

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΣΠΑΝΙΑΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ ΣΥΝΥΠΑΡΞΗΣ ΑΥΤΟΑΝΟΣΗΣ ΗΠΑΤΙΤΙΔΑΣ ΜΕ IgA ΝΕΦΡΟΠΑΘΕΙΑ
Λογιώτη Κρυσταλλένια¹, Δραγώνα Βασιλική-Μαρία¹, Κοσμάς Νικόλαος¹, Καπερώνης Νικόλαος², Χίνη Μαρία, Σκορδά Λαμπρινή¹
Γ' Παθολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών Κοργιαλένιο – Μπενάκειο Ε.Ε.Σ¹
Νεφρολογική κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών Κοργιαλένιο- Μπενάκειο Ε.Ε.Σ²

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Στο πλαίσιο διερεύνησης διενεργήθηκαν οι εξής εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η IgA νεφροπάθεια είναι η συχνότερη σπειραματική νόσος παγκοσμίως. Χαρακτηρίζεται από μεγάλο εύρος εκδηλώσεων που κυμαίνονται από ασυμπτωματικά ευρήματα στο ίζημα ούρων έως ταχέως προιούσα σπειραματονεφρίτιδα. Ιστολογικά διακρίνεται από εναπόθεση IgA ανοσοσυμπλεγμάτων στο μεσάγγειο. Αν και τις περισσότερες φορές είναι πρωτοπαθής, συχνά συσχετίζεται με υποκείμενα νοσήματα. Σκοπός της παρούσας παρουσίασης είναι να περιγραφεί περιστατικό IgA νεφροπάθειας σχετιζόμενο με αυτοάνοση ηπατίτιδα.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Άνδρας 74 ετών με ιστορικό χρόνιου αιθυλισμού (διακοπή προ έτους), αρτηριακής υπέρτασης και καταθλιπτικής συνδρομής, προσήλθε λόγω αναφερόμενων οίδημάτων κάτω άκρων και ανεύρεσης σε εξωτερικό έλεγχο αυξημένης τιμής κρεατινίνης (έλεγχος προ έτους με φυσιολογική τιμή) – χφα : δονεζεπίλη, εσιταλοπράμη, ναλμεφένη, ολμεσαρτάνη/υδροχλωροθειαζίδη

ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

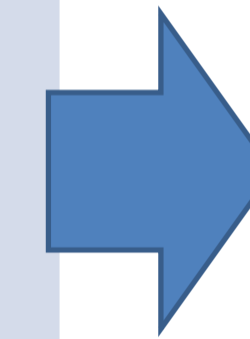
- Ζωτικά σημεία: Α.Π: 120/60 mmHg- HR:75/min, Sat:97% (fiO2 21%), θ: 36.6°C
- Αντικειμενική εξέταση : ασκίτική συλλογή, οιδήματα κάτω άκρων με εντύπωμα, καρδιά, πνεύμονες κφ, χωρίς λοιπά παθολογικά ευρήματα

ΑΡΧΙΚΟΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- Ht:30,6%- MCV:98,7fl, PLT: 212000, WBC:4400 (NE:60,8%), INR:1,23, TKE: 63mm, CRP: 8.2 mg/dl (φ.τ. <3)
- Creat:3,9mg/dl, BUN:28 mg/dl, K:5,2 mmol/l, Na:138 mmol/l
- AST:18 U/l, ALT:6 U/l, GT:54 U/l, ALP:64 U/l, BIL-T:0.94 mg/dl, Alb:28gr/l
- γενική ούρων : ερυθροκύτταρα >100 κοπ, λεύκωμα (+)

Αρχική διερεύνηση

- U/S AKK-NOK : ασκίτική συλλογή, ήπαρ με μειωμένες διαστάσεις, αδροκοκκώδη ηχωγένεια και ανώμαλη παρυφή, χωρίς εικόνα αποφρακτικής ουροπάθειας
- Παρακέντηση ασκίτικης συλλογής: SAAG: 1.6 (WBC: 200/ κ.κ.χ)
- Μικροσκοπική εξέταση ιζήματος ούρων, χωρίς ανάδειξη δύσμορφών ερυθρών ή κυλίνδρων



Λοιπός παρακλινικός έλεγχος

- CTAKK : άνευ παθολογικών ευρημάτων
- Κυστεοσκόπηση χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Γαστροσκόπηση: εικόνα υπεργερμένης γαστρίτιδας- χωρίς κισσούς οισοφάγου-στομάχου



Λοιπός παρακλινικός έλεγχος

- Πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία - IgG:1660mg/dl (α.φ.τ 690-1600mg/dl) έλεγχος μετά από 2 μήνες: 2500mg/dl
- C3: 81,3 mg/dl (α.φ.τ 90-163mg/dl)
- C4: 12,7 mg/dl (α.φ.τ 16-44 mg/dl)
- Αρνητικός ιολογικός έλεγχος για HIV, HCV, HBV
- ANA θετικός 1:160
- SMA θετικός 1:40
- Αντι SSA (Ro) θετικά
- C-ANCA θετικά 1: 20 - ΑντιMPO 47,9 Units
- AMA αρνητικά
- Κρυσφαιρίνες θετικές σε ίχνη τύπος G,M, κ, λ
- Anti-dsDNA αρνητικά

Βιοψία νεφρού: ήπια έως μέτρια αύξηση μεσάγγειου με ήπια έως μέτρια κυτταροβρίθεια. Ανοσοφθορισμός : 2(+), 3(+)IgA στο μεσάγγειο, IgG(-), C3 23+, C1q ίχνη. Ευρήματα συμβατά με IgA νεφροπάθεια κατά Oxford M1E1S1T1-C1 και εστιακά μεμβρανουπερπλαστικούς χαρακτήρες.. Ήπιες έως μέτριες αλλοιώσεις διάμεσης ίνωσης και σωληναριακής νέκρωσης Δεν παρατηρήθηκαν νεκρώσεις σπινερμάτων και ως εκ τούτου δεν ήταν δυνατή η τεκμηρίωση ANCA αγγειίτιδας.

Βιοψία ήπατος: αλλοιώσεις κίρρωσης, χωρίς ειδικά ευρήματα.

Επί τη βάση των ανωτέρω, ετέθη η διάγνωση νεφρικής ανεπάρκειας-IgA νεφροπάθειας και κίρρωσης ήπατος σε έδαφος αυτοάνοσης ηπατίτιδας και αλκοολικής ηπατοπάθειας.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Περιγράφουμε περιστατικό συνύπαρξης IgA νεφροπάθειας με αυτοάνοση ηπατίτιδα. Η χρόνια ηπατική νόσος αποτελεί σύνθητες υπόστρωμα για την ανάπτυξη IgA νεφροπάθειας, ωστόσο η τελευταία σπανίως συσχετίζεται με αυτοάνοση ηπατίτιδα, καθώς υπάρχουν μόνο μεμονωμένες αναφορές. Επίσης, όπως κατεδείχθη στην περίπτωση του ασθενούς μας, η παρουσία προφανούς αιτίας (χρόνια κατανάλωση αλκοόλ), δεν θα πρέπει να αποτρέπει τον κλινικό ιατρό από την αναζήτηση και άλλων πιθανών αιτίων ηπατοπάθειας που μπορεί να συνυπάρχουν.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1. YH Jeon et al. Autoimmune hepatitis in a patient with immunoglobulin A nephropathy: A case report World J Clin Cases. 2020 .8(17): 3828–3834
- 2. NSingri et al. Secondary IgA nephropathy presenting as nephrotic syndrome with glomerular crescentic changes and acute renal failure in a patient with autoimmune hepatitis. JNephrol, 2004;17(1):125-9
- 3. . YChen et al .IgA nephropathy in two patients with Sjögren's syndrome: one with concomitant autoimmune hepatitis. Intern Med. 2010;49(1):37-43.