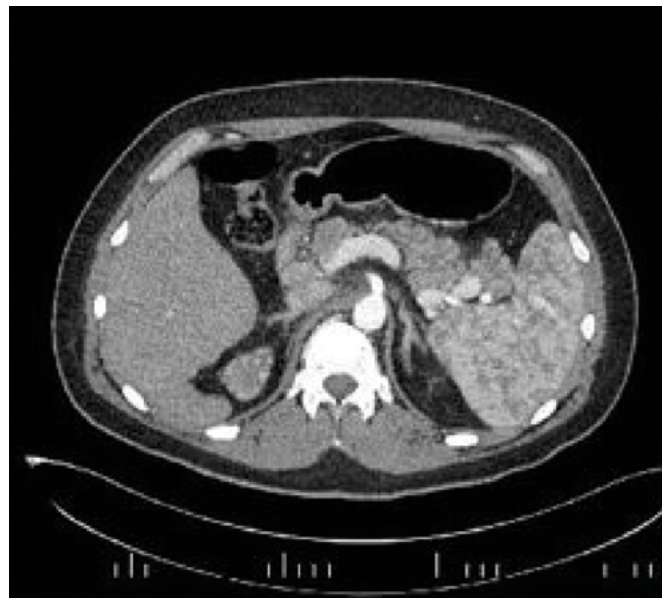


terapiu. Infekčná etiológia sa následne nepotvrdila. Stav bol záverovaný ako autoimunitná cerebritída s hydrocefalom, na základe čoho boli podané intravenózne imunoglobulíny v imunosupresívnej dávke. Kontrolné CT mozgu bolo už bez ložiskových zmien, preto neurológ odporučil ukončiť antiedémovú liečbu. Pacient bol následne preložený späť V. internú kliniku LF UK a UN Bratislava na dodiagnostikovanie suspektnej vaskulitídy. Tu sme realizovali dopĺňajúce laboratórne vyšetrenia – autoprotilátky, (ANCA boli opakovane negatívne), imunoglobulíny, sérologické vyšetrenie. Pokračovali sme v imunosupresii perorálnou liečbou glukokortikoidmi v dávke 20 mg prednizónu denne. Následne sa hospitalizácia komplikovala bolesťami brucha, v laboratórnom obraze s výraznou eleváciou zápalových parametrov (CRP 288 mg/l) a eleváciou sérovej amylázy a lipázy. Na CT brucha sa potvrdil obraz akútnej pankreatitídy - žiadna iná zjavná príčina bolestí brucha sa nenašla (Obr. 3).

Po parenterálnej infúznej liečbe došlo k ústupu brušnej symptomatológie a laboratórnemu poklesu zápalovej aktivity. Napriek zlepšeniu zápalového syndrómu a abdominálnej symptomatológie sme však postupne evidovali rozvoj renálneho zlyhávania pri zachovanej diuréze – zhoršenie proteinúrie, výskyt hemoglobinúrie, stúpanie hodnot kreatinínu (do 458 $\mu\text{mol/l}$) s poklesom glomerulárnej filtrácie (do 0,22 ml/s). Konzultovaný nefrológ stav záveroval ako rýchlo progredujúcu glomerulonefritídu v rámci základného ochorenia, potencovanú možnou kontrastom indukovanou nefropatiou. Vzhľadom na renálne zlyhávanie sme realizovali aj biopsiu obličky s nálezom ťažkého postihnutia obličiek v zmysle nekrotizujúcej glomerulonefritídy ako prejav predpokladanej mikroskopickej polyangiitídy. Na základe toho sme zintenzívnili imunosupresívnu liečbu a podali sme 1. pulz cyklofosfamidu v dávke 1 000 mg a pokračovali v perorálnej liečbe glukokortikoidmi v dávke 100 mg denne (cyklofosamid v najnižšej odporúčanej dávke pre intermitentné podávanie – 10 mg/kg a prednizón tiež v dávke pri spodnej hranici odporúčanej pre akútne stavy – 1 mg/kg, pacient vážil 100 kg). Po liečbe došlo pomerne rýchlo k zlepšovaniu klinického stavu a poklesu laboratórnych ukazovateľov renálneho zlyhávania. Po absolvovaní celkovo 6 pulzov cyklofosfamidu, každý s odstupom 4 týždňov, boli hodnoty kreatinínu 270 $\mu\text{mol/l}$ a glomerulárnej filtrácie 24,6 ml/min, liečba cyklofosfamidom sa ukončila a pokračovalo sa v udržiavacej liečbe azatioprinom. Pacient je dispenzarizovaný na našej reumatologickej ambulancii, aktuálne užíva 100 mg azatioprinu (v udržiavacej dávke 1 mg/kg), 5 mg prednizónu denne a ako prevenciu glukokortikoidmi indukovanej osteoporózy vápnik v dennej dávke 1 000 mg a vitamín D v dávke 800 IU. U pacienta toho času pretrvávajú chronická renálna insuficiencia štádia G3b podľa KDIGO (Kidney Disease Improving Global Outcomes) hodnotami séroveho kreatinínu 180–200 $\mu\text{mol/l}$. Pacient už nemá žiadne klinické prejavy ochorenia ani jeho komplikácií a došlo k rezolúcii oftalmologického, dermatologického aj neurologického nálezu ad intergrum. Ako komplikácia liečby sa u neho vyvinul steroidný diabetes, ktorý vyžadoval spočiatku liečbu inzulínom, neskôr perorálnymi antidiabetikami, avšak po znížení dávok glukokortikoidov je aktuálne len na diéte. Pravidelne realizujeme všetky vyšetrenia v rámci prešetrenia event. orgánového postihnutia a progresie ochorenia (tj. RTG hrudníka, USG brucha, kompletné funkčné vyšetrenie pľúc, High

Obr. 3. CT brucha s obrazom akútnej pankreatitídy



Resolution-CT, kvantitatívna proteinúria, echokardiografické vyšetrenie), ktoré sú dlhodobo negatívne a tiež denzitometrické vyšetrenie svedčí pre denzitu primeranú veku a je bez progresie.

Diskusia

Diagnostika, MPA je náročná a diagnóza sa často stanovuje per exclusionem, definitívne je možné ju stanoviť podľa nasledovných diagnostických kritérií:

Diagnostické kritériá

- symptómy: rýchlo progredujúca glomerulonefritída, alveolárne krvácanie, iné orgánové postihnutie (purpura, subkutánne krvácanie, gastrointestinálne krvácanie, mononeurits multiplex)
- histologický nález: nekrotizujúca vaskulitída arteriol, kapilár a venúl, perivaskulárna infiltrácia zápalovými bunkami
- laboratórny nález: pozitivita MPO-ANCA, pozitivita CRP, proteinúria, hematúria, elevácia urey a séroveho kreatinínu

Diagnóza

- definitívna, MPA: pozitivita 2 alebo viacerých symptómov a pozitívny histologický nález; alebo pozitivita 2 alebo viacerých symptómov (vrátane rýchlo progredujúcej glomerulonefritídy a alveolárneho krvácania) a pozitivita MPO-ANCA
- pravdepodobná, MPA: pozitivita 3 symptómov; alebo pozitívny 1 symptóm a pozitivita MPO-ANCA (9)

Diagnosticky sme vzhľadom na všetky doterajšie nálezy - vaskulitídu na sietnici, renálne poškodenie (RPGN), zmeny na koži, autoimunitná hepatitída, reakcia na liečbu - stav uzavreli ako mikroskopická polyangiitída. Rozvoj komplikácií v podobe akútnej pankreatitídy a cerebritídy sme po vylúčení, respektíve nepotvrdení inej etiológie hodnotili ako autoimunitnú etiológiu. V literatúre bolo už popisované postihnutie gastrointestinálneho traktu a nervového systému ako raritný prejav, MPA (1, 11). Nakoľko sa jedná o ANCA asociovanú vaskulitídu, je jej serologické stanovenie užitočným nástrojom pri diagnostike, MPA. ANCA pozitivitu