

Biopsien hos vår pasient påviste et betydelig rehabiliteringspotensial (aktiv glomerulonefritt og ingen sklerose eller fibrose) som foranlediget fortsatt plasmautskifting og intensiv immunsuppresjon, selv om nyreprognosen initialt syntes dårlig basert på litteratur alene (14). Videre illustrerer kasuistikken også hvordan avveining av intensiv immunsuppresjon og risiko for bivirkninger av slik behandling således må ha en rasjonell begrunnelse som avveier risiko mot antatt nytte. Pasienten er i dag frisk og fullt arbeidsfør. Med normalt blodtrykk og persisterende kronisk nyresvikt stadium 3 med mikroalbuminuri er langtidsprognosen god, og faren for progredierende nyresykdom er liten (16, 17).

Pasienten har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Per Olav Rui (f. 1972)

er spesialist i nyresykdommer. Han arbeider som konstituert overlege ved Nyreseksjonen, Medisinsk avdeling, Haukeland universitetssykehus. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Einar Svarstad (f. 1948)

er seksjonsoverlege ved Nyreseksjonen, Medisinsk avdeling, Haukeland universitetssykehus, og professor ved institutt for indremedisin, Universitetet i Bergen. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Han har mottatt forelesningshonorar fra Novartis, Genzyme, Amgen, Roche og Pfizer og reisestøtte til kongresser fra Genzyme, Roche og Amgen.

Leif Bostad (f. 1946)

er spesialist i patologi, seksjonsoverlege ved Avdeling for patologi, Haukeland universitetssykehus og førsteamanuensis ved Gades institutt. Han har spesialkompetanse i nyrepatologi og er leder for nyrebiopsidiagnostikken ved avdelingen og Kompetansesenteret for nefropatologi/Det Norske Nyrebiopsiregisteret. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Bjørn Egil Vikse (f. 1977)

er lege i spesialisering ved Medisinsk avdeling, Haukeland universitetssykehus og førsteamanuensis ved Institutt for indremedisin, Universitetet i Bergen. Han er daglig leder av Det Norske Nyrebiopsiregisteret, lokalisert til Haukeland universitetssykehus. Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Litteratur

1. Khan RZ, Badr KF. Endotoxin and renal function: perspectives to the understanding of septic acute renal failure and toxic shock. *Nephrol Dial Transplant* 1999; 14: 814–8.
2. Mohmand H, Goldfarb S. Renal dysfunction associated with intra-abdominal hypertension and the abdominal compartment syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2011; 22: 615–21.
3. Praga M, González E. Acute interstitial nephritis. *Kidney Int* 2010; 77: 956–61.
4. Rosenfeld J, Gura V, Boner G et al. Interstitial nephritis with acute renal failure after erythromycin. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1983; 286: 938–9.
5. Svarstad E. Ultralyd av nyrer og urinveier. I: Ødegaard S, Gilja OH, Matre K, red. *Innføring i abdominal ultrasonografi*. Bergen: Fagbokforlaget, 2009: 91–101.
6. Jennette JC. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int* 2003; 63: 1164–77.
7. Kalluri R, Wilson CB, Weber M et al. Identification of the $\alpha 3$ chain of type IV collagen as the common autoantigen in ant basement membrane disease and Goodpasture syndrome. *J Am Soc Nephrol* 1995; 6: 1178–85.

8. Bolton WK. Goodpasture's syndrome. *Kidney Int* 1996; 50: 1753–66.
9. McLeish KR, Yum MN, Luft FC. Rapidly progressive glomerulonephritis in adults: clinical and histologic correlations. *Clin Nephrol* 1978; 10: 43–50.
10. Savage CO, Pusey CD, Bowman C et al. Antiglomerular basement membrane antibody mediated disease in the British Isles 1980–4. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1986; 292: 301–4.
11. Donaghy M, Rees AJ. Cigarette smoking and lung haemorrhage in glomerulonephritis caused by autoantibodies to glomerular basement membrane. *Lancet* 1983; 2: 1390–3.
12. Derry CJ, Pusey CD. Tissue-specific distribution of the Goodpasture antigen demonstrated by 2-D electrophoresis and western blotting. *Nephrol Dial Transplant* 1994; 9: 355–61.
13. Rutgers A, Slot M, van Paassen P et al. Coexistence of anti-glomerular basement membrane antibodies and myeloperoxidase-ANCA in crescentic glomerulonephritis. *Am J Kidney Dis* 2005; 46: 253–62.
14. Levy JB, Turner AN, Rees AJ et al. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. *Ann Intern Med* 2001; 134: 1033–42.
15. Kaplan AA, Appel GB, Pusey CD. Treatment of anti-GBM antibody (Goodpasture) disease. UpDated version 6.0, 2011.
16. Sarnak MJ, Greene T, Wang X et al. The effect of a lower target blood pressure on the progression of kidney disease: long-term follow-up of the modification of diet in renal disease study. *Ann Intern Med* 2005; 142: 342–51.
17. Hallan SI, Ritz E, Lydersen S et al. Combining GFR and albuminuria to classify CKD improves prediction of ESRD. *J Am Soc Nephrol* 2009; 20: 1069–77.

Mottatt 21.3. 2011, første revisjon innsendt 16.6. 2011, godkjent 26.1. 2012. Medisinsk redaktør Lars Frich/Siri Lunde.

Kommentar

Alvorlig sykdom – barsk behandling

Kombinasjonen av lungeblødning og raskt progredierende glomerulonefritt kalles ofte for pulmorenalt syndrom og kan skyldes anti-GBM-sykdom (Goodpastures syndrom), ANCA-positive vaskulitter og andre autoimmune tilstander. Siden pulmorenalt syndrom er potensielt livstruende, er det viktig med rask diagnose for å redde nyrer og pasient (1). Immunologiske prøver (anti-GBM (antistoff mot glomerulusbasalmembran), ANCA (antinytrofile cytoplasmatiske antistoffer) og ENA (extractable nuclear antigens)) bør derfor alltid rekvireres som øyeblikkelig hjelp ved utredning av akutt nyreskade med og uten lungesyntomer.

Siden den aktuelle pasienten var hypoten-

siv og hadde anuri ved innkomst, var diagnosen prerenal nyresvikt eller akutt tubulær nekrose nærliggende. Begge disse årsakene til nyreskade er mye vanligere enn glomerulonefritt, og ses ofte sammen med alvorlige infeksjoner. Dersom pasienten har diurese, vil urinmikroskopi være nyttig for diagnosen. Typiske funn ved en akutt glomerulonefritt er proteinuri, hematuri, leukocyturi samt rikelig med kornede sylindre. De røde blodcellene varierer ofte i størrelse og form. Røde blodcellesylindre regnes som patognomonisk for akutt glomerulonefritt. Ved prerenal nyresvikt eller akutt tubulær nekrose vil det ikke være proteinuri eller nefritsediment.

Ved raskt progredierende glomerulonefritt bør man vurdere om pasienten kan ha lungeblødninger, selv om pasienten ikke har hemoptyse. Anemi kan være et tegn på lungeblødning, likeledes fortetninger i lungeparenkymet på røntgen thorax. Her kunne anemien like gjerne vært sekundær til infeksjon eller overhydrering. Langvarig tørrhøste er typisk for pasienter med pulmorenalt syndrom, og ofte har pasientene hatt øvre luftveissyntomer over flere uker, slik som her. CT thorax og karbonmonoksiddiffusjonskapasitetsundersøkelse (DLCO) som er en test på om oksygentransport fra lungevev til blod er økt, kan være til hjelp for å påvise alveolær blødning. >>>

Den raske utviklingen av anuri viser hvor hissig nyreaffeksjonen kan være ved anti-GBM-glomerulonefritt. Uten behandling, eller ved for sen behandling, vil nyrene bli varig ødelagt og pasienten vil trenge nyretransplantasjon. Lungeblødningene kan dessuten være livstruende. Røyking kan utløse lungeblødninger og disse pasientene må ikke utsettes for røyk, verken aktivt eller passivt (2). Goodpastures syndrom regnes som en av de alvorligste tilstandene i nefrologien og krever aggressiv behandling med gjentatte plasmautskiftninger og kraftig immunosuppresjon. Ved lungeblødning skal plasma benyttes som substitusjonsvæske fremfor Ringer-albumin for å redusere blødningsfaren (3). Inntil 1970-årene døde disse pasientene av lungeblødning og nyresvikt, men i dag er det kanskje like stor risiko for å dø av komplikasjoner til behandlingen! Ved plasmaferese fjerner man immunglobuliner og dette, sammen med syklofosfamid og kortikosteroider, fører til økt infeksjonsrisiko. I tillegg er syklofosfamid beinmargstoksisk, og dette kan ytterligere forverres av trimetoprim-sulfa som ofte gis som profylakse mot pneumocystis jirovecii. Infeksjoner kan i neste omgang fremprovosere økt aktivitet av grunnsykdommen.

Behandlingen av Goodpastures syndrom er basert på erfaring og få eller ingen randomiserte studier. Syklofosfamidbehandlingen må justeres ved nedsatt nyrefunksjon og kanskje også hos pasienter over 60 år (4). Den aktuelle pasientens cytomegalovirusinfeksjon, beinmargsdepresjon og klostridiuminfeksjon må anses å være iatrogen

utløst og illustrerer at behandling med immundepressive medisiner og plasmautskiftning må være godt begrunnet for å kunne forsvares. Lungeblødninger regnes som en absolutt indikasjon for behandling. Ved nyreaffeksjon alene har holdningen vært å vurdere nytten av terapi opp mot risiko for komplikasjoner. I tillegg til graden av nyrefunksjonsnedsettelse vurdert ved s-kreatinin og urinstoff, er antallet halvmåner og eventuelle tegn på kroniske forandringer i nyrebiopsien av betydning for prognosen (1, 5).

Den aktuelle sykehistorien illustrerer flere viktige poenger. Immunologiske prøver skal alltid rekvireres som øyeblikkelig hjelp ved akutt nyreskade. Plasmautskiftning og immundepressive behandling kan forsvares selv hos pasienter som har dialysekrevene nyresvikt og anuri på diagnosetidspunktet. Behandlingen er på ingen måte ufarlig og kan føre til livstruende infeksjoner og beinmargssvikt.

Aud Høieggen

uxaudh@ous-hf.no

Ingrid Os

Nyremedisinsk avdeling
Oslo universitetssykehus, Ullevål

Aud Høieggen (f.1956) er overlege dr.med. ved Nyremedisinsk avdeling, Oslo universitetssykehus, Ullevål. Hun er vikar som førsteamanuensis ved Det medisinske fakultet, Universitetet i Oslo.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Ingrid Os (f. 1950) er studiedekan, professor ved Det medisinske fakultet, Universitetet i Oslo og overlege ved Nyremedisinsk avdeling, Oslo universitetssykehus, Ullevål. Hun er spesialist i indremedisin og i nyremedisin.

Forfatter har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Hun har mottatt forelesningshonorar fra Amgen, Novartis, Abbott og Genzyme og reisestøtte fra Genzyme.

Litteratur

1. Pusey CD. Anti-glomerular basement membrane disease. *Kidney Int* 2003; 64: 1535–50.
2. Turner AN. Goodpasture's disease. *Nephrol Dial Transplant* 2001; 16 (suppl 6): 52–4.
3. Lockwood CM, Rees AJ, Pearson TA et al. Immunosuppression and plasma-exchange in the treatment of Goodpasture's syndrome. *Lancet* 1976; 1: 711–5.
4. Rees A. Goodpasture's syndrome. Current therapy in nephrology and hypertension, 4. utg. Glasscock R, red. St. Louis: Mosby, 1998: 166.
5. Cui Z, Zhao MH, Xin G et al. Characteristics and prognosis of Chinese patients with anti-glomerular basement membrane disease. *Nephron Clin Pract* 2005; 99: c49–55.

Mottatt 3.4. 2012, første revisjon innsendt 9.5. 2012, godkjent 14.5. 2012. Medisinsk redaktør Siri Lunde.