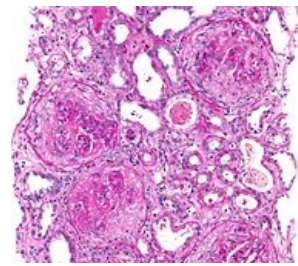


# Goodpastureův syndrom

Jde o vzácné systémové **autoimunitní onemocnění**, jehož patofyziologickým podkladem je imunopatologická reakce II. typu s účastí autoprotilátek typu IgG **proti bazální membráně** (anti-GBM protilátky) glomerulů a alveolárních kapilár. Patologicky jde o RPGN kombinovanou s plicní hemoragií a s ní spojenou hemoptýzou. Můžeme se též setkat s názvem pulmorenální syndrom, i když tento název může být spojen i s ANCA pozitivními vaskulitidami, které mohou také vykazovat symptomatologii pulmorenálního poškození (Wegenerova granulomatóza, mikroskopická polyangiitida nebo syndrom Churgův-Straussové).



Histologický preparát ledviny – srpky, rychle progredující glomerulonefritida

## Etiopatogeneze

Glomerulonefritida je způsobená autoprotilátkami proti karboxyterminální nekolagénní globulární doméně molekuly alfa-3 podjednotce kolagenu IV (Goodpastureův antigen).<sup>[1]</sup>

Vznik syndromu je dáván často do souvislosti s exogenními vlivy s nemalým přispěním genetických predispozicí. Nejčastějšími exogenními příčinami vzniku syndromu je dáván do souvislosti s **kouřením**, vdechováním par těžkých kovů či organických rozpouštědel a uhlovodíků.

## Symptomy

Dominujícími symptomy poškození plic jsou masivní hemoptýza, bolesti na hrudi a epizody dyspnoe. U ledvin jde často o erytrocyturií až hematurii, proteinurií (vznik otoků), hypertenzi a zvýšení urey.

## Patogeneze

Patogenetický podklad poškození bazální membrány spočívá v **navázání anti-GBM protilátek** na BM s níž je spojena aktivace komplementové kaskády. Jistou úlohu při poškození mají i cytotoxické T-lymfocyty.

## Diagnóza

Diagnóza Goodpastureova syndromu je poměrně složitá kvůli dosti nespecifickým příznakům. Jako nejspolehlivější metoda bývá uváděna **biopsie** ledviny s průkazem lineární imuniflorescence podél GBM (IgG a C3) a průkaz cirkulujících protilátek **anti-GBM**. Jejich titr koreluje počas diagnózy se závažností. U 90 % pacientů lze v bioptickém vzorku nalézt **srpky**. Průkazu anti-GBM protilátek může předcházet nález ANCA protilátek v krvi. Diferenciální diagnóza pak zahrnuje výše zmíněné ANCA pozitivní vaskulitidy. Nemoc v 80 % procentech postihuje současně ledviny i plíce, v 10 % procentech izolovaně ledviny a ve zbylých 10 % izolovaně plíce. Syndrom bývá častější u mužů a kuřáků ve věkové skupině mezi 20. a 30. rokem života. Druhý vrchol bývá mezi 60. a 70. rokem života.

## Léčba

Léčba musí být agresivní – kombinace toxického ale účinného cyklofosfamidu a kortikosteroidů po dobu alespoň 3 měsíců. Často je kombinována s plazmaferézou, kdy se z krevního oběhu odfiltrují anti-GBM protilátky po dobu alespoň 14 dní nebo titr autoprotilátek významně poklesne. Pacienty s ireverzibilním renálním selháním jsou léčeny na dialýze, nebo po negativizaci autoprotilátek mohou být po 6 měsících transplantovány.

## Prognóza a epidemiologie

Prognóza onemocnění je závažná, 2 roky přežije pouze 50 % pacientů. Příčinou smrti bývá selhání ledvin nebo plicní hemoragie. Průběh může být plíživý nebo perakutní. Při vývoji renální insuficience se může onemocnění rychle vyvinout do terminálního selhání ledvin. Goodpastureův syndrom je onemocněním raritní s incidencí 1 pacient na milion za rok.

## Odkazy

### Související články

- Autoimunitní onemocnění • Imunopatologická reakce II. typu • Systémové vaskulitidy
- Glomerulonefritidy: Akutní glomerulonefritida • Rychle progredující glomerulonefritida • Chronické glomerulonefritidy
- Glomerulopatie: Glomerulopatie projevující se nefrotickým syndromem

### Použitá literatura

- KOLEK, Vítězslav a Viktor KAŠÁK, et al. *Pneumologie*. 1. vydání. Praha : Maxdorf, 2011. ISBN 978-80-7345-255-1.
- TEPLAN, Vladimír. *Nefrologické minimum pro klinickou praxi*. 1. vydání. Praha : Mladá fronta, 2013. ISBN 978-80-204-2881-3.
- HOŘEJŠÍ, Václav a Jiřina BARTŮŇKOVÁ. *Základy imunologie*. 3. vydání. Praha : Triton, 2005. ISBN 80-7254-686-4.
- SLATINSKÁ, Janka a Karolína MACHÁČKOVÁ. Časný záchyt Goodpastureovy choroby. *Postgraduální nefrologie* [online].

## RISK FACTORS

GENETIC: GENES that CODE for HL



Video v angličtině, Goodpastureův syndrom

## Reference

1. ČEŠKA, Richard. *Interna*. 2.. vydání. Triton, 2015. s. 577-578. ISBN 9788073878955.

Citováno z „[https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Goodpastureův\\_syndrom&oldid=438850](https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Goodpastureův_syndrom&oldid=438850)“