

v lepším rozeznávání příznaků nemoci, časnějším stanovení diagnózy i v terapeutických postupech vedly k tomu, že se dnes AAV staly spíše chronickým, dlouhodobě probíhajícím onemocněním, s různě vzdálenými a různě závažnými atakami zhoršení (relapsů) střídanými se zklidněním (remisí) choroby. Přesto zůstává v porovnání se stejně starou populací mortalita pacientů s AAV zvýšená; autoři velké evropské studie zjistili, že u pacientů s AAV zařazených do randomizovaných studií se vyskytuje o 14 % více úmrtí oproti kontrolní populaci po 5 letech a o 36 % více úmrtí po 20 letech (5).

Do popředí zájmu se pak kromě celkového přežití dostává v posledních letech i otázka kvality života pacientů s AAV, zdůrazňuje se nutnost zabránění chronickému nevratnému orgánovému poškození, k němuž dochází nejen vlivem samotné nemoci, ale i podané terapie u velké většiny pacientů (6). Bohužel stále kolem 20 % pacientů dospěje během 5 let do konečného stadia selhání ledvin (end-stage kidney disease, ESKD) s nutností náhrady jejich funkce (7). Přestože se tedy celková prognóza nemoci nepochybně zlepšila, stále je třeba hledat cesty k dalšímu pokroku v našich diagnostických a léčebných možnostech.

Klinický obraz a diagnostika

Pro osud a prognózu pacienta je nejdůležitější časné stanovení správné diagnózy (8), neprodlené zahájení příslušné terapie a také časné navození stabilní remise (9). V recentní studii bylo prokázáno, že vyšetření pacienta s podezřením na AAV specialistou do jednoho týdne vede ke zlepšení mortality, sníženímu výskytu závažných infekcí i počtu neodkladných příjmů do nemocnice (10). Problémem bránícím časnému

stanovení diagnózy AAV není ani tak samotný diagnostický postup, kdy pro potvrzení diagnózy v odpovídajícím klinickém kontextu může stačit pozitivní test na stanovení ANCA protilátek (\pm biopsie), ale zejména fakt, že příznaky jsou nespecifické, velmi různorodé a onemocnění je vzácné, a tak na něj nemusí být vždy včas pomýšleno. Projevy AAV bývají neřídka zaměněny za infekci, jiné autoimunitní/revmatologické či nádorové onemocnění.

Většina pacientů popisuje v úvodu nespecifické systémové příznaky zánětu, např. únavu až vyčerpání, myalgie, artralgie, subfebrilie až febrilie nebo úbytek váhy. Vaskulitidou může být zasažen prakticky kterýkoli orgán v lidském těle, ale nejčastěji bývají postiženy ORL orgány, plíce a ledviny, vyskytnout se mohou také kožní, oční, gastrointestinální či neurologické projevy (viz Tab. 1). Postižení srdce (v podobě myo a/nebo perikarditidy) je celkově vzácné, častější je u EGPA.

Podezření na AAV stoupá u pacientů s kombinací symptomů ve více orgánech a při trvajícím jinak nevysvětlitelné elevaci zánětlivých parametrů (často neodpovídající na empirické podání antibiotik). Některé příznaky se vyvíjí plíživě a do stanovení diagnózy mohou uplynout dlouhé měsíce, někdy ale mohou být všechny příznaky akutní a bezprostředně život ohrožující, např. v případě pulmorenálního syndromu (který je definován jako společný výskyt krvácení do plic s možnou respirační insuficiencí a rychle progredující glomerulonefritidy s renální insuficiencí).

Při podezření na AAV z klinického obrazu bývá nutné doplnit podrobné vyšetření krevního obrazu, základní biochemické vyšetření, mikrobiologický a serologický screening k vyloučení aktivní infekce (včetně hepatitidy B a C) a základní imunologický panel (imunoglobuliny,

Tab. 1. Nejčastější příznaky a projevy vedoucí k podezření na AAV (upraveno podle 11, 12, 13)

Orgánový systém	Možné příznaky a projevy AAV
Systémové příznaky	Únava, pocit vyčerpání
	Teploty, zvýšené pocení
	Bolesti kloubů, svalů
	Váhový úbytek
ORL oblast a horní cesty dýchací	Chronická rinitida, často s tvorbou krust
	Bolest v oblasti vedlejších dutin nosních, opakované sinusitidy, někdy s destrukcí skeletu
	Sedlovitý nos, perforace nosního septa
	Porucha sluchu, recidivující otitidy
Plíce a dolní cesty dýchací	Stridor (stenóza trachey)
	Hemoptýza \pm dušnost \pm pokles v hemoglobinu (krvácení do plic)
	Kašel + progredující dušnost + poslechový nálezh (plicní fibróza)
	Mnohočetné plicní noduly nebo kavity, plicní infiltráty (i zcela asymptomatické)
	Refrakterní astma
Oči	Bolestivé, zarudlé oči (konjunktivitida, episkleritida, skleritida)
	Porucha až ztráta zraku
	Diplopie, exoftalmus (retroorbitální granulom)
Kůže	Purpura
	Noduly
	Kožní vředy
Ledviny	Nefritický syndrom (mikroskopická hematurie, proteinurie), zejména s rychlým vzestupem S-kreatininu (může být zcela bez klinických projevů)
	(Nově vzniklá nebo zhoršená) hypertenze
Gastrointestinální systém	Bolesti břicha, abdominální angina
	Krvácení (enterorrhagie)
Nervový systém	Pálení, brnění, porucha citlivosti a/nebo svalová slabost, potíže s jemnou motorikou (mononeuritis multiplex, polyneuropatie)
	Bolesti hlavy
	(Vzácně) cévní mozková příhoda