

Barbara Bułło<sup>1</sup>, Joanna Konopa<sup>1</sup>, Maria Wujtewicz<sup>2</sup>, Agnieszka Perkowska-Ptasińska<sup>3</sup>,  
Bolesław Rutkowski<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Katedra i Klinika Nefrologii, Transplantologii i Chorób Wewnętrznych Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

<sup>2</sup>Katedra i Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

<sup>3</sup>Instytut Transplantologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

## Zespół Goodpasture'a z powrotem funkcji nerek po 7 miesiącach dializoterapii

### STRESZCZENIE

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek kliniczny 35-letniego mężczyzny, u którego rozpoznano zespół Goodpasture'a na podstawie typowego obrazu zmian w płucach i nerkach oraz wysokiego miana przeciwciał antyGBM. Wcześniej rozpoczęte leczenie zabiegami plazmaferazy, hemodializami oraz podanie pulsów steroidowych i cyklofosfamidem nie zapobiegły rozwojowi niewydolności oddechowej i chory wymagał leczenia w Klinice Intensywnej Terapii. W wyniku leczenia uzyskano regresję zmian płucnych i obniżenie stężenia przeciwciał antyGBM, ale było konieczne długotrwałe leczenie

hemodializami. Po 7 miesiącach dializoterapii odstąpiono od kontynuacji leczenia nerkozastępczego, z powodu poprawy funkcji nerek. W chwili obecnej chory pozostaje pod opieką ambulatoryjną w poradni nefrologicznej, a parametry niewydolności nerek są w zakresie wartości prawidłowych. Chory zakończył leczenie immunosupresyjne pulsami cyklofosfamidem, przyjmuje podtrzymujące dawki steroidów doustnie i wrócił do wykonywanego zawodu.

Forum Nefrologiczne 2009, tom 2, nr 2, 91–96

**Słowa kluczowe:** zespół Goodpasture'a, gwałtownie postępujące kłębuszkowe zapalenie nerek, przeciwciała antyGBM

### WSTĘP

Zespół Goodpasture'a jest rzadką chorobą o podłożu autoimmunologicznym, charakteryzującą się występowaniem rozlanego krwawienia do pęcherzyków płucnych, gwałtownie postępującego kłębuszkowego zapalenia nerek (RPGN) oraz obecnością autoprzeciwciał skierowanych przeciw antygenowi błony podstawnej (antyGBM).

Antygenem dokładnie jest niekolagenowa domena łańcucha  $\alpha 3$  kolagenu typu IV, identyczna w błonie podstawnej kłębuszka nerkowego i pęcherzyków płucnych. Zespół Goodpasture'a należy do postaci klinicznych układowych zapaleń naczyń z obecnością kompleksów immunologicznych, które zawierają właśnie przeciwciała antyGBM. Bardzo rzadko zespół Goodpasture'a może ograni-

czyć się wyłącznie do zmian płucnych. Zmiany w nerkach są charakterystyczne i w większości przypadków klinicznych stwierdza się postępującą niewydolność nerek, z klinicznym obrazem RPGN, a w badaniu biopsyjnym nerki — zapalenie kłębuszków nerkowych z półksiężycami w ponad 50% kłębuszków, czyli *crescentic glomerulonephritis*. Przebieg choroby jest bardzo szybki, postępujący, czego wyrazem jest obecność bardzo dużej ilości półksiężyców komórkowych o podobnym stadium zaawansowania zmian, co odróżnia zespół Goodpasture'a od innych postaci zapaleń naczyń, między innymi ANCA-dodatnich, gdzie półksiężyce występują w różnych stadiach zaawansowania, a półksiężyce włókniste współistnieją z komórkowymi. W kłębuszkach mogą być obecne segmentalne ogniska martwicy pętli naczyniowej czy naciecze-

### Adres do korespondencji:

dr med. Barbara Bułło  
Klinika Nefrologii, Transplantologii  
i Chorób Wewnętrznych UM  
ul. Dębinki 7, 80–952 Gdańsk  
tel.: (058) 349 25 59  
e-mail: bbullo@amg.gda.pl

nie pętli przez leukocyty i limfocyty. Zmiany zejściowe, w postaci stwardnienia kłębuszka i włóknienia półksiężycy komórkowego, stwierdza się już po kilku tygodniach choroby. W badaniu immunofluorescencyjnym są obecne liniowe złogi IgG (rzadko IgA) wzdłuż błony podstawnej kłębuszków nerkowych. W zespole Goodpasture'a nie występują — typowe dla innych postaci *vasculitis* — zmiany naczyniowe.

Leczeniem z wyboru jest wykonywanie zabiegów plazmaferezy oraz podawanie steroidów z cyklofosfamidem. Choroba wyjątkowo może przebiegać z nawrotami. U około 40–50% chorych nie uzyskuje się poprawy funkcji nerek i wymagają oni leczenia nerkozastępczego.

## OPIS PRZYPADKU

W dniu 21 maja 2007 roku 35-letni pacjent (J.B.), stolarz, palący papierosy od 5 lat, dotychczas zdrowy (poza okresowo stwierdzanymi podwyższonymi wartościami ciśnienia tętniczego), został przyjęty do kliniki nefrologii z podejrzeniem zespołu Goodpasture'a. Tydzień przed hospitalizacją chory zaczął odczuwać duszność, początkowo wysiłkową, a następnie spoczynkową o charakterze napadowym. Towarzyszył jej kaszel — suchy, a następnie z nasilającym się krwiopluciem — oraz dreszcze. W wykonanym w tym czasie ambulatoryjnie zdjęciu RTG klatki piersiowej nie stwierdzono patologii. Włączono amoksycylinę z kwasem klawulonowym, jednak mimo leczenia, stan pacjenta pogarszał się.

Przy przyjęciu do Kliniki Nefrologii, Transplantologii i Chorób Wewnętrznych Akademii Medycznej w Gdańsku stan chorego określono jako średnio ciężki. Pacjent był przytomny, z zachowanym kontaktem słowno-logicznym. Obserwowano duszność spoczynkową. Temperatura ciała wynosiła 38,6°C, ciśnienie tętnicze — 140/90 mm Hg, akcja serca była miarowa (112/min), a osłuchowo u podstawy obu płuc były słyszalne trzeszczenia.

Na powtórnie wykonanym zdjęciu RTG klatki piersiowej (kilka dni po poprzednim badaniu) stwierdzono rozlane zmiany śródmiąższowe w obu płucach. Stężenie kreatyniny wynosiło 3,5 mg%, azotu mocznika — 41 mg%, wskaźnika filtracji kłębuszkowej (GFR), obliczony skróconym wzorem MDRD — 21,4 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Poza tym stwierdzono masywny krwinkomocz oraz białkomocz (7,6 g/d.). Diureza dobową wynosiła około 2000 ml. W badaniu USG układu moczowego uwidoczniło nerki, wielkości 121 mm

i 127 mm, o zachowanym zróżnicowaniu korowo-rdzeniowym, obustronnie powiększonej szerokości warstwy miąższowej — do 35 mm, z dość wąskim echem centralnym. Układy kielichowo-miedniczkowe nie były poszerzone, nie stwierdzono patologii w obrębie pęcherza moczowego. Obserwowano niedokrwistość ze stężeniem Hgb 8,4 g% i Hct 24,9%, w gazometrii krwi tętniczej — pO<sub>2</sub> 50 mm Hg, pCO<sub>2</sub> 38 mm Hg i saturacją 85%. Oznaczony w tym czasie poziom przeciwciał antyGBM wynosił 281,7 j./ml, co ostatecznie potwierdziło rozpoznanie zespołu Goodpasture'a (tab. 1).

Zastosowano leczenie objawowe oraz rozpoczęto terapię immunosupresyjną. Podano dożylnie 4 g metyloprednizolonu (w dawkach po 1 g/d. co 2 dni), a następnie włączono prednizon w dawce 1 mg/kg masy ciała na dobę (80 mg). W 9 dni po przyjęciu podano dożylnie pierwszy bolus cyklofosfamidu w dawce 0,8 g. Jednocześnie wykonano 7 zabiegów plazmaferez. Chory wymagał licznych przetoczeń koncentratu krwinek czerwonych. Uzyskano ustąpienie krwioplucia i duszności oraz częściową regresję zmian radiologicznych w płucach (pozostały niewielkie zmiany w płacie dolnym płuca lewego). Z powodu narastających parametrów niewydolności nerek i stopniowego zmniejszania diurezy, po 6 dniach hospitalizacji rozpoczęto leczenie nerkozastępcze metodą hemodializy.

Po przejściowej poprawie stanu ogólnego chorego w 21. dobie leczenia obserwowano ponownie narastanie duszności spoczynkowej, krwioplucie, z towarzyszącymi stanami podgorączkowymi, oraz progresję zmian radiologicznych w płucach (zmiany bardziej nasilone niż na zdjęciach wyjściowych — zajęte całe płuca, poza szczytami). Stwierdzono ponownie narastającą niedokrwistość ze stężeniem Hgb 7,0 g%, Hct 19% oraz niewydolność oddechową z pO<sub>2</sub> 48 mm Hg i saturacją krwi tętniczej 74%. Pacjenta przeniesiono czasowo do Kliniki Intensywnej Terapii. Zastosowano wentylację mechaniczną (5 dób). Zintensyfikowano leczenie immunosupresyjne, podając dodatkowo metyloprednizolon (3 bolusy po 0,5 g dożylnie), cyklofosfamid (po 0,8 g dożylnie co 2 tygodnie) oraz wykonując kolejne 4 zabiegi plazmaferez.

Ostatecznie w wyniku zastosowanego leczenia uzyskano ustąpienie objawów i znaczną regresję zmian radiologicznych. W badaniu tomokomputerowym klatki piersiowej, wykonanym w 45. dobie hospitalizacji, stwierdzono dyskretne zmiany śródmiąższowe w segmencie 6 i 10 płuca lewego.

**Tabela 1.** Wyniki badań immunologicznych i radiologicznych u chorego przed rozpoczęciem leczenia immunosupresyjnego

Rodzaj badania	Wyniki przy przyjęciu
Przeciwciała przeciw błonie podstawnej kłębuszków nerkowych (norma: < 15 j./ml)	281,7 j./ml
Przeciwciała przeciwiądrowe (norma: < 1:40)	Ujemne
Kompleksy immunologiczne	W normie
Składniki dopełniacza: C3 (norma: 0,9–1,8 g/l) C4 (norma: 0,1–0,4 g/l)	1,67 g/l 0,204 g/l
Przeciwciała przeciwgranulocytarne: If/elisa (norma: < 1:20) Mpo (norma: < 20 u/ml) Pr3 (norma: < 20 u/ml)	Ujemne 1,2 j./ml 0,68 j./ml
IgG (norma: 5,40–20,34 g/l) IgA (norma: 0,63–4,84 g/l) IgM (norma: 0,22–2,40 g/l)	2,47 g/l 1,30 g/l 0,21 g/l
Odczyn antyglobulinowy bezpośredni i pośredni	Ujemne
Immunofiksacja białek w surowicy	Stwierdzono obecność niewielkiego pasma białka monoklonalnego typu $\lambda$ i $\kappa$ na tle obniżonych poziomów poliklonalnych $\lambda$
Typowanie lekkich łańcuchów w moczu	Nie wykryto obecności białek monoklonalnych, obecne poliklonalne immunoglobuliny. W rozdziale elektroforetycznym widoczne również pozostałe frakcje białkowe odpowiadające proteinogramowi surowicy (gł. albumina i transferyna)
RTG klatki piersiowej	W obu płucach masywne rozległe silnie wysyczone zmiany pęcherzykowe, najbardziej wyrażone przywnękowo. Serce w normie. Jamy opłucnowe wolne

Z uwagi na utrzymującą się niewydolność nerek z diurezą około 1000 ml na dobę (wzrost po stanie anurii stwierdzanej w okresie nasilenia aktywności choroby podstawowej) i wskazania do przewlekłego leczenia nerkozastępczego po wytworzeniu stałego dostępu naczyniowego w postaci przetoki promieniowo-odpromieniowej pacjenta wypisano po 58 dobach hospitalizacji, przekazując pod opiekę stacji dializ w celu kontynuacji leczenia.

Ustalono leczenie hemodializami 3 razy w tygodniu po 5 godzin w Stacji Dializ Kliniki Nefrologii Transplantologii i Chorób Wewnętrznych Akademii Medycznej w Gdańsku. Ponieważ nie obserwowano objawów klinicznych choroby układowej, zdecydowano o dalszym — już ambulatoryjnym — zmniejszaniu dawki steroidów doustnych oraz zalecono kontynuowanie leczenia immunosupresyjnego pulsami cyklofosfamidu parenteralnie raz w miesiącu w okresie dializoterapii. W sierp-

niu 2007 roku poziom przeciwciał antyGBM wynosił 4,0 j./ml (przy normie < 20 j./ml). W okresie leczenia nerkozastępczego nie obserwowano żadnych objawów choroby układowej, jedynie mimo terapii erytropoetyną, chory wymagał przetoczeń masy erythrocytarnej. Na przełomie listopada i grudnia 2007 roku chory zauważył wzrost diurezy, a w badaniach laboratoryjnych stwierdzano niskie stężenia parametrów niewydolności nerek. Stężenie kreatyniny w surowicy mieściło się w zakresie 1,9–2 mg/dl przy diurezie dobowej 2,5 l. Wówczas odstąpiono od kontynuowania leczenia nerkozastępczego, a ostatnią hemodializę wykonano w dniu 2 stycznia 2008 roku i zalecono kontrolę ambulatoryjną w poradni nefrologicznej. Stężenie kreatyniny ustabilizowało się na poziomie 1,8–1,9 mg/dl, przy GFR około 44 ml/min, stężenie CRP wynosiło 3,06 mg/dl, nie obserwowano zaburzeń wodno-elektrolitowych czy gospodarki kwasowo-zasadowej, natomiast utrzymywała się niedo-

► W leczeniu zespołu Goodpasture'a stosuje się zabiegi plazmaferezy, duże dawki steroidów oraz cyklofosfamid ◄◄

krwistość ze stężeniem hemoglobiny około 10 g/dl oraz nieznaczna małopłytkowość z liczbą płytek krwi rzędu 120 tys./mm<sup>3</sup>. W badaniu moczu stwierdzono białkomocz (ok. 1,6 g/l; ok. 5 g/d.) oraz erytrocyturię (w osadzie moczu erytrocyty pokrywały pole widzenia), a wielkość klirensu kreatyniny, wyliczona z dobowej ilości moczu, wynosiła 88 ml/min. W wykonanym w styczniu 2008 roku badaniu stężenie przeciwciał antyGBM wynosiło 17,2 j./ml (przy normie < 20 j./ml). W związku z obecnością aktywnych zmian w moczu zdecydowano o wykonaniu biopsji nerki (badanie przeprowadzono w dniu 22.04.2008 r.). W obrazie morfologicznym biopsji nerki (tab. 2) stwierdzono na 30 kłębuszków: 22 kłębuszki całkowicie lub częściowo stwardniałe, w tym w 7 kłębuszkach włókniste półksiężyce, a ponadto w 2 kłębuszkach segmentalne półksiężyce komórkowe, odcinkową martwicę pętli naczyniowej w 1 kłębuszku, a w badaniu IFL — obfite linijne złogi IgG i lekkich łańcuchów  $\lambda$  i  $\kappa$  immunoglobulin, zlokalizowanych wzdłuż błony podstawnej. W badaniach laboratoryjnych nadal nie stwierdzano podwyższonego miana przeciwciał antyGBM, a kontrolnie wykonane przeciwciała ANCA, jak na początku choroby, były poniżej zakresu normy, krioglobuliny — ujemne; obserwowano

niskie (poniżej zakresu wartości normy) stężenie IgG w surowicy, związane prawdopodobnie z utratą z moczem albo prawdopodobną aktywnością immunologiczną choroby. W RTG klatki piersiowej nie opisywano zmian oraz dodatkowo wykluczono krwawienie z przewodu pokarmowego. Zdecydowano o kontynuacji leczenia pulsami cyklofosfamidu parenteralnie co miesiąc, tym razem dawkę leku zwiększono do 800 mg *i.v.* i podano 6 takich pulsów do października 2008 roku. Łącznie przez cały okres leczenia chory otrzymał dawkę kumulacyjną 10,4 g cyklofosfamidu parenteralnie. W chwili obecnej stan chorego jest dobry, chory pracuje zawodowo. W badaniach laboratoryjnych utrzymuje się niewielka niedokrwistość, ze stężeniem Hgb 12,3 g/dl, liczba płytek krwi jest w granicach 120 tys., a stężenie kreatyniny w surowicy wynosi 1,26 mg/dl, GFR powyżej 60 ml/min, a klirens kreatyniny — 100 ml/min. Obserwuje się białkomocz rzędu 0,8 g/l (ok. 2 g/d.), z erytrocyturią (4,10 erytrocytów w polu widzenia). Chory przyjmuje leki hipotensyjne (ramipril, losartan), hipolipemizujące (atorwastatyna) oraz podtrzymującą dawkę metylprednizolonu 4 mg doustnie. Zaplanowano w najbliższej przyszłości całkowite odstawienie steroidów.

**Tabela 2.** Wynik badania biopsyjnego nerki (dr med. A. Perkowska-Ptasińska, Instytut Transplantologii, WUM)

Ocena morfologiczna biopsji nerki (nr 14225 z dn. 22.04.2008 r.)
<p>Skrawki obejmują fragmenty kory i rdzenia o łącznej długości około 2 cm</p> <p><b>Kłębuszki (30):</b> 22 kłębuszki są częściowo lub całkowicie stwardniałe, z czego w 7 kłębuszkach są widoczne włókniste półksiężyce w 2 kłębuszkach — segmentalne półksiężyce komórkowe w pozostałych kłębuszkach stwierdza się: odcinkową martwicę pętli naczyniowej w 1 kłębuszku</p> <p><b>Śródmiąższ:</b> miernie rozległy naciek zapalny z komórek jednojądrowych, zlokalizowany na podłożu włókniejącego zrębu miernie rozległe włóknienie zrębu</p> <p><b>Cewki:</b> drobne ogniska zaniku cewek</p> <p><b>Naczynia tętnicze:</b> bez uchwytnej patologii</p> <hr/> <p><b>Badanie IFL wykazało obecność:</b> obfitych (3+) linijnych złogów IgG i lekkich łańcuchów <math>\lambda</math>, <math>\kappa</math> zlokalizowanych wzdłuż GBM miernie obfitych złogów fibrynogenu w kłębuszkach</p> <hr/> <p><b>ROZPOZNANIE</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Martwicze zapalenie kłębuszków nerkowych — miernie aktywne</li> <li>2. Obecność złogów anty-GBM</li> <li>3. Ogniskowe segmentalne twardnienie kłębuszków współistniejące w większości z segmentalnymi włóknistymi półksiężycami — wyraz bliźnowacenia wtórnego do zmian zapalnych i martwiczych w kłębuszkach</li> <li>4. Miernie rozległe włóknienie zrębu i zanik cewek</li> </ol>

## OMÓWIENIE

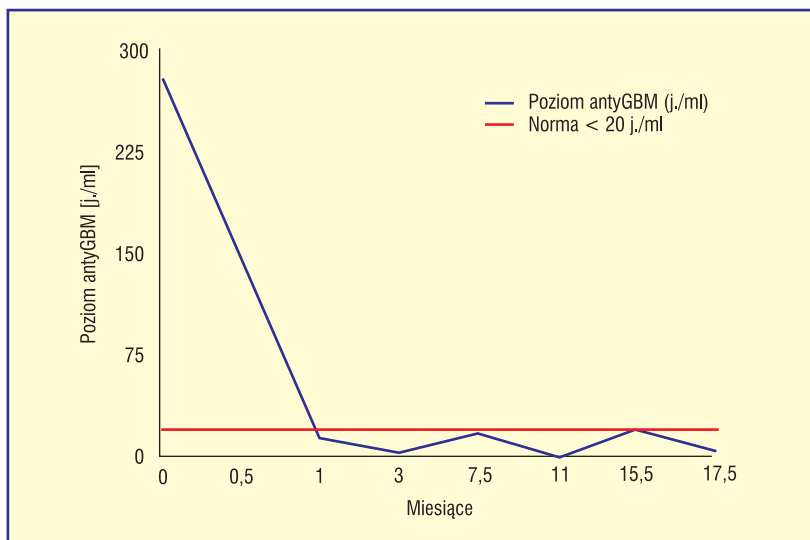
Zespół Goodpasture'a należy do schorzeń rzadko występujących, częściej dotyczy mężczyzn palących papierosy i charakteryzuje się triadą objawów: zmianami w płucach z obrazem klinicznym krwawienia z dróg oddechowych, gwałtownie postępującym kłębuszkowym zapaleniem nerek oraz obecnością przeciwciał przeciw błonie podstawnej kłębuszków nerkowych i pęcherzyków płucnych (antyGBM). W leczeniu zespołu Goodpasture'a stosuje się zabiegi plazmaferezy, duże dawki steroidów oraz cyklofosfamid. Od czasu kiedy wprowadzono leczenie plazmaferezami w zespole Goodpasture'a rokowanie bardzo się poprawiło, ale nadal ryzyko zgonu w ostrym okresie choroby jest wysokie i wynika głównie z rozwoju niewydolności oddechowej. Leczenie zabiegami plazmaferezy prowadzi się do czasu eliminacji przeciwciał antyGBM i liczba tych zbiegów może wynosić kilka w łagodniejszych przypadkach klinicznych, ale zwykle dochodzi do kilkunastu zabiegów wymiany osocza. Przedstawiony przypadek kliniczny przebiegał wyjątkowo burzliwie. Pomimo że wcześniej rozpoczęto leczenie immunosupresyjne, między innymi zabiegami plazmaferezy oraz hemodializami, stan kliniczny chorego pogarszał się tak, że konieczne było leczenie niewydolności oddechowej w klinice intensywnej terapii. Leczenie immunosupresyjne okazało się na tyle skuteczne, że uzyskano całkowitą regresję zmian w płucach, ale niestety doszło do rozwoju niewydolności nerek, którą uważano za nieodwracalną. Wykonanie biopsji nerki w ostrej fazie choroby było niemożliwe z powodu ciężkiego stanu klinicznego oraz współistniejących zaburzeń krzepnięcia. W okresie prowadzenia leczenia nerkozastępczego stan kliniczny chorego był na tyle dobry, że wykonano badania w celu zgłoszenia chorego do przeszczepienia nerki, zwłaszcza że nie obserwowano żadnych objawów choroby układowej ani podwyższonych mian przeciwciał antyGBM. Po 7 miesiącach leczenia nerkozastępczego odstąpiono od jego kontynuacji z powodu poprawy funkcji nerek. W przypadkach RPGN, w przebiegu różnych postaci układowych zapaleń naczyń i efektywnie leczonych immunosupresyjnie, powrót funkcji nerek zwykle występuje w pierwszych tygodniach leczenia. Tacy chorzy wymagają leczenia nerkozastępczego na ogół tylko w ostrej fazie choroby. Przypadki późnego powrotu funkcji nerek są obserwowane

wyjątkowo rzadko. Opisano tylko pojedyncze przypadki kliniczne, kiedy po wielu miesiącach leczenia nerkozastępczego uzyskiwano powrót funkcji nerek. Nadal uważa się, że około 40–50% chorych z zespołem Goodpasture'a wymaga długotrwałego leczenia nerkozastępczego, nawet w przypadku wcześniej rozpoczętego leczenia immunosupresyjnego w postaci zabiegów plazmaferezy.

W zespole Goodpasture'a zmiany w płucach są charakterystyczne, występują w postaci rozsianych nacieków śródmiąższowych, będących wynikiem zapalenia naczyń, które dotyczy tkanki płucnej. Uważa się, że zmiany płucne na ogół wyprzedzają wystąpienie powikłań nerkowych choroby. Wczesne rozpoznanie choroby i zastosowanie leczenia immunosupresyjnego może zapobiegać postępowi niewydolności nerek czy w ogóle nawet jej rozwojowi. Nie zawsze też powikłania nerkowe choroby są na tyle poważne, że chorzy wymagają leczenia nerkozastępczego, natomiast często są obserwowane zmiany w osadzie moczu pod postacią erytrocyturii. Rzadko zespół Goodpasture'a może się ograniczyć wyłącznie do zmian w płucach. Rokowanie wówczas jest bardzo pomyślne i nie obserwuje się nawrotów choroby. Jeden taki przypadek kliniczny obserwowano w tutejszej klinice u młodej, 21-letniej kobiety, która była leczona jednak standardowo: wykonano 3 zabiegi plazmaferezy, otrzymywała pulsy steroidowe i cyklofosfamidu (podano  $3 \times 1,0$  g leku). Po 6 miesiącach leczenia powoli odstawiono steroidy. Jak na razie nie obserwowano nawrotu choroby w okresie 5 lat obserwacji klinicznej. Najpoważniejszym rokowaniem odnośnie przeżycia czy powrotu funkcji nerek są obciążeni chorzy, u których jednocześnie rozwijają się zmiany w płucach i nerkowe w postaci RPGN, co obserwowano u opisanego w niniejszej pracy chorego.

W okresie efektywnego leczenia i poprawy funkcji nerek na ogół nie ma wskazań do wykonywania biopsji nerki. Obecność niewielkiej erytrocyturii i białkomoczu u chorych z tak ciężkim przebiegiem klinicznym choroby była typowa. Natomiast wskazaniem do wykonania biopsji nerki w opisanym przypadku było utrzymywanie się masywnej erytrocyturii, pomimo poprawy funkcji nerek i obserwowanych poniżej zakresu normy poziomów przeciwciał antyGBM. Wynik badania biopsyjnego oczywiście potwierdził rozpoznanie choroby. Jediną rozbieżnością w konfrontacji patomorfologiczno-klinicznej jest fakt uzyskania spadku stężenia

►► Wczesne rozpoznanie choroby i zastosowanie leczenia immunosupresyjnego może zapobiegać postępowi niewydolności nerek czy w ogóle nawet jej rozwojowi ◀◀



Rycina 1. Zmiany poziomu przeciwciał antiGBM u chorego w okresie obserwacji klinicznej

kreatyniny do wartości prawidłowych obserwowanych obecnie, pomimo znacznej liczby stwardniałych kłębuszków. Dodatkowo w biopsji nerki pojawiły się zmiany świadczące o nadal obecnej aktywności choroby w nerkach, jak: segmentalne półksiężycy komórkowe czy obecność odcinkowej martwicy pętli naczyniowej. W tym okresie nie zaobserwowano żadnych klinicznych objawów choroby układowej. Stwierdzono natomiast niewielki wzrost miana przeciwciał antiGBM (ryc. 1) i, chociaż nadal znajdowały się one w zakresie normy, bra-

no pod uwagę możliwość błędu laboratoryjnego czy po prostu był to efekt zmiany odczynnika do oznaczania tych przeciwciał. Można również przypuszczać, że mogło to być wynikiem nienasilonej, ale jednak obecnej aktywności choroby, a potwierdzeniem tego mogły być opisane zmiany w biopsji nerki czy stwierdzone niskie stężenie IgG w surowicy. To zadecydowało o przedłużeniu leczenia immunosupresyjnego pulsami cyklofosfamidu, czego efektem był dalszy spadek stężenia kreatyniny w surowicy chorego i wzrost GFR oraz poprawa parametrów niedokrwistości.

## PODSUMOWANIE

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek kliniczny zespołu Goodpasture'a u młodego mężczyzny, którego leczono efektywnie zabiegami wymiany osocza, steroidami i pulsami cyklofosfamidu, u którego po wielu miesiącach uzyskano powrót funkcji nerek i było możliwe zaprzestanie leczenia nerkozastępczego. Chory wymagał jednak znacznie dłuższego leczenia immunosupresyjnego, niż się powszechnie stosuje w zespole Goodpasture'a. Należy zatem podkreślić, że w każdym przypadku, w którym dochodzi do załamania funkcji nerek, nawet przy współistnieniu zaawansowanych zmian morfologicznych można za pomocą odpowiedniej terapii uzyskać powrót funkcji nerek.

## Piśmiennictwo

1. Benz K., Amann K., Dittrich K., Hugo C., Schnur K., Dötsch J. Patient with antibody-negative relapse of Goodpasture syndrome. *Clin. Nephrol.* 2007; 67: 240–244.
2. Bolton W.K. Goodpasture's syndrome. *Kidney Int.* 1996; 50: 1753–1766.
3. Falk R.J., Jennette J.C., Nachman P.H. Rapidly progressive glomerulonephritis and crescentic glomerulonephritis. W: Brenner B.M. (red.). *The Kidney.* W.B. Saunders Company 2000: 313–349.
4. Fischer E.G., Lager D.J. Anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis: a morphologic study of 80 cases. *Am. J. Clin. Pathol.* 2006; 125: 445–450.
5. Gaskin G., Pusey C.D. Long term outcome after immunosuppression and plasma exchange for severe vasculitis associated glomerulonephritis. *J. Am. Soc. Nephrol.* 1999; 10: 101 A.
6. Jennette J.C. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int.* 2003; 63: 1164–1177.
7. Jennette J.C., Falk R.J. The pathology of vasculitis involving the kidney. *Am. J. Kidney Dis.* 1994; 37: 187–193.
8. Lazor R., Bigay-Game L., Cottin V. i wsp. Swiss Group for Interstitial and Orphan Lung Diseases (SIOLD): Alveolar hemorrhage in anti-basement membrane antibody disease: a serie sof 28 cases. *Medicine (Baltimore)* 2007; 86: 181–193.
9. Rutkowski B., Klinger M. Kłębuszkowe zapalenia nerek. MAKmed, Gdańsk 2003.
10. Sinico R.A., Radice A., Corace C., Sabadini E., Bollini B. Anti-glomerular basement membrane antibodies in the diagnosis of Goodpasture syndrome: a comparison of different assays. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2006; 21: 397–401.