

Tab. 1. Dynamika laboratorních a klinických parametrů pacienta

	31. 1. 2022	16. 2. 2022	2. 5. 2022	1. 8. 2022	2. 3. 2023 před HD	2. 3. 2023 po HD
urea mmol/l	16	33	19,4	23	29	8,7
kreatinin μmol/l	444	673	791	1085	1113	459
CKD-EPI ml/s	0,22	0,14	0,11	0,08	0,07	—
P mmol/l	1,57	2,03	2,16	1,96	2,48	0,91
K mmol/l	4,1	3,5	5,8	4,1	4,3	3,6
pH	7,34	—	7,39	7,33	7,3	—
HCO ₃ mmol/l	26,1	—	25,1	23,1	20,7	—
BE mmol/l	- 0,3	—	0,6	- 2,4	- 5	—
CB g/l	56	47	48	63	67	—
alb g/l	28	26	31	44	47	—
diuréza ml/den	2000	1750	1000	820	800	—
hmotnost kg	104	100	91	88,5	86	—

HD – hemodialýza, BE – base excess, CB – celková bílkovina, alb – albumin

33 mmol/l, kreatinin 670 μmol/l) a nutnosti provedení první akutní hemodialýzy. Další průběh komplikuje rozvoj heparinem indukované trombocytopenie (HIT) 2. typu při poklesu hladiny trombocytů z původních $131 \times 10^9/l$ na $58 \times 10^9/l$. HIT byla stanovena screeningem protilátek IgG proti komplexu heparinu a destičkového faktoru 4 (metoda ELISA-HIT). Dále konfirmační vyšetření potvrdilo HIT excesivní agregací trombocytů v přítomnosti heparinu. Již po pozitivě screeningu HIT byl nadroparin nahrazen pentasacharidem fondaparinuxem. Vyloučena byla žilní trombóza dolních končetin kompresní ultrasonografií jakožto častá komplikace HIT. Pro trombocytopenii bylo nutné odložit 2. pulz cyklofosfamidu a redukovat jeho dávku na 10 mg/kg, tzn. celkem bylo podáno 1000 mg. Po vysazení nízkomolekulárního heparinu a redukci cyklofosfamidu došlo k postupnému nárůstu trombocytů se stabilizací hodnot. Progredující retence dusíkatých katabolitů a známky hyperhydratace vedly k zavedení pravidelné intermitentní hemodialýzy 3x týdně. Následující dny hospitalizace již byly bez komplikací. Pacient byl propuštěn po 26 dnech s nastavenou chronickou medikací zahrnující prednison v redukčním schématu, antihypertenziva (perindopril, nitrendipin, urapidil a doxazosin), dále furosemid, antikoagulační profylaxi fondaparinuxem, co-trimoxazol, omeprazol, atorvastatin a podpůrnou terapii (vitamin D, vápník, kyselina listová, vitaminy skupiny B, esenciální aminokyseliny). Dispenzarizace pokračovala v nefrologické ambulanci s podáváním 3.–6. cyklu cyklofosfamidu v dávce 1 110 mg (redukce dávky na 12,5 mg/kg) každé 3 týdny. Postupně byly redukovány glukokortikoidy na nutnou udržovací dávku při plicním postižení 2,5 mg prednisonu denně. Pacient byl nadále dependentní na hemodialýze bez schopnosti restituce renálních parametrů a dusíkaté katabolity se po 12 měsících od diagnózy pohybovaly na hodnotách urea 22 mmol/l, kreatinin 1130 μmol/l. S ohledem na neustupující hyperhydrataci trvala

nutnost vyšších ultrafiltrací v průběhu hemodialýz. Tím došlo k rychlejší ztrátě diurézy, která byla na podpoře vysokodávkovaným furosemidem pouze 600 ml/den. V pravidelných odběrech jsou patrné změny charakteristické pro chronické renální selhání, a to anémie (stabilní hodnoty 100–120 g/l), sekundární hyperparatyreóza (PTH 23 pmol/l, cut off 1,6–6) a hyperfosfatemie 1,86 mmol/l. Hladina trombocytů kolem $150 \times 10^9/l$ se již stabilizovala. Dále je pacient sledován v ambulanci pro intersticiální plicní procesy. Kontrolní zobrazovací i funkční vyšetření plic byla bez zhoršení nálezu. Od stanovení diagnózy už pacient nekouřil. Pro nevratné selhání ledvin u mladého pacienta bylo zahájeno vyšetřování před zařazením na čekací listinu k transplantaci ledviny. Při trvající negativě anti-GBM protilátek byl zařazen po 10 měsících od stanovení diagnózy na čekací listinu. Transplantaci kadaverózní ledviny následně podstoupil bez komplikací.

Diskuze

Goodpastureova nemoc se projevuje glomerulonefritidou charakteru RPGN s nefritickým syndromem a plicními hemoragiemi. Nefritický syndrom je způsobený intraglomerulárním zánětem. Ten vede k poškození GBM a následně i glomerulů. Důsledkem je hematurie a proteinurie. Popisovaná kazuistika ukazuje na atypický průběh, kdy se významnost proteinurie prezentovala nefrotickým syndromem. Ten dále zahrnuje hypoproteinemii, hyperlipidemii a otoky. Dalším atypickým příznakem onemocnění bylo jen mírné postižení plic a také hypertenze. Ta byla volum-dependentní při hyperhydrataci. Její významnost byla nepřímo závislá na míře ultrafiltrace.

Iniciálně bylo v rámci diferenciální diagnostiky dušnosti a otoků dolních končetin pomýšleno především na srdeční a renální selhání. Odlišení jednotlivých typů kardiorenálního syndromu je často ne-