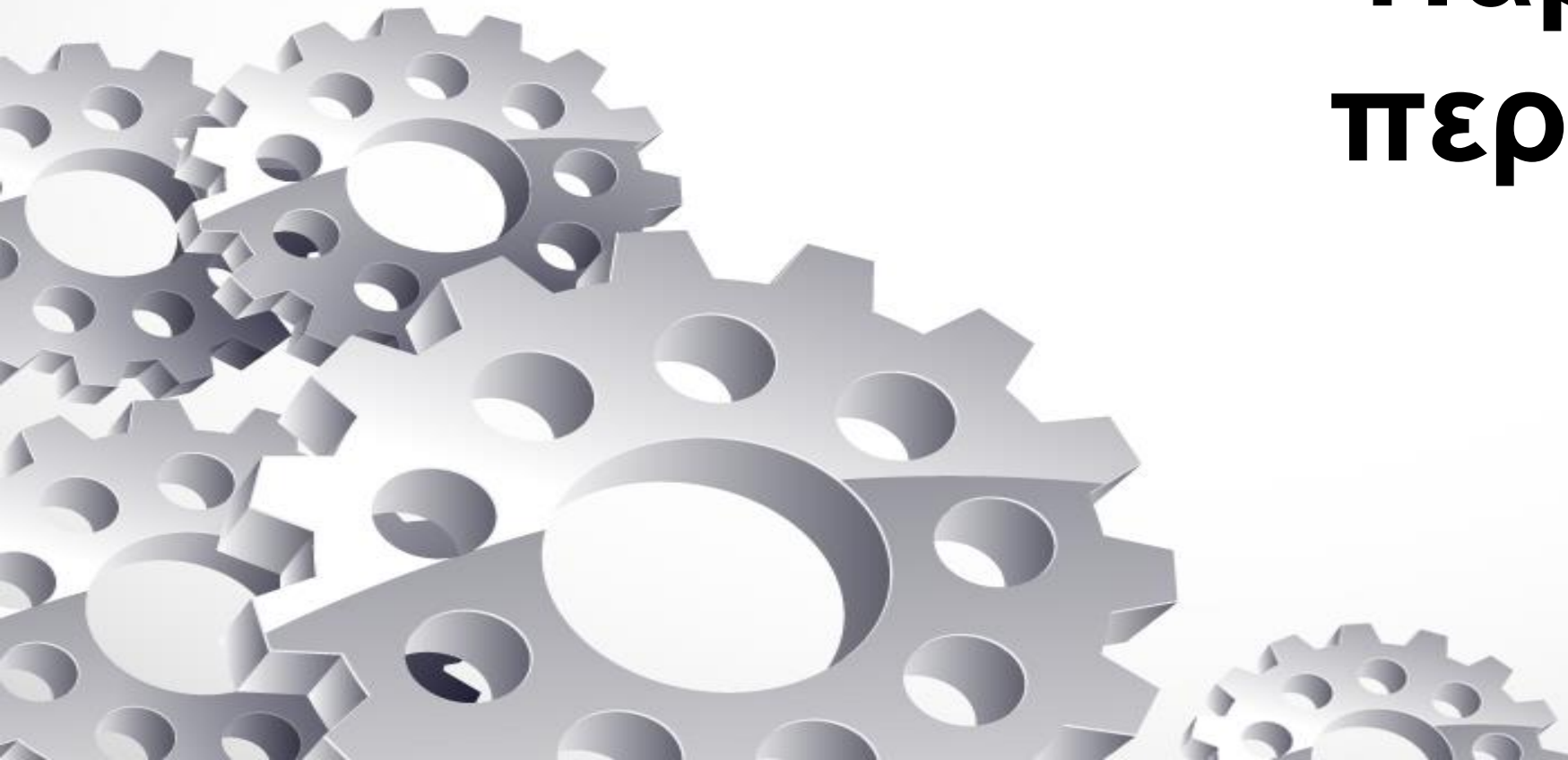


Παρουσίαση περιστατικού



... Στα επείγοντα



- Γυναίκα 65 ετών προσέρχεται στο ΤΕΠ αναφέροντας:
 - εμέτους
 - διαρροϊκές κενώσεις από 15ημέρου (4 επεισόδια/ημέρα με πρόσμιξη βλέννης).
 - δεκ. πυρετική κίνηση έως 37,5^ο C από εβδομάδος
- **Βιοχημικός έλεγχος:** Ur: 250 mg/dl, Cr: 14 mg/dl, **προ 4μήνου: Creatinine περίπου 0,70 mg/dl**
- Ανέφερε φυσιολογική διούρηση (χρώμα και ποσότητα ούρων)
- Νόσηση Covid 19 προ 1,5 μήνα και λήψη αζιθρομυκίνης per os προ 2 βδομάδων, υποθυρεοειδισμός, δερματική ψωρίαση, οστεοπόρωση, υπερλιπιδαιμία, ΑΥ (καλώς ρυθμιζόμενη υπό αγωγή), καπνίστρια
- **Φαρμακ. αγωγή:** tab ατορβαστατίνη 10mg , tab T4 100 , tab ιβεσαρτάνη 300mg, tab αλενδρονάτη/βιτ D3 70/140, caps ακιτρεκίνη 1x2

... Στα επείγοντα



Α.Π: 125/80 με αρνητική δοκιμασία ορθόστασης

SpO₂: 97% Fio₂: 21%

Απύρετη

ΗΚΓ: φλεβοκομβικός ρυθμός

Αναπνευστικό	ομότιμο ψιθύρισμα άμφω, 26 αναπνοές/min
ακρόαση καρδιακών τόνων	S1,S2 ρυθμικοί-ευκρινείς, χωρίς φύσημα
κοιλία	μαλακή,ευπίεστη, παρόντες εντ. ήχοι, rebound (-), ηπαρ/σπλήνας μη ψηλαφητά
βλεννογόνοι στοματικής κοιλότητας	ήπια ξηρότητα
δέρμα	χωρίς εξανθήματα
μυοσκελετικό	χωρίς παθολογικά ευρήματα

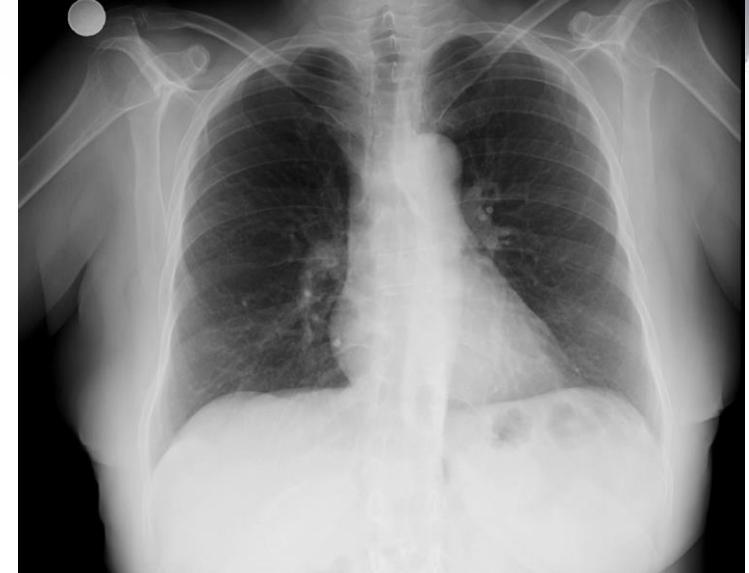
... Στα επείγοντα - εργαστηριακά



Λευκά (P/L)	11.240 (82/12)	Αέριο αρτηριακού αίματος	
Hgb/Ht/MCV/MCH	8,1/24,6/85/29	pH	7.32
PLTs	404.000	pCO2	19
Σάκχαρο	128	pO2	117
Ur/Cr	296/14,6	HCO3	10
Na/K	127/5,52	lac	0.3
SGOT/SGPT	26/40	SBE	-14
LDH	195	Χάσμα ανιόντων	25
CPK	172		
Λευκωματα / Αλβουμινη/Σφαιρινες	7,47/3,51/ 3,96	Γενική ούρων	
Ca	8,5	pH	5.0
Αμυλάση	160	Ειδικό βάρος	1010
Χολερ ολική/ άμεση	0,31/0,12	οξόνη	ΑΡΝΗΤΙΚΟ
PT/aPTT	12,6/38	Πυοσφαίρια (κοπ)	1-3
INR	1,08	Ερυθρά (κοπ)	20-25
CRP	10,9	Λεύκωμα (mg/dl)	100 (+)

... Στα επείγοντα

- **Α/Α θώρακος:** «φυσιολογική ακτινομορφολογία
- πνευμονικού παρεγχύματος και καρδιαγγειακού σχηματισμού»



- **Α/α κοιλίας:** «ολιγάριθμα άτυπα υγραερικά»



... Στα επείγοντα



- **U/S νεφρών:** διατήρηση φλοιομυελικής διαφοροποίησης άμφω, χωρίς διάταση ΠΚΣ, ΔΕ νεφρός: μήκος: 11.3 cm, πάχος φλοιού 9mm, ΑΡ νεφρός: 12.4 cm πάχος φλοιού 9mm



- Η ασθενής παραμένει για περαιτέρω αντιμετώπιση. Στο ΤΕΠ λαμβάνει άπαξ 1 lt N/S 0.9 % και 1 fl NaHCO₃ 8,4% - **Αρχική πιθανή διάγνωση: ONB προνεφρικής αιτιολογίας**

1^η, 2^η ημέρα νοσηλείας - πορεία νόσου

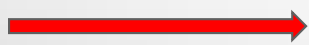


- Η ασθενής ενυδατώνεται ενδοφλέβια (3 lt/24ωρο)
 - δεκατική πυρετική κίνηση
 - διαρροϊκές κενώσεις
 - Διούρηση ~ 0.6 -1.4lt
- λήψη κ/α αίματος, κ/α-παρασιτολογική κοπράνων, ανοσολογικός έλεγχος, ανοσοηλεκτροφόρηση-ανοσοκαθήλωση πρωτεϊνών ορού, αντιγόνο-τοξίνη Cl. Difficile
- Χωρίς ιδιαίτερη μεταβολή στο οξεοβασικό προφίλ

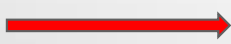
Πορεία εργαστηριακού ελέγχου



	εισαγωγή (1η ημέρα)	2η ημέρα	3η ημέρα	4η ημέρα	5η ημέρα	6η ημέρα	7η ημέρα	8η ημέρα	9η ημέρα
Λευκά (P/L)	11.840 (82/12)	11.560 (80/14)	9830 (75/15)	9700 (76/15)	9370 (78/12)	10290 (73/17)	12,180 (74/15)	11890 (73/15)	13460 (79/13_)
Hgb/Ht/ MCV/MCH	8,1/24,6 / 84 / 27,5	7,5 / 22,5 / 83 / 27,5	6,8/19,9/83/ 27,4	7,7/22,7	7,9/23,4	7,8/23,2	7,1/21,4	8,5/25,6	8,7/26,3
PLTs	404.000	345.000	312.000	277.000	215.000	230.000	217.000	197.000	195.000
Σάκχαρο	128	77	80	77	93	78	81	77	77
Ur/Cr	296/14,6	267/14,3	246/14,13	251/15,49	173/11,12	107/9,35	120/10,16	77/7,66	93/9,22
Na/K	127/5,52	128/5,38	126/5,1	128/5,14	131/3,95	134/3,76	135/3,94	135/3,57	135/3,58
ΛΕΥΚΩΜΑΤΑ / ΑΛΒΟΥΜΙΝΗ	7,47/3,51	6,76 / 3,31	/3	/2,97	/2,69	/3.03	/2,87	/3,25	/2,98
Ca/P/Mg	8,5/-/-	7,81 / 9 /1,68	7/8,2/-	6,95/8,8	7,09/7,4	7,58/6,6	7,36/6	7,89/4,5	7,47/4,7
ουρικό οξύ/BNP			8	8/ 432	5,7/-	4,2/-	4,6/-	3,4/-	4,6/-
Crp / PTH /	10,9	10/ 345/	8,7/-		8,57	8,69	7,58	8,96	9,38
λεύκωμα ούρων 24ωρου			450 mg	↓	↓			↓	



διατήρηση διούρησης



PCR Covid 19 (-)

έναρξη
αιμοκάθαρσης

C. diff +,

Βιοψία
Νεφρού



Διαφορική διάγνωση

- Οξεία σωληναριακή νέκρωση από παρατεταμένο προνεφρικό αίτιο
- Πολλαπλούν μυέλωμα- παραπρωτεϊναιμίες- (αναστροφή του λόγου λευκωμάτων στον ορό και αναιμία ορθοχρωμη/ορθοκυτταρική)
- Σπειραματονεφρίτιδες (μικροσκοπική αιματουρία και λευκωματουρία)
- Οξεία νεφρική βλάβη σχετιζόμενη με ιό SARS-COV2 (οξεία σωληναριακή νέκρωση, FSGS, θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια με νεφρική προσβολή)
- Οξεία διαμεσοσωληναριακή νεφρίτιδα (αζιθρομυκίνη???)/ ONB από αλενδρονικό????

Ανοσολογικός έλεγχος



	φυσιολογικές τιμές	τιμή
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (κ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΥΡΩΝ	<32,90 mg/L	154,7
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (λ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΥΡΩΝ	<3,79 mg/L	68,1
RF	<20 IU/ml	<20
β2- μικροσφαιρίνη	1,42-3,21 mg/L	>19,50
IgA	82-453 mg/dl	340
IgG	751-1650 mg/dl	1830
IgM	46-304 mg/dl	66
C3	79-152 mg/dl	122
C4	16-38 mg/dl	12,6
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (κ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΡΟΥ	3,30-19,40 mg/L	238
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (λ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΡΟΥ	5,71-26,30 mg/L	265
ΛΟΓΟΣ κ/λ ΟΡΟΥ	0,26-1,65	0,90
ANA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ	1/160
ds-DNA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ	ΑΡΝΗΤΙΚΑ
anti-Ro/ anti-La	<12: ΑΡΝΗΤΙΚΑ / >18: ΘΕΤΙΚΑ	4,33/1,53
anti- Sm	<12: ΑΡΝΗΤΙΚΑ / >18: ΘΕΤΙΚΑ	1,66
p-ANCA/ c-ANCA	<20: ΑΡΝΗΤΙΚΑ	1/ 4,62

7-10η ημέρα νοσηλείας- πορεία νόσου



- Ανοσοκαθήλωση ορού: πιθανό μωνόκλωνο κλάσμα IgG
- Αιματολογική εκτίμηση: δεν τεκμηριώνονται στοιχεία κλωνικότητας από την παρούσα εξέταση
- Ορθοσιγμοειδοσκόπηση (ευρήματα συμβατά με ψευδομεμβρανώδη κολίτιδα)

Follow up



- Προφορικό αποτέλεσμα νεφρικής βιοψίας: (+) γραμμικικός ανοσοφθορισμός IgG, C3, με παρουσία μηνοειδών σχηματισμών
- Έλεγχος anti GBM αντισώματα
- Αποφασίζεται η χορήγηση θεραπείας
 - ώσεις 1gr methylprednisolone iv καθημερινά για 3 μέρες
 - έπειτα per os σε δόση 48mg/ημέρα
 - κυκλοσφαμίδη, δεν χορηγήθηκε λόγω κολίτιδας

Ανοσολογικός έλεγχος



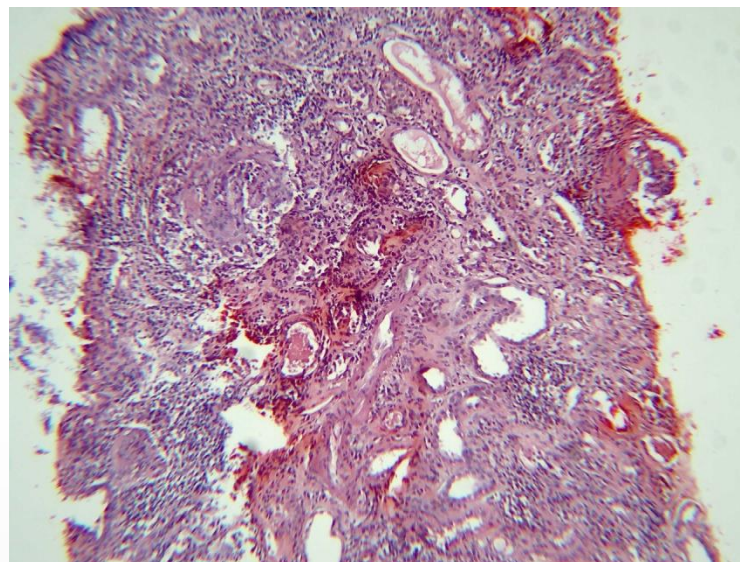
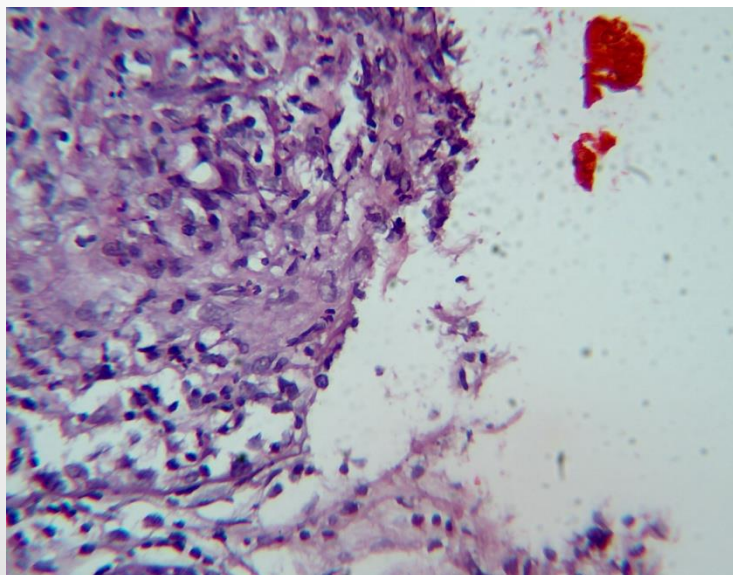
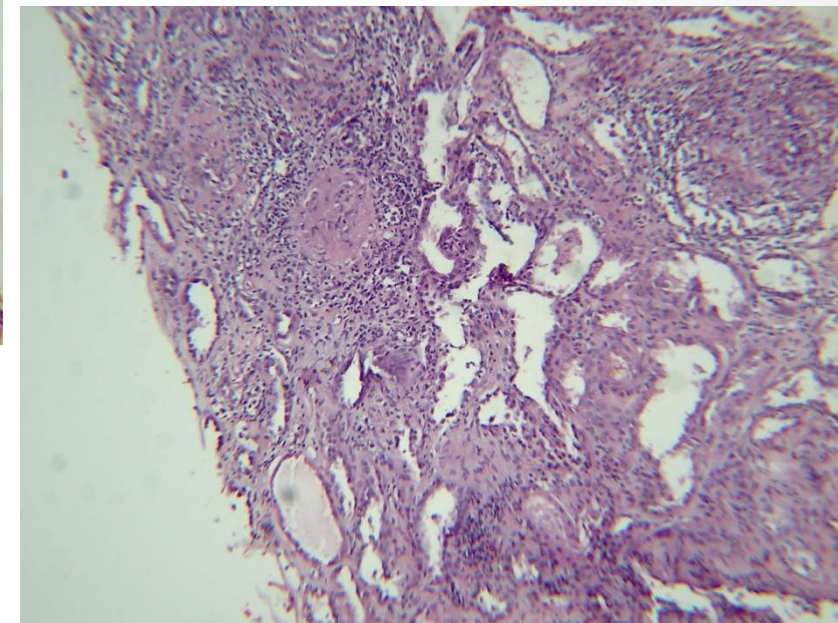
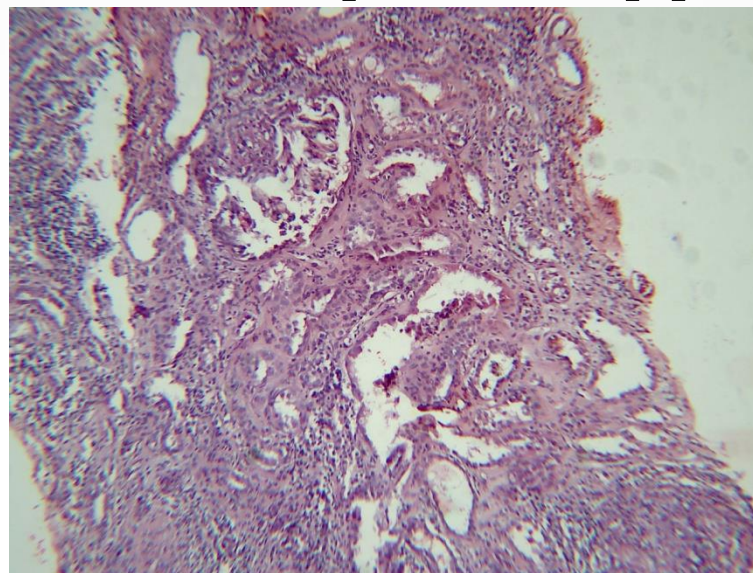
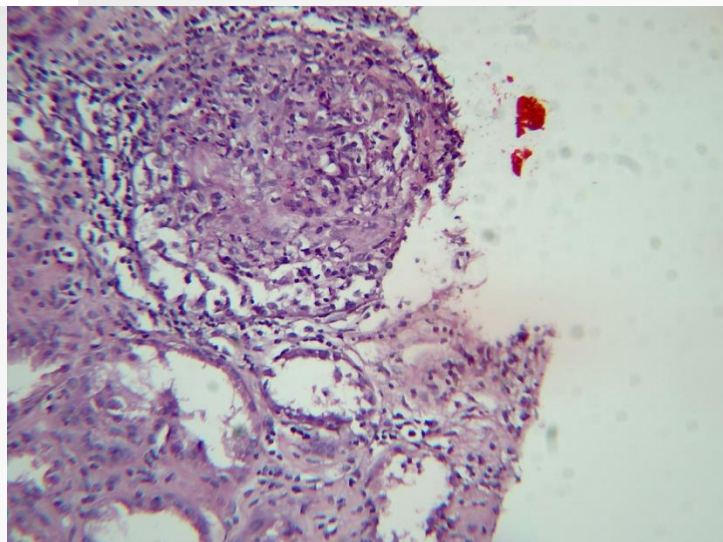
	φυσιολογικές τιμές	τιμή
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (κ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΥΡΩΝ	<32,90 mg/L	154,7
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (λ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΥΡΩΝ	<3,79 mg/L	68,1
RF	<20 IU/ml	<20
β2- μικροσφαιρίνη	1,42-3,21 mg/L	>19,50
IgA	82-453 mg/dl	340
IgG	751-1650 mg/dl	1830
IgM	46-304 mg/dl	66
C3	79-152 mg/dl	122
C4	16-38 mg/dl	12,6
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (κ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΡΟΥ	3,30-19,40 mg/L	238
ΕΛΕΥΘΕΡΕΣ (λ) ΑΛΥΣΙΔΕΣ ΟΡΟΥ	5,71-26,30 mg/L	265
ΛΟΓΟΣ κ/λ ΟΡΟΥ	0,26-1,65	0,90
ANA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ	1/160
ds-DNA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ	ΑΡΝΗΤΙΚΑ
anti-Ro/ anti-La	<12: ΑΡΝΗΤΙΚΑ / >18: ΘΕΤΙΚΑ	4,33/1,53
anti- Sm	<12: ΑΡΝΗΤΙΚΑ / >18: ΘΕΤΙΚΑ	1,66
p-ANCA/ c-ANCA	<20: ΑΡΝΗΤΙΚΑ	1/ 4,62
Anti-GBM	<20: ΑΡΝΗΤΙΚΑ	83 (Elisa)
αντικαρδιολιπινικά IgG	<10	0,21
αντικαρδιολιπινικά IgM	<10	0,20



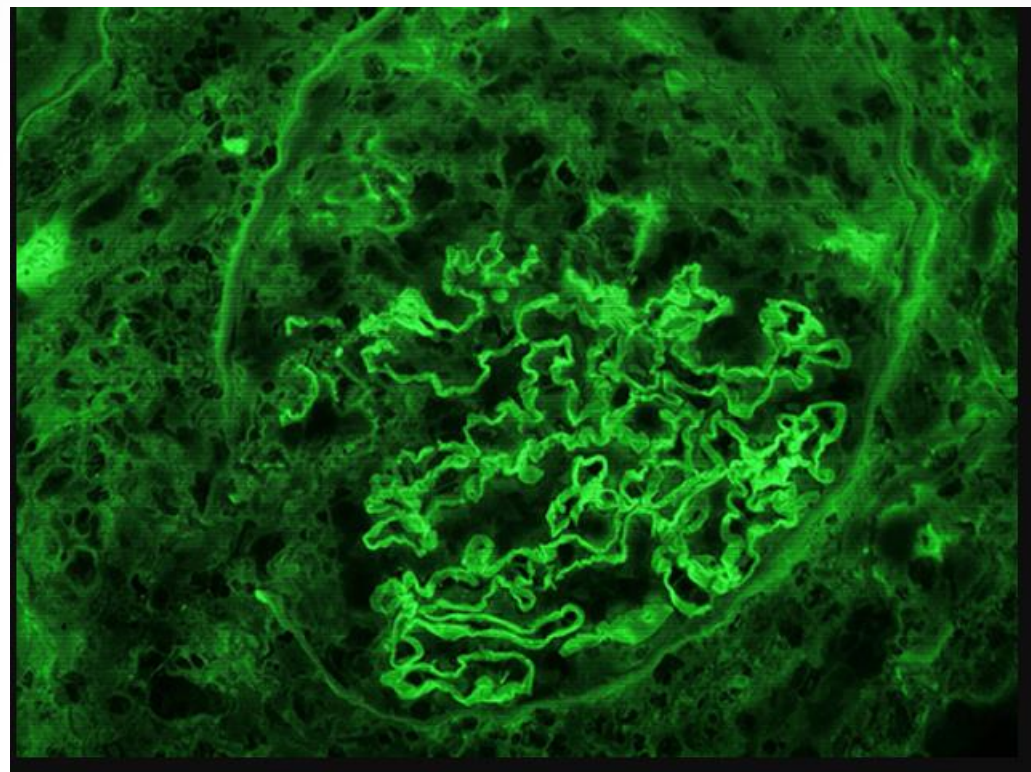
follow up

- 5 μέρες μετά την αποστολή τους, **anti-GBM ΘΕΤΙΚΑ**, με μέθοδο **ELISA** τίτλος **1/80**
- Νεφρική βιοψία:
 - 14 σπειράματα, 2 πλήρως ουλοποιημένα, σε όλα τα υπόλοιπα κυτταροϊνώδεις μηννοειδείς σχηματισμοί, σε 30-40% εστίες σκλήρυνσης,
 - Διάμεσος ιστός: με φλεγμονώδεις διηθήσεις, λεμφοκύτταρα, πλασματοκύτταρα,
 - ανοσοφθορισμός IgM (+), IgG (++), C3 (++)
 - Διάγνωση: AntiGBM νεφρίτιδα

Βιοψία νεφρού



Βιοψία νεφρού



Asim M, Akhtar M. *Epidemiology, Impact, and Management Strategies of Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. Int J Nephrol Renovasc Dis.* 2022;15:129-138 <https://doi.org/10.2147/IJNRD.S326427>

Θεραπευτική αγωγή

- Recommendation 11.2.1: We recommend initiating immunosuppression with cyclophosphamide and glucocorticoids plus plasmapheresis in all patients with anti-GBM GN **except those who are treated with dialysis at presentation**, have 100% crescents or >50% global glomerulosclerosis in an adequate biopsy sample, and **do not have pulmonary hemorrhage**

Kidney International (2021) 100, S1–S276

Αποφασίζεται σταδιακή μείωση και διακοπή των κορτικοειδών σε διάστημα 2 βδομάδων

follow up



- Η ασθενής παρέμεινε σε πρόγραμμα εξωνεφρικής κάθαρσης 3 φορές ανά εβδομάδα
- η διούρηση της ασθενούς διεκόπη σε διάστημα 2 εβδομάδων μετά τη βιοψία
- CT θώρακος για πιθανή προσβολή αναπνευστικού: χωρίς ευρήματα
- Επιθυμία της ασθενούς για μεταμόσχευση νεφρού από ζώντα δότη

Νόσος έναντι βασικής μεμβράνης



- Νόσος που οφείλεται σε αντίσωμα έναντι του μη κολλαγονικού τμήματος της α3 αλυσίδας του τύπου IV κολλαγόνου
- Επίπτωση 0.5-1 περιστατικό/ εκατομμύριο πληθυσμού/ έτος
- Νεφρική προσβολή στο 90%
- Συνυπάρχουσα πνευμονική αιμορραγία (25-60% των ασθενών - **σύνδρομο Goodpasture**)
- Συνήθως εκλείπει η συστηματική συμπτωματολογία, φυσιολογικές τιμές C3,C4
- Γεννητικό υπόβαθρο (HLA-DR15 και HLA-DR4 σε αυξημένο κίνδυνο)

Νόσος έναντι βασικής μεμβράνης



- Παραλλαγές της νόσου:
 1. διπλή θετικότητα antiGBM και ANCA αυτοαντισωμάτων
 2. antiGBM μαζί με μεμβρανώδη νεφροπάθεια
 3. antiGBM νόσος χωρίς ανίχνευση στον ορό των αυτοαντισωμάτων



Ευχαριστώ για υπομονή σας