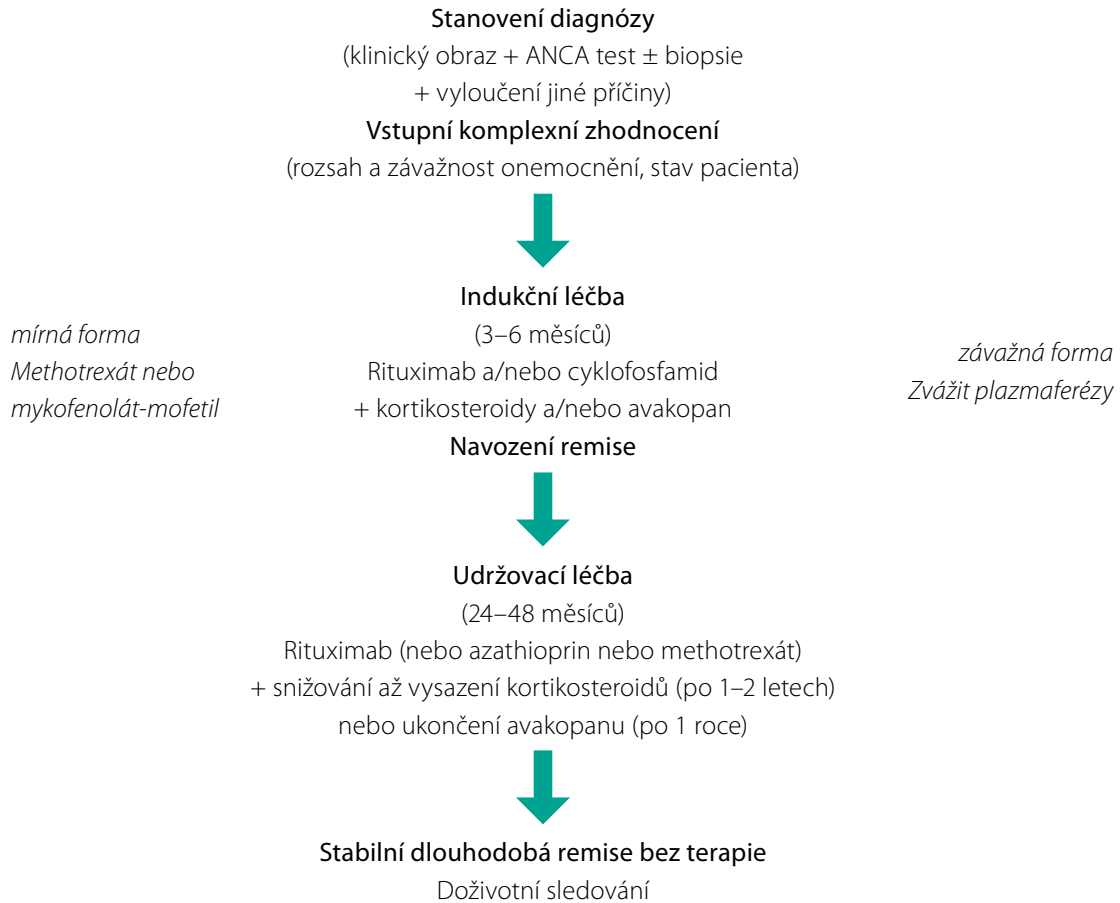


Obr. 1. Současné doporučení pro léčbu GPA a MPA (upraveno podle 16, 17, 41)

příznacích, prognóze i možné léčbě, včetně jejich nežádoucích účinků. Postup by měl vyplývat ze sdíleného rozhodování lékaře a pacienta, s nutností individualizace terapeutického postupu s přihlédnutím k charakteristikám, přání i dalším onemocněním pacienta. Již od počátku je vhodné pravidelně kontrolovat výskyt nežádoucích účinků a věnovat pozornost komorbiditám (17), např. infekčním komplikacím, riziku kardiovaskulárního onemocnění, psychickým obtížím či vzniku nebo zhoršení osteoporózy.

Pro systematické posuzování aktivity pacienta s vaskulitidou je možné využít standardizované skóre BVAS (Birmingham Vasculitis Activity Score), které hodnotí výskyt nových nebo perzistujících známek aktivní vaskulitidy v různých orgánových systémech (42). Úplná remise bývá definována skórem 0. Naopak míru chronického, ireverzibilního poškození u pacientů s vaskulitidou je možné kvantifikovat indexem VDI (Vasculitis Damage Index), v němž se skórují příznaky až při trvání delším než 3 měsíce a nárůst skóre je spojen s vyšší celkovou mortalitou (43). Konečně existují také standardizované dotazníky hodnotící kvalitu života pohledem pacienta (AAV-PRO, patient-reported outcomes) (44).

V indukční léčbě GPA a MPA se doporučuje využít kortikosteroidy a buď cyklofosfamid (dnes většinou i. v. v dávce 15 mg/kg/pulz s příslušnou redukcí na věk a renální funkci), nebo rituximab (obvykle v dávce 1 g po 14 dnech 2x, popř. 375 mg/m² po týdnu 4x), který by měl být jednoznačně preferován u relabujících onemocnění. Rituximab může být dále upřednostněn u mladších, nebo naopak starších fragilních pacientů a také u PR3-ANCA pozitivního onemocnění s vyšší tendencí

k relapsům (16, 17). Zejména u pacientů s renální insuficiencí nebo jinými závažnými projevy AAV může být výhodná kombinace rituximabu a cyklofosfamidu (16). V indukční léčbě mírnějších forem vaskulitidy se dnes doporučuje podat rituximab, alternativou může být methotrexát, popř. také mykofenolát-mofetil. Pulzy metylprednisolonu v úvodu jsou častěji indikovány u pacientů s těžším průběhem onemocnění, např. s rychle progredující glomerulonefritidou (RPGN) nebo krvácením do plic (41), jinak se doporučuje úvodní dávka p. o. prednisonu 1 mg/kg/den, která by ale měla být dále rychle redukována, s dosažením dávky 5 mg/den po přibližně 4 měsících. Místo kortikosteroidů (nebo i spolu s jejich krátkým podáním (41)) je možné použít také avakopan. Přidání plazmaferézy se doporučuje zvážit u pacientů s RPGN a kreatininem nad 300 μmol/l, některá doporučení zmiňují i alveolární krvácení s hypoxémií (16). Celkem nepochybnou indikací k plazmaferéze je současná pozitivita antiGBM (16, 17).

V udržovací léčbě GPA a MPA dnes na prvním místě v doporučeních stojí rituximab (v dávce 500 mg až 1 g každé 4 až 6 měsíců), alternativou je azathioprin nebo methotrexát. Délka udržovací léčby by měla být 24–48 měsíců, ukončení je třeba diskutovat s pacientem a přihlédnout k jeho preferencím. Delší terapie může být vhodná při trvajících pozitivitě ANCA protilátek a u PR3-ANCA pozitivních pacientů.

Závažná forma EGPA by měla být v indukční fázi léčena kortikosteroidy a cyklofosfamidem, popř. rituximabem. Méně závažné formy EGPA mohou být léčeny jen kortikosteroidy. V udržovací terapii EGPA je obecně možné využít azathioprin, methotrexát, rituximab nebo terapii