

Závěr – výhled do budoucna

Prognóza PRS se v posledních desetiletích výrazně zlepšila, ale stále se jedná o stav závažný a potenciálně život ohrožující. Klíčem ke zlepšení prognózy onemocnění je jednoznačně časná diagnostika a časné zahájení příslušné terapie, je tedy třeba na onemocnění pomýšlet. S rozvojem biologické léčby lze očekávat narůstající využití RTX i v léčbě pacientů s AAV se závažnějším postižením, asi se ale v této indikaci nedočkáme randomizované studie. V současném dávkování,

se zohledněním renální funkce, věku a krevního obrazu, se i podání cyklofosfamidů zdá bezpečné a pro pacienty s PRS velmi osvědčené. Stejně tak není chybou podat zejména v úvodu (co nejdříve, i jen při podezření na PRS) vysokou dávku kortikosteroidů, ale ta by měla být po zlepšení stavu rychle snižována. Indikace k provedení plazmaferéz byla diskutována výše a nelze vyloučit, že bude spíše ustupovat. Čas ukáže, zda se do denní léčebné praxe zařadí některé z dalších novějších léků testovaných (zejména) u AAV.

LITERATURA

- West SC, Arulkumaran N, Ind PW, et al. Pulmonary-renal syndrome: a life threatening but treatable condition. *Postgrad Med J* 2013; 89: 274–283.
- McCabe C, Jones Q, Nikolopoulou A, et al. Pulmonary-renal syndromes: an update for respiratory physicians. *Respir Med* 2011; 105: 1413–1421.
- Tesař V, Honsová E, Ryšavá R, et al. Glomerulopatie. In: Tesař V, Víklík O (eds.) *Klinická nefrologie*. Praha: Grada 2015; 91–164.
- Hrušková Z, Tesař V. Rychle progredující glomerulonefritidy – novinky v léčbě. *Postgraduální medicína* 2015; 5: 27–32.
- Moroni G, Ponticelli C. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis: Early treatment is a must. *Autoimmun Rev* 2014; 13: 723–729.
- Greenhall GH, Salama AD. What is new in the management of rapidly progressive glomerulonephritis? *Clin Kidney J* 2015; 8: 143–150.
- Xiao H, Hu P, Falk RJ, et al. Overview of the Pathogenesis of ANCA-Associated Vasculitis. *Kidney Dis (Basel)* 2016; 1: 205–215.
- Hrušková Z, Casian AL, Konopasek P, et al. Long-term outcome of severe alveolar haemorrhage in ANCA-associated vasculitis: a retrospective cohort study. *Scand J Rheumatol* 2013; 42: 211–214.
- Yates M, Watts RA, Bajema IM, et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 1583–1594.
- Casian A, Jayne D. Management of alveolar hemorrhage in lung vasculitides. *Semin Respir Crit Care Med* 2011; 32: 335–345.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised international Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis & Rheum* 2013; 65: 1–11.
- Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerulonephritis Work Group. KDIGO clinical practice guideline for glomerulonephritis. *Kidney Int Suppl* 2012; 2: 139–274.
- Ntatsaki E, Carruthers D, Chakravarty K, et al. BSR and BHRP guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* 2014; 53: 2306–2309.
- Tesar V, Hrušková Z. Conventional induction and maintenance treatment of Antineutrophil cytoplasmic antibodies-associated vasculitis - still of value for our patients? *Expert Opin Pharmacother* 2015; 16: 1683–1702.
- De Groot K, Harper L, Jayne DR, et al. Pulse versus daily oral cyclophosphamide for induction of remission in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a randomized trial. *Ann Intern Med* 2009; 150: 670–680.
- Pepper RJ, Chanouzas D, Tarzi R, et al. Intravenous cyclophosphamide and plasmapheresis in dialysis-dependent ANCA-associated vasculitis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2013; 8: 219–224.
- Harper L, Morgan MD, Walsh M, et al. Pulse versus daily oral cyclophosphamide for induction of remission in ANCA-associated vasculitis: long-term follow-up. *Ann Rheum Dis* 2012; 71: 955–960.
- Jayne D, Rasmussen N, Andrassy K, et al. European Vasculitis Study Group. A randomized trial of maintenance therapy for vasculitis associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies. *N Engl J Med* 2003; 349: 36–44.
- Hiemstra TF, Walsh M, Mahr A, et al. Mycophenolate mofetil vs azathioprine for remission maintenance in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a randomized controlled trial. *JAMA* 2010; 304: 2381–2388.
- Walsh M, Catapano F, Szpirt W, et al. Plasma exchange for renal vasculitis and idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis: a meta-analysis. *Am J Kidney Dis* 2011; 57: 566–574.
- Walsh M, Casian A, Flossmann O, et al. Long-term follow-up of patients with severe ANCA-associated vasculitis comparing plasma exchange to intravenous methylprednisolone treatment is unclear. *Kidney Int* 2013; 84: 397–402.
- Walsh M, Merkel PA, Peh CA, et al. Plasma exchange and glucocorticoid dosing in the treatment of anti-neutrophil cytoplasm antibody associated vasculitis (PEXIVAS): protocol for a randomized controlled trial. *Trials* 2013; 14: 73.
- Stone JH, Merkel PA, Spiera R, et al. Rituximab versus cyclophosphamide for ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med* 2010; 363: 221–232.
- Jones RB, Tervaert JW, Hauser T, et al. Rituximab versus cyclophosphamide in ANCA-associated renal vasculitis. *N Engl J Med* 2010; 363: 211–220.
- Guillevin L, Pagnoux C, Karras A, et al. Rituximab versus azathioprine for maintenance in ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med* 2014; 371: 1771–1780.
- Terrier B, Pagnoux C, Perrodeau É, et al. Long-term efficacy of remission-maintenance regimens for ANCA-associated vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2018; 77: 1150–1156.
- Geetha D, Hrušková Z, Segelmark M, et al. Rituximab for treatment of severe renal disease in ANCA associated vasculitis. *J Nephrol* 2015; 41: 296–301.
- Pepper RJ, McAdoo SP, Moran SM, et al. A novel glucocorticoid-free maintenance regimen for anti-neutrophil cytoplasm antibody-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* 2019; 58: 260–268.
- McAdoo SP, Medjeral-Thomas N, Gopaluni S, et al. Long-term follow-up of a combined rituximab and cyclophosphamide regimen in renal anti-neutrophil cytoplasm antibody-associated vasculitis. *Nephrol Dial Transplant* 2019; 34: 63–73.
- Hellmark T, Segelmark M. Diagnosis and classification of Goodpasture's disease (anti-GBM). *J Autoimmun* 2014; 48–49: 108–112.
- McAdoo SP, Tanna A, Hrušková Z, et al. Patients double-seropositive for ANCA and anti-GBM antibodies have varied renal survival, frequency of relapse, and outcomes compared to single-seropositive patients. *Kidney Int* 2017; 92: 693–702.