

kým syndromem (otoky, hypalbuminemie, dyslipidemie, masivní proteinurie) a ojediněle může probíhat i jako rychle progredující glomerulonefritida s rapidním poklesem glomerulární filtrace (3). Renální biopsii provádíme při vzestupu proteinurie do nefrotických hodnot (tj. nad 1 g/24 h), vzestupu kreatininu či opakovaných atakách makroskopické hematurie. K hodnocení histologického nálezu se užívá Oxfordská klasifikace MEST-C (4) (Tab. 1). Imunofluorescenční vyšetření zhodnotí depozita IgA a event. dalších imunoglobulinů (IgG až v 50–70% případů), IgM či složek komplementu – nejčastěji C3 (až v 70% biopsií).

V terapii se řídíme zejména kvantitou proteinurie. U dětí zahajujeme léčbu při proteinurii nad 0,5 g/24 h. Prvním krokem jsou ACE inhibitory, které působí renoprotektivně, antiproteinuricky a antihypertenzivně. Při proteinurii nad 1 g/24 h se u dětí užívají léčebně systémové kortikoidy – prednison p.o. či methylprednisolon intravenózně v pulzech. U IgA nefropatie s vaskulitidou se doporučuje podávání cyklofosfamidů (5). Při nedostatečném efektu kortikoidů se doporučují další imunosupresiva jako kalcineurinové inhibitory či mykofenolát mofetil. V léčbě dospělých pacientů se užívají v posledních letech s dobrým efektem na proteinurii i renální funkci inhibitory sodíkovno-glukózového transportéru 2 (SGLT2 inhibitory – dapagliflozin) a antagonisté endotelinových receptorů (sparsentan) a dále budesonid s cíleným uvolňováním v terminálním ileu (TRF budesonid) (2).

Popis případu

13letý chlapec byl vyšetřen v dětské nefrologické ambulanci z důvodu mikroskopické hematurie a malé proteinurie zachycené při kontrolním vyšetření moči po akutní tonzilitidě. Rodiče chlapce se s ničím neléčí, jen matčin bratr je sledován pro mikroskopickou hematurii s dobrou renální funkcí.

Předchorobí bylo u chlapce bez pozoruhodností, dosud nebyl sledován v žádné odborné ambulanci a neužíval trvale žádné léky. Pouze trpěl častějšími respiračními infekty, zejména tonzilitidami.

Chlapec byl obézní (hmotnost 79 kg, výška 170 cm, BMI 27,3 – tj. nad 97. percentilem vztaheným k věku pacienta). Další fyzikální nálezy byly v normě.

Tab. 1. Oxfordská klasifikace IgA nefropatie – upraveno podle (4)

Definice patologických lézí užívaných v klasifikaci IgA nefropatie		
Typ poškození	Definice	Skóre
Mesangiální hypercelularita	< 4 mesangiální buňky/plochu mesangia = 0	M0 ≤ 0,5
	4–5 mesangiálních buněk/plochu mesangia = 1	M1 > 0,5
	6–7 mesangiálních buněk/plochu mesangia = 2	-
	≥ 8 mesangiálních buněk/plochu mesangia = 3	-
	(Skóre se kalkuluje jako průměrné skóre ze všech glomerulů)	
Segmentální glomeruloskleróza	Jakýkoli počet glomerulů postižených segmentální sklerotizací či přítomnost adheze	S0 – nepřítomna S1 – přítomna
Endokapilární hypercelularita	Zvýšený počet buněk v glomerulárním kapilárním lumen způsobující jeho zúžení	E0 – nepřítomna E1 – přítomna
Tubulární atrofie/intersticiální fibróza	% kůry postižené tubulární atrofii nebo intersticiální fibrózou	T0 – 0–25 % T1 – 26–50 % T2 – > 50 %

Tab. 2. Diferenciální diagnostika hematurie u dětí – upraveno podle (8)

Prerenální hematurie	Krvácivé stavy	1. koagulační poruchy (např. hemofilie)
		2. trombocytopenie
		3. polékové (např. vysoké dávky kyseliny acetylsalicylové, warfarinu)
Renální hematurie	Glomerulární hematurie	1. dědičné nefropatie ■ Alportův syndrom ■ benigní familiární hematurie ■ familiární glomerulonefritidy
		2. získané nefropatie ■ akutní postinfekční glomerulonefritida ■ IgA nefropatie ■ fokálně segmentální glomeruloskleróza ■ membranoproliferativní glomerulonefritida ■ glomerulonefritida při systémových onemocněních (např. SLE)
	Neglomerulární hematurie	■ pyelonefritida, tumory ledvin, nefrolitiáza, cystické onemocnění ledvin
Postrenální hematurie		■ urolitiáza ■ hemoragická cystitida ■ úrazy močových cest

Tab. 3. Vyšetřovací postup u dítěte s hematurii – upraveno podle (8)

Wyšetření		Možná příčina hematurie
Anamnéza	Rodinná	■ vrozená onemocnění (např. Alportův sy)
	Farmakologická	■ poléková (např. po warfarinu)
	Nynější onemocnění	■ IMC, urolitiáza
Fyzikální vyšetření	Hypertenze, otoky	■ nefritický syndrom (akutní GN)
Laboratorní vyšetření Moč	■ vyšetření moči rodičů ■ morfologie erytrocytů ■ kultivace moči ■ proteinurie + kvalitativně ■ kamenotvorné látky (vápník, oxaláty, uráty)	■ familiární hematurie ■ glomerulární X neglomerulární hematurie ■ IMC ■ glomerulonefritidy ■ nefrolitiáza
	Krevní odběry	■ biochemie (urea, kreatinin, kyselina močová) ■ složky komplementu: ↓C3, ↓C4 ■ imunologie – ASLO ■ autoprotilátky (ANA, anti-ds DNA, ENA, ANCA, aGBM)
Zobrazovací vyšetření	■ ultrazvukové vyšetření	■ cysty, nefrolitiáza
Genetické vyšetření		■ dědičné onemocnění ledvin (Alportův syndrom, polycystózy)
Bioptické vyšetření	■ zhodnocení histologického obrazu, imunofluorescence, imunohistochemie, elektronový mikroskop	■ glomerulopatie