

## 8. ΝΕΦΡΙΤΙΔΑ ΤΟΥ ΛΥΚΟΥ ΥΠΟΔΥΟΜΕΝΗ ΝΕΦΡΙΚΗ ΚΡΙΣΗ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑΤΟΣ

Μπαχαράκη Δ, Μπάφας Δ, Σπανού Ε, Δράκου Α, Γκίνης Β, Κατσούδας Σ, Μπαλά Α, Γούναρη Π, Βλαχάκος Δ

*Νεφρολογικό Τμήμα Β' Προπαιδευτικής Παθολογικής Κλινικής, Π.Γ.Ν. «Αττικόν»*

Ασθενής 65 ετών, με πρόσφατη προ μηνός διάγνωση πρωτοπαθούς συστηματικού σκληροδέρματος, εισήχθη στην κλινική μας λόγω επιδείνωσης της νεφρικής λειτουργίας, με σοβαρή Αρτηριακή Υπέρταση και οιδήματα στα κάτω άκρα.

Στην πρώτη του εισαγωγή παρουσίαζε σκληρίες δέρματος χρονολογούμενες από τριμήνου, νεφρική λειτουργία και μέγεθος νεφρών εντός φυσιολογικών ορίων, ήταν νορμοτασικός και εξήλθε με αγωγή μεθυλπρεδνιζολόνη 8mg ημερησίως per os.

Στην παρούσα εισαγωγή διαπιστώθηκε υψηλή αρτηριακή πίεση (190/90 mmHg) και επιδείνωση τιμών νεφρικής λειτουργίας (κρεατινίνη 3,5 mg/dl).

Αντιμετωπίστηκε αρχικά ως κρίση σκληροδέρματος με αναστολείς μετατροπικού ενζύμου (καπτοπρίλη). Από τον εργαστηριακό του έλεγχο ανευρέθηκαν λευκωματουρία 9g ημερησίως με λιπώδεις κυλίνδρους στην μικροσκοπική εξέταση του ιζήματος των ούρων και ANA (+) 1/640, anti-dsDNA(+), pANCA (-) και χαμηλό C3 στον ανοσολογικό έλεγχο.

Εντός ολίγων ημερών η νεφρική λειτουργία επιδεινώθηκε ραγδαία (κρεατινίνη 6,3 mg/dl) ενώ εμφανίστηκε ολιγουρία και ουραιμική συμπτωματολογία που απαίτησαν την έναρξη αιμοκάθαρσης.

Η νεφρωσικού τύπου λευκωματουρία σε συνδυασμό με την κλινικοεργαστηριακή του εικόνα έθεσαν την υπόνοια υπερπλαστικής νεφρίτιδας Λύκου. Ο ασθενής υπεβλήθη σε βιοψία νεφρού και εν αναμονή των αποτελεσμάτων χορηγήθηκε κυκλοφωσφαμίδη 500mg ενδοφλεβίως. Μετά το αποτέλεσμα της βιοψίας (διάχυτη μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα του λύκου Class IV (A)), η θεραπευτική αγωγή ολοκληρώθηκε με ώσεις Μεθυλπρεδνιζολόνη 1 g ενδοφλεβίως επί τρεις ημέρες και σχήμα μεθυλπρεδνιζολόνης 1mg/kg ΒΣ per os και mycophenolate mofetil (Cellcept) 2 g per os ημερησίως με αποτέλεσμα την σταδιακή εντός διμήνου βελτίωση της νεφρικής λειτουργίας και την απεξάρτηση του από την αιμοκάθαρση. Στον τελευταίο εργαστηριακό του έλεγχο παρουσιάζει κρεατινίνη 2,0 mg/dl, ενώ βρίσκεται σε ανοσοκατασταλτική αγωγή και αΜΕΑ.

Συμπερασματικά σε ασθενείς με σκληρόδερμα, η εργαστηριακή ανεύρεση αυτοαντισωμάτων είναι συχνή (ANA, anti-dsDNA, pANCA). Η παρουσία όμως νεφρωσικού τύπου λευκωματουρίας και η κλινική εικόνα ταχείας, εντός ημερών, επιδείνωσης της νεφρικής λειτουργίας, αντί εβδομάδων όπως τυπικά συμβαίνει στη νεφρική κρίση σκληροδέρματος, πρέπει να εγείρει υπόνοια φλεγμονώδους αυτοάνοσου νοσήματος, το οποίο να ερευνάται, προκειμένου να αντιμετωπισθεί αιτιολογικά και να διαφυλαχθεί η νεφρική λειτουργία.