

Mikroskopická polyangiitída

Daniel Tobiáš, Kristína Brázdilová, Zdenko Killinger, Juraj Payer

V. interná klinika LF UK a UN Bratislava, Nemocnica Ružinov, Slovenská republika

Mikroskopická polyangiitída (MPA) je zriedkavá, systémová, nekrotizujúca, ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies) asociovaná vaskulitída s postihnutím malých ciev, bez dôkazu nekrotizujúceho granulomatózneho zápalu. Stanovenie diagnózy mikroskopickej polyangiitídy je často náročné vzhľadom na jej prezentáciu súborom nešpecifických symptómov. Na našej klinike sme toto ochorenie diagnostikovali u 35-ročného pacienta, ktorý bol k nám prijatý pre migrujúce artritídy s febrilitami a papulóznym exantémom. Touto kazuistikou chceme poukázať na dôležitosť zväzenia aj takých zriedkavých ochorení akým je, MPA v rámci diferenciálno-diagnostického procesu najmä v prípade pacientov prezentujúcich sa nešpecifickými symptómami vzhľadom na vysokú mortalitu tohto ochorenia bez adekvátnej liečby.

Kľúčové slová: ANCA, cerebritída, glomerulonefritída, pankreatitída, polyangiitída, vaskulitída.

Microscopic polyangiitis

Microscopic polyangiitis is a rare, systemic, necrotizing, pauci-immune, ANCA associated small vessel vasculitis, with no evidence of granulomatous inflammation. Diagnosing microscopic polyangiitis is often difficult because of its presentation by a number of non-specific symptoms. We treated a 35-year old patient, who was admitted for migrating arthritis and fever with papulous rash. In this case, we want to point out the importance of considering the diagnosis of MPA and similar rare diseases in the process of differential diagnosis, mainly in patients presenting with non-specific symptoms, because the mortality of this disease without adequate treatment is alarmingly high.

Key words: ANCA, cerebritis, glomerulonephritis, pancreatitis, polyangiitis, vasculitis.

Úvod

Mikroskopická polyangiitída je systémová, nekrotizujúca, ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies) asociovaná vaskulitída s postihnutím malých ciev, bez dôkazu nekrotizujúceho granulomatózneho zápalu (1). Toto ochorenie bolo podľa American College of Rheumatology pôvodne klasifikované za formu polyarteritis nodosa (2), no od roku 1992 je na základe International Chapel Hill Consensus Conference osobitnou formou vaskulitídy (3, 4). Ide sa o systémové ochorenie, pre ktoré je typické postihnutie cievnej steny autoimunitne podmieneným zápalom s následnými prejavmi vyplývajúcimi z jej poškodenia. Etiológia nie je presne známa, bola však pozorovaná asociácia mikroskopickej polyangiitídy (MPA) s niektorými liečivami ako propyltiouracil alebo s niektorými ochoreniami ako primárna biliárna cirhóza. Predpokladá sa, že za závažnosť a miesto cievneho postihnutia sú zodpovedné cytokínmi indukované zmeny v expresii a funkcii adhézných molekúl spolu so zmenou aktivity leukocytov a endotelových buniek (5, 6). Incidencia ochorenia sa udáva na 1–3 prípady na 100 000. Klinický

obraz tohto ochorenia je skutočne pestrý a najčastejšie zahŕňa nešpecifické príznaky – chudnutie, zvýšená telesná teplota až horúčky, bolesti svalov a kĺbov (ktoré súčasne patria aj postihnutiu muskuloskeletálneho systému), slabosť, únava. Ďalšie príznaky sa manifestujú podľa postihnutia jednotlivých orgánových systémov. Najčastejším a najtypickejším je postihnutie obličiek a pľúc v zmysle glomerulonefritídy, renálneho zlyhávania resp. alveolárneho krvácania, dyspnoe, kašľa, hemoptýzy (23). Ďalším často postihnutým orgánom je koža, kde sa ochorenie môže manifestovať ako exantém, leukocytoklastická vaskulitída, purpura, livedo reticularis, ischemia akrálnych častí končatín, ulcerácie na koži, kožné nekrózy alebo gangréna. Medzi najčastejšie neurologické prejavy patrí mononeuritis multiplex, môžu sa však vyskytovať aj omnoho zriedkavejšie prejavy (22). Ku gastrointestinálnemu postihnutiu patria bolesti brucha, krvácanie do gastrointestinálneho traktu, pankreatitída. Postihnutie kardiovaskulárneho systému sa prejavuje bolesťami na hrudníku, známkami hypertenzie alebo srdcového zlyhávania, v zriedkavých prípadoch sa môže prejavovať aj ako infarkt myokardu. K menej častému

KORESPONDENČNÁ ADRESA AUTORA:

MUDr. Daniel Tobiáš, tobiasdaniel244@gmail.com

V. interná klinika LF UK a UN Bratislava, Nemocnica Ružinov, Ružinovská 6, 826 06 Bratislava, Slovenská republika

Cit. zkr: Vnitř Lék 2020; 66(4): 249–252

Článek přijat redakcí: 3. 6. 2019

Článek přijat k publikaci: 17. 9. 2019