

ΠΑΡΟΥΣΙΑ anti-PLA2R-AB ΣΕ ΑΣΘΕΝΉ ΜΕ ΜΕΜΒΡΑΝΩΔΗ ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΝΕΦΡΙΤΙΔΑ ΚΑΙ ΗΠΑΤΙΤΙΔΑ Β. ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ Ή ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΝΟΣΟΣ; ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΕΝΟΣ ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΝΤΟΣ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Πολυζου-Κωνστα Μαρία - Άννα^{1,2}, Τσούκα Γλυκερία^{1,4}, Παρασκευή-Εύα Ανδρονικήδη^{1,3}, Γιαννοπούλου Μυρτώ-Αικατερίνη^{1,4}, Μητράκος Μαρίνος-Ειρηναίος^{1,2}, Παναγάκου Στέλλα^{1,2}, Χριστοδουλίδου Χρυσταλλένια^{1,6}, Σεβαστιανός Βασίλειος^{1,5}

Εισαγωγή

Ο υποδοχέας φωσφολιπάσης A 2 τύπου M (PLA2R) είναι μια γλυκοπρωτεΐνη που εκφράζεται στα ποδοκύτταρα του σπειραματικού φραγμού και ήδη από το 2009 έχει αναγνωριστεί ως κύριο αντιγόνο-στόχος στην ιδιοπαθή μεμβρανώδη σπειραματοπάθεια (MN), μία από τις συχνότερες αιτίες νεφρωσικού συνδρόμου σε ενήλικες. Η ανίχνευση αντισωμάτων έναντι του PLA2R (anti-PLA2R-Ab) στον ορό ή/και στον νεφρικό ιστό θεωρείται σχεδόν παθογνωμονική για την ιδιοπαθή MN, αφού ασθενείς με ιδιοπαθή MN εμφανίζουν anti-PLA2R-Ab στον ορό σε ποσοστό 75-84%. Ωστόσο, σύμφωνα με νεότερες αναφορές κυρίως από χώρες όπου ενδημεί η λοίμωξη από τον ιό της ηπατίτιδας Β (HBV), anti-PLA2R-Ab ανιχνεύονται τόσο στον ορό όσο και στον νεφρικό ιστό ασθενών με δευτεροπαθή MN σε έδαφος HBV λοίμωξης, αν και δεν υπάρχει συμφωνία στη βιβλιογραφία. Ο ρόλος των anti-PLA2R-Ab σε σχετιζόμενη με HBV MN παραμένει ασαφής, ωστόσο είναι πιθανό η λοίμωξη από HBV να ευθύνεται για την παραγωγή anti-PLA2R-Ab και την καθήλωσή τους στον αντιγονικό τους στόχο στο νεφρικό παρέγχυμα.

Παρουσίαση Περιστατικού

Παρουσιάζουμε περιστατικό άνδρα 41 ετών Αφρικανικής καταγωγής ο οποίος νοσηλεύτηκε στο Νοσοκομείο μας για διερεύνηση νεφρωσικού συνδρόμου (λεύκωμα ούρων 24ώρου 5,69 gr, αλβουμίνη ορού 1,8 gr/l, ολική χοληστερόλη 464 mg/dl, HDL/LDL 79/358 mg/dl, οιδήματα κάτω άκρων), με επηρεασμένη νεφρική λειτουργία (creatinine 1,5 mg/dl, eGFR CKD EPI 60ml/min/1,73 m²) χωρίς αρτηριακή υπέρταση. Προ διαίτας διαγνώστηκε με HBV λοίμωξη για την οποία έλαβε αγωγή με εντεκαβίρη για διάστημα 10 μηνών από έτερο νοσηλευτικό ίδρυμα. Η αγωγή διεκόπη 3 μήνες μετά την αρνητικοποίηση του HBV DNA.

Πορεία Νόσου

Λόγω του υψηλού ποσοστού αυτόματης ύφεσης στη MN και επειδή η διάκριση μεταξύ της ιδιοπαθούς ή δευτεροπαθούς φύσης της νόσου δεν μπορούσε να γίνει με βεβαιότητα, ο ασθενής αρχικά αντιμετωπίστηκε συντηρητικά με χορήγηση αναστολέα του άξονα ΡΑΑ, φουροσεμίδα για τη διατήρηση ευβολαιμίας και υπολιπιδαιμική αγωγή. Όμως, στο χρονικό διάστημα της συντηρητικής αγωγής και παρά τον έλεγχο της HBV λοίμωξης, διαπιστώθηκε επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας και της λευκωματουρίας του και έγινε έναρξη θεραπείας με σχήμα Ponticelli (μεθυλπρεδνιζολόνη και κυκλοφωσφαμίδη) και ταυτόχρονα προφυλακτική χορήγηση τενοφοβίρης.

Συμπεράσματα

Σε ασθενείς με μεμβρανώδη σπειραματοπάθεια και HBV λοίμωξη είναι αβέβαιη τόσο η αιτιοπαθογένεια όσο και η σημασία της ανίχνευσης anti-PLA2R-Ab στον ορό ή/και στον νεφρικό ιστό. Σε κάθε περίπτωση η θεραπευτική προσέγγιση θα πρέπει να εξατομικεύεται και να συναποφασίζεται από νεφρολόγους και ηπατολόγους.

Διάγνωση

Κατά τη νοσηλεία του διενεργήθηκε νεφρική βιοψία όπου διαπιστώθηκε μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια ιστολογικού σταδίου II και εστιακά III με έντονη διάχυτη μικροκοκκιώδη έκφραση έναντι του PLA2R κατά μήκος των τριχοειδικών τοιχωμάτων του σπειράματος, καθώς και ανίχνευση υψηλού τίτλου anti-PLA2R-Ab στον ορό του ασθενή. Επίσης, διαπιστώθηκε ύφεση της HBV λοίμωξης (χαμηλές τιμές HBV DNA:400 IU/mL, φυσιολογικές τιμές ALT, αρνητικό HbeAg)

Βιβλιογραφία

1. Ruiqiang W, Yunqi W, Bowen Z, Xiaofeng Z, Dongyue A, Ningning G, Jin W, Yuanyuan G, Lin T. Clinicopathological characteristics and prognosis of hepatitis B associated membranous nephropathy and idiopathic membranous nephropathy complicated with hepatitis B virus infection. *Sci Rep.* 2021 Sep 15;11(1):18407.
2. Xiangqing X, Xuejing Z, Shuguang Y, Wenling J, Yuncheng X, Hong L, Jun L, Lin S, Youming P, Fuyou L. Role of M-type phospholipase A2 receptor and its antibody in hepatitis B virus-associated membranous nephropathy. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2016 Oct 28;41(10):1064-1068
3. Aikaterini N, Catarina T, H. Terry C, Candice R, Thomas H.D. C, Jeremy B. L, Charles D. P, Megan E. Membranous nephropathy associated with viral infection. *Clinical Kidney Journal*, 2020, 1–8
4. Qionghong X, Yan Li, Jun X, Zuquan X, Liang W, Zhuxing S, Yueheng R, Xiaoye Z, Chuan-Ming H. Renal Phospholipase A 2 Receptor in Hepatitis B Virus-Associated Membranous Nephropathy. *Am J Nephrol* 2015;41:345–353.

Επικοινωνία

Email: nefroevaggelismos@gmail.com
polyzoukonsta@yahoo.com