

Akut poststreptokock glomerulonefrit

Svante Swerkersson

17-årig pojke

2 veckor tilltagande flanksmärta
Illamående, kräkningar

Miktion ua

Temp 37°C

Bltr 144/77

u-ery +2, u-prot +3

CRP 81

Krea 333

DT (avstängd pyelit?)

Cor Buk 3mm
Series: 602
Bild 37 av 91
FoV: 373,1 mm

2015-04-29
17:20:20
2015-04-29
17:20



120 kV
F: STANDARD
6.29 852A Urinvägsöversikt

141202

Bild 37 av 91
C=40,0, W=400,0 1/9
2



17-årig pojke

- Hereditet 0
- Infektion 0
- Toxikologi
 - Paracetamol
- Hb 157 Lpk 13 Tpk 237
- Na 139 K 3,8
- Bikarb 21
- Kreat 333
- Urea 12,4

17-årig pojke

- Hereditet 0
- Infektion 0
- Toxikologi
 - Paracetamol
- Hb 157 Lpk 13 Tpk 237
- Na 139 K 3,8
- Bikarb 21
- Kreat 333
- Urea 12,4
- C₃ 1,1 (0,9-1,1)
- C₄ 0,22 (0,15-0,4)
- ANA neg ANCA neg

Förlopp

	d1	d2	d3	d4	d5	d6	d7	d8
• Vikt(kg)	75	-	-	80	-	-	-	75
• Urin (liter)	-	-	2,2	3,5	2,5	4,1	-	-
• Blodtryck		140/85		135/80		139/83		128/65

Uttalad buksmärta och illamående

Förlopp

	<u>initialt</u>	<u>1 vecka</u>	<u>2 veckor</u>
• S-krea	333	193	
• U-prot	+3	+1	neg
• U-ery	+4	+4	spår

Förlopp

	<u>initialt</u>	<u>1 vecka</u>	<u>2 veckor</u>
• S-krea	333	193	
• U-prot	+3	+1	neg
• U-ery	+4	+4	spår

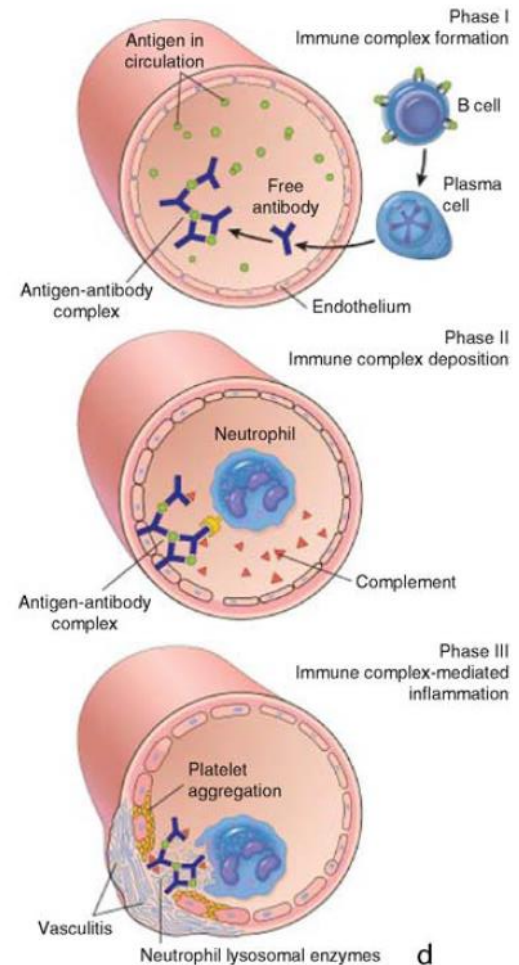
Vad är detta?

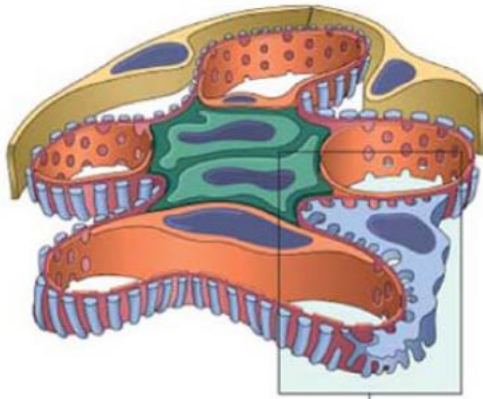
APSGN - patogenes

- Mesangieceller
 - Inflammationsceller och antikroppar lätt tillträde till mesangie
 - Proliferation stimuleras av vasoaktiva substanser och cytokiner
- Endotelceller
 - Producerar koagulationsproteiner, tillväxtfaktorer, endothelin, NO etc.
- Podocyter
 - Skada leder till proteinuri och skleros
- Parietalceller
 - Involverade i crescentbildning



1. B-celler aktiveras av antigen → bildas antikroppar och tillsammans med antigen immunkomplex
2. Immunkomplex fäster på kapillärvägg eller mesangium → komplementkaskad aktiveras och kemotaktiska faktorer frisätts.
3. Sekundära mediatorer aktiveras (proinflammatoriska cytokiner, tillväxtfaktorer, NO etc.) → endotelskada → glomerulusskada → crescents

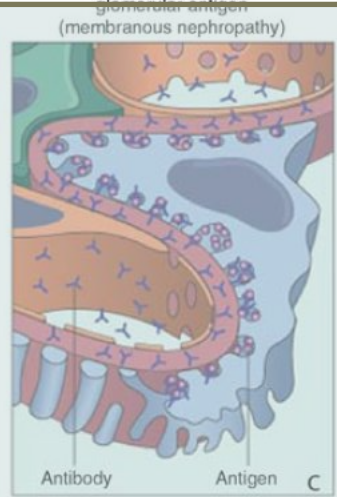
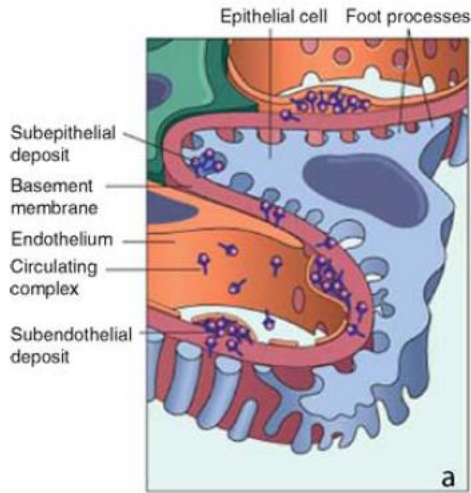




Circulating
immune complex deposition

In situ
Anti-GBM antibody

Antibody against
glomerular antigen
(membranous nephropathy)



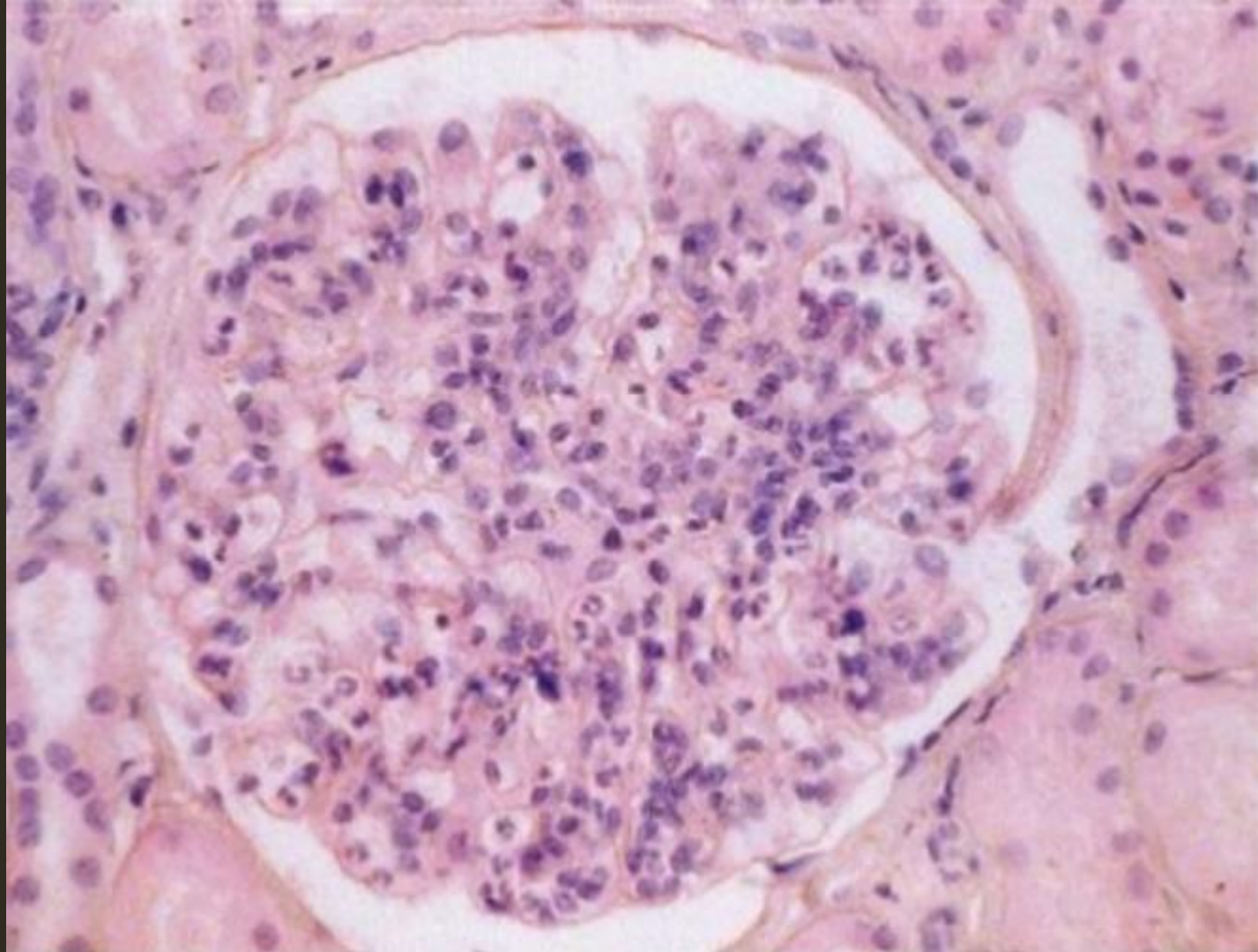
- Graden av inflammation och risk för kronisk njurskada är bl.a. beroende av:
 - Duration av antigenexponering
 - Förmågan att avlägsna immunkomplex

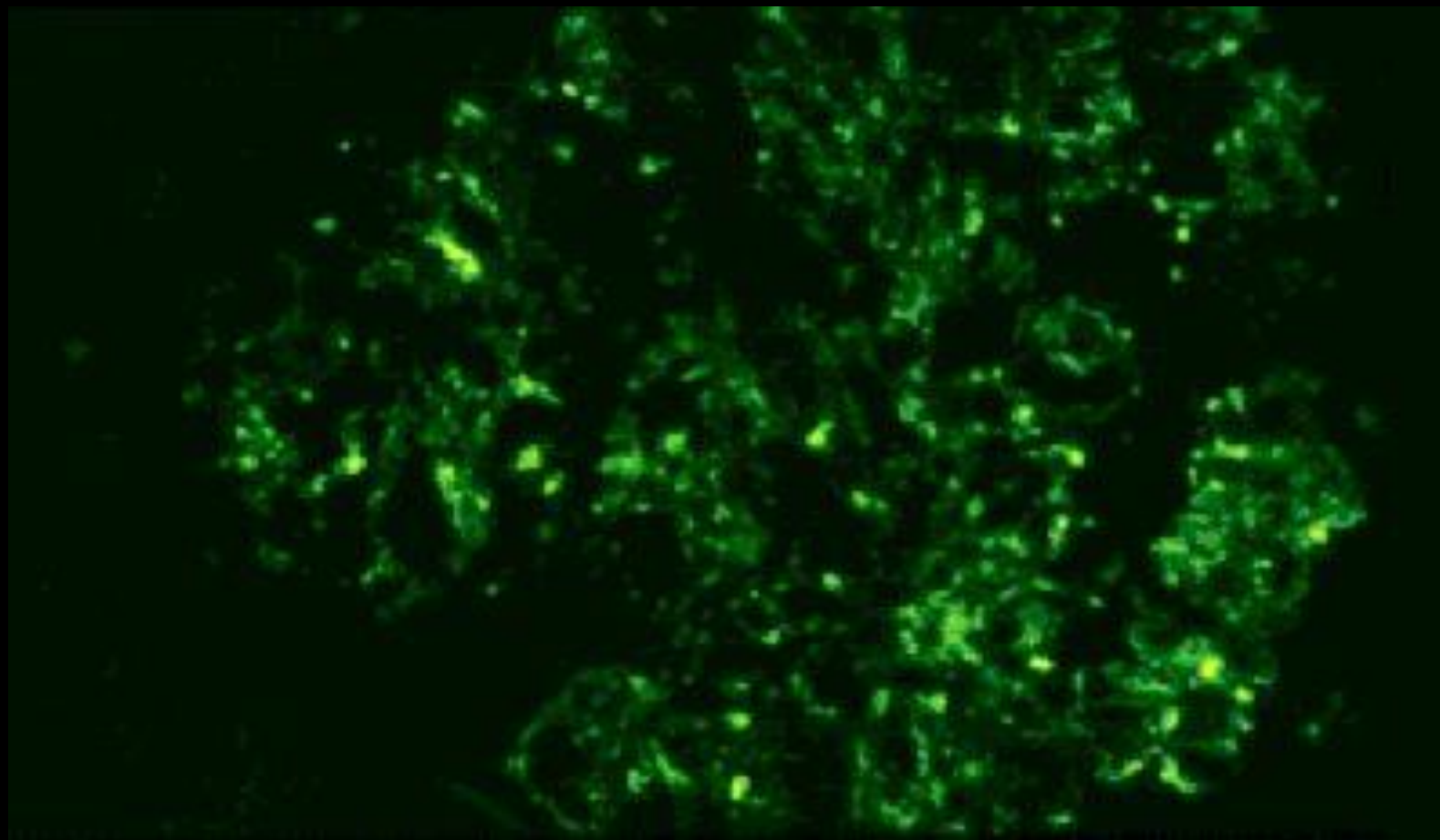
Antigen vid ASPG

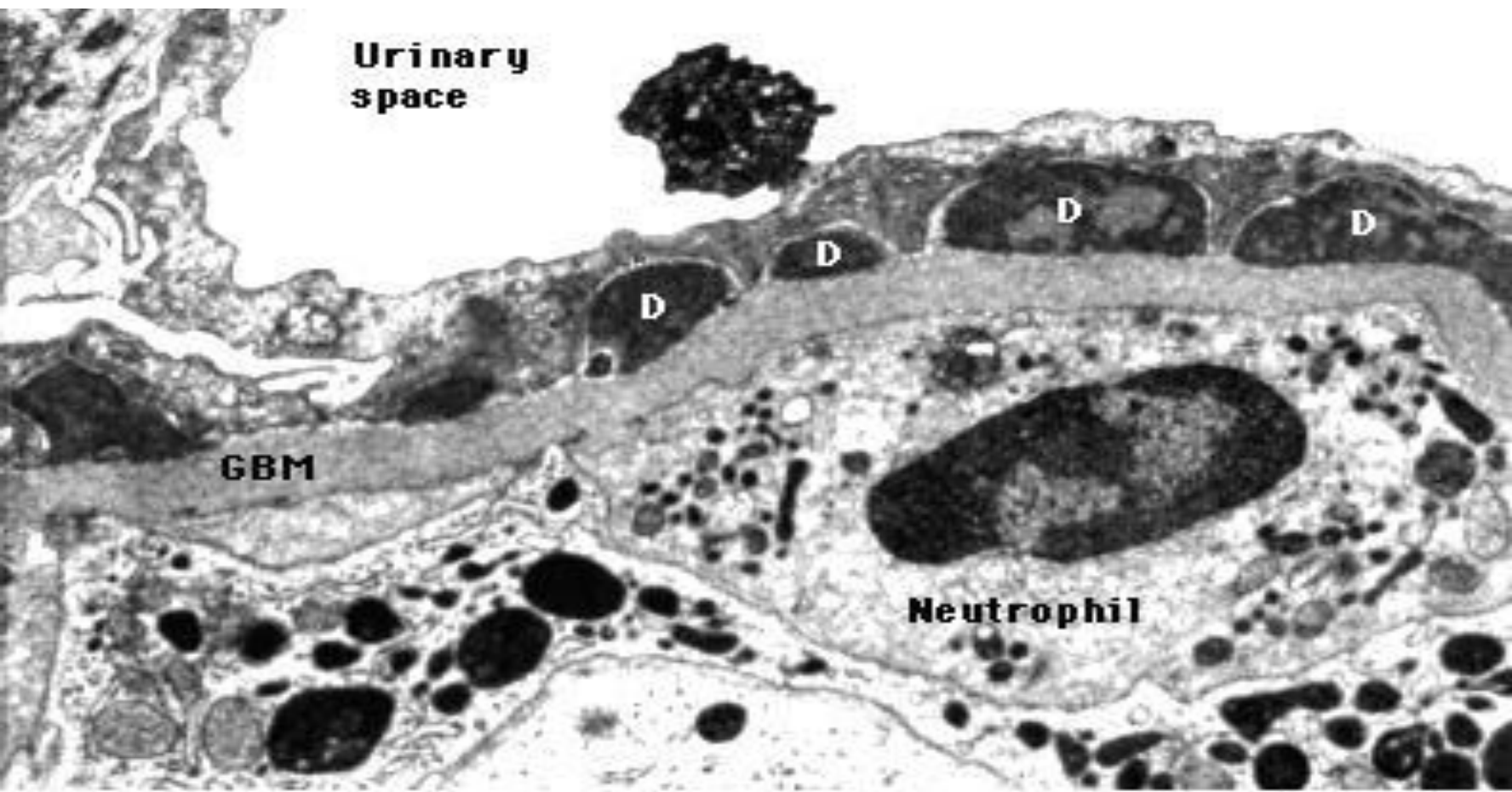
- Neuraminidas kan spjälka av sialinsyra från IgG → immunogent
- Nephritis strain-associated protein (NSAP) Villarreal 1979
 - Förmåga att konvertera plasminogen till plasmin → klyver C3 → aktiverar komplementsystemet
 - Streptococcal pyrogenic exotoxin B (SPEB) Poor-King 1993
 - Superantigen som bildas av alla grupp A Streptokocker
 - Anti-SPEB antikroppar förhöjda vid APSGN
 - Återfinns i glomerulära depositioner
 - Nephritis-associated plasmin receptor (NAPlr) Yamakami 2000
 - Anti-NAPlr antikroppar förhöjda vid APSGN
 - Återfinns i glomeruli tidigt i förloppet
 - Aktiverar plasmin

Komplement vid ASPG

- Alternativa komplementvägen aktiveras via plasmin
 - C3, properdin och C5 i depositioner vid njurbiopsi
 - Sällan C1q, C2 eller C4 (klassiska komplementvägen)
- Ca 10% saknar tecken på komplementaktivering
 - Associerat till crescentnefrit?
- Komplement normaliseras snabbt (inom 4-6 veckor)







**Urinary
space**

GBM

Neutrophil

D

D

D

D

Epidemiologi

- Ovanligt i Europa
 - Ca 24/100.000 barn/år i utvecklingsländer
 - 0,3/100.000 barn/år Europa (Carapetes Lancet 2005)
- Idag även hos äldre och i riskgrupper
 - Intravenösa missbrukare
 - Alkoholister
- Epidemier ovanliga i Europa

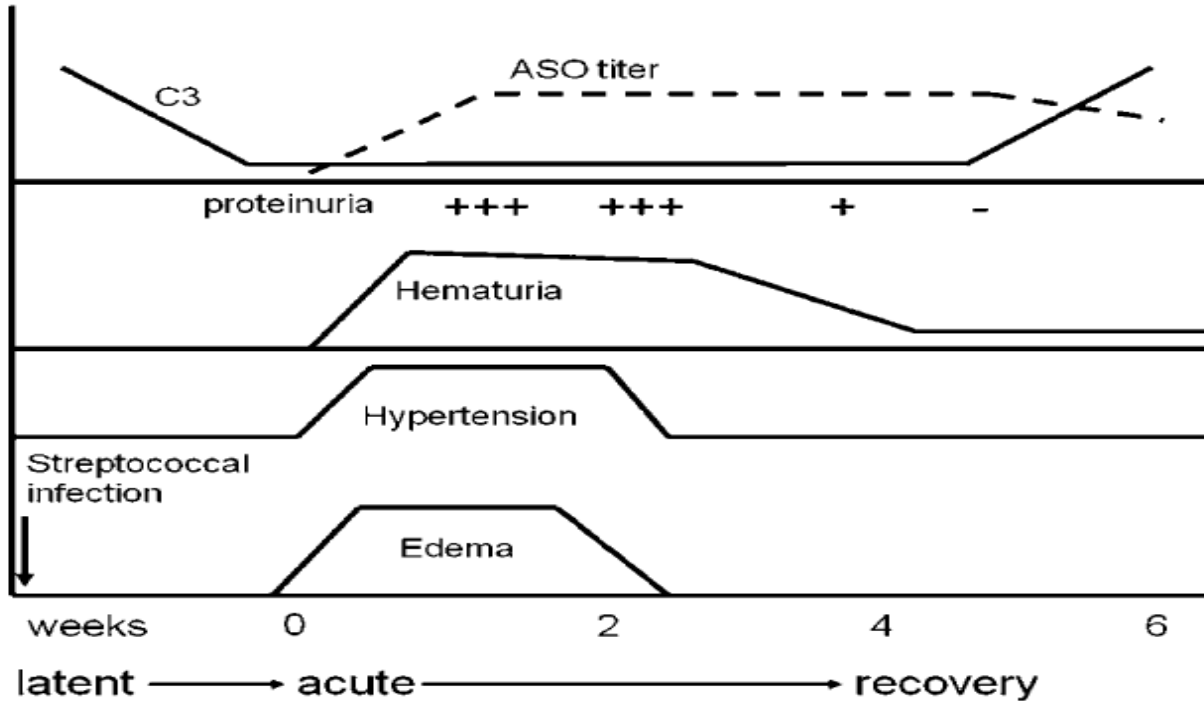
Eksjö

- 40-årig man
 - Inkom med grav uremi
 - 4 dagar tidigare pc för tonsillit
 - Behandling: Cyklofosamid, steroider, plasmaferes, dialys.
 - Svalgodling positiv för grupp C Streptokocker
 - Samma bakterie hos hustru och 2 av barnen
- En vecka senare insjuknade en granne, 41år, i GN och senare 2 av hans barn, 10 och 12 år.
- 10-åring
 - Hypertoni (160/120), s-krea 83, C3 lågt
- 12-åring
 - Nefros (u-alb 10 g/l), s-krea 98, hypertoni (150/100)

APSGN - klinik

- Ålder
 - 2-20 år (median 6-8 år)
 - Vanligare hos pojkar
- Infektion
 - Oftast föregående faryngit eller hudinfektion
 - Subkliniska infektioner rapporterade i upp mot 20%
 - Latens period
 - Faryngit 1-2 veckor
 - Hudinfektion 3-5 veckor
- Symtom
 - Svullnad, makroskopisk hematuri (25-60%), hypertension (80-90%)
 - Anuri, lungödem, nefros (2-4%)
 - Huvudvärk, kramper, medvetandepåverkan (30-35%)
- Tidsförlopp

Förlopp



Diagnostik

- Serologi
 - Antistreptolysin O (ASO) (luftvägsinfektion)
 - Kan vara negativt initialt – ev. upprepa
 - Anti-ADNas (hud och luftvägsinfektion)
 - (Anti-SPEB, anti-NAP_Ir)
- C3-C4
 - Lågt
 - APSGN, SLE, MPGN, shunt GN, endokardit GN
 - Normalt
 - IgA-GN, H-SP GN, vaskulit, anti-GBM, HUS
- Typisk förlopp

Biopsi

- Sällan indicerat
- Överväg vid osäker diagnos
 - Atypiskt förlopp
 - Stigande s-kreatinin
 - Crescentnefrit
 - Nefros
 - Sämre långtidsprognos?
 - Normala komplement
 - IgA-GN
 - Kvarstående lågt C3 efter 4 veckor
 - MPGN, SLE

Behandling

- APSGN kan förebyggas med tidig antibiotikabehandling?
- Behandling med pc?
 - Mildare förlopp?
 - Skydda omgivningen?
- Profylax till omgivningen?
 - Om epidemi eller trångboddhet

Behandling

- Vätskerestriktion
 - Saltrestriktion
- Diuretika (Furosemid) vid ödem och hypertension
- Antihypertensiva
 - Calciumblockerare
- PRES finns beskrivet vid APSGN
 - Huvudvärk, kramper, medvetande- och synpåverkan
 - Diffdiagnos till hypertensiv kris
- Lungödem ovanligt
- Crescentnefrit ovanligt
 - behandling?

Prognos

Table 5. Long-term prognosis of PSGN: Summary of series published before 2000 with 5 to 18 yr of follow-up^a

Findings	% of Patients	Patients with Positive Finding/ Total Patients Followed
Any abnormality	17.4	174/998
Proteinuria	13.8	137/997
Hypertension	13.8	137/998
Azotemia	1.3	14/1032

Table 6. Long-term prognosis of PSGN: Summary of series published after 2000^a

Location	No. of Patients Followed (Population)	Follow-up (yr)	Albuminuria (%)	Hematuria (%)	Hypertension (%)	Decreased Renal Function (%)
Maracaibo, Venezuela ⁹⁴	110 (urban and rural)	15 to 18	7.2	5.4	13.7	Increased Scr in 0.9% of the patients
Northern Territory, Australia ⁹⁵	63 (rural)	>13	13 (controls 4%)	21 (controls 7%)	Not different from controls	Not different from controls
Minas Gerais, Brazil ⁹⁷	56 (rural)	5	8	—	30	8% (Ccr <60 ml/min)

^aCcr, creatinine clearance; Scr, serum creatinine.

17-årig pojke

- Hereditet 0
- Infektion 0
- Toxikologi
 - Paracetamol
- Hb 157 Lpk 13 Tpk 237
- Na 139 K 3,8
- Bikarb 21
- Kreat 333
- Urea 12,4
- C₃ 1,1 (0,9-1,1)
- C₄ 0,22 (0,15-0,4)
- ANA neg ANCA neg