

Nietypowy obraz nefropatii błoniastej w przebiegu choroby IgG4-zależnej

(NEFROL DIAL POL 2023; 27: 116-117)

Atypical presentation of membranous nephropathy in the course of IgG4-related disease

(POL NEPHROL DIAL 2023; 27: 116-117)

Pacjent lat 49 został przyjęty do Kliniki Reumatologii z podejrzeniem choroby układowej. Ze względu na uogólnioną limfadenopatię i podejrzenia chłoniaka pacjent był pierwotnie diagnozowany hematologicznie. Po wykonaniu badania pozytonowej tomografii emisyjnej oraz biopsji gruboigłowej węzła chłonnego ostatecznie wykluczono przyczynę hematologiczną powiększonych węzłów chłonnych. Przy przyjęciu do Kliniki Reumatologii w wykonanych badaniach stwierdzono cechy uszkodzenia nerek (eGFR (*estimated Glomerular Filtration Rate*) – 29 ml/min/1,73m²) z towarzyszącym białkomoczem nercycowym (8 g/dobę). Badanie tomografii komputerowej płuc pokazało obustronnie obecność rozległych drobnoguzkowych zmian częściowo konsolidujących w zatarte naciekowe rejony otoczone obszarami matowej szyby. Dodatkowo widoczne były liczne powiększone węzły chłonne śródpiersia i wnęk płuc. USG ślinianek ukazało cechy zapalenia, a w śliniance przyusznej, lewej była widoczna hipoechoenna zmiana.

W wykonanych badaniach immunologicznych stwierdzono dodatnie miano przeciwciał przeciwdądrowych. Nie stwierdzono obecności przeciwciał ANCA, składowa C3 dopełniacza była nieznacznie obniżona. Dodatkowo stwierdzono wysokie stężenie IgG4 w surowicy (8544,7 mg/l), przeciwciała przeciwko receptorom fosfolipazy PLA2R były nieobecne.

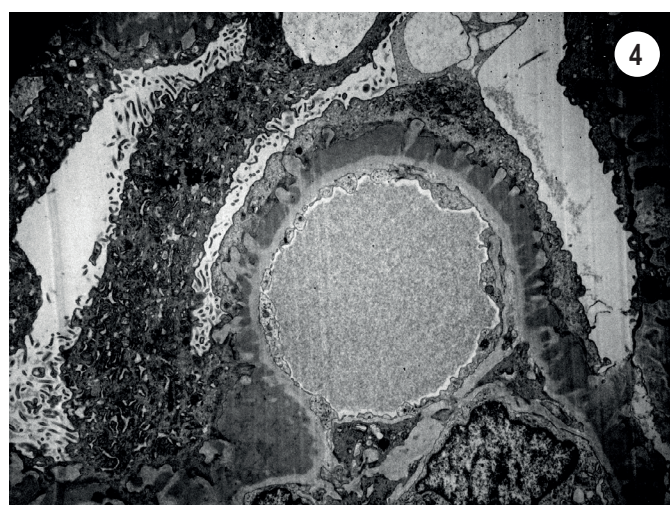
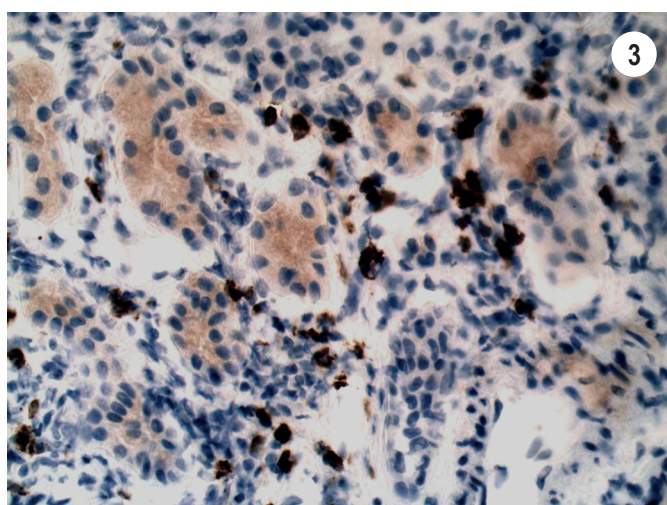
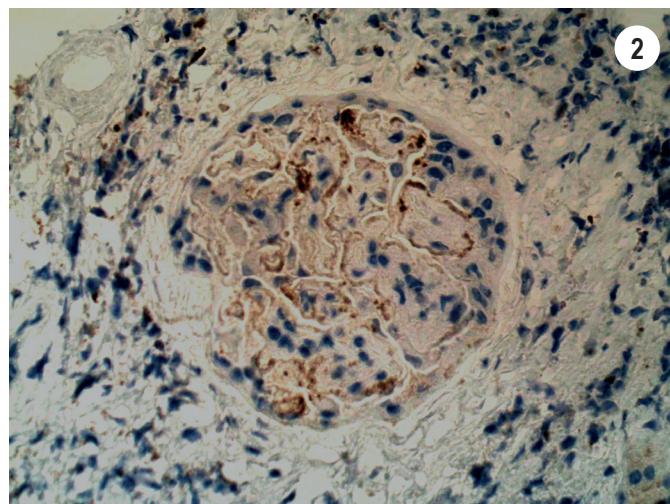
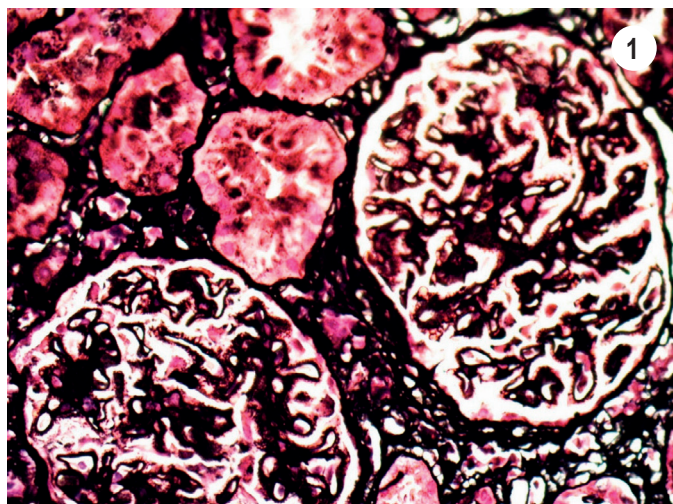
W USG opisano powiększone nerki o wymiarze podłużnym około 170 mm, a w badaniu histopatologicznym nerki stwierdzono cechy ne-

fropatii błoniastej z towarzyszącym cewkowo-śródmiaższowym zapaleniem nerek zależnym od IgG4. Badanie immunohistochemiczne z przeciwciałem IgG4 wykazało odcinkowo dodatnią reakcję wzdłuż pętli włosniczokowych kłębuszków, a w śródmiaższu rozległy i intensywny naciek zapalny złożony z limfocytów T, B, granulocytów kwasochłonnych i licznych komórek plazmatycznych. Ogniskowo stwierdzono komórki IgG4(+), których liczba była >10/w polu widzenia. Ponadto widoczne było włóknienie śródmiaższowe i zanik cewek. Na podstawie objawów klinicznych, badań obrazowych i przede wszystkim badania patomorfologicznego postawiono rozpoznanie choroby zależnej od IgG4. Po dwumiesięcznym leczeniu glikokortykosteroidami w dawce dobowej 40 mg uzyskano całkowity powrót czynności nerek oraz ustąpienie białkomoczu. W kontrolnych badaniach obrazowych nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych w jamie brzusznej i klatce piersiowej, nerki i pozostałe narządy prawidłowej wielkości. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono utrzymującą się hipokomplementemię, oraz zwiększone stężenie IgG4 (1306 mg/l), jednak z wyraźnym obniżeniem w porównaniu do wartości wyjściowych.

Rodzaje zajęcia nerek w chorobie IgG4-zależnej zostały już wcześniej szczegółowo opisane. Śródmiaższowe zapalenie nerek jest najczęstszą manifestacją nerkową choroby IgG4 [1], rzadziej choroba ta może objawiać się jako nefropa-

Autorzy nie deklarują konfliktu interesów.

Adres do korespondencji:Dr hab. n. med. Anna Masajtis-Zagajewska
Klinika Nefrologii, Hipertensjologii, Transplantologii
i Chorób Wewnętrznych
Uniwersytet Medyczny w Łodzi
ul. Pomorska 251, 92-213 Łódź
tel: +48 42 201 44 00, fax: +48 42 201 44 01
e-mail: anna.masajtis-zagajewska@umed.lodz.pl



Rycina 1

Zdjęcia preparatów z biopsji nerki.

Nr 1. Srebrzenie (pogrubienie ścian kapilar – nawet widać tzw. grzebień).

Nr 2. Odczyn immunohistochemiczny z przeciwciałem IgG4 (Dako) z użyciem dwuaminobenzydyny (DAB) – kolor brązowy wzdłuż ścian kapilar wskazuje na obecność IgG4.

Nr 3. Komórki IgG4 dodatnie (plazmocyty) w śródmiąszku – naciek zapalny.

Nr 4. Mikroskopia elektronowa pow. 6000x światło włośniczki kłębuszkowej, kłębuszkowa błona podstawna znacznie pogrubiała zawiera równomiernie rozmieszczone depozyty elektronowo gęste. Wyrostki stopowate podocytów stopione (spłaszczone, ujednolicone).

tia błoniasta. W badaniu przeprowadzonym przez Cornell pokazano, że nefropatia błoniasta występuje jedynie w 7% biopsji nerek u pacjentów z chorobą IgG4-zależną [2]. W piśmiennictwie przedstawione są pojedyncze przypadki pacjentów z nefropatią błoniastą w przebiegu choroby IgG4-zależnej [3, 4].

Piśmiennictwo:

1. Saeki T, Nishi S, Imai N et al. Clinicopathological characteristics of patients with IgG4-related tubulointerstitial nephritis. *Kidney Int.* 2010;78:1016–23.
2. Cornell LD. IgG4-related kidney disease. *Curr Opin Nephrol Hypertens.* 2012; 21:279–288.
3. Hum RM, Elyoussfi S, Parker BJ et al. A case of IgG4-related disease and membranous nephropathy associated with thrombospondin type-1 domain-containing 7A. *Glomerular Dis.* 2022;2:139–144.
4. Kurien AA, Raychaudhury A, Walker PD. Membranous nephropathy as a rare renal manifestation of IgG4-related disease. *Indian J Nephrol.* 2015;25:164–167.