

99 mmol/l, Ca: 2,54 mmol/l, Mg: 0,94 mmol/l, P: 1,40 mmol/l, urea: 4,5 mmol/l, kreatinin: 67 μmol/l.

Fyzikální vyšetření prokázalo, že pacientka byla v dobrém stavu s tělesnou hmotností mezi 25.–10. percentilem (aktivní atletka) a výškou mezi 50.–75. percentilem. Systolický i diastolický krevní tlak byly vyšší než 95. percentil. Nebyl zjištěn významný tlakový gradient mezi horními a dolními končetinami. Nebylo zjištěno oslabení končetinových pulsů, bez šelestů. Nebyla zjištěna žádná anamnéza dlouhotrvající horečky neznámého původu, která by naznačovala Takayasuovu arteritidu. Její rodinná anamnéza neodhalila žádné známky sekundární hypertenze.

Průběh hospitalizace: primárně byla léčena kombinací ramiprilu a amlodipinu. Hodnoty TK byly zlepšeny (ne však pod 95. perc.). Po týdnu léčby přechodně hyperkalciurie bez průkazu nefrokalcinózy na ultrazvuku ledvin. Protože je možné, že ACEI mohou přispívat k renální ischemii ovlivněním normální autoregulace glomerulárního průtoku (konstrikcí eferentní arterioly), změnili jsme antihypertenzivní léčbu. Postupně byl vysazen ramipril (ACE inhibitor konvertující angiotenzin). Ponecháváme amlodipin (antagonista vápníku), který byl doplněn u rapidil (α-blokátor), přidán bisoprol (beta-blokátor) s cílem snížit vysokou hladinu reninu. Byla odebrána krev ke genetickému vyloučení Liddleova syndromu (kombinace hypertenze, hypokalemie, nízké hladiny sérového aldosteronu, který byl naměřen v oblastní nemocnici před zahájením farmakologické antihypertenzní léčby). Naměřená zvýšená hladina reninu pro Liddleův syndrom nesvědčila a genetické vyšetření tento syndrom neprokázalo. Pro leukocyturii a opakovanou signifikantní bakteriurii s průkazem *E. coli* 10⁷/ml, byla dívka 5 dnů léčena kombinací sulfamethoxazolu a trimethoprimu pro asymptomatickou IMC. Hodnoty krevního tlaku při propuštění: 119/87 mmHg, 95. percentil je 127/83 mmHg). Pacientka byla sledována v nefrologické ordinaci naší kliniky, přetrvávala hypokalemie a TK nad 95. percentil, proto následně přidán Eplerenon (selektivní blokátor aldosteronu), který pomohl normalizovat hypokalemii.

Ambulantní kontrola za 3 měsíce: Pacientka je sledována v nefrologické ordinaci

naší kliniky. Krevní tlak nepřekračoval 95. percentil. Po vysazení ACE inhibitoru ramiprilu se poměrná funkce levé ledviny zlepšila z 2 % na 21 % (při druhém vyšetření byla použita jiná scintigrafická metoda, diuretická scintigrafie MAG3). Při poslední kontrola se TK pohyboval kolem 95. percentilu, což považujeme za příznivý nález.

Pacient 2

3letý chlapec byl přijat k vyšetření. TK 150/83 torrů zjistil PLDD při preventivní prohlídce ve 3 letech věku. Dítě z III. gravidity, II. porodu. Již prenatální UZ s nálezem dilatace střeva. Po narození byl operován pro atrezii sigmoidea I. typu, byla provedena descendentosigmoideo anastomóza end to back s apendektomií. Resekce 8–10 cm střeva. Prodělal časnou sepsi (klindamycin s gentamycinem), UZ ledvin s normálním nálezem, přechodně CRP 282 mg/l, urea: 14,6 mmol/l, kreatinin: 69 μmol/l. Vrozená parciální syndaktylie IV. a V. prstu LHK. Ve dvou letech na ORL operační odstranění dřevěné třísky retromolárně, vyšetření při hospitalizaci: urea 2,0 mmol/l, kreatinin 20 μmol/l. Systolický i diastolický krevní tlak byly vyšší než 95. percentil. Jeho rodinná anamnéza neodhalila žádné známky sekundární hypertenze.

Biochemické vyšetření: Na: 140 mmol/l, K: 4,55 mmol/l, Cl: 105 mmol/l, Ca: 2,79 mmol/l, Mg: 0,97 mmol/l, P: 1,75 mmol/l, urea: 5,0 mmol/l, kreatinin: 29 μmol/l; GFR v normě, P PRA: 3,80 ng/ml/hod, P ALDO1: 131,0 ng/l. lonty, minerály, glomerulární filtrace, funkce štítné žlázy byly v normě. Plazmatická reninová aktivita byla lehce zvýšena 3,80 ng/ml/hod, aldosteron byl v normě. Metanefriny a normetanefriny byly v séru rovněž v normě.

UZ ledvin a renálních tepen s barevným dopplerovským mapováním: pravá ledvina byla délky 66 mm, parenchym šíře 10 mm, přiměřené echogenity. Levá ledvina délky 77 mm, parenchym šíře 12 mm, přiměřené echogenity.

Kardiologické vyšetření: Hypertrofie stěn LK (135 % normy). Aortální oblouk t. č. bez známek urychlených toků, bez zúžení.

Oční vyšetření: Bez intraretinálních hemoragií, bez patologického nálezu na retinálních cévách. Genetické vyšetření zatím není kompletní.

Pro podezření na renovaskulární hypertenzi byla indikována **CT angiografie**, která

Obr. 3. (Pacient 2): CT angiografie břišní aorty, koronární rovina. Břišní aorta má postupně zužující se lumen odpovídající obrazu midaortic syndromu. V úrovni odstupu viscerálních větví je přítomná hemodynamicky významná stenóza, její lumen je zcela filiformní (červená šipka). Jsou přítomny i stenózy odstupů a. renalis vpravo i vlevo a a. mesenterica superior



prokázala, že břišní aorta měla postupně zužující se lumen s obrazem **syndromu střední aorty (MAS)**. Břišní aorta v úrovni odstupu viscerálních tepen byla významně zúžená, její průměr byl jen filiformní, stenóza více než 80%, v krátkém úseku asi 11 mm. Z aorty odstupovala na každou stranu jedna renální tepna. Vpravo byla ostiální hemodynamicky významná stenóza a. renalis l. dx., tepna byla v celém průběhu velmi gracilní, ale průchodná. Vlevo byla taky ostiální hemodynamicky významná stenóza a. renalis l. sin., v dalším průběhu měla tepna již normální šířku, byla průchodná. Odstup truncus coeliacus se jevil mírně užší, ale bez významné stenózy, truncus byl průchodný. Ostiální hemodynamicky významná stenóza a. mesenterica superior, dál do periferie se již normálně plnila, její větve byly průchodné. A. mesenterica inferior byla průchodná, bez významné stenózy. AIC a AII a AIE bilat. byly průchodné, bez významné stenózy. Kolaterální oběh cestou a. epigastrica inferior, a. epigastrica superior a a. circumflexa iliium profunda. Pravá ledvina byla menší, měřila podélně cca 66 mm, levá ledvina cca 77 mm, parenchym měl normální strukturu, byl bez ložiskových změn, měl normální šířku, KPS byla bez dilatace. Močový měchýř byl téměř evakuovaný. Normální nález byl na játrech,