

tí aktivity onemocnění nejsou vzácná a mohou se vyskytnout ještě po mnoha letech, zejména pokud zůstávají ANCA protilátky dlouhodobě zvýšené či pokud se opětovně znovu objeví.

### Mikroskopická polyangiitis (MPA)

Mikroskopická polyangiitis je onemocnění vyznačující se zánětlivým poškozením malých cév. Granulomy, které u WG představuje nakupení zánětlivých buněk však u MPA chybí.

### Příznaky

V protikladu k WG bývají orgány z ORL oblasti postiženy jen vzácně. Obvykle se objevují příznaky jako nevěle, bolesti kloubů, zvýšená teplota a horečky, ztráta hmotnosti. Často bývají postiženy ledviny, plíce, nervy, oči a kůže.

### Diagnóza

Onemocnění může postihnout kterýkoli z výše uvedených orgánů, aniž by byly zasaženy orgány další. Vyšetření ANCA protilátek je pozitivní v 90 %. Potvrdit diagnózu lze histologickým vyšetřením odebrané tkáně (provedením biopsie) postiženého orgánu.

### Léčba

Léčba je obdobná jako léčba WG, avšak relapsy (opětovné vzplanutí aktivity) onemocnění jsou vzácnější.

### Churgův-Straussově syndrom

Syndrom Churgův-Straussově (CHSS) je zánětlivé poškození cév, které jsou velikostí jak středního, tak malého kalibru (průsvitu).

### Příznaky

Pacienti s tímto onemocněním mají obvykle několikaleté předchorobí s projevy astmatu, nosních polypů a častými záněty horních dýchacích cest, především vedlejších dutin nosních a alergií. Ledviny jsou postiženy zřídka.

### Diagnóza

Biopsie postižených orgánů může přispět k utvrzení diagnózy. V krvi pacientů lze prokázat zvýšený počet eozinofilních granulocytů (určitá část bílých krvinek). ANCA protilátky bývají pozitivní zhruba u poloviny pacientů.

### Léčba

Základem léčby CHSS jsou kortikosteroidy. U izolovaného poškození plic, v případě minimální aktivity onemocnění, mohou být tyto léky podány pouze v inhalační podobě. U menší části pacientů je nezbytné souběžné podávání cyklofosfamidů.

### PERSPEKTIVA

**V posledních 15 letech se prognóza pacientů s vaskulitidou vázanou na ANCA protilátky výrazně zlepšila. V současné době probíhá řada studií zaměřených na nalezení optimálních léčebných postupů.**

Poděkování za sponzorskou pomoc patří:  
Štefanu Margitovi  
Sportovnímu klubu dialyzovaných  
a transplantovaných ČSTV  
České nadaci pro nemoci ledvin

  
www.arcodiva.cz

**ČESKÁ  
SPORITELNA**

  
NEMOCNICE  
NA HOMOLCE  
www.homolka.cz

  
ČESKÁ NEUROLOGICKÁ SPOLEČNOST  
• CZECH SOCIETY OF NEUROLOGY •

**CKF Czech Kidney  
foundation**  
**ČESKÁ NADACE  
pro nemoci ledvin**

U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2, tel.: 224 96 26 96

1

INFORMACE PRO PACIENTY

# ANCA - asociovaná vaskulitis

Tato brožura se zabývá přehledem systémových vaskulitid (systémové = v celém těle, vaskulitis = zánětlivé poškození cév). Systémové vaskulitidy jsou skupina onemocnění, u kterých může být přítomno zánětlivé poškození cév v celém těle. V r. 1993 byla v Chapel Hill v USA přijata nová definice a názvosloví pro různá onemocnění, vyznačující se přítomností vaskulitidy. Klíčovým faktorem pro ustavení tohoto nového, standardizovaného názvosloví je posouzení velikosti zánětlivě poškozené tepny.

## Klasifikace (seznam) Chapel Hill systémových vaskulitid

### Velké cévy

Temporální arteritis  
Takayasuova arteritis

### Cévy středního kalibru

Polyarteritis nodosa  
Kawasakiho syndrom

### Cévy malého kalibru

Wegenerova granulomatóza\*  
Mikroskopická polyangiitis\*  
Churgův-Straussův syndrom\*  
Henochova-Schönleinova purpura  
Kryoglobulinemická vaskulitis  
Kožní leukocytoklastická angiitis

*U uvedených 3 onemocnění lze často prokázat přítomnost protilátek proti cytoplasmě neutrofilů (ANCA); v příručce jsou tato onemocnění blíže popsána.*

## Wegenerova granulomatóza (WG) či Wegenerova nemoc

Wegenerova nemoc či morbus Wegener byla poprvé popsána v 30. letech 20. století německým patologem Friedrichem Wegenerem. Pro onemocnění je charakteristické poškození velmi malých cév.

### Příznaky

Onemocnění se často projevuje obecnými nespecifickými příznaky. Pacient si stěžuje na déletrvající pocit chladu, zvýšené teploty, úbytek na váze, vyčerpání, celkovou nevůli a neprospívání. Často se objevují zdravotní problémy z ORL oblasti,

např. chronicky probíhající zánět vedlejších dutin nosních (tzv. sinusitida), záněty středouší, rýma s přiškvary (krustami) a krvácením. Zánětlivé změny na stěně cév, které jsou u WG přítomny, vedou k patologickým změnám (nekróze) postižených orgánů. Pokud vyšetřujeme postiženou tkáň mikroskopicky, lze pozorovat nahromadění zánětlivých buněk (tzv. granulomy). Klinické projevy u WG byly zpočátku popsány především z oblasti vedlejších dutin nosních, plic a ledvin. Kůže, oči, klouby, nervový systém, trávicí ústrojí mohou být rovněž postiženy. Každý z uvedených orgánů může být při vypuknutí nemoci zasažen, aniž by se nutně vyskytly příznaky z poškození dalších orgánů. Klinický obraz onemocnění a jeho průběh jsou často měnlivé a WG je proto nezdědka diagnostikována se zpožděním.

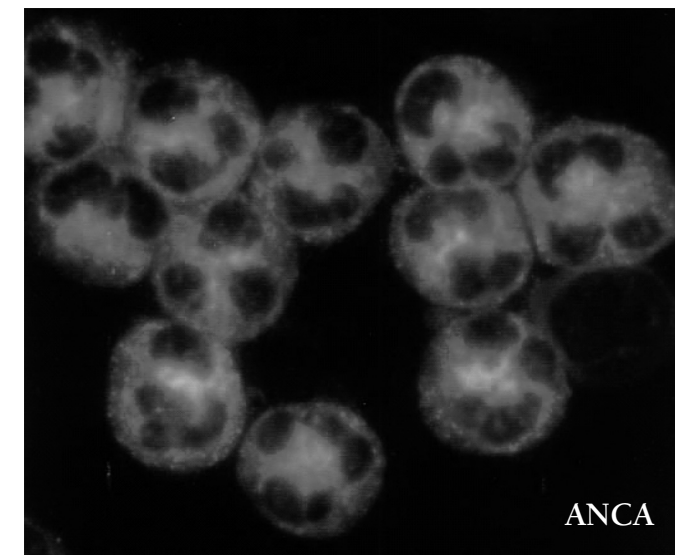
### Příznaky

Pro stanovení diagnózy jsou potřebné:

- znalost příznaků;
- vyšetření ANCA protilátek (viz dále);
- odběr tkáně (biopsie) z postižených orgánů.

### ANCA

Přibližně u 90 % pacientů s WG lze v jejich krvi prokázat přítomnost protilátek zaměřených proti určitým enzymům nalézajících se v bílých krvinkách (v neutrofilních granulocytech a monocytech). Protilátky se nazývají ANCA, což je zkratka pro označení **a**nti **n**eutrophile **c**ytoplasmatic **a**ntibodies, tj. protilátky proti cytoplasmě neutrofilů. Tyto protilátky napadají části vlastního organismu, a označují se proto jako autoprotiátky (tj. protilátky zaměřené proti vlastnímu organismu). Vyšetření ANCA protilátek z krve pacientů umožňuje upřesnit diagnózu a v dalším průběhu onemocnění může napomoci k představě o aktivitě onemocnění.



### Léčba

Včasná zahájení léčby je klíčovým opatřením pro zajištění co nejpríznivější prognózy onemocnění. V případě aktivního onemocnění jsou obvykle předepsány následující léky:

Léky ze skupiny kortikosteroidů: Prednisolon, Prednison či Urbason. Tyto léky působí podobně jako kortizol (hormon vytvářený nadledvinkami) a zmírňují zánětlivou reakci.

Cyklofosfamid: Tento lék je cytostatikum (brzdí buněčné dělení). Bývá nasazen v situaci, kdy je onemocnění aktivní. Při mírnější aktivitě onemocnění bývají dnes užívány léky jako Methotrexat, Azathioprin (Imuran) a Mycophenol Mofetil (Cellcept).

Infekce pocházející především z ORL oblasti mohou přispět ke opětovnému vzplanutí aktivity onemocnění, a proto se u pacientů s WG často provádějí nosní stěry, aby bylo možno zjistit přítomnost bakterií a případně, aby byla zahájena léčba protibakteriálními léky. Aktivitu onemocnění lze potlačit, avšak doživotně je třeba zajistit sledování pacienta u praktického či odborného lékaře, obeznámeného s péčí o WG, neboť pozdější vzplanu-