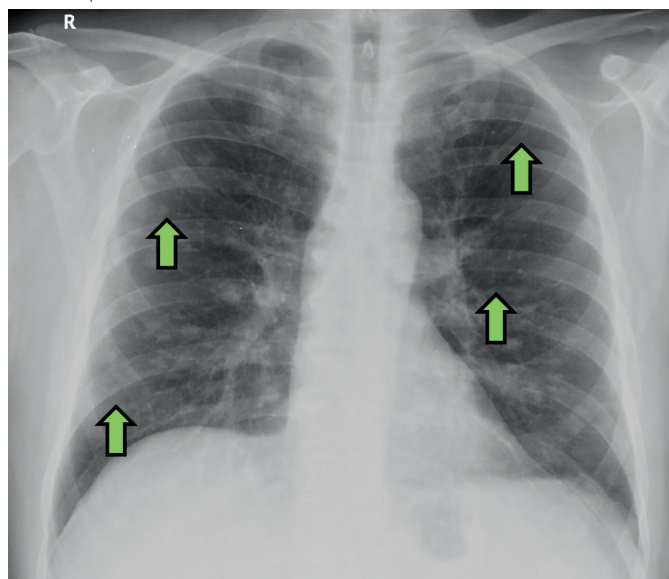
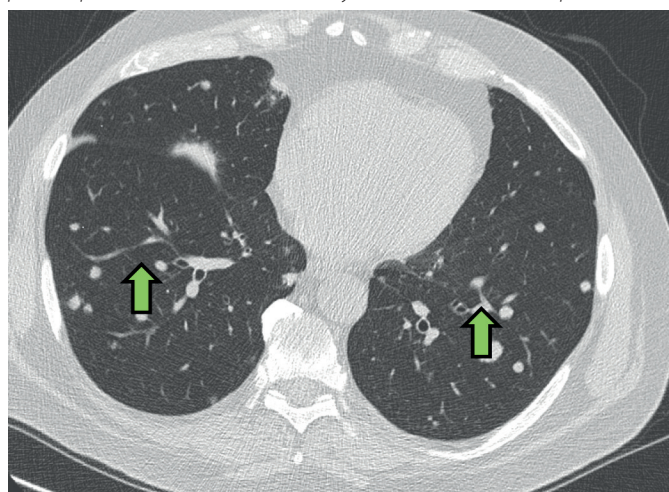


Obr. 1. Zadopřední snímek hrudníku pacienta s IgG4 asociovaným onemocněním a plicním postižením. Nodulární zastínění oboustranně difúzně (zelená šipka).



Obr. 2. HRCT hrudníku pacienta s IgG4 asociovaným onemocněním a plicním postižením. Difúzní nodularity oboustranně (zelená šipka)



anémii s tepelnými protilátkami. Pacient trpěl únavou, úbytkem hmotnosti, bolestmi svalů, bez teplot. Nestěžoval si na dušnost či kašel. Léčil se jen s arteriální hypertenzí. V pracovní anamnéze nebylo pozoruhodností, dříve pracoval jako počítačový technik, nyní důchodce zpívající v opeře. Kromě antihypertenziv neužíval pravidelně žádné léky. Biochemické vyšetření bylo v normě. Byla zjištěna imunitní hemolytická anémie s tepelnými protilátkami (koncentrace hemoglobinu 64 g/l). Vyšetřením kostní dřeně nebyla zjištěna infiltrace patologickou buněčnou populací. Vzhledem k těžké anémii byla zahájena terapie intravenózními kortikoidy a pro známky anemického syndromu bylo nutné podat transfuzi erytrocytů. V rámci základního diagnostického algoritmu bylo pátráno po příčinách anémie. Na zadopředním snímku hrudníku byly četné difúzní nodulární zastínění (Obr. 1). Na HRCT hrudníku byla přítomna mnohočetná ložiska a hladké, okrouhlé noduly, některé i neostře s naznačenou spikulací do okolí a hraniční mediastinální a hilová lymfadenopatie (Obr. 2). Plicní funkční vyšetření neprokázalo ventilační poruchu, poruchu plicní difuze ani hypoxemii. Bronchoskopie s bronchoalveolární laváží (BAL) ukázala neutrofilní alveolitidu (79 % neutro-

Tab. 1. Přehled nomenklatury IgG4-RD. Současný – dřívější název. Podle (2,6)

IgG4-related hypophysitis – autoimmune hypophysitis
IgG4-related related ophthalmic disease - Miculicz's disease
IgG4-related dacryoadenitis
IgG4-related pseudotumor
IgG4-related orbital myositis
IgG4-related orbital myositis
IgG4-related sialoadenitis (Miculicz's disease)
IgG4-related parotitis
IgG4-related submandibular gland disease (Miculicz's disease, Küttner tumor)
IgG4-related pachymeningitis (Hypertrophic pachymeninges)
IgG4-related thyroiditis (Riedel thyroiditis)
IgG4-related aortitis/arteritis (inflammatory aortic aneurysm)
IgG4-related pericarditis
IgG4-related mediastinitis (Fibrosing mediastinitis)
IgG4-related lung disease (Interstitial pneumonia)
IgG4-related pleuritis
IgG4-related mastitis
IgG4-related pancreatitis (autoimmune pancreatitis) (type 1 autoimmune pancreatitis)
IgG4-related sclerosing cholangitis
IgG4-related kidney disease (Tubulointerstitial nephritis)
IgG4-related retroperitoneal fibrosis (Ormond disease)
IgG4-related prostatitis
IgG4-related skin disease (Cutaneous pseudolymphoma)

filních granulocytů v BAL; norma < 5 %), ale výsledný diferenciální rozpočet byl limitován regresivními změnami a mikrobiologické vyšetření prokázalo méně než 10^4 CFU/ml β -hemolytického streptokoka. Transbronchiální plicní biopsie zastihla drobnou část plicního parenchymu, která byla histologicky bez patologie. Autoprotilátky byly negativní (antinukleární protilátky, protilátky proti extrahovatelným nukleárním antigenům, dvouvláknové DNA, cyklickým citrulinovaným peptidům, cytoplasmě neutrofilů a revmatoidní faktor). Základní imunologické vyšetření prokázalo zvýšené sérové hladiny celkových IgG a IgE imunoglobulinů (IgG 18,19 g/l (referenční rozmezí 7,51–15,6 g/l); IgM 1,64 g/l (0,4–2,3 g/l); IgA < 0,05 g/l (0,7–4,0 g/l); IgE 684 U/l (0–90 U/l)). Pro podezření na metastazující plicní proces bylo u pacienta indikováno provedení plicní biopsie pomocí videoasistované hrudní torakoskopie (VATS). Dle histopatologického vyšetření se jednalo o fibrotizující plicní proces nejasné etiologie, diferenciálně diagnosticky bylo pomýšleno na silikotický uzlík. Vzhledem k tomu, že pacient nebyl exponován křemičitému prachu a nepracoval v rizikovém prašném prostředí, byla diagnóza pneumokoniózy nepravděpodobná. Během léčby kortikoidy v úvodní dávce 2 mg/kg/den, kterou pacient podstoupil na hematologické klinice, došlo k postupnému ústupu anémie. Patologická zastínění na zadopředním snímku hrudníku však i nadále přetrvávala. Vzhledem ke stále nejasné diagnóze byl histopatologický vzorek zaslán ke konziliárnímu vyšetření. Diagnóza silikózy byla vyloučena a nález byl uzavřen jako diagnóza IgG4 plicního asociovaného onemocnění. Pro tuto diagnózu byla splněna všechna histopatologická kritéria (hustý lymfocytární-plazmocelulární infiltrát s vyšším zastoupením IgG4 plazmocytů a eozinofilních granulocytů, výrazná fibróza uspořádaná do vírovitých vzorců a obliterující flebitida) (Obr. 3 a 4). Imunologické laboratorní vyšetření ukázalo hraniční elevaci IgG4 podtržidy imunoglobulinů (IgG4 1,43 g/l), ostatní imunologické parametry humorální i buněčné imunity byly v normě. Pacient tak splňoval všechna kritéria s IgG4 asociovaného onemocnění. V současnosti je pacient stabilní,