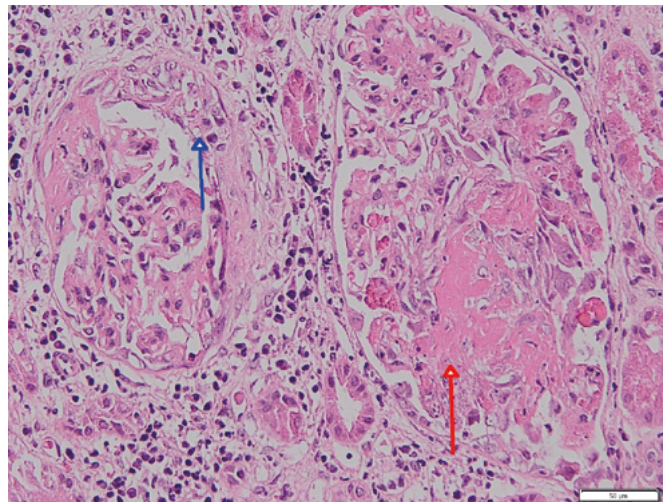


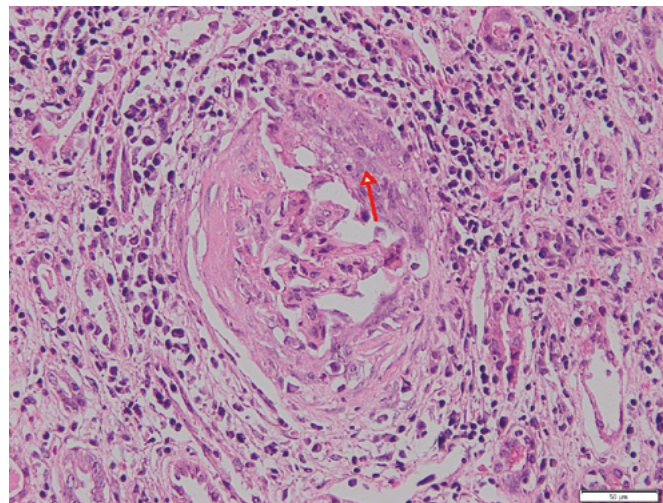
Při příjmu byl nápadný bledý kolorit kůže, která byla bez patologických eflorescencí. Pacientka byla subfebrilní, měla sinusovou tachykardii, hypertenzi se vstupními hodnotami TK 180/90 mm Hg. Byly přítomny těstovité otoky dolních končetin ke kolenům, jinak byl fyzikální nálezh bez pozoruhodností. V laboratorním nálezu při přijetí dominovala významná normocytární anémie s hodnotami hemoglobinu 67 g/l, dále pak renální insuficience s hodnotami urey 11,5 mmol/l a kreatininu 173 μ mol/l, GF 0,52 ml/s/1,73 m². Vstupně byly podány 4 TU erymasy a byl konzultován hematolog vyslovující podezření na mnohočetný myelom, amyloidosu či systémové onemocnění pojiva. Na celotělovém low-dose CT však nebyly nalezeny osteolytické léze, v bioptickém materiálu získaném z biopsie rekta nebyl nalezen amyloid a vyšetření kostní dřeně nesvědčilo pro hematologickou malignitu. Po celou dobu hospitalizace trvaly febrilie až 39 °C, a to zejména v nočních a ranních hodinách, empiricky podaná antibiotika byla bez efektu. Pro progresi dušnosti a otoků dolních končetin byla zahájena diuretická terapie, korigována hypertenze, pro hyperurikemii byl nasazen alopurinol. Vzhledem k proteinurii 1,8 g/24 hodin, zvýšené echogenitě ledvin při USG vyšetření a pozitivitě ANA a anti ds-DNA protilátek vzniklo podezření na lupusovou nefritidu a pacientka byla přeložena k další diagnostice a terapii na naše pracoviště.

Zde při přijetí v klinickém nálezu dominoval celotělový exantém a projevy vaskulitidy na DKK doprovázené otoky po kolena. Laboratorně byla potvrzena progresse renální insuficience (urea 15,4 mmol/l, kreatinin 204 μ mol/l, GF 0,42 ml/s/1,73 m²), těžká hypalbuminemie (19,7 g/l, norma 35–52 g/l), v moči zaznamenána proteinurie, mikroskopická hematurie a pyurie, byla vysoká hladina NT-proBNP a CRP, nevýrazně zvýšená hladina LDH (4,47 μ kat/l, norma 2,25–4,20 μ kat/l). Přetrvávala normocytární anémie, hladina hemoglobinu po předchozí transfuzní terapii dosahovala 97 g/l, počty trombocytů byly v normě (227×10^9 , norma $150–400 \times 10^9$), nově byla přítomna i výraznější lymfopenie $0,52 \times 10^9$ a pozitivita Coombsova testu bez známek aktivní hemolýzy (opakovaně bez záchytu schistocytů v krevních nátěrech, sérové hladiny haptoglobinu a volného hemoglobinu v normě). Pro klinicky zjevnou diagnózu systémového onemocnění pojiva byla zahájena terapie pulzními glukokortikoidy v celkové dávce 3 g, následně pak bylo přistoupeno k provedení biopsie ledviny. Na ultrazvukovém obraze byly ledviny velikosti při horní hranici normy (vpravo 126 \times 48 mm, vlevo 126 \times 54 mm) s vyšší echogenitou edematózního parenchymu. Překvapivě histologický obraz lupusové nefritidě neodpovídal, v nálezu byly přítomny nekrózy glomerulů s celulárními či fibrocelulárními srpkami, části zachovalých glomerulů byly morfologicky prakticky normální, bez jednoznačných proliferativních změn. V imunofluorescenčním vyšetření nebyla nalezena depozita typická pro SLE (v některých glomerulech byly přítomny stopy IgA; IgG a IgM negativní, stopy C1 a C3, stopy kappa řetězců, lambda negativní). Nález dle morfologie a imunofluorescence svědčí pro paucimunní nekrotizující glomerulonefritidu se srpkami a obrazem výrazné tubulointerstiální nefritidy (Obr. 1, 2). Hodnotitelná muskulární arterie nebyla zastižena, v arteriolách byla vyjádřena fibrinoidní nekróza (Obr. 3). Na radiogramu hrudníku se nově objevily retikulonodulární změny plicního parenchymu, spirometrie prokázala středně těžké snížení transfer faktoru, na HRCT plic bylo popsáno

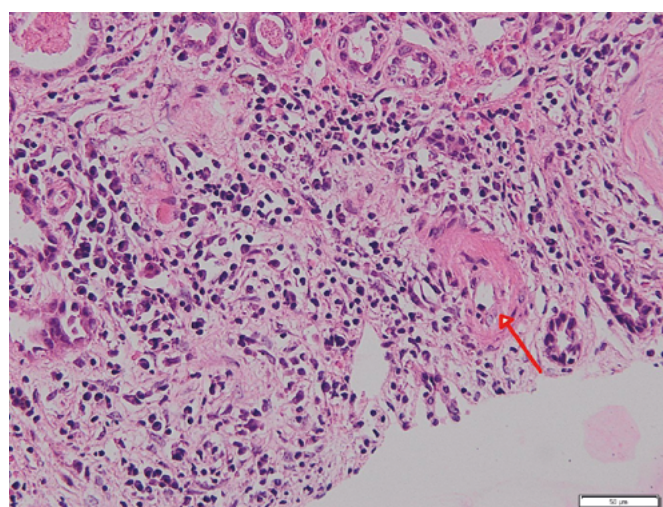
Obr. 1. Glomeruly se segmentální nekrózou (červená šipka) a s celulárním srpkem (modrá šipka); barvení HE



Obr. 2. Glomerulus s celulárním srpkem (červená šipka), v okolí glomerulu je v intersticiu intenzivní zánětlivý infiltrát; barvení HE



Obr. 3. Arteriola s fibrinoidní nekrózou (červená šipka); barvení HE



zesílení interlobulárních sept, dilatace plicních cév a vpravo laterobazálně nevýrazný pruh konsolidace. Byly přítomny i bilaterální pleurální výpotky, při echokardiografickém vyšetření byl přítomen i perikardiální výpotek. Výsledky imunologického vyšetření potvrdily pozitivitu ANA (homogenní typ), vysoké titry anti ds-DNA protilátek > 200 U/ml