

Mikroskopická polyangiitida

Mikroskopická polyangiitida je mikroskopickou formou PAN (nekrotizující vaskulitida) s nekrotizující glomerulonefritidou (s různým zastoupením srpků v různých fázích vývoje).

Klinický obraz

Celkové příznaky

- Myalgie, artralgie;
- purpura.

Orgánové postižení

- Dominuje postižení **ledvin** s mikroskopickou hematurií + malou proteinurií;
- část pacientů má hypertenzi;
- na rozdíl od Wegenerovy granulomatózy se netvoří granulomy v dýchacích cestách, také postižení jiných orgánů je vzácnější, mohou však být postiženy ostatní orgány jako u klasické PAN;
- krvácení do GIT;
- vzácně krvácení do **plic**;
- periferní neuropatie;
- recidivující otitidy a/nebo sinusitidy

Laboratorní nálezy

- ↑ FW + PAF;
- ↓ renálních funkcí, mikroskopická hematurie, proteinurie obvykle malá, nevzniká nefrotický syndrom;
- ANCA+, na rozdíl od Wegenerovy granulomatózy (pro kterou jsou typické c-ANCA) jsou u mikroskopické polyangiitidy přítomny p-ANCA protilátky.

Histologický nález

- Histologické vyšetření biptovaného materiálu z ledvin prokazuje **fokálně segmentární nekrotizující glomerulonefritidu s tvorbou srpků**, někdy s rychlou progresí do terminálního renálního selhání, tzn. jde o rychle progredující glomerulonefritidu;
- nikdy nejsou přítomny granulomy;
- pauci-imunní glomerulonefritida (imunofluorescence je negativní).

Terapie

- V aktivní formě pulzní léčba kombinací methylprednisonu a cyklofosfamidu;
- udržovací léčba kortikoidy většinou nutná dlouhodobě, u rezistentních na tuto léčbu v kombinaci s azathioprinem;
- plazmaferéza při RPGN (rychle progredující glomerulonefritidy) a při pokročilém onemocnění ledvin;
- nemá sklon k relapsům jako WG, obvykle je dosažena dlouhodobá remise, nebo onemocnění pomalu progreduje.

Prognóza

- Závisí na stupni renálního postižení a odpovědi na imunosupresivní léčbu;
- pětileté přežití je 80 %.

Komplikace

- Nejzávažnější komplikace představují vedlejší účinky imunosupresivní léčby.

Odkazy

Související články

- Polyarteriitis nodosa
- Systémové vaskulitidy

Použitá literatura

- KLENER, P, et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. ISBN 80-7262-430-X.