

ve třetí dekádě s projevy postižení plic i ledvin. Druhým vrcholem je šestá dekáda, kdy se obvykle projeví jen postižením ledvin (1). Poprvé byl syndrom renálního selhání a plicních hemoragií popsán americkým lékařem Ernestem Goodpasturem v roce 1919 (2). V případě současného postižení ledvin a plic hovoříme o Goodpastureově nemoci. Termínem Goodpastureův syndrom je označována skupina glomerulonefritid charakteru RPGN s plicními hemoragiemi jakékoli geneze např. i u systémového lupusu, Behcetovy nemoci, revmatoidní artritidy a dalších (3). Patogenetický mechanismus představují autoprotilátky proti kolagenu IV bazální membrány glomerulů (glomerular basement membrane, GBM) a alveolů plic. Spektrum projevů onemocnění je různorodé. Zahrnuje jednak minoritní a méně agresivní formu s dobrou funkcí ledvin, lehkou hematurií a proteinurií bez plicního poškození, ve většině případů se však prezentuje jako RPGN a v 50–75 % bývá doprovázená plicní hemoragií. U pacientů s typickým obrazem antirenální nefritidy nebo Goodpastureovy nemoci lze detekovat anti-GBM protilátky ve třídě IgG metodou ELISA. Nezbytný krok v diagnostice představuje biopsie ledviny. Zde světelnou mikroskopií prokážeme typický histologický obraz. Tím je v závislosti na časnosti odběru vzorků segmentální až difúzní proliferativní glomerulonefritida se srpkami, nekrotizací, případně až glomerulosklerózou či intersticiální fibrózou. K potvrzení definitivní diagnózy pak slouží imunofluorescence s průkazem lineární positivity IgG podél GBM (1, 3).

Z povahy onemocnění vyplývá, že základem terapie je imunopresivní léčba v kombinaci s plazmaferézou. Při renálním selhání je nutné přistoupit k náhradám funkce ledvin. Cílem léčby je odstranění cirkulujících protilátek a prevence tvorby nových. V iniciální fázi jsou u všech indikovány glukokortikoidy, cyklofosfamid a provedení plazmaferézy. Léčba by měla být zahájena časně již při podezření na anti-GBM glomerulonefritidu v průběhu prvních 24 hodin bez ohledu na dostupnost výsledku biopsie. Výjimku z imunoprese představují případy, kdy jsou již glomeruly postiženy z více než 85 % srpkami anebo nad 50 % glomerulosklerózou a současně nedošlo k plicnímu poškození. Dále nemá intenzivní imunoprese opodstatnění při plně rozvinutém selhání ledvin a probíhající hemodialýze (4).

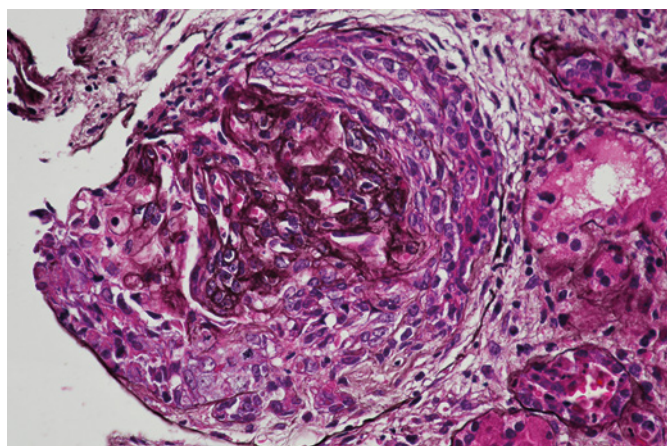
Observační studie ukazují, že restituce renálních funkcí je méně pravděpodobná, pokud je už v počátku nemoci přítomna oligurie s nutností

hemodialýzy, dále při hladině kreatininu nad 500  $\mu\text{mol/l}$  a při přítomnosti velkého počtu srpků v histologickém vyšetření. U pacientů s iniciálně nezbytnou hemodialýzou byla schopnost zotavení renálních funkcí jen 8 %. U pacientů s terminálním renálním selháním lze přistoupit k transplantaci ledviny při minimálně 6 měsících trvající séronegativitě. V opačném případě hrozí relaps s rizikem rejekce štěpu až v 50 % případů (5).

## Kazuistika

Devětatřicetiletý muž byl odeslán praktickým lékařem na ambulanci urgentního příjmu Fakultní nemocnice Brno pro 10 dnů trvající otoky dolních končetin, přírůstek na váze 5 kg a námahovou dušnost. Doposud se s ničím neléčil, neužíval žádnou chronickou medikaci. Neudával také užívání analgetik ani výživových doplňků a v pracovním prostředí nebyl exponován inhalačním toxinům. Anamnesticky přiznával abúzus 20 cigaret denně po dobu více než 10 let. Při klinickém vyšetření byly patrné bilaterální otoky dolních končetin do úrovně kolen bez jiných známek kongesce. Z hodnot vitálních funkcí dominovala arteriální hypertenze 180/90 mm Hg. Ve vstupních laboratorních odběrech byla patrná elevace dusíkatých látek, urea 16 mmol/l a kreatinin 444  $\mu\text{mol/l}$ , snížená celková bílkovina 56 g/l a albumin 28 g/l. V močovém sedimentu byla přítomnost bílkoviny i erytrocytů 3 arb. j., ostatní laboratorní parametry byly v normě. Pacient byl přijat k došetření na interní kliniku. Vzhledem k hodnotám dusíkatých látek byl doplněn ultrazvuk břicha včetně urotraktu a při údaj o námahové dušnosti byl proveden zadopřední rentgenový snímek hrudníku. Obě zobrazovací vyšetření neprokázala patologické nálezy. Dalším vyšetřením byla zjištěna proteinurie 14 g/24 hod., hraniční hladina cholesterolu 5 mmol/l a vyšší hodnota triacylglycerolu 2,0 mmol/l. Dle dostupných anamnestických, laboratorních i zobrazovacích vyšetření byla stanovena pracovní diagnóza neoligurického akutního renálního selhání de novo s nefrotickým syndromem. Pro arteriální hypertenzi byla zahájena kombinovaná terapie (perindopril, nitrendipin a doxazosin). Dále byla podávána diuretická terapie a profylaxe tromboembolické nemoci nadroparinem. Při terapii furosemidem byla diuréza zachována v objemu 2750 ml/24 h. Po úspěšné korekci tlaku byla bez komplikací provedena renální biopsie. Histologické vyšetření vzorku prokázalo difúzní floridní srpkovitou glomerulonefritidu (Obr. 1, 2). Biopsií bylo zachyceno celkem

**Obr. 1.** Kolabovaný glomerulární kapilární trs pod celulárním srpkem (stříbření, zvětšení 400 $\times$ ), archiv autorů



**Obr. 2.** Okludující srpek a pod ním zaniklý glomerulus (barvení PA, zvětšení 200 $\times$ ), archiv autorů

