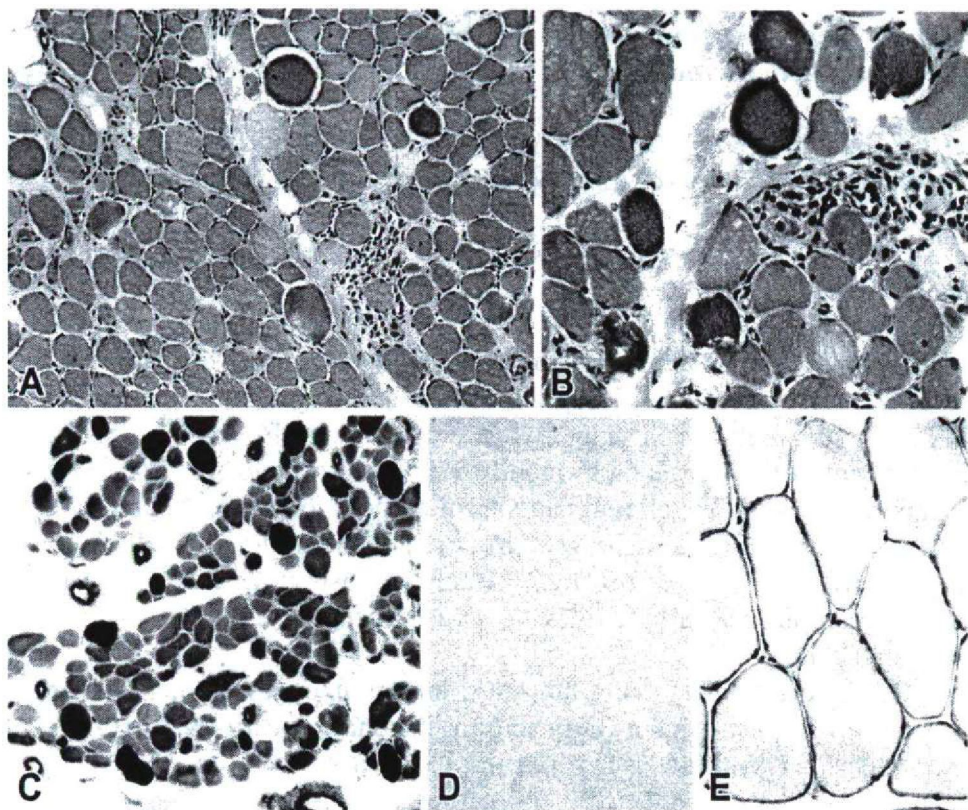


**Haematuria, proteinuria, vasculitis syndroma dystrophia
musculorum progressiva-ban szenvedő 10 éves fiúban**

Dr. Kertész Erzsébet, Dr. Kemény Éva
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Pathológiai Intézet

*5825/1999 ksz: izombiopszia a musculus quadriceps femorisból. Lele-
tezte: Dr. Vajtai István*

Késői infantilis típusú harántcsíktolt izomszövetben súlyos myopathiás jelenségek mutatkoztak (1. A ábra). A nagymérvű kaliberingadozást mutató rostok között gócosan necrotikus rostok is előfordultak, a sarcoplasma mononuclearis invasiojával, körülírt endomymysialis gyulladáshoz társuló reakcióval (1. B ábra). A sejtes beszűrődést dominálónan CD3 és CD8 pozitív T-sejtek és CD 68 pozitív macrophagok alkották. Emellett basophyil regeneratorikus rostcsoportok is jelen voltak. Intrafascicularis fibrosis és kicsiny gócokban lipomatosis is kezdetét vette. ATP-ase és oxidatív enzim-fenotipizálással az ínrostdestructio rost-típus specifikus eloszlást nem mutatott (1. C ábra). Immunhisztokémiailag a dystrophin géntermék amino-és carboxyl-terminalis epitopjai egyaránt messzemenően hiányoztak (1. C ábra), szemben az ép izomban látott sarcolemmalis pozitivitással (1. D ábra).



1. ábra.

5825/1999 ksz. Dystrophia musculorum progressiva a dystrophin géntermék immunhisztokémiaileg igazolt hiányával. Duchenne-típus. A és B: H-E, C: ATP-ase reakció, D: dystrophin negatív, immunhisztokémia, E: kontroll ép izomban sarcolemmalis dystrophin festődés, immunhisztokémia

Dg.: Dystrophia musculorum progressiva a dystrophin géntermék immunhisztokémiaileg igazolt hiányával. Duchenne-típus.

9790/01 ksz: szérum. Leletezte: Dr. Kemény Éva
Indirekt IF módszerrel ANCA pozitív, ANA negatív.

7940/2003 ksz: csontvelő-kenet. Leletezte: Dr. Kereskai László, PTE
Pathologiai Intézet

Dg.: kiérő haemopoeticus elemek, erythroid hyperplasia dyserythropoeticus vonások.

7007/-03 ksz: szérum. *Lelezte: Dr. Iványi Béla*

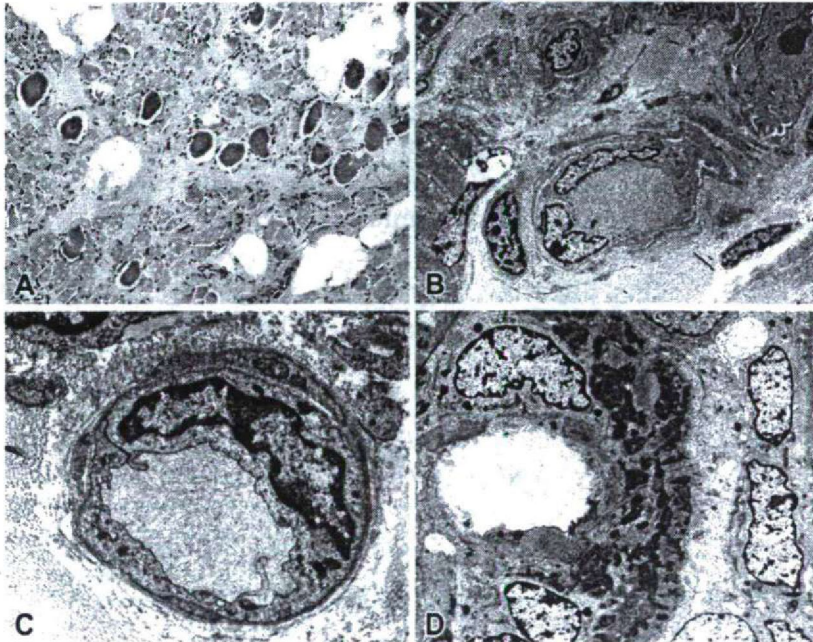
Indirekt IF módszerrel ANA pozitív, ANCA nem értékelhető.

7347-2003 ksz: *ismételt izombiopszia a musculus quadriceps femorisból* *lelezte:*

Dr. Bódi István

Mikroszkóposan az izomrészletben kifejezett kötőszövet felszaporodás, helyenként lipomatosis és kifejezett rostkaliber ingadozás mutatkozott (2.A ábra). A maginternalizáció enyhén emelkedett volt. Egy-két degeneráló necrobioticus továbbá basophil regeneratióra utaló rost volt látható. Az arteriolákban kis arteriákban vasculitis nem jött létre. Az izomszövetben gyulladáso jelek, neurogén atrophia jelei nem mutatkoztak. A kép súlyos izomdystrophiának bizonyult. Immundepositiót az elektronmikroszkópos vizsgálat kizárta (2.B és C ábra), ez lupus vasculitis esetében jelen van (2. D).

Dg.: Duchenne-féle dystrophia musculorum progressíva. Az előző biopsziához képest a jelen biopsziában előrehaladottabb a fibrosis és a lipomatosis. Gyulladásos myopathia, vasculitis nincs.



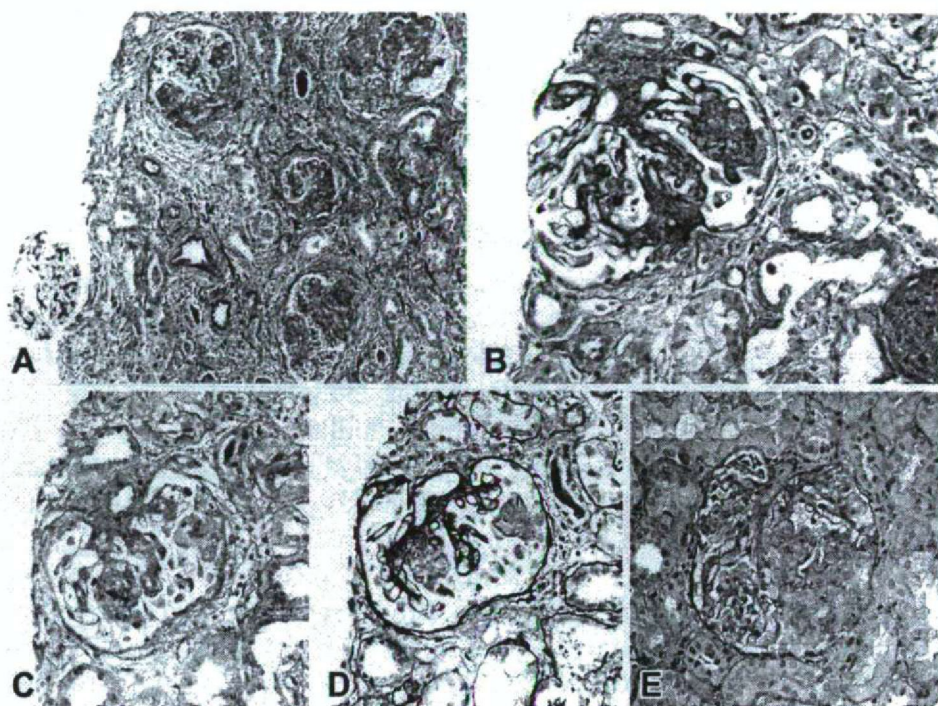
2. ábra.

7347-2003 ksz. **Dystrophia musculorum progressíva, Duchenne-típus. A: Az előző biopsziához képest előrehaladottabb a fibrosis és a lipomatosus. Gyulladásos myopathia, vasculitis nincs A: H-E, B és C: EM, D: kontroll lupus vasculitis jellemző esete, EM**

7542-2003 ksz: *vesebiopszia. Leletezte: Dr. Kemény Éva*

Sorozatmetszetben összességében 40 glomerulust vizsgáltunk. A glomerulusok igen változatos szöveti képet mutattak (3. A-D ábra). Fénymikroszkóposan épnek tűnő glomerulusok mellett a glomerulusok 65%-a mutatott eltérést: 6 glomerulus teljesen heges volt, 11 glomerulusban segmentalis - részben endocapillaris, részben mesangialis - sejtproliferatio képződött, ezen exudatív elváltozást mutató kapillaris kacsokban fibrin-exudatot, karyorrhexit, neutrophyl granulocytat is láttunk. Ez 2 glomerulusban basalis membrán rupturával, cellularis félholdképződéssel szövődött (3.C és D ábra). Ezen túlmenően 9 glomerulusban segmentalis hegesedés jött létre fokális Bowman-tokhoz történő adhézióval. A glomerulusokban ún. drótkacs léziót nem láttunk. A tubulointerstitium 40%-át érintően tubulus atrophia, interstitialis fibrosis és enyhe lymphocytar beszűrődés jött létre. Arteriola hyalinisatio, arteriolákban kis artériákban vasculitis fennállása nem igazolódott. Enzim-immunhisztokémiai módszerrel a paraffinba ágyazott anyagban granuláris IgG, IgA, IgM és C1q pozitivitást észleltünk mesangialisan és az endocapillaris sejtproliferatio területben (4.A és B ábra). Elektronmikroszkóposan két glomerulust vizsgáltunk. Ez megerősítette fénymikroszkópos leletünket, az elektrondenz immundepositumok jelenlétét (4.C ábra). A segmentalis heveny károsodást mutató kacs területében a podocyták lábnyúlványfúzióját a cytoplasma vacuolizációját, benne fehérjecseppek felhalmozódását láttuk. Az endotheliumban ún. tubuloreticuláris structurákat tudtunk kimutatni (4.D ábra).

Dg: Diffúz segmentalis proliferatív és sclerotisalo lupus nephritis aktivitásra és chronicitásra utaló szöveti jelekkel. WHO IV. A típus. ANA és pANCA pozitív.



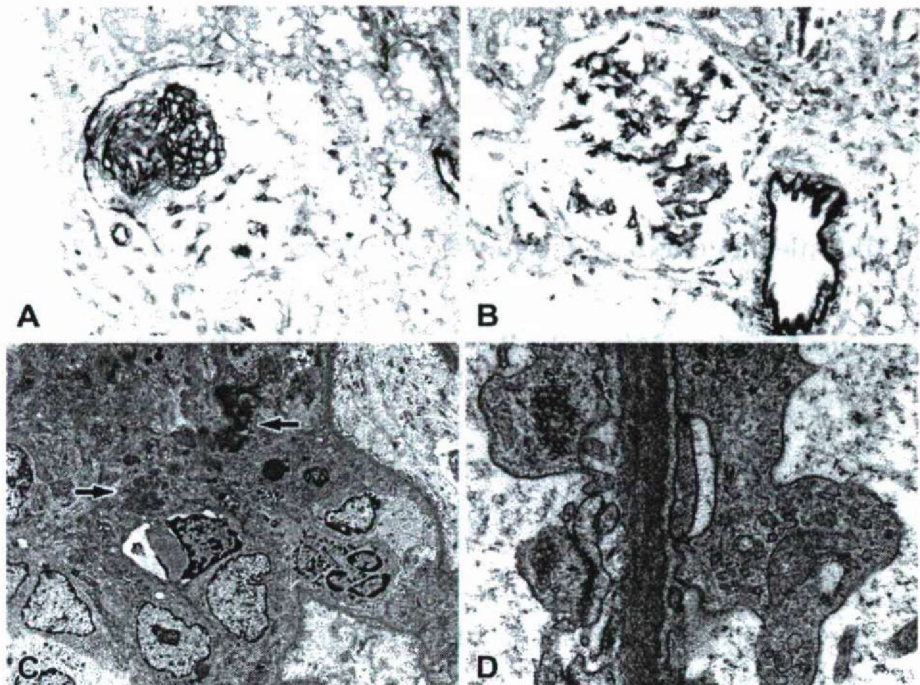
3. ábra.

7542-2003 ksz:

Diffúz segmentalis proliferatív és sclerotizáló lupus nephritis aktivitásra és chronicitásra utaló szöveti jelekkel. WHO IV. A., ANA és pANCA pozitív. A és B: Crossmon-festés, C: AFOG festés, D: Jones-féle ezüst, E: PAS

Megbeszélés

Szív, tüdő és vese érintettséggel járó szisztémás lupus erythematosus kialakulását ismertettük Duchenne-típusú dystrophia musculorum progresszívában szenvedő gyermekben. Az izomszövet morfológiai vizsgálata az ún. „overlap syndromát” – két betegség együttes előfordulását – nem támogatta. A vesében diffúz lupus nephritis képét láttuk (WHO IV. típus), melyen belül segmentalis endocapillaris proliferatio, segmentalis és globalis hegesedés mutatkozott. Ez a focalis segmentalis lupus nephritis súlyos a glomerulusok több mint 50%-át érintő, ily módon diffúz típusú formája. Tömeges subendothelialis immundepozitot, ún. drótkacs léziót, intravasculáris hyalin-thrombusokat, mely a gyakoribb összes glomerulust érintő diffúz lupus nephritire jellemző, nem észleltünk.



4. ábra

7542-2003 ksz:

Diffúz segmentalis proliferatív és sclerotisalo lupus nephritis aktivitásra és chronicitásra utaló szöveti jelekkel. WHO IV. A., ANA és pANCA pozitív. A és B: C1q pozitivitás, immunhisztokémia, C és D: EM

A két diffúz típusú lupus glomerulonephritis nemcsak morfológiailag, hanem klinikailag is különbözik. Ezt figyelembevéve a két típus a lupus nephritis reklasszifikációja (ISN/RPS 2003) során megkülönböztetésre került: előbbi – esetünkben is észlelt típus – *diffúz segmentalis*, utóbbi *diffúz globalis lupus nephritis* elnevezést kapta (Weening és mtsai *Kidney Int* 65:521, 2004). Esetünkben érdekes módon pANCA pozitivitást is észleltünk, mely megelőzte az ANA pozitivitás kialakulását, ez arra utal, hogy a pANCA antitestek is szerepet játszhattak a betegség pathomechanizmusában.