

Oxygenoterapie, HFNO) byly prováděny výměnné plazmaferézy s náhradou, kterých bylo celkem 7. Dále byla zahájena infuzní terapie vysokodávkovými pulzy glukokortikoidů (1000 mg metylprednisolonu denně po dobu tří po sobě následujících dnů) a byl podán první intravenózní pulz cyklofosfamidu (CFA) v dávce 10 mg/kg, tj. 1300 mg, v krytu mesnou a antiemetiky. Byla poskytována komplexní podpůrná péče spočívající v podávání antibiotické terapie nasedajícího respiračního infektu, transfuzní terapii anémie, oxygenoterapii, analgetické terapii a expektorans. Včasně bylo také započato s rehabilitační péčí.

Po několika dnech intenzivní péče došlo postupně k regresi jak klinických příznaků respiračního postižení, tak rentgenového nálezu. Také kožní vaskulitické změny postupně ustupovaly. Pacientka byla stabilní, kardiopulmonálně kompenzovaná a po týdnu byla přeložena na standardní lůžkové oddělení, kde bylo pokračováno v podávání kortikoterapie perorálně v dávce 60 mg prednisonu denně. Dále bylo pokračováno v nastavené podpůrné terapii a intenzivní rehabilitaci. V odstupu 14 dní od podání prvního pulzu cyklofosfamidu byl podán druhý pulz CFA. Před propuštěním nemocné bylo naplánováno pokračování pulzní terapie CFA v 3týdenních intervalech s postupnou redukcí dávek prednisonu dle klinického stavu. Pacientka byla zajištěna profylaktickou terapií kotrimoxazolem.

Po 4 měsících (po podání 6. pulzu CFA) bylo provedeno kontrolní CT vyšetření (Obr. 4) s nálezem kompletní regrese nálezu patrného na vstupním vyšetření. Vývoje laboratorních parametrů ukazuje tabulka 1. Po ukončení terapie CFA byl nasazen mykofenolát mofetil v dávce 2000 mg denně jako udržující imunopresivní terapie. Pacientka bude nadále ambulantně sledována.

Diskuze

Dle doporučení EULAR (The European Alliance of Associations for Rheumatology, Evropská liga proti revmatismu) a ERA-EDTA (Renal

Association and European Dialysis and Transplant Association, Evropská asociace pro choroby ledvin a Evropská asociace pro dialýzu a transplantaci ledvin) spočívá terapie DAH při AAV v komplexní léčbě s využitím vysokých dávek glukokortikoidů, cyklofosfamidu, plazmaferézy a rituximabu (12).

Recentně se pokusila o srovnání terapeutických možností závažných forem AVV randomizovaná studie PEXIVAS (Plasma Exchange and Glucocorticoids in Severe ANCA-Associated Vasculitis, Plazmaferéza a glukokortikoidy v léčbě ANCA-asociovaných vaskulitid s těžkým průběhem). Jedním ze vstupních kritérií byla rovněž přítomnost difúzní alveolární hemoragie (13).

V úvodu studie byla všem pacientům podána úvodní imunopresivní terapie intravenózním či perorálním cyklofosfamidem nebo rituximabem. Všichni pacienti byli první týden léčeni intravenózní terapií metylprednisolem v dávce 1 až 3 g denně. Následně bylo celkem 704 pacientů randomizováno do 4 skupin s přihlédnutím k adjustaci úvodní imunopresivní léčby. Pacienti byli rozděleni podle toho, zda podstoupili terapii plazmaferézami v dávce odpovídající 60 ml albuminu na kg ($n = 352$), či nikoliv (kontrolní skupina) ($n = 352$). Kromě toho byli také rozděleni podle toho, zda jim byla podávána standardní ($n = 351$), či redukovaná ($n = 353$) terapie perorálními glukokortikoidy. Pacienti byli tedy celkově náhodně rozděleni na 4 skupiny v poměru 1 : 1 : 1 : 1 na ty, kteří podstoupili terapii plazmaferézami a pokračovali se standardní dávkou perorálních glukokortikoidů (a), podstoupili terapii plazmaferézami a pokračovali se sníženými dávkami perorálních glukokortikoidů (b), nepodstoupili terapii plazmaferézami a pokračovali v režimu standardních dávek perorálních glukokortikoidů (c) nebo nepodstoupili terapii plazmaferézami a pokračovali v režimu snížených dávek perorálních glukokortikoidů (d) (13).

Výsledky u pacientů s redukovanou dávkou perorálních glukokortikoidů (b + d) byly srovnatelné se standardní dávkou (a + c), tzn. že

Obr. 4. Kontrolní HRCT plic pacientky po 4 měsících s nálezem kompletní regrese nálezu patrných na vstupním vyšetření (archiv autorky a Kliniky radiologie FN Olomouc)

