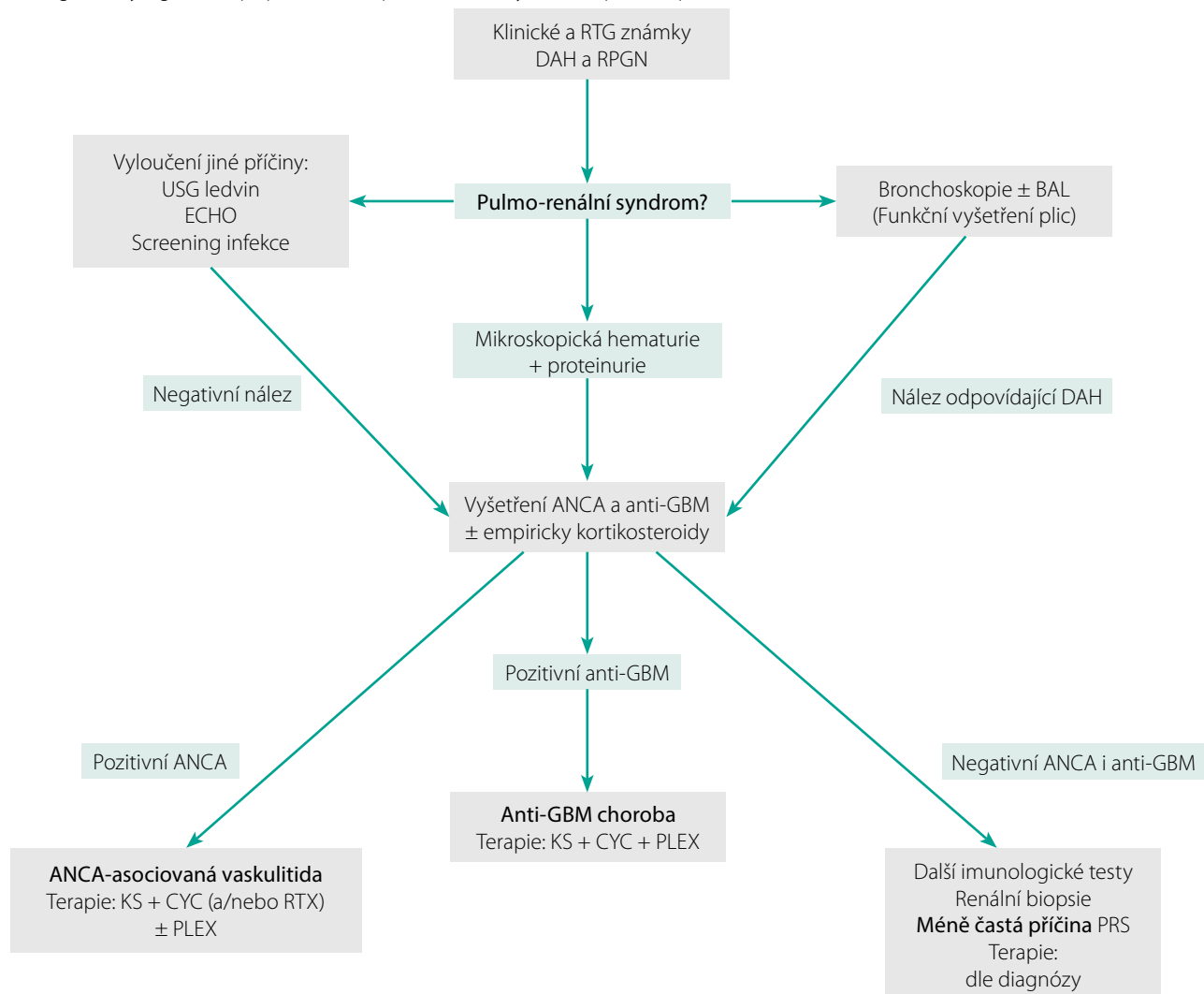


Obr. 1. Diagnostický algoritmus při podezření na pulmo-renální syndrom (upraveno podle (1))



někdy komplikována současným výskytem DAH a infekce, či DAH v terénu plicního edému (1, 2). Možný diagnostický algoritmus při PRS je znázorněn na Obr. 1.

Terapie

Jak již bylo zmíněno, pulmo-renální syndrom může být akutně život ohrožujícím stavem a jakékoli prodlení v léčbě je spojeno se zhoršením prognózy. Obecně mají nejvyšší mortalitu a riziko ireverzibilního renálního selhání pacienti s nejpokročilejší renální insuficiencí, zejména ti s nutností dialýzy již v době diagnózy, dále starší pacienti a také pacienti s DAH vyžadujícím mechanickou ventilační podporu (3, 8, 10). Terapie pulmo-renálního syndromu by měla být přizpůsobena základní diagnóze, tíži postižení, stavu pacienta a jeho komorbiditám, pravdou však je, že tradiční terapeutický přístup je společný a zahrnuje vysokodávkované (pulzní) kortikosteroidy, cyklofosamid a často také plazmaferézy. Kortikosteroidy potlačují zánětlivou reakci, cyklofosamid zastavuje produkci autoprotilátek a cílem plazmaferézy je obecně rychlé odstranění patogenních cirkulujících autoprotilátek (či jiných patogenních substancí).

V poslední době byly u pacientů s vaskulidou testovány i novější léčebné možnosti, nejvíc zkušeností je doposud k dispozici s rituxima-

bem, ale je nutno podotknout, že pacienti s těžkým průběhem byli z randomizovaných studií mnohdy vyloučeni.

V následující části budou uvedeny jednotlivé příčiny PRS spolu s přehledem základních terapeutických možností.

ANCA-asociované vaskulitidy (AAV)

AAV jsou nekrotizující vaskulitidy malých (až středních) cév bez (nebo jen s malým množstvím) imunodepozit, obvykle (i když ne vždy) spojené s výskytem ANCA protilátek. ANCA mohou být u AAV namířeny proti proteináze 3 (PR3-ANCA), pak v imunofluorescenci obvykle vykazují cytoplazmatický typ fluorescence (c-ANCA), nebo je cílovým antigenem myeloperoxidáza (MPO-ANCA) a typ imunofluorescence je perinukleární (p-ANCA).

Mezi AAV řadíme 3 klinicko-patologické jednotky, a to **granulomatózu s polyangiitidou** (GPA, dříve známou pod názvem Wegenerova granulomatóza) – častěji PR3-ANCA pozitivní; **mikroskopickou polyangiitidu** (MPA) – častěji MPO-ANCA pozitivní; a **eozinofilní granulomatózu s polyangiitidou** (EGPA, dříve syndrom Churga a Straussové) – častěji MPO-ANCA pozitivní, ale také ANCA negativní (11).

Jak již bylo zmíněno, AAV (zejména GPA a MPA, jen vzácně EGPA) jsou nejčastější příčinou PRS. Prognóza neléčené systémové AAV bývala