým rozlišením) nálezem opacit mléčného skla (Ground-glass opacity, GGO), který může svědčit nejen pro zvýšenou alveolární náplň, ale také například pro fibrózu či neoplazii. Invazivní diagnostickou metodou je bronchoskopie s bronchoalveolární laváží (BAL).

Prognosticky je DAH vždy vcelku závažnou manifestací. Úmrtnost za hospitalizace je bez ohledu na etiologii DAH vysoká, udávaná od 20

Obr. 2. Radiografické vyšetření plic pacientky s nálezem masivní bilaterální infiltrace (archiv autorky a Kliniky radiologie FN Olomouc)

