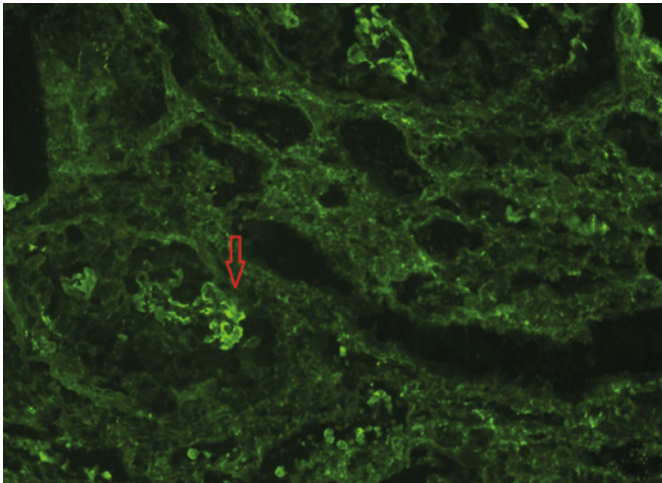
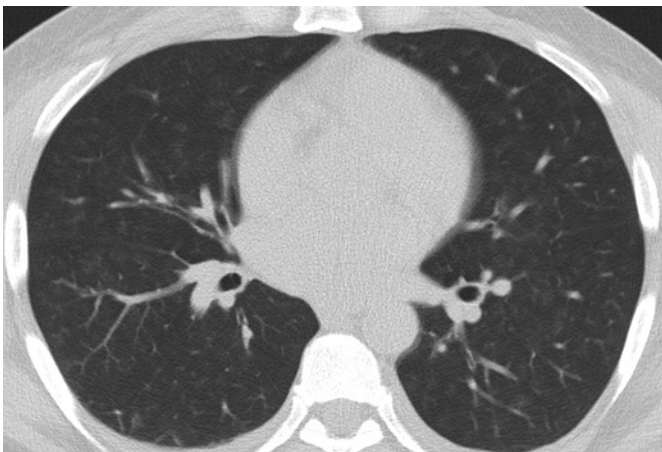


16 glomerulů, z toho 2 globálně zaniklé. V 12 glomerulech byl přítomen okludující celulární srpek a byla zachycena fokálně segmentálně fibrinoidní nekróza kapilárních trsů. Ve vyšetřovaném vzorku byla přítomna fibróza intersticia do 20 %. Tubuly byly bez atrofie s ložisky mírné dilatace s odloupanými epitelii a simplifikací epitelu, tedy obrazem akutní tubulární nekrózy. Průkaz cévních změn, jakožto zesílení stěny, byl v oblasti arteriol. Imunofluorescenční vyšetření potvrdilo lineární depozita IgG podél GBM (Obr. 3). V krvi byly detekovány anti-GBM protilátky s hodnotou 28 U/ml (norma do 20), ANA screening byl pozitivní s titrem 200. Ostatní protilátky (ANCA, ENA, ACLA, APLA2R, dsDNA, anti-β2GP1) byly negativní. V rámci screeningu infekce před zahájením imunoprese absolvoval pacient sérologické vyšetření hepatitid, HIV a CMV s negativním výsledkem. V dalších krocích byl doplněn transtorakální ultrazvuk srdce a ultrazvuk renálních tepen, které neprokázaly patologii. Oční vyšetření ukazovalo na obraz hypertenzní angiosklerózy. CT (computed tomography) vyšetření hrudníku zobrazilo bilaterální difuzní centrilobulární denzity mléčného skla (Obr. 4) jako nespecifický nález, který by mohl nasvědčovat poškození alveolu s obrazem difuzní alveolární hemoragie (DAH). Proto bylo doplněno komplexní plicní vyšetření včetně spirometrie, bodypletysmografie a CO-difuze, vše

Obr. 3. Lineární závojitá pozitivita IgG na GBM (imunofluorescence), archiv autorů



Obr. 4. CT hrudníku – bilaterálně difuzní centrilobulární denzity mléčného skla, transverzální řez – úroveň Th7 (se svolením Kliniky radiologie a nukleární medicíny, FN Brno, MUDr. R. Bárta)



s fyziologickým výsledkem. Bronchoskopické vyšetření prokázalo fyziologický nález sliznice s lehce zvýrazněnou cévní kresbou bez makroskopického obrazu krvácení. Analýza buněk z bronchoalveolární laváže (BAL) však potvrdila přítomnost 96 % makrofágů, z toho 55 % siderofágů, tedy nález svědčící pro DAH (Obr. 5). Po rychlém stanovení definitivní diagnózy z biopsie a positivity protilátek byla zahájena kombinovaná imunopresivní terapie. Celkem byly podány tři pulzy metylprednisolonu, každý v dávce 750 mg i.v., s následným převodem na per os formu 80 mg prednisolonu denně a postupným snižováním dávky v následujících týdnech. Za hospitalizace byl podán 1. pulz cyklofosfamidu v dávce 1200 mg. Nutná byla redukce dávky na 12,5 mg/kg s ohledem na hladinu kreatininu. Podávání proběhlo standardně s uroprotekcí preparátem mesna. Dále byla indikována plazmaferéza. Celkem bylo provedeno 5 výměnných plazmaferéz v denním režimu, s průměrným objemem výměny 5234 ml plazmy, tedy 1,25x TPV (total plasma volume) pacienta. Substitučním roztokem byl zvolen 5% albumin a směsná lidská plazma. Při 1. plazmaferéze byl poměr substitučních roztoků 1 : 1 vzhledem k hypoalbuminemii. Po první plazmaferéze došlo k poklesu fibrinogenu, a proto bylo nutné navýšení substitučního roztoku plazmy. V průběhu imunopresivní léčby byla podávána antibiotická profylaxe pneumocystové pneumonie co-trimoxazolem. I přes kombinovanou léčbu s plazmaferézou dochází k progresi renálních parametrů (urea

Obr. 5. Nálež siderofágů v bronchoalveolární tekutině, barvení May Grünwald Giemsa, zvětšení 100x (se svolením Ústavu patologie, FN Brno, MUDr. V. Kubeš)

