

Atypická forma Goodpastureovy nemoci

Michaela Habánová^{1,4}, Petra Divácká^{2,4}, Jitka Řehořová^{2,4}, Iva Svobodová^{3,4}

¹Interní hematologická a onkologická klinika, Fakultní nemocnice Brno

²Interní gastroenterologická klinika, Fakultní nemocnice Brno

³I. ústav patologie, Fakultní nemocnice u sv. Anny, Brno

⁴Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

Goodpastureova nemoc a glomerulonefritida s pozitivitou anti-GBM protilátek (protilátky proti glomerulární bazální membráně) patří mezi vzácné autoimunitní vaskulitidy malých cév postihující převážně mladé muže. Zaujímá důležité místo v rámci diferenciální diagnostiky pulmorenálního syndromu. V diagnostice hraje zásadní roli průkaz cirkulujících autoprotiátek, typický histologický obraz biopsie ledviny s nálezem srpkovité glomerulonefritidy a klinický obraz nefritického syndromu. Naše kazuistika popisuje případ mladého pacienta s anti-GBM nefritidou charakteru rychle progredující glomerulonefritidy (rapidly progressive glomerulonephritis, RPGN) s progresí do terminálního renálního selhání dependentního na dialýze. Netypicky došlo ke vzniku nefrotického syndromu s volum-dependentní hypertenzí. Případ byl komplikován rozvojem heparinem indukované trombocytopenie. Při kombinované imunosupresivní terapii s plazmaferézou se stav stabilizoval. K obnově renálních funkcí ale již nedošlo. Toto dříve fatální onemocnění má v dnešní době díky imunosupresivní terapii, plazmaferéze a hemodialyzačním metodám velmi dobrou prognózu přežití.

Klíčová slova: anti-GBM nefritida, Goodpastureova nemoc, imunosuprese, nefritický syndrom, plazmaferéza, rychle progredující glomerulonefritida.

Atypical form of Goodpasture's disease

Goodpasture's disease and anti-glomerular basement membrane nephritis (anti-GBM nephritis) are rare autoimmune small vessel vasculitis predominantly affecting young men. Goodpasture's disease plays an important part in differential diagnosis of pulmonary – renal syndrome. The evidence of circulating autoantibodies, a typical histological appearance of the kidney biopsy with finding of the crescent glomerulonephritis and clinical presentation of nephritic syndrome play an important role in diagnosis. Our case report describes a case of a young male with anti-GBM nephritis that presents as rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN) with progression to dialysis-dependent renal failure. The atypical sign of the case was development of nephrotic syndrome with volume-dependent hypertension. The case was complicated by heparin-induced thrombocytopenia. During combined immunosuppressive therapy with plasmapheresis, the condition of the patient has stabilized. However, renal function did not recover. This previously fatal disease has nowadays a very good survival rate because of immunosuppression therapy, plasmapheresis and hemodialysis.

Key words: anti-GBM nephritis, Goodpasture's disease, immunosuppression, nephritic syndrome, plasmapheresis, rapidly progressive glomerulonephritis.

Úvod

Glomerulonefritida (GN) s pozitivními protilátkami proti bazální membráně glomerulů (anti-GBM nefritida, antirenální nefritida) je vzácné

autoimunitní onemocnění s roční incidencí 0,5–1 případů na milion obyvatel. Řadíme ji mezi RPGN, z nichž zaujímá 10–15 %. Z observačních studií vyplývá, že se anti-GBM nefritida vyskytuje dominantně u mužů