

točný prísun vitamínu B12 v diéte. Vitamín B12 hrá významnú úlohu v hematopoéze, kde je kofaktorom enzýmu, ktorý je dôležitý v metabolizme pyrimidínových báz. Podľa literatúry je iba u 1,5 % pacientov prítomná hemolýza z nedostatku vitamínu B12. Táto forma manifestácie napodobňuje trombotickú mikroangiopatiu. Práve ňou sa budeme zaoberať v tejto kazuistike. Prezентujeme prípad pacientky, ktorej bola diagnostikovaná makrocytová anémia ťažkého stupňa a trombocytopenia so zlepšením po substitučnej liečbe vitamínom B12. Chceme poukázať na fakt, že včasné diagnostikovanie deficitu vitamínu B12 ako príčiny hemolytickej anémie vedie k jednoduchšej substitučnej terapii a vyhnutiu sa ďalším terapeutickým postupom ako je plazmaferéza. Je teda dôležité myslieť na deficit vitamínu B12 ako možnú a zriedkavú príčinu hemolýzy.

RARITNÁ PRÍČINA EOZINOFÍLIE

Petráš M.¹, Valent R.²

¹Interná klinika, FN Nitra

²Interná klinika, FN Nitra

Eozinofilná granulomatóza s polyangiitídou – EGPA (starší názov Churg-Straussovej syndróm) je zriedkavá systémová ANCA-asociovaná nekrotizujúca vaskulitída malých a stredne veľkých ciev. V Európe sa vyskytuje s priemernou ročnou incidenciou 1,2 prípadov na milión obyvateľov. Kazuistika popisuje prípad 63-ročnej pacientky s perzistujúcou, zle kontrolovanou asthmou bronchiale, v dispenzári neurológom pre neurodegeneratívne ochorenie typu spinocerebelárnej ataxie s progredujúcou demenciou, od 02/2020 opakovane hospitalizovanej na rajónnom kožnom oddelení pre chronickú spontánnu urtikáriu s recidivujúcim Quinckeho edémom tváre. Pacientke bola po pri kortikoidoch a antihistaminikách nasadená liečba cyklosporínom pre zlyhanie biologickej liečby. V novembri 2021 sa v krvnom obraze prvýkrát objavila eozinofília, ktorej etiológia nebola ambulantne objasnená. V máji 2022, v deň prepustenia z kožného oddelenia, bola prijatá na Internú kliniku FN Nitra pre obraz SIRS s hypotenziou, dyspnoe, febrilitami a CT verifikovanou bilaterálnou pneumóniou s fluidothoraxom a fluidoperikardom. V krvnom obraze dominovala výrazná eozinofília. V priebehu hospitalizácie infekčný agens kultivačne ani serologicky nebol potvrdený, zápalová aktivita bez uspokojivej reakcie napriek podávaniu širokospektrálnych antibiotík. Diagnostická pleurálna punkcia pre septovaný charakter výpotku neúspešná. Trepanobiopsia kostnej drene potvrdila výraznú eozinofíliu, ktorej klonálny charakter nebolo možné jednoznačne vylúčiť. Výsledky biopsie kože preukázali obraz leukocytoklastickej vaskulitídy. Pacientke bola podaná intravenózna pulzná terapia kortikoidmi v celkovej dávke 1250 mg, po čom došlo k promptnému poklesu zápalovej aktivity, normalizácii hodnôt eozinofílie a k regresii výpotkov. Panel autoprotílátok negatívny. Na základe splnenia klinických a laboratórnych kritérií pacientke stanovujeme diagnózu eozinofilnej granulomatózy s polyangiitídou. Širšie povedomie o raritných systémových vaskulitídach napomáha ich včasnej diagnostike a liečbe, čo nepochybne smeruje k zlepšeniu prognózy týchto ochorení. Efektívna diagnostika si vyžaduje holistický prístup s multidisciplinárnym presahom.

M. ORMOND AKO DIFERENCIÁLNO-DIAGNOSTICKÁ VÝZVA

Mikulová P., Jungová I., Chudý M., Demeš M.
I. interná klinika SZU a UNB

Retroperitoneálna fibróza, inak m. Ormond, je zriedkavé ochorenie charakterizované zápalom a fibróznym tkanivom v retroperitoneu, najmä v oblasti abdominálnej aorty, v mieste jej bifurkácie, iliackých ciev, s obrastaním štruktúr ako sú uretery a v. cava inferior. Ochorenie, ktoré môže byť buď idiopatické alebo sekundárne, bolo prvýkrát popísané v roku 1948. Má nešpecifický klinický obraz, môže byť sprevádzané bolesťou brucha, únavou, stratou telesnej hmotnosti, mierne zvýšenou teplotou, alebo sa prejavuje znakmi vychádzajúcimi z kompresie okolitých štruktúr. U väčšiny pacientov je prítomná bolesť spodnej časti chrbta, ktorá pretrváva pri zmene polohy tela. V našej kazuistike sme si vybrali 65-ročnú pacientku s hypertenziou a hypotyreózou na substitučnej liečbe, ktorá prišla pre mesiac trvajúce bolesti krížovej oblasti, suchý kašeľ, nechutenstvo a chudnutie asi 10 kg za 3 mesiace. Zvýšenú teplotu nemala. Odoslaná bola ambulantne na pneumologické vyšetrenie, kde sa zistil fluidotorax a zvýšené zápalové parametre. Užívala ATB, ktoré nemali výraznejší efekt. Nasledovala hospitalizácia pre diferenciálnu diagnostiku zápalového syndrómu. Laboratórne bola prítomná elevácia CRP a IL6, lymfocytóza, mikrocytová hypochrómna anémia stredne ťažkého stupňa a zvýšený onkomarker Ca 125. Na CT hrudníka, brucha a malej panvy sa zobrazila retroperitoneálne cirkulárna mäkkotkanivová masa naliehajúca na aortu siahajúca od zadného mediastína až po bifurkáciu aorty, ktorá bola v kontakte s viacerými cievnyimi štruktúrami a retroperitoneálnymi orgánmi. Z vyšetřovaných autoprotílátok vyšli pozitívne ANAGS, CIK, ENAGS. Doplnili sme PET CT, kde sa potvrdila veľká hypermetabolická TU masa s dosahom až do zadného mediastína imponujúca skôr ako lymfoproliferatívne ochorenie než M. Ormond. Vykonali sme doporučenú biopsiu a histologizáciu tkaniva cez otvorenú laparotómiu, ktorá vylúčila lymfoproliferatívne malígne ochorenie a preukázala sa IgG4 pozitívna retroperitoneálna fibróza. Doplnili sme laboratórne vyšetřenia, kde sa potvrdila zvýšená hladina sérového amyloidu a CD4+ lymfocytov. Začali sme liečbu Prednisonom.

NÁLEZ SME MALI POD NOSOM A PREDSA HO NIK NEZBADAL

Sotak Š.

I. interná klinika, UN LP a UPJŠ LF, Košice

65-ročná pacientka s artériovou hypertenziou, esenciálnou trombocytémiou, t. č. bez liečby, a chronickou tubulointersticiálnou nefritídou bola prijatá pre výraznú eleváciu renálnych parametrov a makroskopickú hematúriu. Fyzikálny nálezi pri prijatí bol bez podstatnejšej patológie. Laboratórne sme registrovali akútne obličkové poškodenie, nefrotický typ proteinúrie, eleváciu hepatálnych a cholestatických enzýmov a makroskopickú hematúriu. USG abdomenu a natívne CT abdomenu odhalilo pravostrannú dilatáciu dutého močového systému bez zjavnej