

Olgu Sunumu (Kokain Kullanan Bir Hastada Goodpasture Sendromu)

Case Report (Goodpasture Syndrome in a Cocaine User)

Taner BAŞTÜRK*, Özlem HARMANKAYA**, Yahya ÖZTÜRK*, Yüksel ALTUNTAŞ*.

*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2.İç Hastalıkları Kliniği.

**Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nefroloji Kliniği.

ÖZET

Acil Polikliniğimize nefes darlığı, anazarka tarzı ödem ve kanlı balgam yakınmasıyla başvuran ve özgeçmişinde birkaç kez kokain kullanımı olan hasta akut böbrek yetersizliği ön tanısı ile yatırıldı. Hematüri ve proteinürisi olan hastanın renal biopsisinde glomerüler bazal membranda (GBM) lineer infiltrasyon saptanması ve AntiGBM 'nin pozitif bulunması nedeniyle Goodpasture sendromu düşünülerek hastaya immünsüpresif tedavi, plazmaferez ve hemodiyaliz uygulandı. Nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle sunmaya değer bulduk.

Anahtar kelime: Goodpasture sendromu. - kokain

ABSTRACT

Patient admitted to the emergency room with respiratory distress and anasarca type edema and was hospitalized with the prediagnosis of acute renal failure. A history of hemoptysis, finding of hematuria and proteinuria in the urine specimen and linear infiltration of GMB in renal biopsy and Anti-GMB antibody positivity indicated progressive Goodpasture syndrome. A report of the caseis prepared after failure to stop the progressive process despite the given therapy and the rare incidence of the syndrome.

GİRİŞ

Özellikle genç beyaz erkeklerde görülen , etyolojisi tam olarak bilinmeyen , Tip 2 aşırı duyarlık reaksiyonu olan Goodpasture sendromunda glomerül ve alveolü döşeyen bazal membrana karşı antikorların varlığı otoimmün bir mekanizmayı düşündürmektedir. Bu hastalığın oluşumunda genetik faktörler önemli olup HLA-DR2 ve HLA-DR4 ile güçlü ilişkisi gösterilmiştir. Goodpasture sendromu sonucu gelişen glomerülo nefrit, tüm glomerülo nefritlerin %5 ini oluşturması ve seyrek görülmesi nedeniyle bu vakayı takdime değer bulduk.

OLGU SUNUMU

25 yaşında erkek hasta tüm vücutta şişme, nefes darlığı yakınması ile acil dahiliye polk. başvurdu. Yapılan sorgulamasında yaklaşık bir ay önce efor dispnesi, her iki ayak bileğinde ödemi başlayan hastanın son on gündür yaygın ödem, nefes darlığında şiddetlenme, kanlı balgam şikayetine başlandığı öğrenilmiştir. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yok. Alışkanlıklarında 1.5 pk/gün sigara, ve 1 yıl önce birkaç

Yazışma Adresi:

4.Levent Çeliktepe
Çakır sok.No:10/4 İst. 0212 2697788

defa kokain kullanımı olduğunu ifade etti. Hastanın fizik muayenesinde ateş 37°C, kan basıncı 190/110mmHg, kalp hızı 110/dk, ritmik, anazarka tarzında (++++) gode bırakan ödemi mevcuttu. Oskültasyonda tüm odaklarda 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm tespit edildi. Solunum sisteminde sol akciğer orta ve alt lobda inspirium sonu raller tespit edildi. Batın muayenesinde düzgün konturlu, ağırlı 4 cm hepatomegali saptandı. Yapılan tetkiklerde lökosit sayısı 16000/l, Htc %18.9, Hb 6.3mg/dl, lökosit formülünde %76 segment, %12 stab, %4 monosit, %8 lenfosit bulundu. ESR 88mm/saat. Biokimyasal tetkiklerde üre 233mg/dl, kreatinin 15.4mg/dl, ürikasit 8,2 mg/dl, sodyum 143mmol/l, potasyum 5.8mmol/l, Ca 8.2mg/dl, fosfat 13.6mg/dl, demir 28 ng/dl, TDBK 328 ng/dl, Ferritin 220 ng/dl, total protein 6 g/dl, albumin 2.8 g/dl, globulin 3.2 g/dl, PTH 102 ng saptandı. ANA (-), Anti ds-DNA(-), pANCA (-), cANCA (-), C3 normal sınırdı bulundu. İdrar analizinde dansite 1006, pH 5, sedimentte bol eritrosit, 6-8 lökosit, tüm sahada 3 mikst silendir, 2 granüler silendir tespit edildi. 24 saatlik proteinüri Esbach yöntemi ile 1.2 gr/gün olarak ölçüldü. Batın ultrasonografisinde sağ böbrek 131mm , sol böbrek 133mm, her iki böbreğin parankim ekojenitesi karaciğer ile izoekoik olup grade 2 parankim hastalığıyla uyumlu bulundu. Akciğer grafisinde her iki akciğer orta ve alt zonlarında nonhomojen opasite artışı saptandı. Toraks tomografisinde her iki akciğer

alt lob superior segmentte sağda orta lobda, solda lingulada retiküloduler formda görünümle özellenen interstisyel tip kondansasyonlar mevcut. İki taraflı alt lob çevresinde posteriorda plevral kalınlaşma görüldü. Hastada böbrek ve akciğer tutulumu ön planda olduğundan Goodpasture Sendromu düşünülerek ölçülen anti GBM antikoru 1/5 titrede pozitif bulundu. Uygulanan perkütan renal biyopside GBM' de lineer immünglobulin depozisyonu saptandı. Hastaya Goodpasture tanısı kondu. Goodpasture Sendromu tanısıyla hastaya üç gün süreyle IV olarak 1000mg/gün pulse metilprednizolon uygulandı.

Dördüncü günden itibaren oral 1mg/kg prednizolon başlandı. Steroid tedavisine ek olarak her ay İV pulse siklofosfamid yapıldı. Hastaya ilk iki hafta süresince plazmaferez uygulandı. Yatırıldığı günden başlayarak haftada üç gün regüler hemodializ uygulandı. İmmunosupresif tedavi , plazmaferez ve kronik hemodializ tedavisi sonunda hastanın şikayetleri geriledi, vücut ağırlığı normale döndü. Tedavinin 6. haftanın sonunda sedimantasyon 39/mm saat, lökosit sayıcı 6900/L, Hb 9.3, Hct %26, üre 109 mg/dl, kreatinin 7.2mg/dl, Na 140mmol/l, K 5.2mmol/l, Ca 9mg7dl, Fosfat 4.3mg/dl, ürik asit 6.2mg/dl bulundu. 24 saatlik proteinüri 0.4gr olarak ölçüldü. İdrar sedimentinde 7-8 eritrosit dışında bir özellik saptanmadı. Hasta kronik regüler hemodiyaliz programına alınarak Nefroloji polikliniğinden izlenmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Glomerül ve alveolü döşeyen bazal membrana karşı antikorların varlığı ile karakterize otoimmün bir hastalık olan Goodpasture sendromunun klinik bulguları; hızlı ilerleyen glomerülonefrit ve pulmoner hemorajidir. Tüm glomerülonefritlerin yaklaşık % 5 'ini, kresentik glomerülonefritlerin % 10 - 20' ini oluşturur. Hastalarda vaskülitin genel bulguları olan halsizlik, artralji, kilo kaybı gibi genel semptomlar görülür. Nefes darlığı, hemoptizi gibi pulmoner tutulumla ait belirtiler, olguların 2 / 3'ünde ortaya çıkmaktadır. Mikroskopik hematüri renal tutulumun en erken belirtisidir. Progresif hastalıkta orta düzeyde proteinüri, tüm hızlı ilerleyen glomerülonefrit olgularında olduğu gibi , oligoanüri ve renal yetersizlik tablosu ortaya çıkabilir (1). Goodpasture hastalığının HLA-DR2, HLA-DR4 ile ilişkisi saptanmıştır. Organik solvent ve hidrokarbonlara maruz kalma ve enfeksiyonlar Goodpasture hastalığına yol açan veya tetikleyen çevresel faktörlerdir (2,3). Bizim bu vakamızda kokain kullanımı bulunduğu muhtemelen Goodpasture sendromunun kokaine bağlı olabileceğini düşünüldü. Literatürde kokain kullanımı ile Goodpasture sendromu arasında ilişki olabileceğine

dair yayına rastlanmadı.

Labaratuvar bulgularında anti-GBM antikor titreleri yüksek olarak pozitif saptanır; C3 düzeyi normal sınırdadır, ANA ve ANCA genellikle negatif bulunur. Renal biopside glomerül bazal membranda lineer immünglobulin depozisyonu gözlenir (1). Tedavisinde steroid, siklofosfamid ve plazmaferez uygulanır. Progresif renal yetersizlik gelişmiş olan hastalarda kronik regüler diyaliz desteği gerekir.

KAYNAKLAR

1. Turner AN, Rees AJ, Anti glomerular basement membrane disease : in Davison AM, Cameron JS (eds) : Oxford Textbook of Clinical Nephrology, second edition, Oxford University Press, 1998, Vol. 1 : 647 - 666
2. Daniell WE, Couser WG and Rosenstock L. Occupational solvent exposure and glomerulonephritis. A case report and review of the literature. Journal of the American Association, 1988, 259, 2280 - 3
3. Yaqoob M, Bell GM, Percy DF. Primary glomerulonephritis and hydrocarbon exposure : a case-control study and literature review; Quarterly Journal of Medicine, 301, 409-18