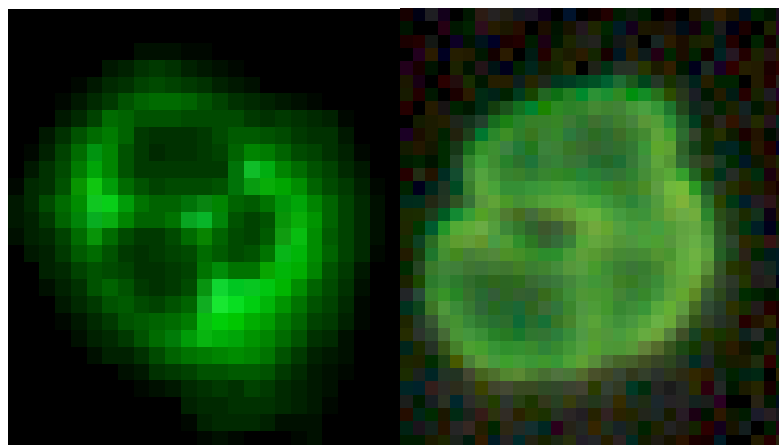




Laboratorní vyšetření u vaskulitid

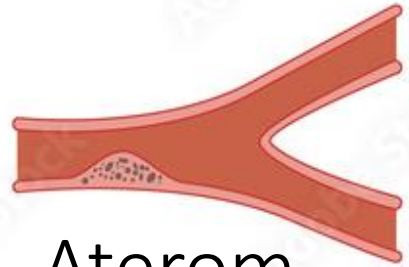


Jiří Vencovský
82. klinická konference RÚ

Laboratorní vyšetření u vaskulitid

- Diagnostika
 - specifické nálezy
- Podpora diagnózy
 - obecné abnormality
- Ohodnocení aktivity
- Ohodnocení prognózy
- Diferenciální diagnostika

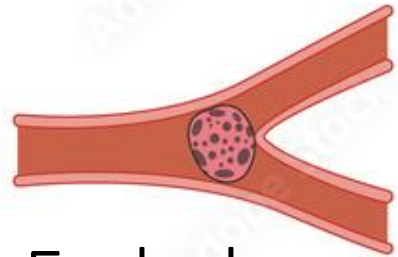
Typy arteriopatíí



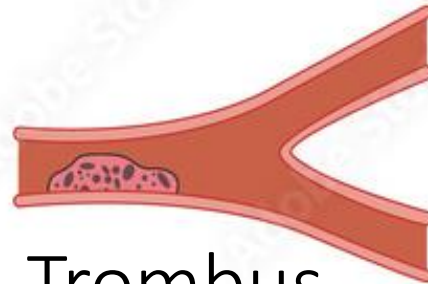
Aterom



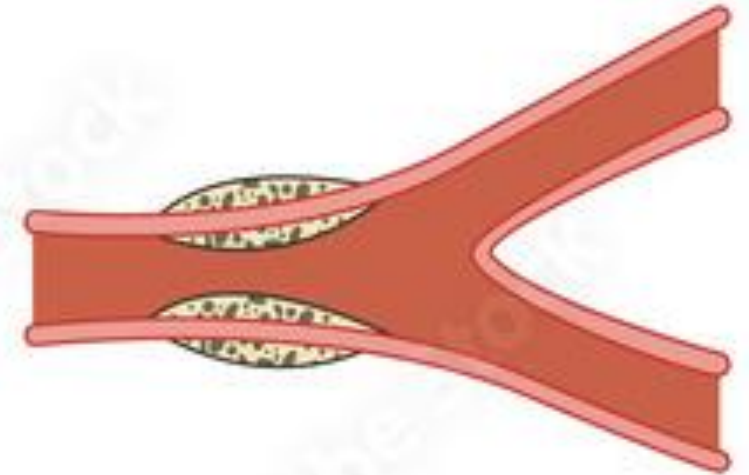
Spazmus



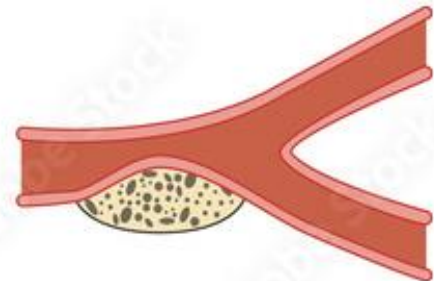
Embolus



Trombus



Vaskulitida

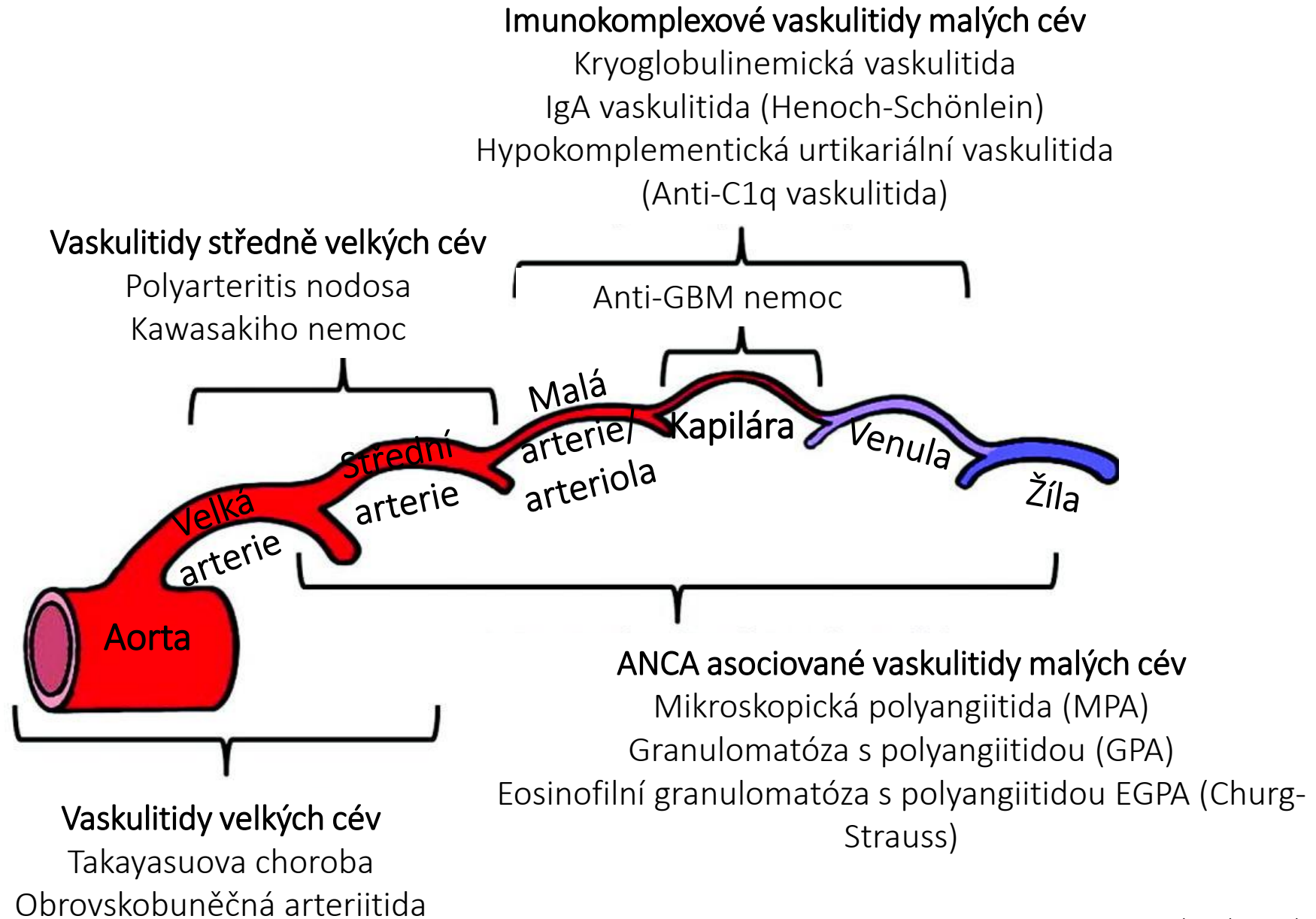


Komprese



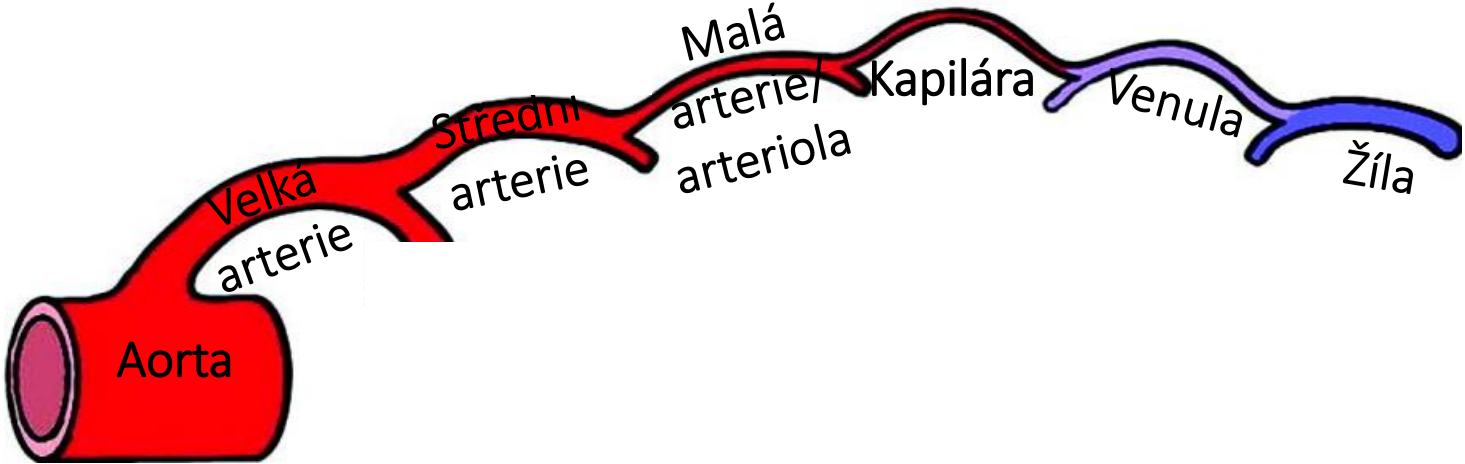
Hyperviskozita

Klasifikace vaskulitid



Klasifikace vaskulitid

MIS-C
Multisystémové zánětlivé onemocnění u dětí



VEXAS
(vacuoles, E1 enzyme, X-linked, autoinflammatory, and somatic)

Polyarteritis nodosa

Obecné

- Proteiny akutní fáze – FW, CRP
- Leukocytóza, trombocytóza, anemie
- Hypalbuminemie

Speciální

- HBV infekce (HBsAg, protilátky)
- (HCV, HIV infekce)
- Absence ANCA
- Absence kryoglobulinů

Rozdíly mezi virově asociovanými PAN

	HBV-PAN	HCV-PAN	HIV-PAN
Prezentace	Subakutní	Akutní	Akutní
Charakteristika viru	Vysoká míra replikace	Není vztah ke genotypu a virové náloži	Není vztah k virové náloži
Věk a pohlaví	<40	Starší ženy	-
Orgánové postižení	Ledviny, GIT, CNS, kůže	Kůže nejčastěji, další jako u HBV	Kůže, klouby, periferní nervy a svaly
Závažnost	Těžká	Střední	Mírná
Relapsy	Časté (nyní méně často)	Velmi časté	Zřídka
Prognóza	Špatná (mortalita 35%)	Nedobrá (mortalita 10%)	Dobrá
Odověď na terapii	Velmi dobrá	Dobrá	Výborná

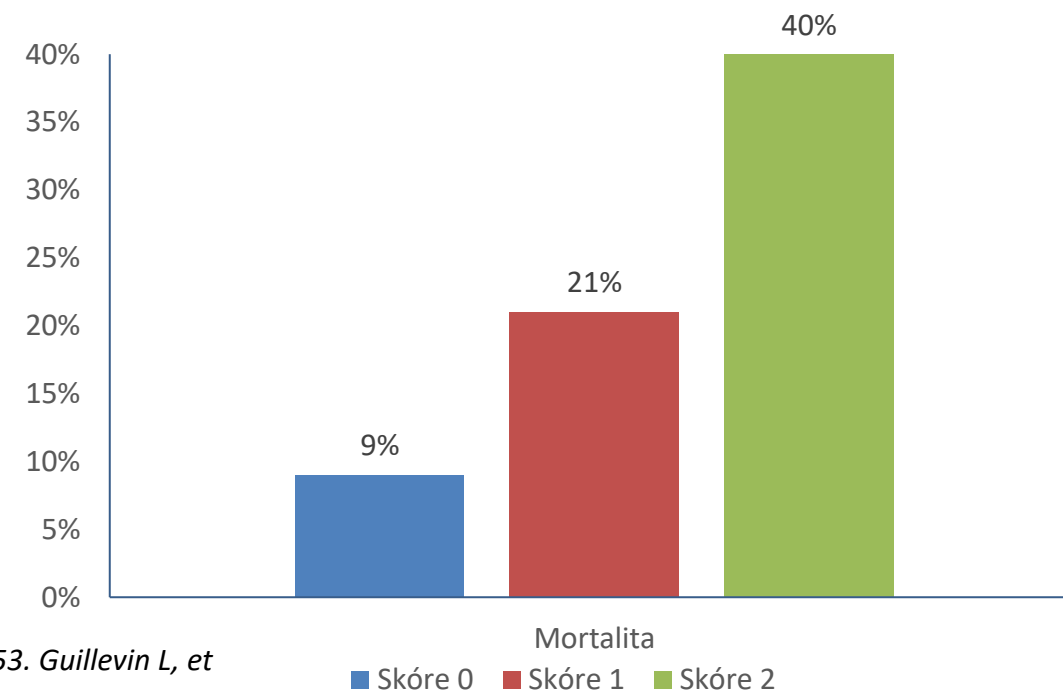
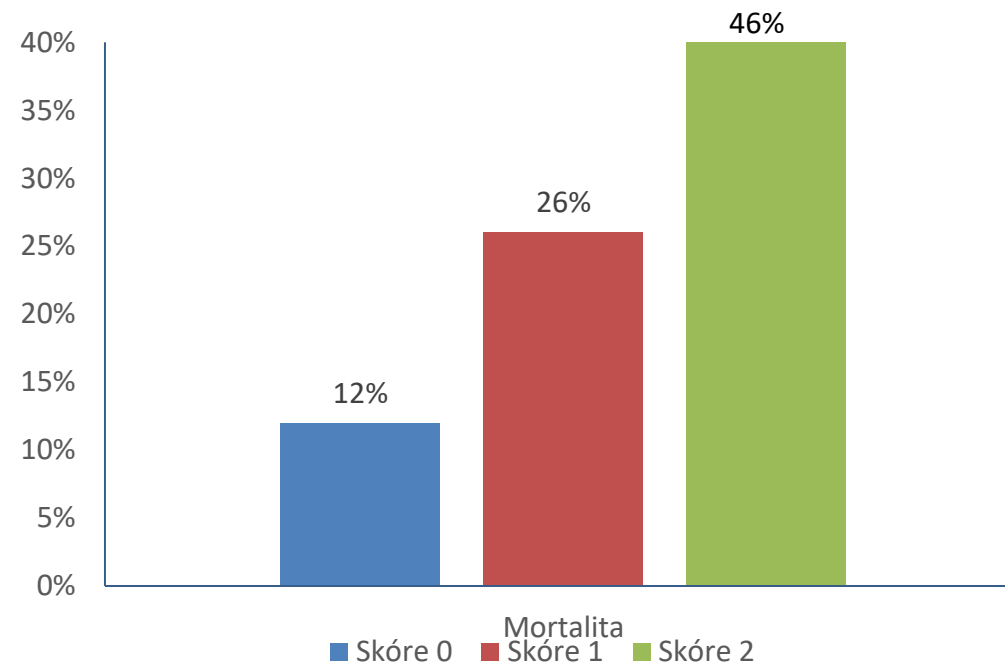
Prognóza podle five factor score

Rizikové faktory	Skóre
Proteinurie > 1g/24 h	+1
Kreatinin > 140 μmol/l	+1
Specifické GIT postižení	+1
Kardiomyopatie	+1
CNS postižení	+1

PAN
EGPA

Rizikové faktory	Skóre
Věk > 65 let	+1
Přítomnost symptomatického kardiálního selhání	+1
Přítomnost těžkého GIT postižení	+1
- perforace střeva	
- krvácení	
- pankreatitida	
Renální insuficience	+1
- kreatinin > 150 μmol/l	
Absence ORL symptomů	+1

PAN
EGPA
GPA
MPA



ANCA asociované vaskulitidy

Obecné

- Proteiny akutní fáze – FW, CRP
- Leukocytóza, trombocytóza, anemie, hypereosinofilie (EGPA ≥ 1 ($\times 10^9/L$))
- Proteinurie, renální funkce, sediment, hematurie

Speciální

- Protilátky proti cytoplazmě neutrofilních leukocytů (ANCA)
 - cANCA, PR3-ANCA (proti proteináze 3)
 - pANCA, MPO-ANCA (proti myeloperoxidáze)
 - aANCA (laktoferin, HNE, LAMP2, katepsin, lysozym atd.)

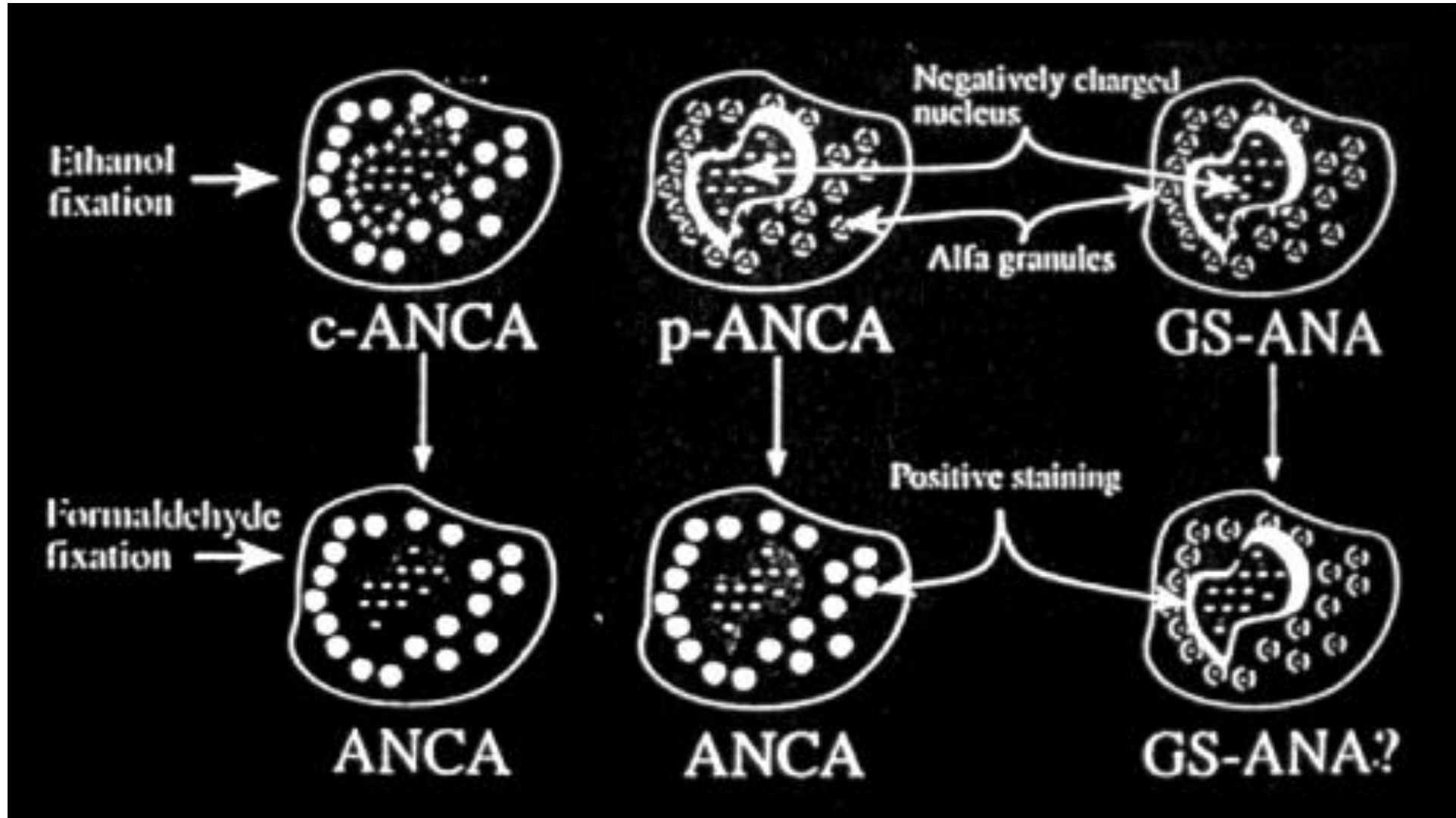
Výskyt ANCA

- Granulomatóza s polyangiitidou (GPA):
 - 70-90% cANCA, 5-25% pANCA
- Mikroskopická polyangiitida (MPA):
 - 60-80% pANCA, 5-25% cANCA
- Eosinofilní granulomatóza s polyangiitidou (EGPA):
 - 40-50% pANCA; <5% cANCA
- Léky indukované vaskulitidy, chronická zánětlivá a infekční onemocnění:
 - variabilní výskyt, hlavně pANCA, případně aANCA

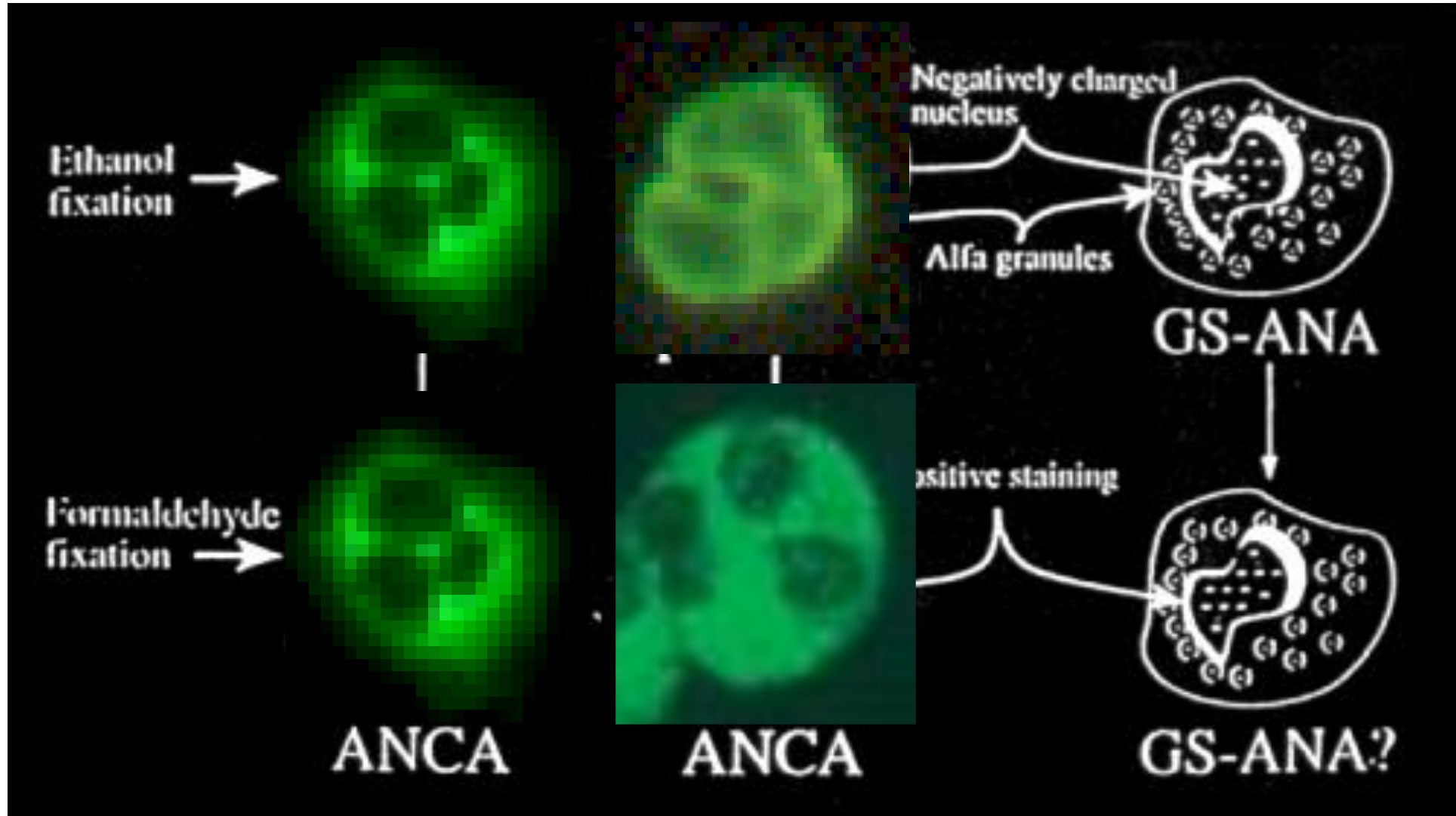
Možná další vyšetření

- Opakované vyšetření ANCA
 - perzistující PR3-ANCA po terapii – vyšší riziko relapsů
 - částečná asociace aktivity s hladinami
- Goodpastureův syndrom (anti-GBM nemoc) – 10-40% může mít MPO-ANCA.
- Asi 5-14% AAV má anti-GBM protilátky
- Výtěr z nosu na *Staphylococcus aureus* (chronické nosičství v 60% vs. kontroly 20%)
- Revmatoidní faktory (nižší pozitivita u 2/3 nemocných s GPA)

Detekce ANCA



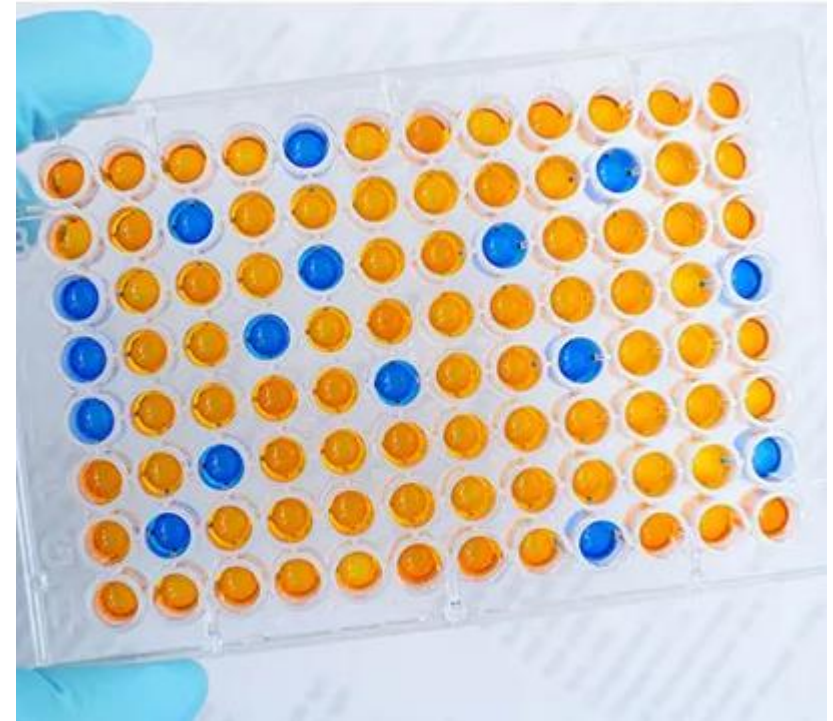
Detekce ANCA



Detekce ANCA

PR3-ANCA ELISA

MPO-ANCA ELISA



Takayasuova arteriitida

Obecné

- Proteiny akutní fáze – zejména FW, CRP
- Leukocytóza, trombocytóza, anemie

Speciální

- Žádné specifické vyšetření

Revmatická polymyalgie a velkobuněčná arteriitida

Obecné

- FW \geq 40, resp. $>$ 50 (ACR) (5-7% nemá)
- CRP
- Vysoký fibrinogen, α 2-globuliny, haptoglobin, komplement, SAA, ALP (1/3 na počátku choroby)
- Anemie, mírná trombocytóza
- Nižší albumin
- IL-6

Speciální

- Žádné specifické vyšetření. Protilátky proti peptidu z feritinu až 74% aktivních PMR/GCA

IgA vaskulitida - Henochova-Schönleinova purpura

Obecné

- FW, CRP. Mírná leukocytóza a anemie
- Hematurie, proteinurie
- Vyšší IgA u 50%

Speciální

- Žádné specifické vyšetření.

Kryoglobulinemická vaskulitida

Obecné

- Revmatoidní faktory
- Hladina C4
- M komponenta
- HCV

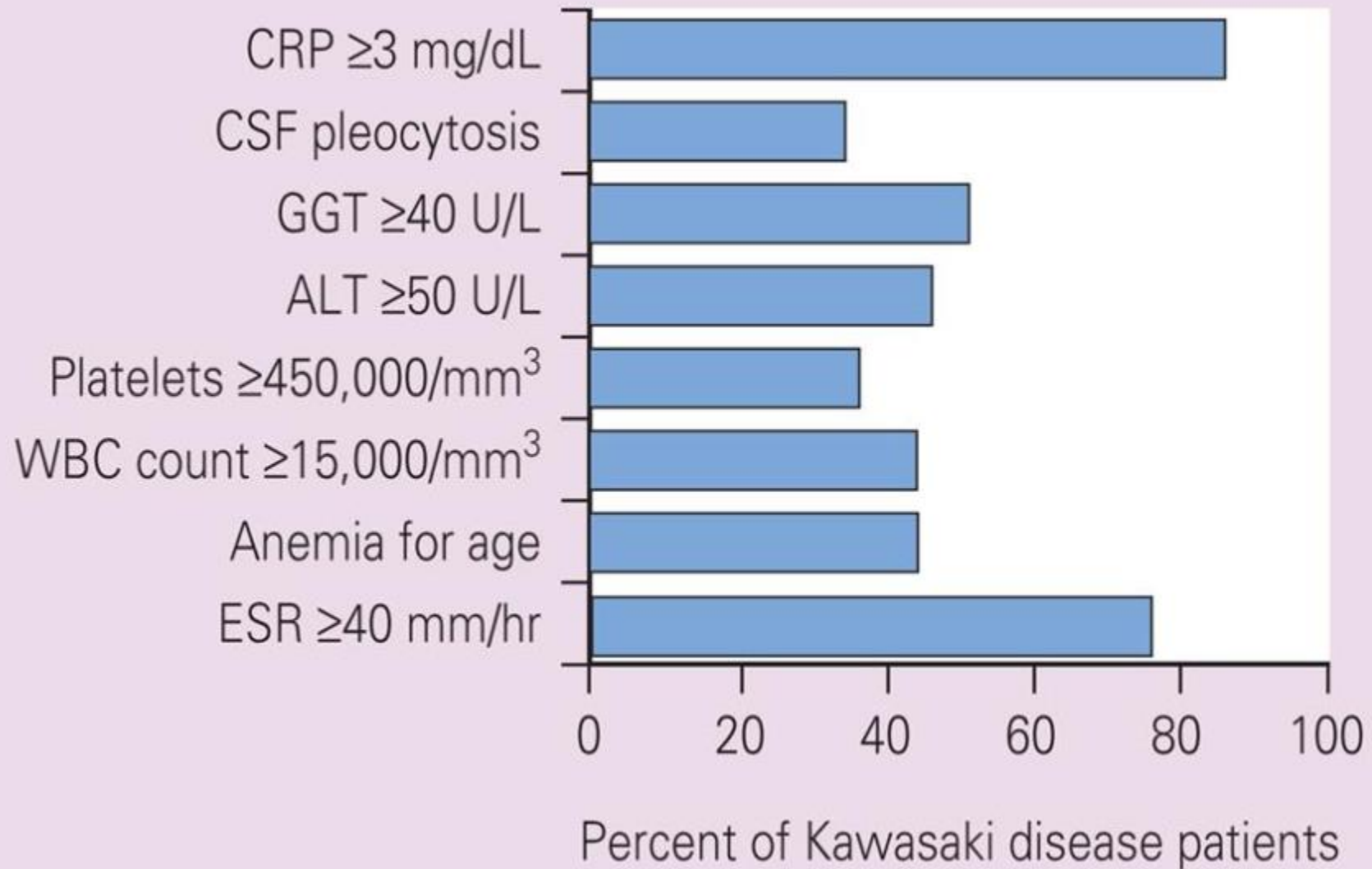
Speciální

- Kryoglobuliny (Kryokrit)
 - Typ I. Monoklonální, bez RF. MGUS, MM, WG, CLL a další.
 - Smíšené kryoglobuliny, s RF aktivitou.
 - Typ II mono + polyklonální, infekce
 - Typ III polyklonální, autoimunita.

Příčiny kryoglobulinemických vaskulitid při kryoglobulinemii typu II a III

Ve vztahu k hepatidě C	70% - 90%
Bez vztahu k hepatidě C	10% - 30%
Další infekce	Nejčastější jsou HBV a HIV
- viry	
- bakterie	
- mykózy	
- protozoa	
- červy	
CTD a další autoimunitní choroby	Nejčastější je Sjögrenův syndrom
Lymfoproliferativní onemocnění	Nejčastější je lymfom z B buněk
Solidní tumory, alkoholická cirhóza, léky	Vzácné
Idiopatické	Časté

Kawasakiho nemoc



Rozdíly mezi Kawasakiho nemocí a MIS-C

	Kawasaki	MIS-C
Věk	Věk <5 let	5 - 13
GIT	málo	Bolesti břicha, průjem, zvracení
Kardio	Koronární aneurysmata, perikarditida	Selhání komor, vysoké NT-proBNP, aneurysma se zhojí
Laboratoř	Leukocytóza, neutrofilie, trombocytóza	Normální hodnoty, lymfocytopenie, trombocytopenie
Anamnéza	-	COVID-19

Vaskulitidy asociované s VEXAS syndromem

- Vaskulitida malých cév – nejčastější
 - Leukocytoklastická vaskulitida (kůže, histologicky LCV) (28 %)
 - IgA vaskulitida
 - ANCA-asociované vaskulitidy
- Polyarteritis nodosa (12 %)
- Vaskulitida velkých cév – raritně, GCA

- Diagnózu lze stanovit pouze genetickým testováním somatické mutace UBA1 genu, který je lokalizován na X chromozomu.

Shrnutí

- Všechny vaskulitidy mají systémové projevy zánětu odrážející se v elevaci proteinů akutní fáze
- Specifická vyšetření zahrnují ANCA protilátky a kryoglobuliny
- Mezi důležitá vyšetření stanovující typ vaskulitidy patří vyšetření na virová onemocnění (především HBV, HCV), revmatoidní faktory, C4 a paraproteinemie
- Genetické vyšetření