

## Oddělení laboratorní imunologie (OLI) rozšiřuje nabídku:

### Diagnostika ANCA asociovaných vaskulitid (AAV)

#### **Vstupní kritéria pro testování pacientů s AAV (Gating strategy)**

*Nat Rev Rheumatol. 2017 Nov;13(11):683-692. doi: 10.1038/nrrheum.2017.140.*

Mezinárodní konsensus o diagnostice ANCA u AAV doporučuje, aby v případě podezření na GPA nebo MPA proběhlo přímé stanovení protilátek proti MPO a PR3 pomocí vysoce specifických imunoanalýz. Při stanovení diagnózy ANCA asociovaných vaskulitid je třeba důkladně zohlednit klinické projevy (tzv. „gating strategy“). O diagnóze AAV je možné uvažovat v případě chronického destrukčního onemocnění HDC, zánětlivých onemocnění ledvin a plic, rychle progredující glomerulonefritidy, kožní vaskulitidy se systémovým onemocněním atd.

K produkci ANCA dochází i u dalších patologických stavů, u kterých se v imunopatogenezi onemocnění účastní neutrofily (SLE, IBD apod.)

#### **1) ANCA IgG**

**ANCA** (anti-neutrophil cytoplasmic antibody) je skupina autoprotilátek proti řadě antigenů v cytoplasmě neutrofilů (proteináza 3, myeloperoxidáza, elastáza, kathepsin G, laktoferin, lysozym, BPI, atd.). Ve stanovení metodou nepřímé imunofluorescence rozeznáváme dva základní obrazy ANCA: **c-ANCA** (cytoplazmatická fluorescence granulocytů, protilátky reagující nejčastěji s enzymem proteináza 3, PR3) a **p-ANCA** (perinukleární fluorescence granulocytů, protilátky reagující nejčastěji s enzymem myeloperoxidáza, MPO). Pod obrazem p-ANCA se však mohou objevit i protilátky proti laktoferinu, kathepsinu, lysozymu, elastáze nebo BPI. Méně často se vyskytuje tzv. atypický fluorescenční obraz nebo tzv. GS – ANA (protilátky proti laminům jader neutrofilů).

Stanovení ANCA má význam pro diagnostiku tzv. ANCA-asociovaných vaskulitid (antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis – AAV; podle revidované nomenklatury vaskulitid z roku 2012 patří mezi vaskulitidy malých cév).

ANCA-asociované vaskulitidy jsou vzácné, ale velmi závažné až život ohrožující onemocnění.

- **Granulomatóza s polyangitidou (GPA)**, dříve Wegenerova granulomatóza – vysoce specifická c-ANCA (s glomerulonefritidou 90%, bez glomerulonefritidy 70%)
- **mikroskopická polyangiitida (MPA)** – p-ANCA (prevalence 40 až 80%), c-ANCA (prevalence cca 30%)
- **Eozinofilní granulomatóza s polyangiitidou (EGPA)**, dříve Churgův-Straussův syndrom – p-ANCA (prevalence 40 až 70%)

#### Hodnocení:

ANCA IgG IF
Pozitivní
Negativní

**Materiál:** sérum (zlatá zkumavka s gelem)

**Metoda stanovení:** nepřímá imunofluorescence

**Dostupnost (výsledek do):** 7 dnů

## 2) Protilátky proti PR3 (ANCA PR3)

**Proteináza 3 (PR3)** je serinová proteináza, která se vyskytuje zejména v granulích neutrofilů. PR3 je hlavním antigenem vyvolávajícím ve stanovení metodou nepřímé imunofluorescence obraz **c-ANCA** (cytoplazmatická fluorescence granulocytů).

Protilátky proti PR3 jsou charakteristické pro **granulomatózy s polyangiitidou (GPA)**.

Autoprotilátky anti-PR3 mohou sloužit jako markery onemocnění i jeho aktivity.

### Normální rozmezí:

	ANCA PR3 IgG
<b>negativní</b>	< 20 kU/l
<b>hraniční</b>	20 – 25 kU/l
<b>pozitivní</b>	> 25 kU/l

**Materiál:** sérum (zlatá zkumavka s gelem)

**Metoda stanovení:** CLIA

**Dostupnost (výsledek do):** 7 dnů

## 3) Protilátky proti MPO (ANCA MPO)

**Myeloperoxidáza (MPO)** je enzym, který se vyskytuje zejména v cytoplasmě neutrofilů. MPO se podílí na chemických reakcích, které vedou ke vzniku kyslíkových radikálů a k tzv. oxidačnímu vzplanutí. MPO je hlavním antigenem vyvolávajícím ve stanovení metodou nepřímé imunofluorescence obraz **p-ANCA** (perinukleární fluorescence granulocytů).

Protilátky proti cytoplasmě neutrofilů (ANCA) představují diagnostické markery vaskulitid asociovaných s ANCA. Protilátky anti-MPO jsou charakteristické pro

**mikroskopickou polyangiitidu (MPA)** a eozinofilní granulomatózu s polyangiitidou (EGPA). Anti-MPO mohou sloužit jako markery onemocnění i jeho aktivity.

### Normální rozmezí:

	ANCA
<b>negativní</b>	< 10 kU/l
<b>hraniční</b>	10 – 20 kU/l
<b>pozitivní</b>	> 20 kU/l

**Materiál:** sérum (zlatá zkumavka s gelem)

**Metoda stanovení:** CLIA

**Dostupnost (výsledek do):** 7 dnů

#### 4) ANCA + anti-GBM IgG imunoblot

U pacientů s podezřením na vaskulitidu ANCA a/nebo anti-GBM onemocnění se doporučuje použití vysoce kvalitních antigenně specifických imunoanalýz pro detekci anti-neutrofilních cytoplazmatických protilátek (ANCA) a autoprotilátek proti glomerulární bazální membráně (GBM). Metoda imunoblot umožňuje současné stanovení těchto protilátek v relativně krátkém časovém odstupu od doručení vzorku do laboratoře (cca 3 hodiny), charakter metody umožňuje její provedení pro jednotlivé vzorky, není nutné čekat na větší série. Metoda je tak vhodná pro urgentní situace.

##### Hodnocení:

ANCA + anti-GBM IgG imunoblot	
ANCA PR3	Negativní/Pozitivní
ANCA MPO	Negativní/Pozitivní
Anti-GBM	Negativní/Pozitivní

**Materiál:** sérum (zlatá zkumavka s gelem)

**Metoda stanovení:** imunoblot

**Dostupnost (výsledek do):** následující pracovní den, při doručení vzorku do laboratoře do 11:00 hod je výsledek dostupný týž den

Ústí nad Labem 11.11.2024

I. Stiborová