

Rapidan progrediáló glomerulonephritis esete

Dr. Bereczki Csaba
SZTE Gyermekklinika
Dr. Kemény Éva
SZTE Patológia

Rapidan progrediáló glomerulonephritis: Súlyos glomerulonephritis (GN) fennállását jelző klinikai syndroma. Sokszor, de nem minden esetben félholdképződéssel járó GN képezi az alapját.

Félholdképződéssel járó glomerulonephritis: Olyan GN amely a glomerulusok több mint 50%-ában félhold képződésével jár. *Félhold:* a Bowman tok ürt rét kitéltő sejtproliferáció. *Típusai:* 1. friss: celluláris, 2. idősülő: fibrocelluláris, 3. idősült: fibrotikus.

Félholdképződéssel járó GN esetében a prognózis és a kezelés az GN-t előidéző betegség patomechanizmusától függ, ezért ennek ismerete, meghatározása döntő fontosságú. A diagnózishoz elengedhetelen a vese tübiopsziás vizsgálata.

Félholdképződéssel járó GN immunopathológiai csoportjai:

1. *Immuncomplex nélküli ún. pauci-immun GN:* Morfológiailag félholdképződéssel járó nekrotizáló GN jellemzi. \pm kísér vasculitis. Immuncomplex nincs.

- Wegener granulomatózis: cANCA pozitív. Antigén: neutrophyl granulocytákban lévő myeloperoxidáz (MPO). + Nekrotizáló granulomatózus vasculitissal járó gyulladás a légutakban, paranasalis sinusokban, tüdőben.
- Mikroszkopikus polyangiitis: pANCA pozitív. Antigén: neutrophyl granulocytákban lévő proteináz 3 (PR3). Szisztémás nekrotizáló kísér-vasculitis jön létre. Van vesére lokalizált forma is.
- Churg-Strauss syndroma: ANCA negatív. A kórtörténetet asthma és eosinophilia jellemzi.

2. *Immuncomplex GN:* immunhisztológiailag immuncomplexek mutathatók ki, a glomerulusokban granulás pozitivitás jellemzi. Morfológiailag félholdképződéssel járó különböző típusú proliferatív GN látható.

- Lupus GN súlyos formái
- Postinfectiosus, poststreptococcalis GN
- Henoch-Schönlein purpura, IgA nephritis

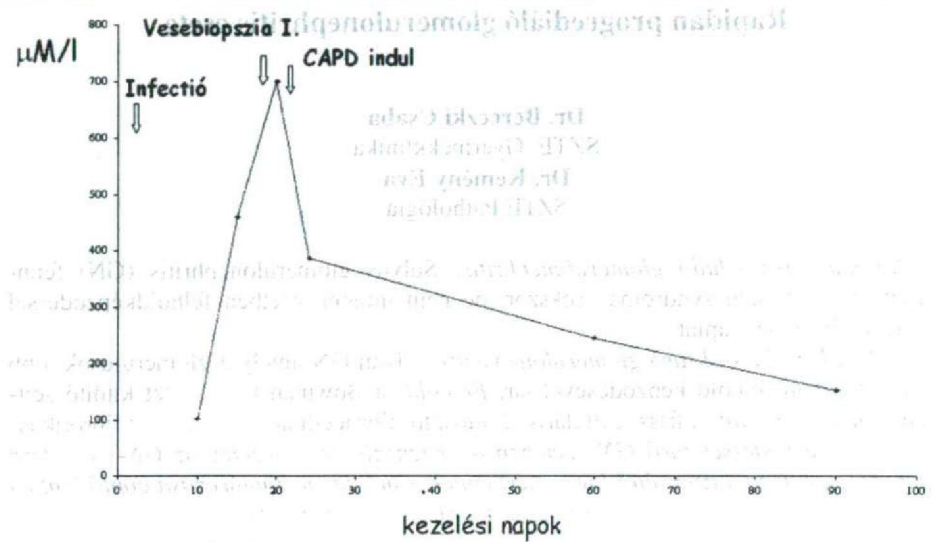
3. *Anti-glomerularis basalmembran GN:* immunhisztológiailag lineáris glomerularis basalmembrán (GBM) pozitivitás jellemzi. Az ellenanyagok in situ kötődnek a GBM-ban lévő saját antigénhez, ami a IV típusú kollagén alfa 3 láncán helyezkedik el. Morfológiailag félholdképződéssel járó nekrotizáló GN jellemzi. Vasculitis nincs.

- Anti-GBM GN tüdővérzés nélkül.
- Goodpasture syndroma: Anti-GBM GN + tüdővérzés.

Gyakoriságuk gyerek és felnőtt korban különbözik. Gyerekkorban poststreptococcalis GN a leggyakoribb, e forma prognózisa a legjobb. Az ANCA asszociált GN és az anti-GBM betegség előfordulása gyermekkorban ritka, prognózisuk rossz.

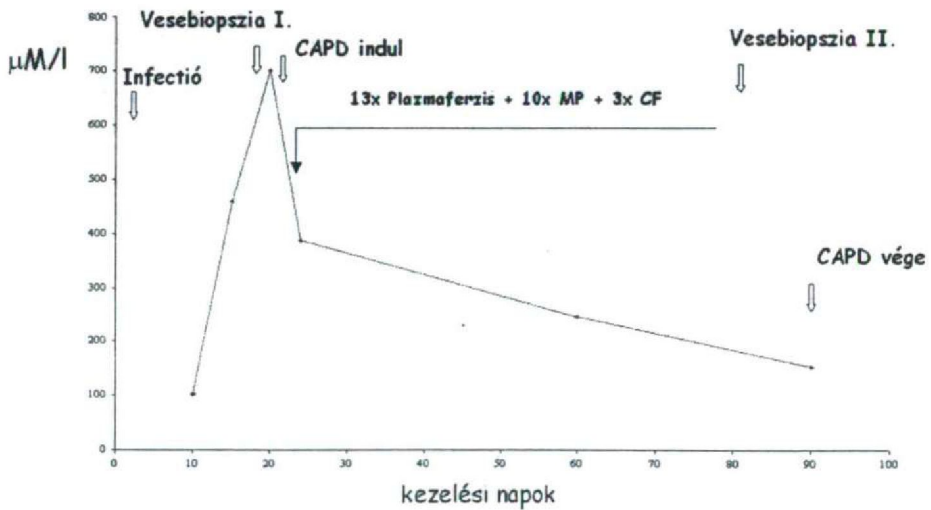
B. H. 5 é.

Tünetek: Proteinuria, mikr. haematuria, oedema, hypertonia, oliguria, azotemia



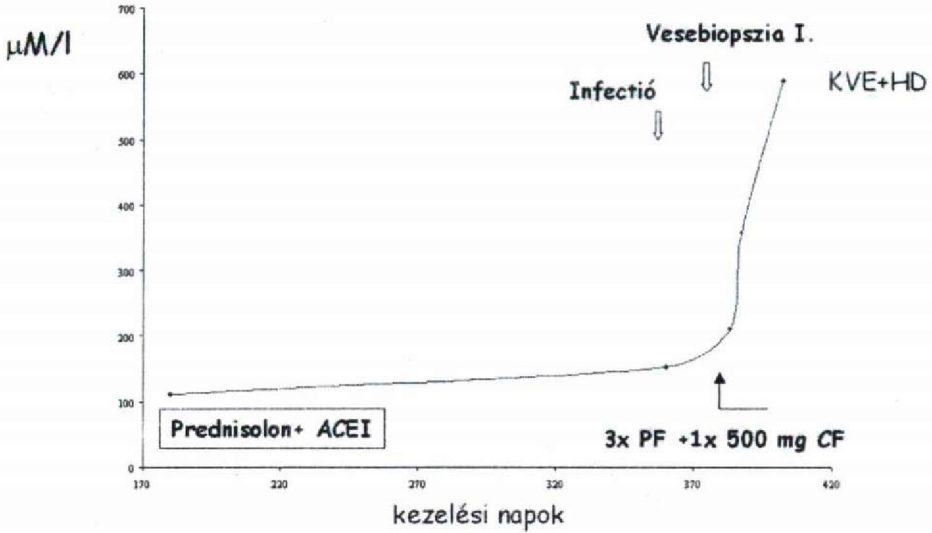
Labor: C3, C4↓, CRP, We↑,

Kezelés:



Labor: C3, C4↓, CRP, We↑, ANCA poz. anti GBM poz.

Követés:



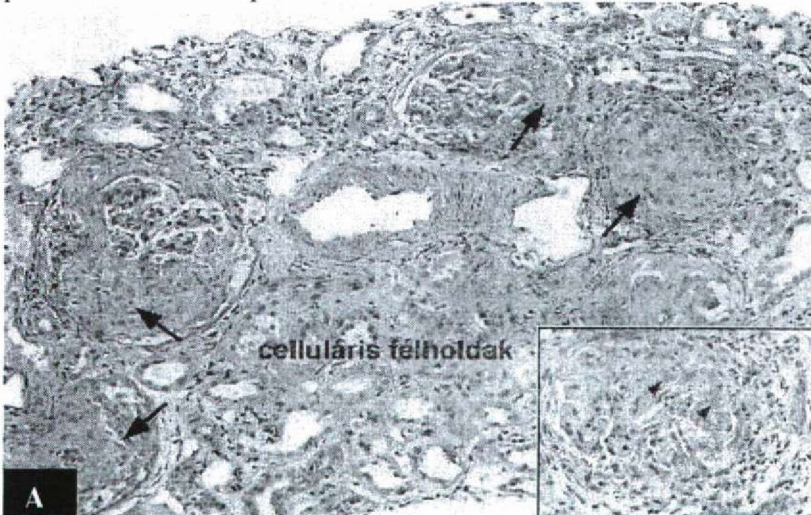
Labor: C3, C4 norm, ANCA, anti-GBM negatív

Az ismertetett esetben az utóbbi kettő együttes előfordulását igazoltuk, a betegség lefolyását és egyben progresszióját jól demonstrálják a vese ismételt tübiopsziás vizsgálatai.

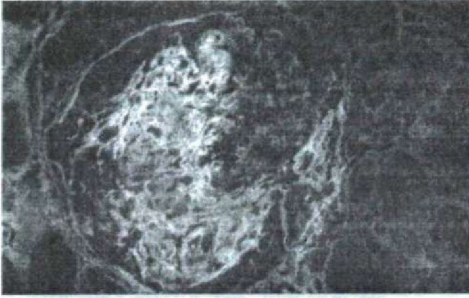
Első vesebiopszia. Mintavétel ideje: 2000. 08. 03.

Klinikai dg.: Rapidan progrediáló glomerulonephritis.

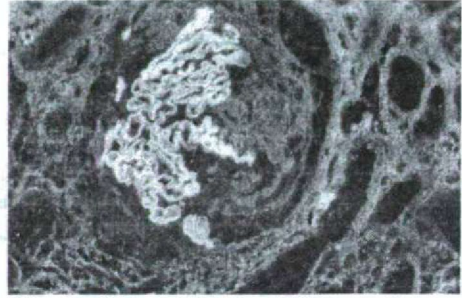
Hisztológiai dg.: félholdképződéssel járó fokálisan nekrotizáló glomerulonephritis, p ANCA és anti-GBM pozitív.



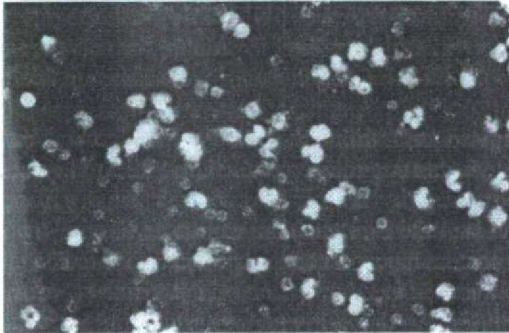
Sejtdús fibrinogénben gazdag félholdképződés az összes glomerulusban (A). Intraglomerularisan fibrin depozíció és fokális nekrozis (insert)



Direct IF: Fibrinogén pozitivitás a félholdban



Linearis IgG pozitivitás a GBM mentén



Indirect IF: p ANCA pozitivitás

Összefoglalva a klinikailag rapidan progrediáló félholdképződéssel járó GN patomechanizmusában pANCA és anti-GBM ellenanyagok együttes jelenlétét tudtuk kimutatni, a kettő együttes előfordulása irodalmi ritkaság.

Második vesebiopszia. Mintavétel ideje: 2000. 09. 21.

Dg.: Friss sclerotizáló fázisba jutott diffúz félholdképződéssel járó GN

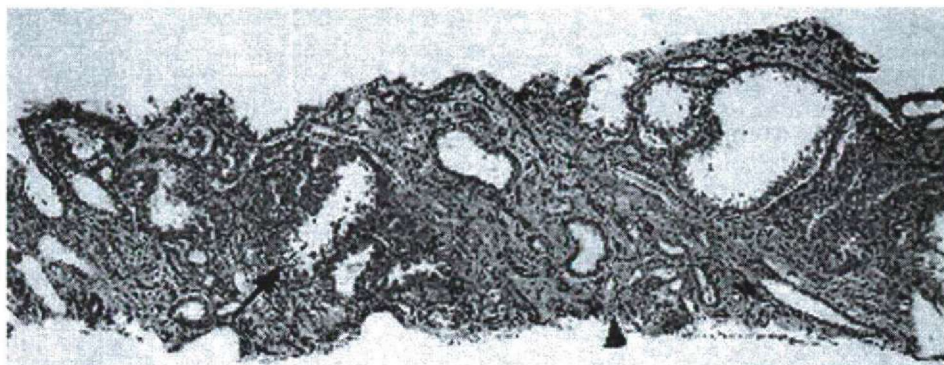


Az első biopsziához képest a hegesedés került előtérbe. A sejtdúság csökkent, a félholdak fibrocellularisak, vagy hegesek. Az interstitium gócosan kiszélesedett, fibrotikus, ezen részletekben tubulusatrophia van enyhe mononuclearis sejtes infiltratioval.

Direct IF: linearis IgG pozitivitás a GBM mentén (3+). Indirect IF: ANCA negatív.

Harmadik vesebiopszia. Mintavétel ideje: 2001. 08. 23.

Dg: Chronicus sclerotizáló glomerulonephritis



hypertrophiás tubulusok tubulusatrophia kiszélesedett fibrotikus interstitium

Az interstitium diffuze kiszélesedett, fibrotikus. Kiterjedt tubulusatrophia látszik a környezetben hypertrophiás tubulusokkal (ábra). A glomerulusok hegessek.

Direct IF: anti-GBM negatív. Indirect IF: ANCA negatív.

Összefoglalva a kép végstádiumvesének felel meg, ami további immunszuppresszív kezelés alkalmazását nem indokolja, jelenleg a beteg hemodialízis kezelésben részesül.

Heptinstall's Pathology of the Kidney. V. kiad. Jenette JC és mtsai. Lippincott-Raven, Philadelphia-New York, 1998.

Irodalom:

Anti-laminin auto antibodies in ANCA-associated vasculitis.

Vecchi ML - Nephrol Dial Transplant - 01-Oct-2000; 15(10): 1600-3

Sequential development of anti-GBM nephritis and ANCA-associated Pauci-immune glomerulonephritis.

Verburgh CA - Am J Kidney Dis - 01-Aug-1999; 34(2): 344-8

A 12-year-old girl with pulmonary hemorrhage, skin lesions, and hematuria.

Pauksakon P - Am J Kidney Dis - 01-Feb-1999; 33(2): 404-9

Hematuria, proteinuria, hypertension, and renal failure in a 10-year-old boy.

Phillips CL - Am J Kidney Dis - 01-Apr-1999; 33(4): 814-9