**Primární vaskulitida CNS nebo inkompletní SLE s postižením CNS?**

Kazuistika 39-leté ženy:

RA- o revmatismu či psoriase neví, matka má hypertenzi, léčila se pro Ca prsu

OA- v dětství častější infekty, od 2011 průjmovité onemocnění, hodnocené jako M. Crohn, v 2014 překlasifikované dle biopsie na autoimunitní lymfocytární pankolitidu

FA- Budenofalk vysazen, Medrol 8-16mg, KCl, Zodac, Nolpaza, Trombex, Detralex. Loradur mite, Rosucard, Plaquenil, CFA i.v. 10mg/kg 10/2022-1/2023, 4/2023 RTX 2x500mg

AA- Augmentin, ASA, Imuran, Lyrica, intolerance lepek, laktoza

 **12/2020** prodělala infekci covid-19 a od té doby postupně progrese potíží, které začaly bolestí hlavy, únavou, paresteziemi levé poloviny těla

**5/2021** začínají poruchy vidění, poprvé rozmazané vidění levého oka na cca 1 hodinu, od té doby se ataky zhoršují a prodlužují. Také parestezie bývají v končetinách i pravostranných, pozoruje poruchu paměti i vyjadřování, je v pravidelné péči rayonního neurologa a RS centra FN Ostrava. 1. MRI mozku- kortikální ischemie occipit. vlevo a nespec. demyelinizace inzulárně vlevo, neurologicky vyšetřena včetně lumbální punkce s norm. nálezem- byla nasazena ASA a valproát – stav se přechodně zlepšil

**8/2021**- zhoršení zraku na obě oči, zmatenost, únava, silné bolesti hlavy- kontrolní MRI mozku prokazuje progresi nálezu okcipitálně bilat., více vlevo a FP se známkami aktivity- znovu neurology hospitalizována, podán pulzně Metylprednisolon -dávka 5g- hodnoceno jako Press sy či autoimunitní encefalitis, je kontrolní lumbální punkce v 9/2021 s nálezem lymfocytární oligocytozy, hraničně vyšší CXCl13, jinak vše v normě včetně autoimunitních parametrů encefalitid, cytoflowmetrie v normě, neurodegenerativní markery v normě. Dle ZUOVA pozit, JCV v likvoru, v séru negativní. Kontrolní LP 10/2021 pozitivitu JCV nepotvrzuje (Praha Topelex). Pravidelně pac. medikuje Medrol 16mg , intermit. s pulzy Metylprednisolonu iv. při zhoršení stavu.

Roztroušená skleroza nepotvrzena, hematologická lymfoproliferativní onemocnění vyloučeno, VEP norma, SSEP diskrétní asymetrie asc. drah z DKK, více vpravo

**8/2022-** kožní vyš.- vs rosacea v obličeji

**9/2022-** kontrolní MRI mozku- ložiska restrikce a sycení v levé části pontu, směrem k kapsula interna bilat, nová ložiska sycení v oblasti mozečku- nález nápadného sycení cév podporuje na 1. místě dg vaskulitidy

**10/2022-** **odeslána na revmatologické vyšetření** , dle MRI mozku vícečetná progredující ložiska demyelinizace – dif. dg za 1. místě vaskulitida CNS. Pac. po celou dobu nemoci je bez teploty, udává cca rok afty v ústech, svědivý červený exantém na obou tvářích, svalovou slabost, tendenci ke třesu, parestezie rukou, bolesti kolenou a celých holení, ale bez otékání či proteplení. Je bez střevních potíží, bez příznaků sicca sy, jsou bolesti hlavy, únava, špatně spí, potíže se soustředěním, poruchy paměti. Vždy po aplikaci pulzu SM udává přechodné zmírnění všech potíží, které znovu vzplanou při snížení medikace Medrolem pod 16mg denně.

**Lab. po opakovaném pulzu:** KO 135-0,40- 5,59 trombo 157 v diff.   lymfocytoza 34%, základní biochemie včetně CRP v normě, FW 4mm/1hod., moč a sed. negativní Imunologie: v normě je a-dsDNA, ENA screening, ANCA screening včetně MPO, PR3, C3, C4, IgA, IgM, a- kardiolipin IgG i IgM, a-beta2-GP1 IgG i IgM, a-LA, CIK-PEG. Negativní je také PAT test i ANA- následně i opakovaně. Elfo bílkovin séra- polyklonální zvýšení gama frakce, paraprotein neprokázán. Hladina IgG je zvýšená 17,2g/L

Ré: **- Chronická cephalea při demyelinizacích změnách CNS , leukopenie v anamnéze, motýlovitý exantém na tvářích, fotosenzitivita, aftozní defekty ústní sliznice – onemocnění se může profilovat k SLE , chybí dg podporující imunologické parametry - autoimunitní lymfocytární pankolitida, na dlouhodobé kortikoidní terapii, t.č. v klidu**

Pac. byl do medikace přidán Plaquenil 200mg denně, Caltrate D3 500/1000IU, bylo indikováno podání Cyklofosfamidu v dávce 10mg/kg, které uspokojivě tolerovala jen 1x. 2. a 3. pulz byl komplikován i přes podání antiemetik protrahovanými dyspeptickými potížemi, netolerovala ani sníženou dávku 5mg/kg.

**1/2023-** MRI mozku- nález sycení od 9/2022 regredoval, aktivní porušení hematoencefalické bariéry nyní není průkazné. Trvá aktivní celularizace dle DWI v místě dřívějšího sycení v rámci zánětu, není progrese v čase co do objemu demyelinizacích lézí.

**4/2023-** aplikace RTX 2x500mg – klinický stav kolísá, zrak se zhoršuje, jsou větší skotomy, je omezena chůze z důvodu nejistoty, zhoršuje se únava i bolesti hlavy

**7/2023-** kontrolní MRI mozku- nález beze změn pd 3/2023, trvá leukoencephalopatie v levé části pontu,v capsula interna bilt., v mozečku , podél kortexu F-P-O bilat. Laboratorně stále bez elevace zánětlivých parametrů,t.č. bez leukopenie, trvá lymfocytoza, při opakovaném vyšetření záchyt hraničně pozitivní ANA IgG.

Aktuálně je v plánu 2. podání RTX – aplikace na Neurologické klinice FNO– na mimořádnou úhradu na paragraf 16

**10/2023 –** podání RTX přechodně odloženo pro nachlazení.

**Obracím se na odborné kolegium s dotazem na návrh dalšího postupu u pacientky.**

Současně prosím o zhodnocení, je-li myšlenka na možnou dg. SLE relevantní, při opakovaně negativních ANA i ENA protilátkách v průběhu minulého roku a záchytu hraničně pozitivní ANA IgG až v posledních měsících. Pacientka je vzhledem k autoimunitní lymfocytární pankolitidě na kortikoidní terapii dlouhodobě, mohlo i toto nepřítomnost protilátek ovlivnit?

Děkuji moc za Vaše zhodnocení a názor.