

komplement, základní autoprotilátky). I při normální hladině sérového kreatininu by nemělo být opomenuto vyšetření moče a močového sedimentu a stanovení proteinurie (dnes většinou vyšetřením poměru protein/kreatinin, event. albumin/kreatinin v moči). Ze zobrazovacích metod by měl být vždy doplněn rentgenový snímek hrudníku, event. při podezření na postižení plic i CT vyšetření hrudníku. Další rozsah vyšetření je již veden typem příznaků a může vyžadovat vyšetření několika specialisty (revmatolog, nefrolog, pneumolog, ORL, oční, neurolog aj.), popř. další podrobnější testy nebo biopsii.

Pro vlastní potvrzení diagnózy na prvním místě doporučováno doplnit test na stanovení ANCA protilátek. U AAV jsou rozlišovány dva základní typy ANCA: buď je cílovým antigenem proteináza 3 (PR3-ANCA, častěji přítomná u GPA), nebo myeloperoxidáza (MPO-ANCA, více zastoupená u MPA a také u EGPA, kde ale může být až polovina pacientů ANCA negativní). Testování dnes zahajujeme nejčastěji přímo některým z antigen-specifických testů (např. ELISA nebo CLIA metoda) pro přímý průkaz PR3-, resp. MPO-ANCA, dříve doporučovanou screeningovou metodu nepřímé imunofluorescence (pro průkaz cANCA s cytoplazmatickým, resp. pANCA s perinukleárním typem fluorescence) doplňujeme jen, pokud jsou předchozí metody negativní (11). U pacientů se suspekci na krvácení do plic nebo rychle progredující glomerulonefritidu většinou bývá současně indikováno i vyšetření anti-GBM protilátek, tedy protilátek proti glomerulární bazální membráně, kdy se současná pozitivita ANCA a antiGBM protilátek může objevit až u 10 % pacientů s AAV (14). Je vhodné zdůraznit, že pozitivita ANCA protilátek bez odpovídajících klinických příznaků nepotvrzuje diagnózu, naopak ani negativita ANCA protilátek AAV zcela nevylučuje. S negativitou ANCA jak v antigen-specifickém testu, tak v imunofluorescenci se ale u GPA a MPA setkáváme jen asi u 10 % pacientů a je častější u pacientů, u nichž jsou příznaky omezeny na jednu oblast a nemají multiorgánový charakter (15). Diagnózu je pak nutno ozřejmit jiným způsobem, nejlépe biopsií.

Provedení biopsie je pro potvrzení diagnózy AAV stále doporučováno, ale v případě typického klinického obrazu a positivity ANCA protilátek není dle současných doporučení zcela nezbytné (16, 17). I tak ale může hrát biopsie úlohu v odhadu prognózy, posoudit rozsah a charakter patologických změn, odlišit aktivní změny od chronických, odlišit AAV od jiných onemocnění (např. nádorů) apod. (13), a kde tomu nebrání stav pacienta, bývá doporučováno ji doplnit. Vysokou výtežnost má zejména biopsie ledviny. Biopsie z ORL oblasti jsou méně invazivní, ale změny v nich jsou často méně charakteristické a méně diagnostické, v případech plicního postižení bývá možností také biopsie plic. Společným charakteristickým patologickým znakem všech AAV je nekrotizující vaskulitida, zánětlivé postižení stěny převážně malých cév s fibrinoidní nekrozou, která v případě GPA a EGPA může být doprovázena nekrotizujícími granulomy a u EGPA navíc i eozinofilním infiltrátem (4). V biopsii ledviny je typickým nálezem srpkovitá nekrotizující (až rychle progredující) glomerulonefritida, která má „pauciimunní“ charakter (s minimem nebo úplným chyběním imunodepozit).

Až po stanovení diagnózy vaskulitidy malých nebo středních cév by měla být aplikována klasifikační kritéria pro zařazení pacientů s AAV do příslušné diagnostické jednotky GPA, MPA nebo EGPA (viz Tab. 2); tato recentně publikovaná kritéria by tedy neměla sloužit pro vlastní určení diagnózy vaskulitidy, ale zdůrazňují spíše rozdíly mezi jejími jednotlivými typy (18, 19, 20). Obecně je GPA spojena s tvorbou granulomů v horních i dolních dýchacích cestách a častým postižením ORL oblasti s možným narušením skeletu (chronické rinitidy, sinusitidy, otitidy). MPA probíhá většinou méně akutně, má chroničtější charakter a dominuje postižení plic (charakteru intersticiálního plicního postižení) a ledvin; granulomy u MPA nevznikají. EGPA je charakteristická eozinofilií, často bývá doprovázena astmatem a tvorbou granulomů.

Jak je patrné z tabulky 2, největší bodová váha v klasifikačních kritériích byla spojena s pozitivitou protilátek (cANCA/PR3-ANCA u GPA, pANCA/MPO-ANCA u MPA) a s přítomností eozinofilie u EGPA. EGPA, zejména

Tab. 2. Klasifikační kritéria pro GPA, MPA a EGPA podle ACR/EULAR z roku 2022 (upraveno podle 18, 19, 20)

| GPA | MPA | EGPA |
|--|--|--|
| Krvavý výtok z nosu, vředy v nose, krusty, nosní kongesce, blokáda, defekt nebo perforace nosního septa (+3) | Krvavý výtok z nosu, vředy v nose, krusty, nosní kongesce, blokáda, defekt nebo perforace nosního septa (-3) | Obstrukční onemocnění dýchacích cest (+3) |
| Postižení chrupavek – zánět ušní nebo nosní chrupavky, chrapot nebo stridor, endobronchiální postižení, sedlovitý nos (+2) | Pozitivita pANCA nebo MPO ANCA (+6) | Nosní polypy (+3) |
| Převodní nebo percepční porucha sluchu (+1) | Fibróza nebo intersticiální plicní proces při vyšetření hrudníku zobrazovací metodou (+3) | Mononeuritis multiplex (+1) |
| Pozitivita cANCA nebo PR3 ANCA (+5) | Pauciimunní glomerulonefritida v biopsii (+3) | Počet eozinofilů v krvi $\geq 1 \times 10^9/l$ (+5) |
| Plicní noduly, ložiska nebo kavítace doložené vyšetřením zobrazovacími metodami (+2) | Pozitivita cANCA nebo PR3-ANCA (-1) | Extravaskulární zánět s převahou eozinofilů v biopsii (+2) |
| Granulomy, extravaskulární granulomatózní zánět nebo obrovské buňky v biopsii (+2) | Počet eozinofilů v krvi $\geq 1 \times 10^9/l$ (-4) | Pozitivita cANCA nebo PR3-ANCA (-3) |
| Zánět, konsolidace nebo výpotek vedlejších dutin nosních nebo mastoiditida při vyšetření zobrazovacími metodami (+1) | | Hematurie (-1) |
| Pauciimunní glomerulonefritida v biopsii (+1) | | |
| Pozitivita pANCA nebo MPO-ANCA (-1) | | |
| Počet eozinofilů v krvi $\geq 1 \times 10^9/l$ (-4) | | |

V závorce jsou vždy uvedeny příslušné body za jednotlivé položky, které se sčítají (mohou být i záporné), pro klasifikaci pod diagnózu GPA je potřebné dosáhnout součtu ≥ 5 , pro diagnózu MPA ≥ 5 a pro diagnózu EGPA ≥ 6 .