

Ismeretlen eredetű veseelégtelenség

Dr. Bereczki Csaba, Dr. Kemény Éva

SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi
Központ, Szeged

14 éves leány

2 hete felsőlégúti hurut lázzal

Hányás, hasmenés

labor:

se-kreat: 1094 mM/L

KN: 32.5 mM/L

Se-Na: 142 mM/L, se-K: 4,8 mM/L

Htk: 24% hgb: 6,4 gr/dl thr: 324

Vizelet: F: 3+, Ns: 325 vvt/lt

Hasi UH:

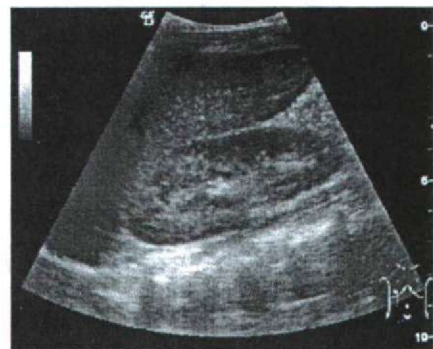
A vesék nagysága az életkornak megfelelő

A jobb vese $\frac{3}{4}$ -ben, a bal vese $\frac{1}{2}$ -ben az eredeti veseszerkezet
nem ismerhető fel

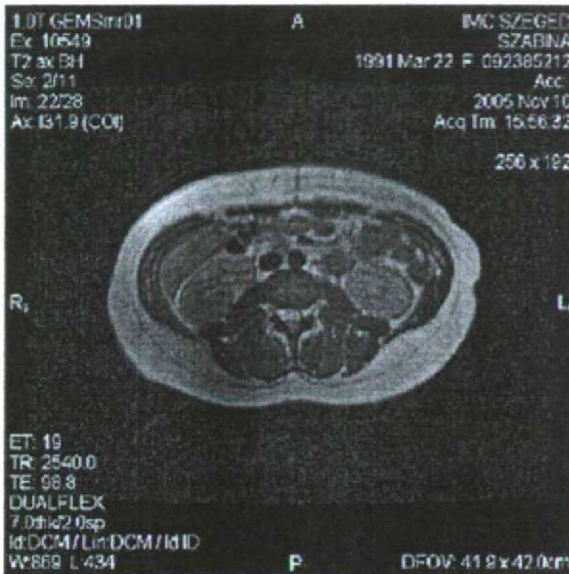
Vélemény: Tumor? (angiomyolipoma?)

hegesedés?

MRI javasolt



1. ábra.
Jobb vese Uh képe
(Kukla Edit jóvoltából.)



2. ábra.
Hasi MRI urográfia
(Kukla Edit jóvoltából.)
 Tumor, angiomyolipoma
 egyértelműen nem
 igazolható

Vese angiographia (DSA)
 Szabályos artériás rendszer
 Tumor kizárható

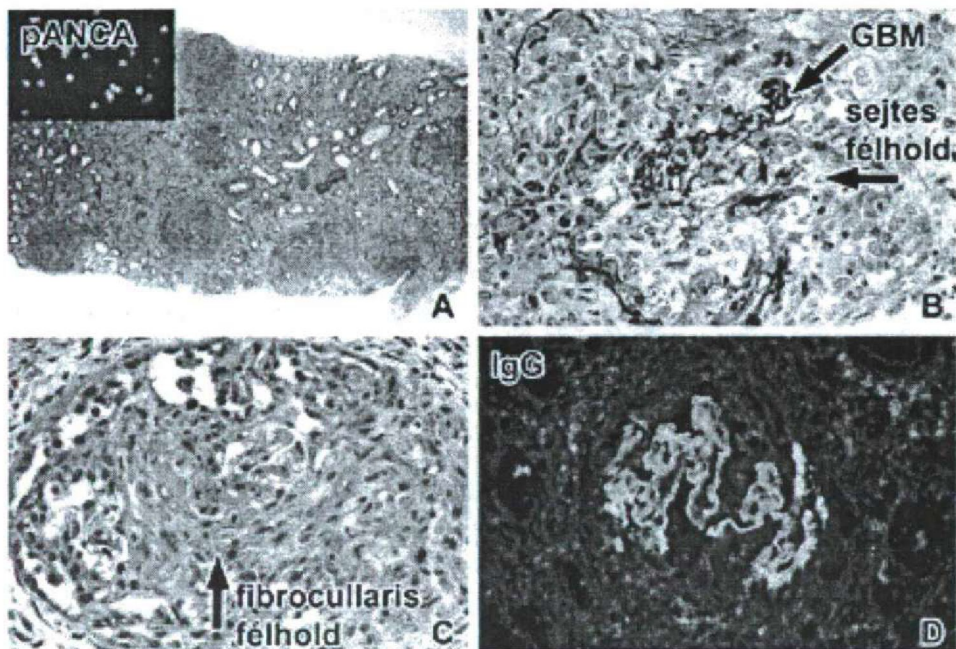
Vese túbiopszás vizsgálata 16855/2005 Ksz
Fénymikroszkópia

Glomerulus: 17 glomerulust tartalmazó kéregállományrészlet. Egy glomerulus teljesen heges. Az összes glomerulusban Bowman-tok destrukcióval járó cellularis részben fibrocellularis félholdképződés (3. ábra a–c). A félholdak komprimálják a glomerulusokat, a torz glomerulusokban változó korú elváltozások; egy-egy glomerulusban intracapillaris fibrin thrombus, focalis necrosis és fibrin depositio, többségükben sclerotisalo jelenségek. Tubulointerstitium: kifejezett tubulointerstitialis nephritis. Arteriák, arteriolák: épek, vasculitis nincs. Az elektronmikroszkópos vizsgálat kizárta esetleges immuncomplex GN fennállását, lényegében megerősítette az egyéb vizsgálatok eredményét.

Immunfluoreszcencens vizsgálat: a vesebiopszia fagyasztott metszeteiben diffúz linearis IgG pozitivitás (2+) mutatkozott a glomerularis basalis membrán (GBM) mentén (3. ábra, d). Gyenge linearis, részben granularis C3 pozitivitás (+). Focalis linearis gyenge IgM festődés (+) IgA, C1q

negatív. Immunfluoreszcens vizsgálattal a beteg széruma: keringő anti-GBM antitest és ANA negatív, pANCA pozitív volt (3. ábra insert).

DG: Félholdképződéssel járó focalisan necrotisalo és sclerotisalo glomerulonephritis tubulointerstitialis nephritissel. Anti-GBM és pANCA pozitív.



3. ábra. Félholdképzéssel járó glomerulonephritis másodlagos tubulointerstitialis nephritissel. Félholdképződés az összes glomerulusban. (A, Crossmon-festés). Bowman-tokot roncsoló sejtes (B, Jones-féle ezüst) és fibrocellularis félholdak (C, Crossmon-festés). Linearis IgG pozitívítás a glomerulusban (D, direct IF.) A, insert: p ANCA pozitívítás a granulocytákban (indirect IF)

Autoantitestek specificitása, meghatározása

ANCA: anti-neutrophil cytoplasmaticus antitest. pANCA: antigén: myeloperoxidase (MPO). Meghatározás történhet indirekt immunfluoreszcens (IF) módszerrel, amely során a pANCA pozitívítást, a granulocytákban látott perinuclearis festődés jellemzi. cANCA esetében az antigén proteináz 3 (PR3). Indirekt IF módszerrel cANCA pozitívítást a granulocytákban

látott cytoplasmaticus pozitivitás jellemzi. *Anti-GBM antitest*: IV típusú kollagén alfa 3 lánc (NC domen) képezi az antigént. IF: lineáris GBM festődés a glomerulusokban. Pontosabbak és érzékenyebbek az ún. *antigén specifikus módszerek*: direkt és ún. „captured” ELISA és dotblot (4).

Előfordulási gyakoriságuk, jelentőségük

Mind az ANCA asszociált megbetegedések mind az anti-GBM betegség a vesében félholdképződéssel járó glomerulonephritist okoz (1–5), mely utóbbi főbb jellemzőit korábban ismertettük (2). ANCA és anti-GBM együttes előfordulása felnőttkorban: 20–30% gyermekkorban: irodalmi ritkaság. Az ANCA asszociált kórforma chronicus betegség, relapsusokkal (25–81%) tarkított, a pANCA titer correlatiót mutat a betegség aktivitásával. Anti-GBM nephritis igen ritka, általában egyszeri megbetegedés. *Negatív keringő anti-GBM antitest serologia óvatosan kezelendő*, magas affinitású ellenanyagok gyorsan eliminálódhatnak a keringésből mivel kötődnek a veséhez. Mindkét betegség során kialakulhat az ún. renopulmonalis syndroma amikor nephritis és pulmonalis capillaritis ugyanazon ok miatt együttesen fordul elő, ami gyermekkorban irodalmi ritkaság (5). Esetünkben is kialakult ez az ún. renopulmonalis syndroma, ANCA és anti-GBM együttesen fordult elő. A két pathomechanismus együttes előfordulása esetében a prognózis rosszabb, bár az újabb adatok ezt vitatják.

Immunológia

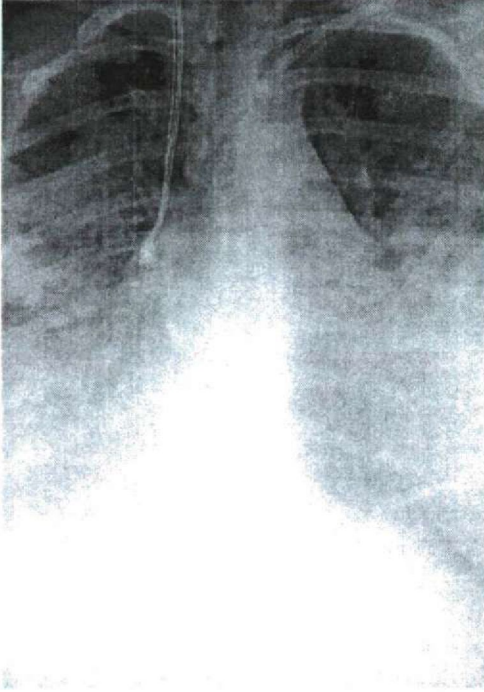
Complement ↓ (C3, C4)
IgG↑
ANA: pozitív
Anti-DNA: negatív
pANCA: pozitív
Keringő anti-GBM at: negatív

Terápia

Hemodialízis naponta
Plazmaferézis 4× (5% humán albumin)
Methyl-Prednisolon (1000 mg) 2×
Cyclophosphamid 750 mg

Tüdővérvzés

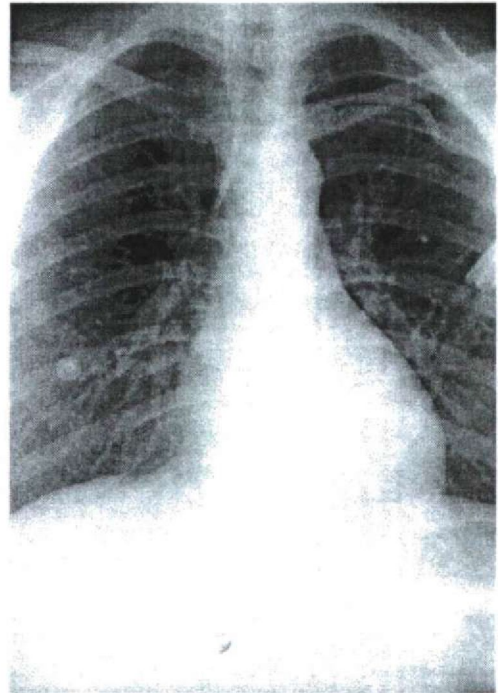
Alvadási panel: normális
Gépi lélegeztetés (PEEP 20) 10 nap
Gastroscopia: negatív



4. ábra.
Mellkas rtg kezelés előtt
Tüdővérzés, vaszkulitiszre jellemző képpel

Tüdővérzés

Alvási panel: normalis
Gépi lélegeztetés (PEEP 20) 10 nap
Gastroscopia: negatív
Plazmaferezis naponta (FFP) 8x
Naponta HD
+250 mg cyclophosphamid iv.
Sepszis (Teicoplanin + ciprofoxacin)



5. ábra.
Mellaks rtg kezelés után

Prognózis

Kettős pozitivitás (anti-GBM + ANCA): igen ritka

- Felnőtt <200 eset,
- Gyermekkorban <10 eset irodalmi közlése (PubMed)

