

# ANCA-asociované vaskulitidy – diagnostické a léčebné možnosti

Zdenka Hrušková, Vladimír Tesař

Klinika nefrologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Mezi ANCA-asociované vaskulitidy patří tři vzácná onemocnění, granulomatóza s polyangiitidou, mikroskopická polyangiitida a eozinofilní granulomatóza s polyangiitidou. Nejčastěji postihují orgány ORL oblasti, plíce a ledviny. Stanovení diagnózy vyplývá z klinického obrazu, positivity ANCA protilátek (namířených proti proteináze 3, PR3-ANCA nebo myeloperoxidáze, MPO-ANCA) a/nebo bioptického ověření. Časný rozpoznání choroby a neprodlené zahájení terapie jsou pro prognózu pacientů zcela klíčové. V léčbě se dnes nejvíce využívají kortikosteroidy a buď cyklofosfamid, nebo rituximab, možná je i jejich kombinace. U závažných forem onemocnění je stále možné zvážit přidání plazmaferéz. Novější léčebnou možností s potenciálem zcela nahradit kortikosteroidy je avakopan, inhibitor receptoru pro C5a složku komplementu. V léčbě EGPA je možné využít také terapii namířenou proti interleukinu 5.

**Klíčová slova:** ANCA, avakopan, cyklofosfamid, kortikosteroidy, rituximab, vaskulitida.

## ANCA-associated vasculitides – diagnostic and therapeutic options

Granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis are three rare diseases ranked among ANCA-associated vasculitides. The most commonly affected organs include the ENT area, lungs and kidneys. The diagnosis is based on the clinical picture, positivity of ANCA antibodies (directed against proteinase 3, PR3-ANCA, or myeloperoxidase, MPO-ANCA) and/or biopsy verification. Early recognition of the disease and prompt initiation of therapy are crucial for the patients' prognosis. Nowadays, treatment usually consists of corticosteroids and either cyclophosphamide or rituximab, or both. In severe forms of the disease, the addition of plasma exchange can still be considered. A newer treatment option that has the potential to completely replace corticosteroids is avacopan, a complement C5a receptor inhibitor. In the treatment of EGPA, therapy directed against interleukin 5 may also be used.

**Key words:** ANCA, avacopan, corticosteroids, cyclophosphamide, rituximab, vasculitis.

## Úvod

Jako ANCA-asociované vaskulitidy (AAV) se označují systémové nekrotizující vaskulitidy malých (až středních) cév, které jsou ve většině případů doprovázené pozitivitou ANCA protilátek, tedy protilátek proti cytoplazmě neutrofilů (AntiNeutrophil Cytoplasmic Antibodies). Rozlišujeme granulomatózu s polyangiitidou (GPA), mikroskopickou polyangiitidu (MPA) a nejméně častou eozinofilní granulomatózu s polyangiitidou (EGPA) (1).

AAV se řadí mezi vzácná onemocnění, jejichž celková incidence se dnes odhaduje na 10–30 nových případů na milion obyvatel za rok a (přes trochu rozporuplné údaje) zřejmě celosvětově mírně narůstá díky lepšímu

rozpoznávání choroby, jasnější klasifikaci i běžné dostupnosti stanovení ANCA protilátek (2, 3, 4). Prevalence AAV je nejčastěji udávána mezi 200–400 případy na milion obyvatel a také stoupá, částečně díky vyšší incidenci, ale také díky lepšímu přežívání nemocných (2, 3, 4). Průměrný věk v době diagnózy je mezi 45 a 75 lety, incidence stoupá s věkem a děti bývají postiženy vzácně, i když i u nich se lze s diagnózou setkat (3, 4). Zastoupení žen a mužů je u AAV téměř rovnoměrné. Ve výskytu jednotlivých typů AAV existují geografické rozdíly, kdy GPA je častější v severní Evropě a MPA se naopak více vyskytuje v jižní Evropě a také v Asii (4).

V minulosti bývaly neléčené systémové AAV spojeny s velmi špatnou prognózou, roční přežití pacientů činilo jen 10 až 20 % (5). Pokroky