

Jednalo se o muže dosud bez závažnějších komorbidit, mimo hypertenzní chorobu. V popředí jeho stesků byla asi měsíc trvající námahová dušnost, slabost, nevykonnost, bolesti kloubů, navíc příbuzní pozorovali zežloutnutí kůže pacienta. V objektivním nálezu byl patrný subikterus kůže, sklér a hepatomegalie. Slezinu ani periferní uzliny se nahmatat nepodařilo. V laboratorních odběrech dominovala hyperbilirubinémie, zvýšená laktátdehydrogenáza, v krevním obraze leukocytóza s eozinofilií v absolutní počtu, těžká makrocytární anémie (hemoglobin 60 g/l), výrazná retikulocytóza (19%). S ohledem na zvýšený bilirubin, laktátdehydrogenázu, anémii a retikulocytózu jsme pojali podezření na hemolýzu. Pacientovi byla odebrána krev na přímou zkoušku s nálezem pozitivní přímého i nepřímého Coombsova testu (pozitivní anti-IgG, anti C3d+). Nálezy ukazovaly na hemolýzu imunní. Stav jsme hodnotili jako autoimunitní hemolytickou anémii s tepelnými protilátkami (typu IgG) paraneoplastické etiologie při ložiskovém postižení pravé plíce. Zahájili jsme intravenózní kortikoterapii. Po 3 dnech léčby byl však efekt minimální, proto byla navýšena dávka kortikoidů a přechodně přidán intravenózní imunoglobulin. Poté konečně došlo ke kýženému zlepšení, hemoglobin vystoupal k hodnotě 99 g/l.

V mezidobí byla doplněna vyšetření k objasnění charakteru ložiska pravé plíce. Na CT hrudníku byla patrná kulovitá ostře ohraničená expanze vpravo v předním dolním mediastinu naléhající na vtokovou část pravé síně a ventrálně na pleuru (Obr. 2). Svou lokalizací neodpovídala tumoru plic, ale thymickému nádoru. K histologické verifikaci byla následně provedena biopsie patologického ložiska pod ultrazvukovou kontrolou přes stěnu hrudní. Histologický nález připouštěl diagnózu thymomu B3, nebylo však možno jednoznačně vyloučit dlaždicobuněčný karcinom. Pro suspektní naléhání tumoru k pravé srdeční síni byla doplněna echokardiografie srdce, bez průkazu prorůstání tumoru do srdečních oddílů.

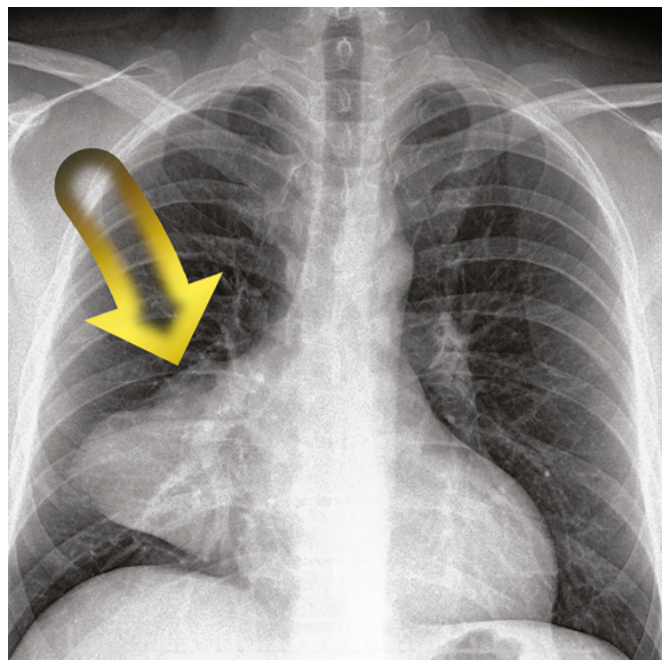
Po zhruba měsíc trvající terapii perorálními kortikoidy byly dále hodnoty krevního obrazu uspokojivé (hemoglobin 135 g/l). Trvala pozitivita přímého Coombsova testu, ale již bylo možno zajistit kompatibilní erymasy pro eventuální potřebu podání během chirurgického výkonu. S ohledem na stále nejasnou biologickou povahu tumoru a absenci známek generalizace bylo indikováno primárně chirurgické řešení. Po extirpaci tumoru byl průběh nekomplikovaný, bez nutnosti podání krevní transfuze. Histologicky byl v resekátu popsán epiteliální thymom typu A, Masaoka stage I, pT1.

Thymom typu A patří mezi thymomy s nejlepší prognózou (Tab. 1). Navíc bylo u pacienta onemocnění zachyceno v klinickém stadiu I dle Masaoky (Tab. 2). Jelikož nebyly ani mikroskopické známky prorůstání do pouzdra nádoru (4), resekci bylo dosaženo celkové remise. Další terapie nebyla nutná. K vyloučení myastenie gravis (pro pocity svalové slabosti) pacient podstoupil neurologické vyšetření včetně elektromyografie, s negativním nálezem. Po téměř 2měsíční hospitalizaci jsme pacienta propustili do domácího ošetření při dávce prednisonu 30 mg/den. V časovém odstupu 4 měsíců od propuštění (tzn. cca 6 měsíců od diagnózy thymomu) je pacient bez obtíží, již na minimální udržovací dávce prednisonu 5 mg/den. Nejsou známky pokračující hemolýzy.

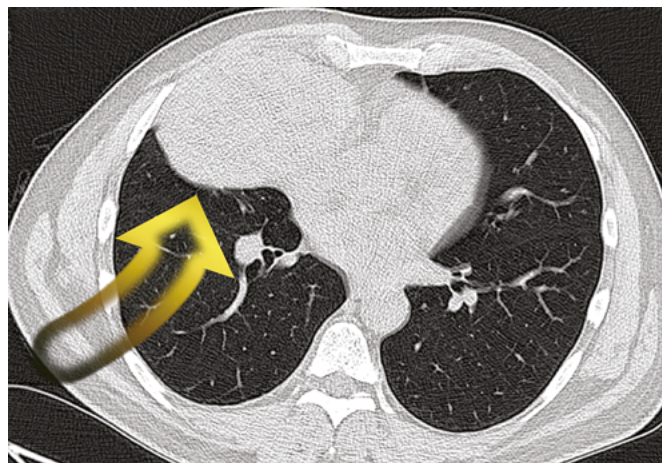
Diskuze

Thymom je častěji než jiné nádory asociovan s paraneoplastickými projevy a autoimunitními procesy. Thymus hraje ústřední roli v adaptivní (získané) imunitě. Je místem selekce a maturace T-lymfocytů, které za

Obr. 1. RTG hrudníku s patrným ložiskem



Obr. 2. Nádorová expanze v předním dolním mediastinu (CT hrudníku)



Tab. 1. Thymom (WHO klasifikace) (2)

| typ | histologický typ | 10leté přežití |
|-----|---------------------------------------|----------------|
| A | medulární thymom | 100 % |
| AB | smíšený thymom | 100 % |
| B1 | převážně kortikální thymom | 83 % |
| B2 | kortikální thymom | 83 % |
| B3 | dobře diferencovaný thymický karcinom | 36 % |
| C | thymický karcinom | 28 % |

normálních okolností tolerují antigeny těla vlastní. Selekcí v thymu je dvojitá. V kortexu probíhá tzv. pozitivní selekce, která zajišťuje přežití pouze plně funkčních imunokompetentních thymocytů. Tyto migrují do dřeně. Zde probíhá tzv. negativní selekce, která je stěžejní v prevenci rozvoje autoimunity. Dochází k apoptóze thymocytů, jenž si vytvořily receptory proti tkáňově specifickým antigenům organismu. Pokud je tedy z nějakého důvodu narušeno vnitřní mikroprostředí thymu, může dojít k nekontrolované proliferaci autoreaktivních klonů thymocytů s přesáhnutím „limitu“ pozitivní selekce v kortexu. Nezralé autoreaktivní T-lymfocyty pak mohou obejít negativní selekci ve dření, proniknout