

nájdeme u 80 % pacientov s MPA, typizovane MPO-ANCA u 60 % pacientov a PR3 (proteináza 3) ANCA u 40 % pacientov. Negativita ANCA protilátok, s ktorou sme sa stretli, však ochorenie jednoznačne nevylučuje. Suponované bolo aj IgG4-RD (IgG4 related disease), avšak klinický obraz nebol typický, chýbalo predchorobie a rodinná záťaž, testované hladiny IgG4 boli v norme. V rámci diferenciálnej diagnostiky ANCA pozitívnych stavov treba myslieť predovšetkým na ostatné AAV (ANCA-Associated Vasculitis) - okrem mikroskopickej polyangiitídy do tejto skupiny patrí granulomatóza s polyangiitídou a eozinofilná granulomatóza s polyangiitídou. ANCA pozitivita sa však môže vyskytovať aj u iných autoimunitných ochorení akými sú systémový lupus erythematosus, reumatoidná artritída, Sjögrenov syndróm. Inou skupinou ochorení s možnou ANCA pozitivitou sú IBD (Inflammatory Bowel Disease) pričom pozitivita býva v tejto skupine ochorení častejšia pri ulceróznej kolitíde než pri Crohrovej chorobe. Treba však mať na pamäti, že v zriedkavých prípadoch dochádza pri stanovení ANCA aj k falošnej pozitivite, napr. pri Hodgkinovej chorobe, mnohopočetnom myelóme, HIV infekcii alebo tuberkulóze (14). Osobitnou skupinou ochorení v rámci diferenciálnej diagnostiky ANCA pozitivit, pri ktorej treba byť mimoriadne obozretný sú niektoré infekčné ochorenia, najmä tie s prejavmi podobnými AAV, nakoľko zlá diagnóza a podávanie imunosupresívnej liečby u infekčného stavu môže mať katastrofálne dôsledky. Najčastejšie takto uvádzaným ochorením je infekčná endokarditída, kde bola popisovaná aj možná indukcia produkcie ANCA prostredníctvom nešpecifickkej aktivácie B-lymfocytov alebo autoimunizácie po uvoľnení PR-3 z neutrofilov (15, 16). Ešte zriedkavejšie sú popisované vaskulitídy resp. vaskulopatie asociované s niektorými substanciami ako levamizol – antiparazitikum na liečbu askariázy a iných helmintóz, používa sa aj ako prímes v niektorých drogách, napr. v kokaíne (17). Pri voľbe terapie sme postupovali podľa EULAR (European League Against Rheumatism) odporúčaní. My sme zvolili liečbu cyklofosfamidom v kombinácii s prednizónom, ktoré

je vhodné podávať v priebehu život ohrozujúceho priebehu (18). Po nastolení remisie sme prešli na kombináciu azatioprinu s prednizónom, s postupnou redukciovou dávkou prednizónu – túto kombináciu sme zvolili po starostlivom zvážení individuálneho benefitu a rizika – aj napriek riziku vzniku novej akútnej pankreatitídy pri užívaní azatioprinu, toho času nebol vyšetrený deficit tiometylpurín transferázy (dodatočne sa tento deficit nepotvrdil). Táto kombinácia udržala pacienta v remisii do dnešného dňa. Mykofenolát mofetil sa v prípade život ohrozujúceho priebehu neodporúča podávať, okrem toho má časté komplikácie zo strany gastrointestinálneho traktu, poruchy funkcie obličiek (ktorú už mal pacient primárne) a hepatitídu (jednalo sa o pacienta s anamnézou autoimunitnej hepatitídy v regresii). Navyše podľa slovenských SPC (Summary Product Characteristics) sa toto liečivo vo všeobecnosti podáva iba v rámci transplantácie obličiek, pri systémových ochoreniach ako systémový lupus erythematosus alebo lupusovej nefritíde a im podobným sa podáva výnimočne a ich podanie je viazané na indikáciu nefrológom. Metotrexát sa pri život ohrozujúcom priebehu taktiež neodporúča, takisto sme zohľadňovali vyššie spomenutú autoimunitnú hepatitídu v anamnéze. Biologická liečba – rituximab sa podáva až po zlyhaní štandardnej liečby, jej podávanie je navyše viazané na centrálnu biologickú liečbu po schválení zdravotnou poisťovňou (20). Inhibítory C5a receptorov napriek sľubným výsledkom štúdií v Slovenskej republike nie sú k dispozícii, nemáme skúsenosti s ich používaním (19).

Záver

Skutočnosť, že, MPA môže postihovať cievy ktoréhokolvek orgánu v tele, môže sa prejavovať širokým spektrom nešpecifických symptómov a hodnoty ANCA protilátok môžu byť negatívne, výrazne sťažuje diagnostiku tohto ochorenia. V rámci diferenciálno-diagnostického procesu je potrebné u pacientov s neobjasnenou príčinou teploty a orgánovým postihnutím myslieť aj na také zriedkavé ochorenia akým je, MPA.

LITERATÚRA

1. Chung SA, Seo P Microscopic polyangiitis. *Rheum Dis Clin North Am* 2010; 36: 545–558.
2. Fries JF, Hunder GG, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Summary. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1135–1136.
3. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum*. 1994; 37: 187–192.
4. Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1088–1093.
5. Amezcua-Guerra LM, Prieto P, Bojalil R et al. Microscopic polyangiitis associated with primary biliary cirrhosis: a causal or casual association? *J Rheumatol* 2006; 33: 2351–2353.
6. Seligman VA, Bolton PB, Sanchez HC et al. Propylthiouracil-induced microscopic polyangiitis. *J Clin Rheumatol* 2001; 7: 170–174.
7. Altaie R, Ditzio F, Fahy GT Microscopic polyangiitis presenting with sub-acute reversible optic neuropathy. *Eye (Lond.)* 2005; 19: 363–365.
8. Nagai Y, Hasegawa M, Igarashi N et al. Cutaneous manifestations and histological features of microscopic polyangiitis. *Eur J Dermatol* 2008; 19: 57–60.
9. Ozaki S ANCA-associated vasculitis: diagnostic and therapeutic strategy. *Allergo Int* 2007; 56: 87–96.
10. Specks U, Merkel PA, Seo P et al. Efficacy of remission-induction regimens for ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med* 2013; 369: 417–427.
11. Haraguchi K, Gunji K, Ito Y et al. Extensive pancreatic necrosis in microscopic polyangiitis. *Clin Exp Nephrol* 2005; 9: 326–331.
12. Oh YJ, Ahn SS, Park ES et al. Chest and renal involvements, Birmingham vascular activity score more than 13.5 and five factor score more than 1 at diagnosis are significant predictors of relapse of microscopic polyangiitis. *Clin Exp Rheumatol* 2017; 19: 47–54.
13. Agard C, Mouthon L, Mahr A et al. Microscopic Polyangiitis and Polyarteritis Nodosa: How and When Do They Start? *Arthritis & Rheumatism* 2003; 15: 709–715.
14. Avery TY, Bons J, van Paassen P et al. Diagnostic ANCA algorithms in daily clinical practice: evidence, experience, and effectiveness. *Lupus* 2016; 31: 917–924.
15. Veerappan I, Prabitha EN, Abraham A et al. Double ANCA-positive vasculitis in a patient with infective endocarditis. *Indian J Nephrol* 2012; 22: 469–472.
16. Langlois V, Marie I Antineutrophil cytoplasmic antibodies associated with infective endocarditis: Literature review. *Rev Med Interne* 2017; 38: 450–457.
17. Tran H, Tan D, Marnejon TP et al. Cutaneous vasculopathy associated with levamisole-adulterated cocaine. *Clinical Medicine & Research* 2013; 11: 26–30.
18. Yates M, Watts RA, Bajema IM et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 1583–1594.
19. Tesar V, Hruskova Z Avacopan in the treatment of ANCA-associated vasculitis. *Expert Opin Investig Drugs* 2018; 27: 491–496.
20. Taha R, El-Haddad H, Allmualim A et al. Systematic review of the role of rituximab in treatment of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitis, hepatitis C virus-related cryoglobulinemic vasculitis, Henoch-Schönlein purpura, ankylosing spondylitis, and Raynaud's phenomenon. *Open Access Rheumatol* 2017; 9: 201–214.
21. Jones RB, Hiemstra TF, Ballarin J et al. Mycophenolate mofetil versus cyclophosphamide for remission induction in ANCA-associated vasculitis: a randomised, non-inferiority trial. *Ann Rheum Dis* 2019; 78: 399–405.
22. Cibičková L, Soukup T, Tomš J et al. Centrální pravostranná hemiparéza jako dominující projev systémové vaskulitidy. *Vnitř Lék* 2010; 56: 1194–1197.
23. Bradna P, Maňák J, Soukup T Difúzní alveolární hemoragie – akutní, život ohrožující stav v revmatologii. *Vnitř Lék* 2018; 64.