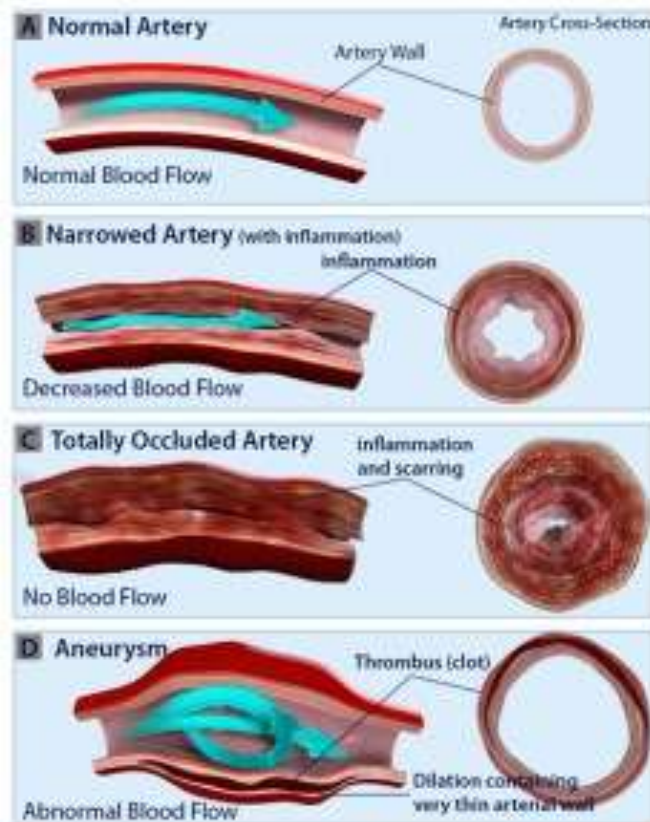


**AKUTNA RENALNA INSUFICIJENCIJA
UZROKOVANA UDRUŽENIM ANCA I
ANTI GMB POZITIVNIM
VASKULITISOM
- PRIKAZ SLUČAJA -**

**Maida Skokić
Klinika za interne bolesti
JZU UKC Tuzla**

VASKULITIS

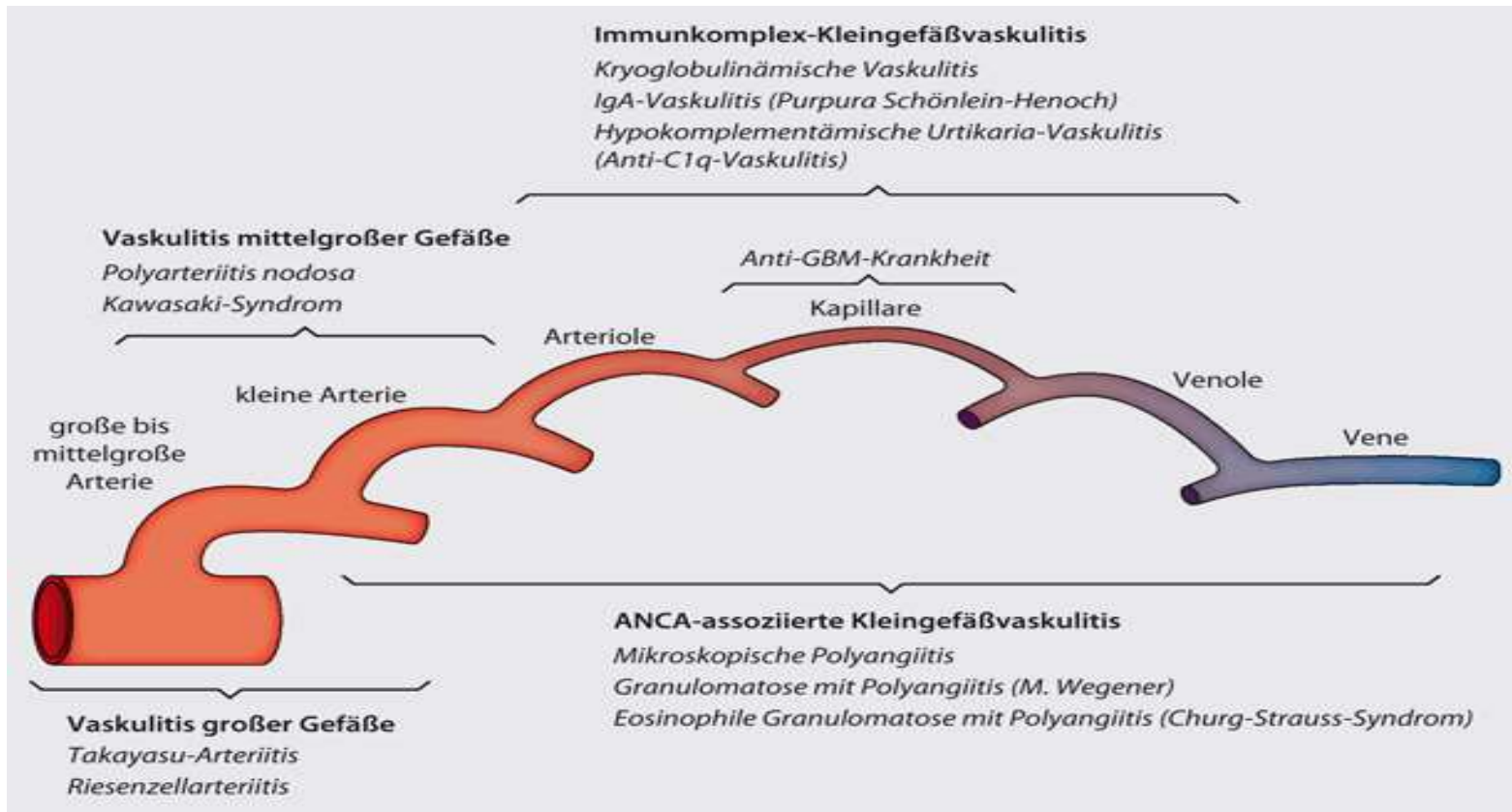
- Heterogena grupa zapaljenskih poremećaja krvnih sudova
- Polimorfna ćelijska infiltracija zidova krvnog suda i fibroidna nekroza usljed čega dolazi do suženja ili potpune opstrukcije njihovog lumena



- Zahvaćeni krvni sudovi variraju u veličini, tipu i lokalizaciji ovisno o specifičnom tipu vaskulitisa
- Vaskulitis može biti:
 - primarni
 - sekundarni (lijek, infekcija, sistemske bolesti)
- Može biti lokaliziran ili generaliziran



KLASIFIKACIJA VASKULITISA



VASKULITISI MALIH KRVNIH SUDOVA

- zahvata male krvne sudove; male intraparenhimalne arterije, arteriole, kapilari i venule, ali
- srednje arterije i vene mogu biti zahvaćene.
- **ANCA vaskulitisi** - nekrotizirajući sa malo ili bez imunih depozita (pauci-immune), najčešće sa pozitivnim mijeloperoksidaza (P ANCA) ili proteinaza 3 (C ANCA), a postoje i tzv ANCA negativni
- Mikroskopski poliangitis
- Granulomatoza sa poliangitisom (Wegener)
- Eozinofilna granulomatoza sa poliangitisom (Churg-Strauss)



- **Vaskulitisi imunih kompleksa-** sa umjerenim do značajnim depozitima imunoglobulina i/ili komponenti komplementa u zidovima krvnih sudova.
- **Glomerulonefritis je čest.**
- Bolest glomerularne bazalne membrane (Goodpasture) (anti-GBM),
- Krioglobulinski vaskulitis
- IgA vaskulitis (Henoch-Schonlein)
- Hipokomplementni urtikarijski vaskulitis (HUV) (anti-C1q vaskulitis)

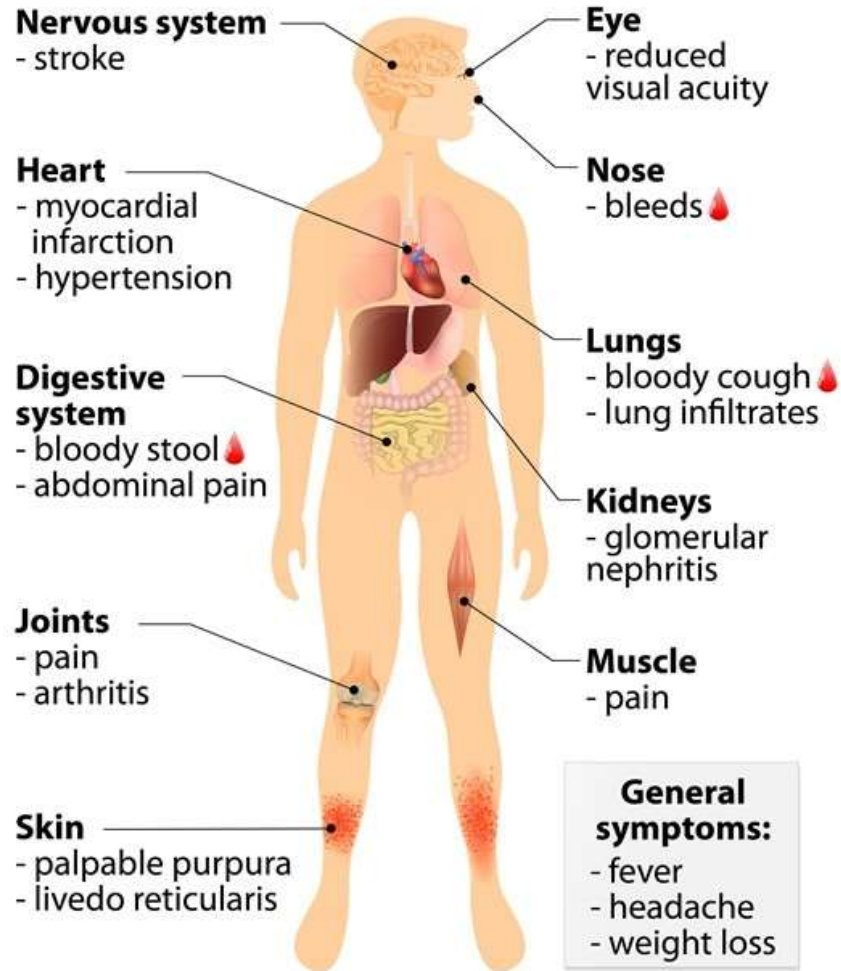


KADA MISLITI NA VASKULITIS ?

- u svakog pacijenta koji se javlja zbog sistemskih simptoma udruženih sa dokazom disfunkcije jednog ili više organa/organskih sistema
- Dijagnoza vaskulitisa ponekad je odgođena zbog prikrivanja kliničkih manifestacija mnogim drugim, češćim bolestima.



VASCULITIS



The left side of the slide features a decorative vertical band with a gradient from dark blue to light beige, overlaid with several thin, parallel vertical lines. To the right of this band, there are five orange circles of varying sizes arranged in a cluster.

PRIKAZ SLUČAJA

- Pacijentica B.F. rođena 1948. godine, domaćica, iz Kalesije
- **Anamneza:** bolovi u desnom kuku i desnoj nozi
- **Status presens:** TA 130/80 mmHg, bez edema



LABORATORIJSKI NALAZI NA PRIJEMU (28.01.2018. GOD)

KKS	Biohemija	ABS	URIN
Er 2,78	Urea 23,7	pH 7,41	Izgled: bistar
Hb 81	Kreat 724	pCO2 4,00	Proteini: ++
Hct 0,226	Na 128	pO2 8,70	Er: +++
Le 7,95	K 4,8	cBasse -4,00	Nitriti: neg
Tr 288	Ca 2,09	HCO3 19,0	Sediment
	P 1,87	sO2 93,00	Le: 3-4
			Er: dosta izbl, nesto sviježih
	Biuret 1,33		Bakterije: dosta
	Albumini 23		2-3 vostana cilindra



- **UZ bubrega:** Oba bubrega su urednog oblika, uzdužnog promjera do 100 mm. Parenhim na donjoj granici referentnih vrijednosti, pojačane ehogenosti. naglašene piramide u desnom bubregu, nisu uočene zastoje promjene
- **UZ srca i RTG pulmo:** uredan nalaz
- U daljem toku urađene imunološke pretrage, a potom učini i biopsija bubrega



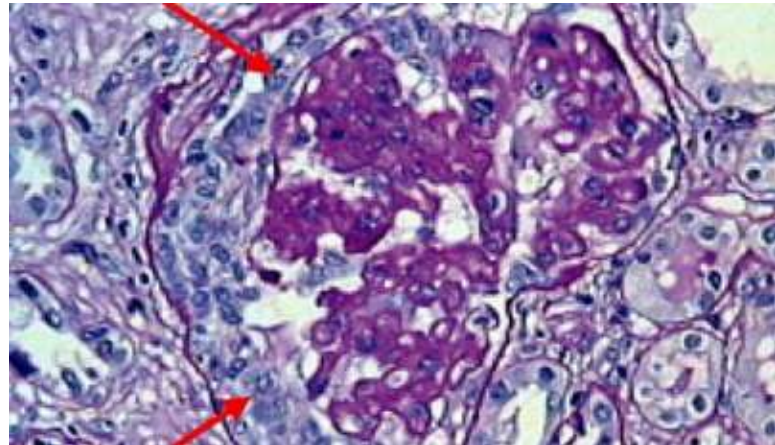
PULMORENALNI SINDROM

- Povišena tjelesna temperatura
 - kašalj, iskašljavanje bjeličastog sadržaja
 - Gušenje
 - Postaje oligurična, potom anurična
-
- Fizikalni nalaz na plućima: auskultatorno lijevo bazalno čujni inspiratorni pukoti
 - RTG pulmo: lijevo bazalno se prati inhomogeno zasjenjenje, kao i diskretno bazalno desno, f.c sinus zasjenjen



PATOHISTOLOŠKI NALAZ BIOPSIJE BUBREGA:

- difuzni proliferativni glomerulonefritis sa polumjesecima u većem dijelu glomerula (67%) i uznapredovalim sklerotičnim promjenama u oko polovini glomerula, te fokusom nekroze u jednom glomerulu. Glomerularna lezija praćena je izraženim hroničnim lezijama intersticija i tubula



IMUNOLOGIJA

Mikrobiologija	Imunologija
Urinokultura: sterilna	C3: 0,989
Kultura Lowentein: negativna	C4: 0,192
	CIC: negativan
	Anti GMB: pozitivan
AntiHbs: pozitivan	pANCA: pozitivan
AntiHbc: pozitivan	cANCA: negativan
AntiHbe: pozitivan	



TERAPIJA

- 3 dana 1 g **metilprednizolona** iv, a potom se nastavi peroralna terapija u dozi od 80 mg, uz naknadnu titraciju doze po šemi
- **plazmafereza** (ukupno 13 od planiranih 14 plazmafereza na drugi dan)
- otpočne se i sa pulsom **ciklofosfamida** (0,5g/m² i.v zbog starosti preko 60 god i GRF ispod 30ml/min/1,73 m²)
- započete hemodijalize, na drugi dan



- Iako je pacijentica imala pozitivna sva tri At na hepatitis B virus (antiHbs, anti Hbc, anti Hbe, Hbs antigen negativan), uz prethodnu konsultaciju hepatologa, ipak se ne odlučimo za profilaksu B hepatitisa (naknadno prispjeli DNA HBV je negativan)
- Iz sputuma izolovan: *Acinetobacter species*
- Terapija ordinirana prema AB



- Značajno poboljšanje stanja bolesnice
- I dalje anurična, dijalizno ovisna
- Osim pulmorenalnog sindroma drugih manifestacija bolesti se ne javi
- Negativan anti GMB, negativan p ANCA uz nazokomijalnu infekciju prekida se liječenje ciklofosfamidom nakon 2 pulsa



DIJAGNOZE

- **Rapidno-progresivni glomerulonefritis (pANCA i antiGBM pozitivan)**



ZAKLJUČAK

- Anti GBM glomerulonefritis incidenca 0,5-1 na 1000 0000
- 20-30% pacijenata sa anti GBM GN ima pozitivna ANCA, obicno pANCA, ali prema većini studija ovi pacijenti nemaju drugaciju prognozu niti tok bolesti
- Izolovan GN ili pulmorenalni sindrom



- Prije imunosupresivne terapije velika smrtnost
- Uz imunosupresivnu terapiju značajno veće preživljavanje, ali većina bolesnika i dalje ostaje u terminalnoj renalnoj insuficijenciji (kasno postavljanje dijagnoze i započinjanje terapije)
- Terapijski cilj je odstraniti anti GBM antitijela i dalje stvaranje novih antitijela
- Zapoceti terapiju čim postoji sumnja (kortikosteroidi i plazafereza)



The left side of the slide features a decorative vertical band with a gradient from light to dark brown. Overlaid on this are several thin, vertical white and light grey lines. To the right of these lines are five orange circles of varying sizes, arranged in a cluster that tapers towards the bottom.

HVALA NA PAŽNJI