

# Pulmo-renální syndrom

**Zdenka Hrušková, Vladimír Tesař**

Klinika nefrologie 1. LF UK a VFN v Praze

Pulmo-renální syndrom je definován jako současný výskyt plicního (krvácení do plic) a renálního postižení (s typickým nálezem sprkovité nekrotizující rychle progredující glomerulonefritidy). Jeho příčinou jsou autoimunitní onemocnění, nejčastěji ANCA-asociované vaskulitidy a anti-GBM (glomerulární bazální membrána) choroba. Pro příznivou prognózu pacientů je zásadní včasné stanovení správné diagnózy a neprodlené zahájení terapie. Terapií volby jsou dodnes zejména vysokodávkované kortikosteroidy a cyklofosfamid, obvykle spolu se současným provedením plazmaferéz. Mezi novější léčebné alternativy patří především rituximab, i když zkušenosti s jeho využitím u nejtěžších případů pulmo-renálního syndromu jsou relativně omezené.

**Klíčová slova:** ANCA, difúzní alveolární hemoragie, protilátky proti glomerulární bazální membráně (anti-GBM), rituximab, rychle progredující glomerulonefritida, vaskulitida.

## Pulmonary-renal syndrome

Pulmonary syndrome is defined by occurrence of lung involvement (alveolar haemorrhage) in association with renal failure (with a typical crescentic necrotizing rapidly progressive glomerulonephritis). It is caused by an autoimmune disease, most frequently ANCA-associated vasculitides and anti-GBM (glomerular basement membrane) disease. Early establishment of the right diagnosis and immediate treatment are crucial for favourable prognosis of the patients. First choice therapy includes high-dose corticosteroids and cyclophosphamide, usually with plasma exchange added. Newer therapeutic possibilities include especially rituximab even though there is limited experience with its use in the settings of the most severe cases of pulmonary syndrome.

**Key words:** ANCA, anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) antibodies, diffuse alveolar haemorrhage, rapidly progressive glomerulonephritis, rituximab, vasculitis.

## Úvod – definice

Pulmo-renální syndrom (PRS) je charakterizován současným výskytem renálního a respiračního selhání, resp. rychle progredující glomerulonefritidy a difúzního alveolárního krvácení, vzniklých na podkladě autoimunitního onemocnění (1, 2). Nejčastější příčinou PRS jsou ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibodies) – asociované vaskulitidy (AAV) zodpovědné za přibližně 55–75 % všech případů PRS a anti-GBM (glomerulární bazální membrána) choroba (dříve Goodpastureova, asi 10–15 %). Méně častou příčinou vzniku PRS jsou pak další autoimunitní onemocnění (Tab. 1), která ke krvácení do plic a/nebo selhání ledvin vedou poměrně vzácně, i když jejich celkový výskyt vzácný být nemusí (1–4).

Patologickým podkladem PRS je zánět (vaskulitida) malých cév (arteriol, kapilár, venul) spojený s nekrózou a narušením cévní stěny. V plicích pak dochází k přímé extravazaci erytrocytů do alveolů (difúzní alveolární hemo-

ragii – DAH). V ledvinách je PRS doprovázen průnikem buněk imunitního systému a fibrinu porušenou glomerulární bariérou do močového prostoru, s následnou tvorbou charakteristických srpků a vznikem nekrotizující rychle progredující glomerulonefritidy (RPGN), která může vést k rychlému selhání ledvin (řádově během několika dní až týdnů) (1, 3, 5, 6). RPGN jsou obvykle děleny do 3 skupin podle přítomnosti a distribuce imunodepozit v imunofluorescenčním obraze v renální biopsii:

- typ 1 (10 %) – s lineárními depozity IgG podél glomerulární bazální membrány (GBM), vyskytující se u anti-GBM choroby,
- typ 2 (10–15 %) – s granulárními depozity imunoglobulinů a komplementu, který může být projevem různých imunokomplexových onemocnění (např. systémového lupus erythematoses),
- typ 3 (75–80 %) – s tzv. pauciimunitním obrazem v imunofluorescenci s malým množstvím nebo zcela chybějícími imunodepozity, který je charakteristický pro ANCA-asociované vaskulitidy (AAV) (3–5).