



## Vaskulitiden ANCA

### Definition

**Vaskulitiden** sind charakterisiert durch typische entzündliche Gefäßwandveränderungen verschiedener Blutgefäßtypen. Es werden primäre und sekundäre Vaskulitiden unterschieden. Primäre Vaskulitiden gelten als seltene Erkrankungen. Unter der Annahme, dass sie häufig nicht diagnostiziert werden, sind die bisherigen Inzidenzraten als zu niedrig anzusehen. Für einige der primären Vaskulitiden hat sich die Bestimmung der **ANCA (Anti-neutrophile cytoplasmatische Antikörper)** etabliert. Jedoch stehen nicht für alle Vaskulitiden spezifische Laborparameter zur Verfügung.

### Klinik

Allgemeinsymptome

Abgeschlagenheit, Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust

Vaskulitis kleiner Gefäße

Purpura, Livedo reticularis, Ulcera, Polyneuritis, Kribbeln, Hörsturz, Schwindel, Episkleritis, Doppelbilder, Sehunschärfe, Blindheit, Hämoptysen, Hämaturie, Teerstuhl, Perimyokarditis etc.

Vaskulitis mittlerer Gefäße

Infarkte verschiedener Organe wie Herz, ZNS, Niere, Darm, Extremitäten u. a.

Vaskulitis großer Gefäße

Aortenbogensyndrom, Subclavian-Steal-Syndrom, Venenthrombosen

### Einteilung

**Vaskulitiden** (Chapel Hill Consensus Conference 2012)

Gefäßgröße	Arteriitis	Laborparameter
klein	ANCA-ass. Vaskulitis	
	mikrosk. Polyangiitis	ANCA, MPO-Ak
	M. Wegener	ANCA, PR3-Ak
	Churg-Strauss Syndrom	ANCA, PR3-Ak MPO-Ak, Eosinophile
	Anti-GBM Erkrankung	GBM-Ak
	Kryoglobulin Vaskulitis	Kryoglobuline, Immunfixation
	Anti-C1q Vaskulitis	C1q-Ak
	IgA Vaskulitis (Schönlein-Henoch)	
mittel	Polyarteriitis nodosa	HBsAg
	M. Kawasaki	Endothelzell-Ak
groß	Takayasu Arteriitis	
	Riesenzell-Arteriitis	BKS
variabel	M. Behçet	
	Cogan Syndrom	

### Systemische Vaskulitis

bei Lupus erythematoses

bei rheumatoider Arthritis

bei Sarkoidose

ANA  
RF-IgM, CCP-Ak  
ACE

### Sekundäre Vaskulitis

Hepatitis C Virus

Hepatitis B Virus

Syphilis-ass. Aortitis

Medik. ass. ANCA-ass. Vaskulitis

Malignom ass. Vaskulitis

Medik. ass. Immunkomplex-Vaskulitis

HCV-Ak  
HBsAg, Anti-HBc  
TPHA  
ANCA  
Tumorsuche

### Vaskulitis eines Organes

kutane leukozytoklastische Angiitis

kutane Arteriitis

primäre ZNS-Vaskulitis

isolierte Aortitis

### Labordiagnostik bei Vaskulitis

#### Indikation

V. a. Vaskulitis

ANCA, ANA, AMA, RF-IgM, CCP-Ak, Endothelzell-Ak, GBM-Ak, C1q-Ak  
Eosinophile, Kryoglobuline, Immunfixation im Serum  
BSG, CRP

Sekundäre Vaskulitis

HBsAg, Anti-HBc, HCV-Ak, TPHA

pr. membranöse Glomerulonephritis

Phospholipase A2-Rez.-Ak

Entzündungsaktivität

Faktor 8-ass. Antigen (vWF)  
Blutbild, CH50, C3, C4

Nierenfunktion

Albumin im Urin  
Cystatin C, Kreatinin im Serum  
Urinstatus, Urinsediment

### Information zu Laborparametern

#### ANCA

ANCA sind u. a. gegen Enzyme neutrophiler Granulozyten gerichtet. Sie werden im indirekten Immunfluoreszenztest (IFT) unter Verwendung humaner, äthanol- und formalinfixierter Granulozyten bestimmt. Derzeit werden die IFT-Muster c-, p- und x-ANCA unterschieden. Bei ausschließlicher Verwendung äthanolfixierter Granulozyten können in der Regel x-ANCA nicht von p-ANCA unterschieden werden.

#### ANA und ANCA

ANA stellen sich auf äthanolfixierten Granulozyten in der Regel wie p-ANCA dar. Bei ausschließlicher Verwendung äthanolfixierter Granulozyten können in der Regel ANA nicht von p-ANCA und x-ANCA unterschieden werden.

#### MPO-Ak und PR-3-Ak

Zur weiteren Differenzierung hat sich die Bestimmung von Proteinase-3-Ak (PR-3-Ak) und Myeloperoxidase-Ak (MPO-Ak) durchgesetzt. PR-3-Ak finden sich überwiegend bei c-ANCA, MPO-Ak überwiegend bei p-ANCA.

Weitere, insbesondere bei p-ANCA gefundene Ak-Spezifitäten sind Kathepsin-D-, Lactoferrin- und Elastase-Ak, die sich in der klinischen Diagnostik nicht durchgesetzt haben. Bei allen ANCA-Mustern finden sich derzeit noch unbekannte Ak-Spezifitäten nicht bekannter Krankheitsassoziation.

IFT-Muster	AK-Spezifität	Assoziation
<b>c-ANCA</b> zytoplasmatisch	PR-3	M-Wegener, mikroskop. Polyarteriitis Churg-Strauss-Syndrom Colitis ulcerosa
<b>p-ANCA</b> perinukleär	MPO	mikroskop. Polyarteriitis Panarteriitis nodosa pauciimmune nekrotis. GN Churg-Strauss-Syndrom
<b>x-ANCA</b>	unbekannt	Colitis ulcerosa primär skleros. Cholangitis autoimmune Hepatitis rheumatoide Arthritis

### Anforderung und Material

Autoantikörper	je 1 ml Serum
ANCA, MPO-, PR-3-Ak	
ANA, Endothelzell-Ak, ANA	
Faktor 8-ass. Antigen (vWF)	1 ml Citratplasma gefroren
Lupus Antikoagulans	1 ml Citratplasma gefroren
Kryoglobuline	3 ml Serum <small>Abnahmehinweise beachten!</small>
CH50 (Gesamtkomplementaktivität)	1 ml Serum gefroren
C3-, C4-Komplement	1 ml Serum