

Prikaz bolesnika s Goodpasturovom bolešti

Borić Škaro D, Glavina Durđov M, Babić M, Domjanović J, Zjačić Puljić D
Klinički bolnički centar Split, Hrvatska

UVOD

Anti-GBM (Goodpasturova) bolest je vaskulitis malih krvnih žila koji se najčešće manifestira akutnim nefritičkim sindromom sa/bez plućne hemoragije, a javlja 1-1.5 slučaja na milijun stanovnika, uz karakterističnu bimodalnu raspodjelu. Tipično se radi o postojanju cirkulirajućih IgG autoprotutijela usmjerenih na NC1 domenu alfa-3 lanca kolagena tipa IV.

Prikazat ćemo slučaj netipične manifestacije bolesti u 19-godišnjeg bolesnika.

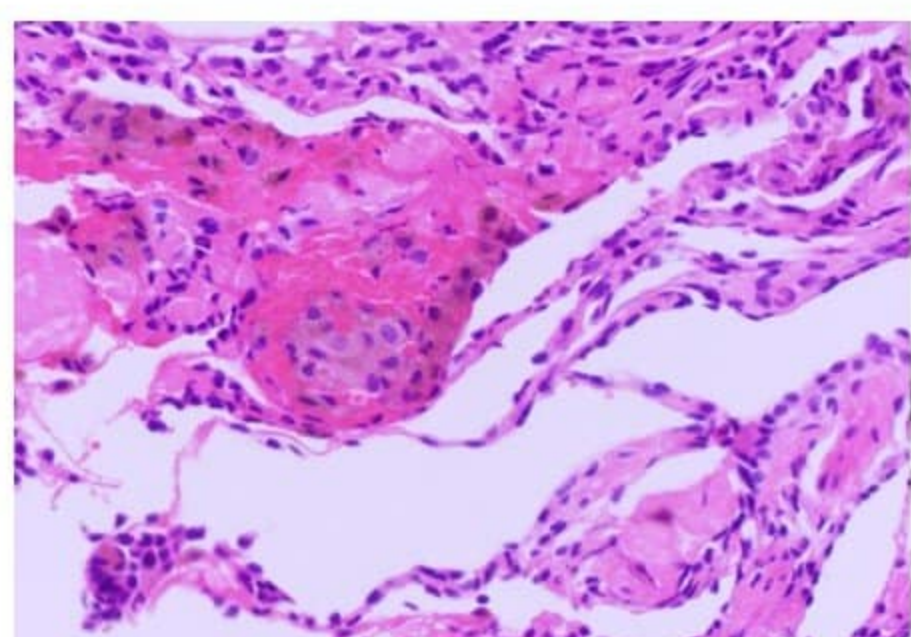
PRIKAZ SLUČAJA

Bolesnik se javio u hitnu službu sa simptomima umora, uz povremenu nelagodu u desnom hemiabdomenu nakon obroka. U laboratorijskim nalazima urađenima kod obiteljskog liječnika bilježi se značajna sideropenična anemija (Hgb 65 g/L, MCV 76 f), bez anamnestičkih podataka o vidljivom gubitku krvi.



HOSPITALIZACIJA ZAVOD ZA GASTROENTEROLOGIJU

| | |
|--|--|
| Laboratorijski nalazi | Hb 65 g/L, MCV 76 f, Fe 6 μmol/L, ↑IgE, CRP 6.4g/L, kreatinin 71 μmol/L, eGFR - CKD-EPI 129 ml/min Sediment urina: uredan nalaz |
| RTG srca i pluća | uredan nalaz |
| Mikrobiološka obrada | bez porasta patogena |
| Tumorski biljezi i imunološke pretrage | uredan nalaz |
| Endoskopska obrada | uredan nalaz |
| Spirometrija | - restriktivne smetnje ventilacije blažeg stupnja - ventolinski test negativan. - difuzija CO snižena |
| Bronhoskopija | - uredan nalaz - uzeti uzorci (biogram, M. tbc, cito, PHD) . |
| CT toraksa | - difuzno multipli centrilobularni čvorići denziteta mliječnog stakla |
| CT abdomena | uredan nalaz |
| MR enterografija | uredan nalaz |

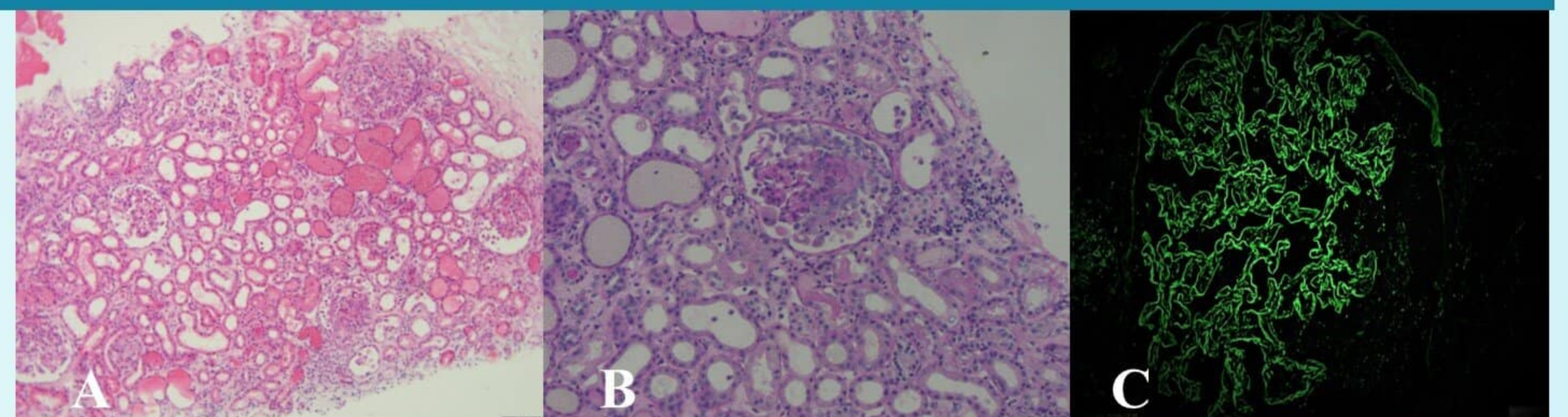


Slika 1. Nalaz transbronhalne biopsije riješen kao rezidua pneumonije. U zračnim prostorima vidi se žarište starog i svježeg krvarenja (HE, 200x)

Nakon korekcije anemije višekratnim transfuzijama deplazmatiziranih eritrocita i primjene visokodoznog željeza, bolesnik je otpušten kući u dobrom kliničkom stanju.

Ponovo je hospitaliziran nakon mjesec dana zbog simptomatske mikrocitne anemije i po prijemu se prati aktivni sediment urina, uz postupno asimptomatsko pogoršanje bubrežne funkcije. Ponovnom imunološkom obradom nađen je povišeni titar anti-GBM protutijela (GBM 70 AU/mL), dok je nalaz MPO i PR3 ANCA protutijela višekratno bio negativan.

BIOPSIJA BUBREGA



Slika 2. Nalaz bubrežne biopsije A i B. celularni polumjeseci u glomerulima i eritrocitni cilindri u lumenu kanalića uz oskudni mononuklearni infiltrat u intersticiju (HE i PAS, 200x) C. linearni depozit IgG na glomerularnoj bazalnoj membrani (IgG/FITC, 400x). a.

Radiogram pluća urađen kod prijema pokazao je difuzno naznačeni plućni intersticij, a u kontroli difuzne infiltrate, bez prateće kliničke simptomatologije.

Započeto je liječenje bolusima metilprednizolona, ciklofosfamidom i plazmaferezama (PF). Četvrti dan od početka terapije javlja se kašalj s hemoptizama, uz brzu progresiju respiracijske insuficijencije. Premješten je u Jedinicu intenzivnog liječenja, intubiran i mehanički ventiliran, uz primjenu krvnih nadomjestaka, ciklokaprona, konakiona i preparata protrombinskog kompleksa zbog opsežne hemoptoe. Unatoč provedenim mjerama, istoga dana dolazi do smrtnog ishoda.

ZAKLJUČAK

Anti-GBM bolest je rijedak klinički entitet s dominantno bubrežnim manifestacijama. Na ovu bolest treba misliti u mladim ljudima s nerazjašnjenim uzrokom sideropenične anemije, budući da se pojedini elementi do potpuno razvijene kliničke slike (jedan od njih je serološki dokaz anti-GBM protutijela) mogu javljati postupno. Goodpasturova bolest može dovesti do fatalne plućne hemoragije i smrti, a uz rani početak imunosupresijskog liječenja i PF može se očekivati preživljenje veće od 90%; u 40 -70% liječenih bolesnika konačni ishod je terminalna bubrežna bolest.

Literatura

1. [McAdoo SP, Pusey CD. Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. Clin J Am Soc Nephrol 2017; 12:1162.](#)
2. [Kalluri R, Wilson CB, Weber M, et al. Identification of the alpha 3 chain of type IV collagen as the common autoantigen in antibasement membrane disease and Goodpasture syndrome. J Am Soc Nephrol 1995; 6:1178.](#)