

Hızlı İlerleyen Glomerülonefrit Tanısı Konulan Olguların Retrospektif Analizi

Retrospective Analysis of the Cases Diagnosed With Rapidly Progressive Glomerulonephritis

Aydın Ünal¹, Murat Hayri Sipahioğlu¹, Bülent Tokgöz¹, Hülya Akgün², Mesut Akçakaya¹, Oktay Oymak¹, Cengiz Utaş¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji BD, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Kayseri

ÖZET

Amaç:Bu çalışmada merkezimizde takip edilen kresentik glomerülonefritli hastaların klinik ve histopatolojik bulgularını, tedavilerini ve seyirlerini inceledik. **Hastalar ve Yöntem:** Böbrek biyopsisi yapmak suretiyle kresentik glomerülonefrit tanısı konulan 35 hasta retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Hastaların 25'i (%71.4) erkekti ve ortalama yaş 34.43 ± 15.7 idi. Serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl veya daha yüksek olan 13 hastanın hiçbiri tedaviye yanıt vermedi ve son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) gelişti. Serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl'nin altında olan 18 hastanın ise yedisinde SDBY gelişti. Histopatolojik incelemede kresent görünümü yüzdesi SDBY gelişen hastalarda, gelişmeyenlerden anlamlı olarak yüksekti (sırasıyla 79.04 ± 21.57 'ye karşı 52.21 ± 20.63 , $p = 0.002$). Kresent görünümü yüzdesi ile serum kreatinin düzeyleri arasında belirgin pozitif korelasyon saptandı. **Sonuç:** Kresentik glomerülonefritte histolojik bulgularla böbrek fonksiyonları arasında belirgin bir ilişki vardır. Tanı anında ciddi böbrek yetmezliği (serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl veya daha yüksek) olan hastalarda, kresentik glomerülonefrit tedaviye rağmen kötü gidişlidir.

Anahtar sözcükler: kresentik glomerülonefrit, kresent görünümü yüzdesi, serum kreatinin düzeyi, SDBY

ABSTRACT

Aim: In the present study, we investigated clinical and histopathological findings, treatment, and course of patients with crescentic glomerulonephritis in our center. **Patients and Methods:** 35 patients who were diagnosed with crescentic glomerulonephritis by renal biopsy were retrospectively investigated. **Results:** 25 (71.4%) of the patients were male and mean age was 34.43 ± 15.7 years. All of 13 patients had serum creatinine level ≥ 5 mg/dl and 7 of 18 patients who had serum creatinine level < 5 mg/dl did not respond to treatment and developed end stage renal disease (ESRD). The crescentic glomerular change percentage was significantly higher in patients who did not respond to treatment and developed ESRD than those who respond to treatment (79.04 ± 21.57 vs. 52.21 ± 20.63 , $p = 0.002$). There was a significant positive correlation between the crescentic glomerular change percentage and serum creatinine level. **Conclusion:** In crescentic glomerulonephritis, there is a significant correlation between histopathological findings and renal function. In patients who have severe renal failure (serum creatinine level ≥ 5 mg/dl) at diagnosis, prognosis of crescentic glomerulonephritis is poor and the development of ESRD is common, although treatment is given.

Keywords: crescentic glomerulonephritis, crescent percentage, serum creatinine level, ESRD

2008;17 (1) 10-15

Giriş

Hızlı ilerleyen glomerülonefrit çok sık rastlanmayan ama günler, haftalar veya aylar içinde ilerleyici böbrek fonksiyon kaybına yol açan ağır bir

glomerüler hasarlanma durumudur (1). Klinik olarak temel böbrek bulguları; mikroskopik veya makroskopik hematüri, idrarda eritrosit silendireleri ve proteinüri gibi akut glomerülonefrit tablosu ile böbrek fonksiyonlarının kaybıdır. Temel histolojik bulgu kresent oluşumudur ve kresentik glomerülonefrit tanımı hızlı ilerleyen glomerülonefrit ifadesiyle eşanlamda kullanılır. Bu kresent oluşumu, glomerül damar duvarında ciddi hasar meydana getiren birçok hastalıkta meydana gelebilir. Kresentik glomerülonefrit sınıflandırması başlıca 3 baş-

Yazışma adresi: Dr. Aydın Ünal

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Semiha Kibar Organ Nakli ve Diyaliz Hastanesi, Talas Yolu Üzeri, 38039, Kayseri

Tel: 0 (352) 437 49 37 - 27500/27510

Faks: 0 (352) 437 58 07

E-posta: a.unal@erciyes.edu.tr

lık altında yapılabilir; (Tip 1) Anti-glomerüler bazal membran (GBM) antikorlu hastalığı, (Tip 2) İmmün kompleksler aracılığıyla gelişen tip, (Tip 3) İmmün depozitlerin hiç olmadığı veya çok az olduğu “pau- ci-immün” tip (1,2). Bu çalışmada merkezimizde tak- ip edilen kresentik glomerülonefritli hastaların klinik ve histopatolojik bulgularını, tedavilerini ve seyirlerini inceledik.

Hastalar ve Yöntem

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Erişkin Nefro- loji Bölümü'nde, 13.03.2002 ile 29.09.2007 tarihleri arasında böbrek biyopsisi yapılmak suretiyle “hızlı ilerleyen glomerülonefrit” tanısı konulan hastalar çalışmaya alındı. Çalışma retrospektif olarak yapıldı. Hasta verilerine hasta dosyaları taranarak veya hastalara telefon edilerek ulaşıldı. Merkezimizce takip edilen 37 hastanın 2'sinin verilerine ulaşılamadı. Verilerine ulaşılan toplam 35 hasta ça- lışmaya alındı. Hastaların tanı anındaki kan üre azotu (BUN), serum kreatinin, kalsiyum, fosfor, total protein, albümin, hemoglobün (Hb) düzeyleri ve proteinüri miktarları kaydedildi. Hepatit B virüsü yüzey antijeni (HBsAg), anti-hepatit C virüs (HCV) antikorlu, anti-GBM antikorlu, anti-nükleer antikor (ANA), anti-proteinaz 3 anti-nötrofil sitoplazmik antikor (PR3-ANCA), anti-miyeloperoksidaz AN-

CA'yı (MPO-ANCA) içeren serolojik belirteçler ile gerekli olgularda C₃ ve C₄ kompleman komponent- leri, immünoglobülin A (IgA) düzeyleri, kriyoglo- bülin ve anti-çift sarmal DNA (dsDNA) antikorları kaydedildi. Ayrıca hastaların yaş, cinsiyet, tedavi şekli, tedaviye yanıt, yaşam durumu ve eğer hasta hayatını kaybetmişse ölüm nedenine ilişkin veriler de kaydedildi. Hastaların böbrek biyopsisi raporla- rı incelendi. Glomerüllerdeki kresent oranı, immün boyanma (veya boyanmama) özellikleri kaydedildi. Kresent görünümü yüzdesi; kresent içeren glome- rül sayısının, toplam skleroze olmayan (açık olan) glomerül sayısına bölünmesi ile hesaplandı. İstatistiksel analiz için SPSS 11.0 programı kullanıldı. Ve- rilerdeki normallik analizi Kolmogorov-Smirnov testi ile yapıldı. Nicel tüm veriler normal dağılıma uygun olduğu için değişkenler ortalama ± standart sapma (ort. ± ss) tanımlandı ve Student-t testi kul- lanıldı. Nitel veriler sıklık (%) olarak tanımlandı ve istatistiksel anlamlılık için Fisher's exact test (Fisher kesin testi) kullanıldı. Nicel veriler arasındaki ilişki Pearson korelasyon testi ile incelendi. P değeri 0.05'ten küçük ise istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular

Hastaların demografik özellikleri ve biyokimyasal parametreleri Tablo I'de gösterilmiştir. Hastaların ço- ğunluğu erkekti ve ortalama yaş 34.43 ± 15.7 idi.

Tablo II'de gösterildiği gibi altı hastada anti-GBM antikorlu hastalığı (tip 1 kresentik glomerülonefrit) saptandı. Bu altı hastanın ikisinde böbrek hastalığına hemoptizi eşlik etmiyordu. Dört hastada ise hemop- tizi de mevcuttu (Goodpasture Hastalığı). Hemoptizi- si olan dört hastanın birinde anti-GBM antikorunun yanı sıra ANCA pozitifliği de eşlik ediyordu. On dört hastada immün kompleksler aracılığıyla gelişen (tip 2) kresentik glomerülonefrit saptandı. Bu 14 hastanın beşinde IgA nefropatisi vardı. Dört hasta lupus nefri- ti olarak değerlendirildi. Bir hastada membranoprolif- eratif glomerülonefrit sonrası gelişmiş kresentik glo- merülonefrit mevcuttu. Bir hastada ANA pozitif sap- tandı ama anti-dsDNA negatif ve SLE'nin diğer sis- temik bulguları yoktu. Üç hastada ise böbrek biyop- sisinde immün boyanma olmasına rağmen ANA, an- ti-dsDNA ve anti-streptokokal (ASO gibi) antikor po- zitifliği, C₃-C₄ düşüklüğü, HBs Ag ve anti-HCV pozi- tifliği gibi sistemik bir hastalığı telkin eden bulgular yoktu. Bu hastalar idiyopatik tip 2 kresentik glome- rülonefrit olarak değerlendirildi. On üç hastada pau-

Tablo I. Kresentik glomerülonefritli hastaların özellikleri

Özellik	
Cinsiyet	
Erkek	25 (71.4)
Kadın	10 (28.6)
Yaş (yıl)	34.43 ± 15.70
BUN (mg/dl)	67.09 ± 37.47
Serum kreatinin (mg/dl)	5.28 ± 3.46
Total protein (g/dl)	5.68 ± 1.03
Serum albümin (g/dl)	2.86 ± 0.58
Serum fosfor (mg/dl)	5.62 ± 1.47
Serum kalsiyum (mg/dl)	8.24 ± 0.65
Proteinüri (g/gün)	4.05 ± 2.47
Hemoglobün (g/dl)	9.27 ± 2.07
Ort. ± ss: ortalama ± standart sapma, BUN: kan üre azotu	

Tablo II. Kresentik glomerülonefritli hastaların tanıları

Tanı	Hasta sayısı
Anti-GBM hastalığı (tip 1)	6
Pulmoner hemoraji var (Goodpasture hastalığı)	4
Pulmoner hemoraji yok	2
İmmün kompleks aracılı (tip 2)	14
IgA nefropatisi	5
Lupus nefriti	4
MPGN	1
ANA pozitif	1
İdiyopatik	3
Pauci-immün tip (tip 3)	13
Böbreğe sınırlı vaskülit	6
Wegener granülomatozu	1
Mikroskopik polianjiit	2
ANCA negatif	4
İmmün boyama yapılmayan	
(Sistemik hastalık bulgusu yok)	2
Toplam	35
GBM: glomerüler bazal membran, IgA: immünooglobulin A, MPGN: membranoproliferatif glomerülonefrit, ANA: anti-nükleer antikor, ANCA: anti-nötrofil sitoplazmik antikor	

ci-immün (tip 3) kresentik glomerülonefrit saptandı. Bu 13 hastanın altısında ANCA pozitifliği (hepsinde MPO-ANCA pozitifliği) ve hemoptizi dahil sistemik vaskülit bulgusu yoktu. Bu hastalar böbreğe sınırlı vaskülit olarak değerlendirildi. Bir hastada ise böbrek bulgularına hemoptizi ve PR3-ANCA pozitifliği eşlik ediyordu ve bu hasta Wegener granülomatozu olarak değerlendirildi. Yine iki hastada böbrek bulgularına hemoptizi eşlik ediyordu ve MPO-ANCA

pozitif saptandı. Bu hastalar mikroskopik polianjiit olarak değerlendirildi. Pauci-immün kresentik glomerülonefritli olan dört hastada ise ANCA negatif saptandı. Bu dört hasta idiyopatik pauci-immün kresentik glomerülonefrit olarak değerlendirildi. Otuz beş hastanın ikisinde böbrek biyopsi örneklerine immünohistokimyasal boyama yapılmamıştı. Bu hastaların birinde nazofarinks kanseri mevcuttu. Diğer hastada ANA, anti-dsDNA, ANCA, anti-GBM antikorları negatif ve spesifik bir hastalığı düşündürülen sistemik bulguları yoktu.

Tedaviye yanıt vermeyip son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) gelişen ve sürekli diyaliz programına alınan hastalarda ortalama BUN, serum kreatinin ve fosfor düzeyleri (sırasıyla 78.80 ± 40.19 mg/dl, 6.84 ± 3.69 mg/dl, 5.99 ± 1.82 mg/dl), tedaviye yanıt verip SDBY gelişmeyen hastalardan (sırasıyla 39.27 ± 16.82 mg/dl, 2.59 ± 1.03 mg/dl, 5.02 ± 0.51 mg/dl) istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde daha yüksekti ($p < 0.05$). Bu iki grup arasında serum albumin, kalsiyum, Hb düzeyleri ve proteinüri miktarı açısından anlamlı fark yoktu ($p > 0.05$).

Tedavi sonunda dört hasta hayatını kaybetti. Ölüm nedenleri bir hastada pulmoner hemoraji, bir hastada sepsis, bir hastada kalp yetmezliği, bir hastada ise nazofarinks kanseriydi.

Geri kalan 31 hastada; tanı anında serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl'nin altında veya üstünde olan hastalar, tedavi sonunda SDBY gelişimi açısından değerlendirildiğinde; bu iki grup arasında anlamlı fark vardı. Serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl veya daha yüksek olan hastaların hepsi tedaviye yanıt vermemiş ve SDBY gelişmişti. Serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl'nin altında olan 18 hastanın ise yedisinde SDBY gelişmişti (Tablo III). SDBY gelişmeyen 11 hastanın dördünde tam remisyon elde edildi. Geri kalan yedi hastada ise kısmi remisyon mevcuttu. Bu yedi hastanın son serum kreatinin düzeyleri 1.3

Tablo III. Tedavi yanıtının serum kreatinin düzeyi açısından değerlendirilmesi

	SDBY yok Sayı (%)	SDBY mevcut Sayı (%)	Toplam Sayı (%)
Kreatinin <5 mg/dl	11 (61.1)	7 (38.9)	18 (100)
Kreatinin \geq 5 mg/dl	0 (0)	13 (100)	13 (100)
Toplam	11 (35.5)	20 (64.5)	31 (100)
Fisher's exact test, $p = 0.000$ SDBY: son dönem böbrek yetmezliği			

Tablo IV. Tedavi yanıtının kresent görünümü yüzdesi açısından değerlendirilmesi

	SDBY yok Sayı (%)	SDBY mevcut Sayı (%)	Toplam Sayı (%)
Kresent görünümü yüzdesi <%80	9 (50)	9 (50)	18 (100)
Kresent görünümü yüzdesi ≥%80	2 (15.4)	11 (84.6)	13 (100)
Toplam	11 (35.5)	20 (64.5)	31 (100)

Fisher's exact test, p = 0.066
SDBY: son dönem böbrek yetmezliği

mg/dl ile 3.4 mg/dl arasındaydı.

Böbrek biyopsi örneklerinde saptanan kresent görünümü yüzdesi ile BUN ve serum kreatinin düzeyleri arasında anlamlı pozitif bir ilişki saptandı (sırasıyla $r = 0.45$, $p = 0.006$ ve $r = 0.62$, $p = 0.000$). Kresent görünümü yüzdesi ile serum albümin, kalsiyum, fosfor ve Hb düzeyi ve proteinüri miktarı arasında ise anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p > 0.05$).

SDBY gelişen ve sürekli diyaliz programına alınan hastalarda ortalama kresent görünümü yüzdesi 79.04 ± 21.57 idi. SDBY gelişmeyen hastalarda ise bu oran 52.21 ± 20.63 olarak saptandı. Bu iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı ($t = -3.36$, $p = 0.002$).

Böbrek biyopsi örneklerinde kresent görünümü yüzdesi %80'nin altında ve üstünde olan hastalar, SDBY gelişimi açısından değerlendirildiğinde; bu iki grup arasında fark vardı ama istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo IV).

Kresent görünümü oranı %80'nin üstünde olan hastalar ortalama BUN, serum kreatinin ve Hb düzeyleri (sırasıyla 82.67 ± 37.41 mg/dl, 7.38 ± 3.77 mg/dl ve 8.38 ± 2.38 g/dl) açısından kresent görünümü oranı %80'nin altında olan hastalarla kıyaslandığında (sırasıyla 55.40 ± 33.85 mg/dl, 3.72 ± 2.23 mg/dl ve 9.94 ± 1.54 g/dl), istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (sırasıyla p değerleri 0.031, 0.001 ve 0.025 idi). Bu iki grup arasında serum albümin, kalsiyum ve fosfor düzeyleri ve proteinüri miktarı açısından anlamlı fark yoktu ($p > 0.05$).

Tartışma

Kresentik glomerülonefrit başlıca üç tip olarak sınıflandırılabilir. Birinci tip anti-GBM antikoru aracılığıyla gelişen tiptir. İkinci tipte olayda immün kompleksler sorumludur. Son tipte ise biyopsi örneklerinde immün boyanma yoktur veya çok azdır (1,2) Amerika Birleşik Devletleri'nde tek merkezde yapı-

lan çalışmada; 21-60 yaşlarındaki kresentik glomerülonefritli hastaların yaklaşık %42'sinin tip 3, %35'inin tip 2 ve %15'inin de tip 1 kresentik glomerülonefrit olduğu saptanmıştır (3). Bizim 35 hastamızın 33'ünde kresentik glomerülonefritin sınıflandırılması yapılabilmisti. Bu 35 hastanın ikisi 60 yaşın üstünde, beşi 21 yaşın altındaydı. Kalan 26 hasta 21-60 yaşlarındaydı. Bu yaş grubunda; tip 1 hasta sayısı beş (%19), tip 2 hasta sayısı 12 (%46), tip 3 hasta sayısı dokuzdu (%34). Bu oranlarla yukarıda bahsedilen çalışmadaki oranlar hemen hemen benzemektedir.

Pauci-immün kresentik glomerülonefrit, böbreğe sınırlı vaskülit veya sistemik küçük damar vaskülitinin böbrek tutulumu olarak görülebilir. Bu hastaların çoğunda sistemik vaskülitin klinik veya patolojik bulguları mevcuttur (4). Pauci-immün kresentik glomerülonefritli hastaların yaklaşık %80'inde ANCA pozitifdir. Bundan dolayı ANCA ile ilişkili kresentik glomerülonefrit de denilmektedir (5). Bizim pauci-immün kresentik glomerülonefritli 13 hastamızın dokuzunda da (yaklaşık %70) ANCA pozitifliği ve bu oran da bahsedilen oranla tutarlılık göstermektedir. Bu dokuz hastanın birinde Wegener granülomatozu, ikisinde ise mikroskopik polianjiitis saptandı. ANCA pozitifliği olan dokuz hastamızın altısında sistemik vaskülit bulguları yoktu. Bu hastalar böbreğe sınırlı vaskülit olarak değerlendirildi. Böbreğe sınırlı vaskülit olan hastaların çoğunda MPO-ANCA'nın pozitif olduğu bildirilmiştir (6,7). Bizim böbreğe sınırlı vaskülitli hastalarımızın hepsinde MPO-ANCA pozitifliği ve bu bulgu da literatürde bildirilen bulgularla uyumluydu. Pauci-immün kresentik glomerülonefritli hastaların yaklaşık dörtte üçünün sistemik damar vaskülitine sahip olduğu bildirilmiş olmasına rağmen (4-6), pauci-immün kresentik glomerülonefritli 13 hastamızın sadece üçünde sistemik vaskülit bulguları mevcuttu.

Wegener granülomatozu ve mikroskopik polianjitis tedavi uygulanmadığında çoğunlukla ölümcül seyreder (8). ANCA pozitif glomerülonefritlerde (böbreğe sınırlı vaskülit veya sistemik vaskülit bulgularıyla beraber olan), steroid ve siklofosfamidten oluşan tedavi ile uzun süreli remisyon sağlanabilir ama bu tedavi rejiminin de başta kemik iliğinde olmak üzere toksik yan etkileri mevcuttur. Bu tedavinin kesilmesinden sonra vakaların yaklaşık dörtte birinde relaps gelişebildiği için, remisyon elde edildikten sonra azatiyoprin ile idame tedavisi önerilmektedir. Ayrıca olaya pulmoner hemoraji de eşlik ediyorsa, aynı Goodpasture hastalığında olduğu gibi, tedaviye plazma değişimi de eklenir (4,8-10). Bizim Wegener granülomatozu olan hastamızda bu tedavi rejimi verilmiş ve hasta sepsis nedeniyle hayatını kaybetmiştir. Mikroskopik polianjitis olan iki hastamızda da aynı tedavi protokolü uygulanmış, birinde remisyon elde edilmiş ve ardından tedaviye azatiyoprin ile devam edilmiştir. Diğer hastamızda ise tedaviye yanıt alınamamış ve hasta sürekli diyaliz programına alınmıştır. Bu hastamızda tedaviye başlama anında serum kreatinin düzeyi 5.9 mg/dl idi. Böbreğe sınırlı vaskülitli olan altı hastanın dördüne tedavi verilmişti. Tedavi verilmeyen bir hasta tedaviyi reddetmişti ve bu hasta kalp yetmezliği nedeniyle hayatını kaybetti. Diğer hasta 60 yaşındaydı ve tanı anında serum kreatininini 10.4 mg/dl idi. Bu hastaya, yaşı ve serum kreatinin değeri göz önüne alınarak tedavi verilmedi. Diğer dört hastanın üçünde tedaviye yanıt alınamadı ve bu hastalarda SDBY gelişti. Diğer hasta ise remisyondadır ve takip edilmektedir.

ANCA negatif pauci-immün kresentik glomerülonefritte de, ANCA pozitif pauci-immün kresentik glomerülonefritte kullanılan tedaviler kullanılır (10). ANCA (-) pauci-immün kresentik glomerülonefritli olan 4 hastanın ikisine tedavi verildi ve hastalarda remisyon elde edildi. Diğer iki hastada ise tanı anında serum kreatinin düzeyleri 6.0 mg/dl'den yüksekti. Hastalar ileri yaşta olduğu için bu iki hastaya tedavi verilmedi. Bu hastalar diyaliz ile devam ettiler.

Anti-GBM kresentik glomerülonefrit oldukça kötü gidişlidir ve böbrek yetmezliği sıktır. Hastaların yaklaşık %85'inde, tanı anında glomerüllerin yarısından daha fazlasında kresent oluşumu mevcuttur (3). Bizim dördü Good-pasture hastalığı olmak üzere anti-GBM kresentik glomerülonefritli altı hastamızın dördünde kresent görünümü yüzdesi %50'den fazlaydı. Bu hastaların hepsine steroid, siklofosfamid

ve plazmaferezden oluşan tedavi uygulandı. Bu altı hastanın dördünde tedaviye yanıt alınamadı ve bu hastalar sürekli diyaliz programına alındı. Bir hasta tedaviye rağmen pulmoner hemoraji nedeniyle hayatını kaybetti. Diğer hastamızda ise tedaviyle böbrek fonksiyonları tamamen normale döndü. Bu hastanın tanı anında serum kreatininini 2.8 mg/dl idi ve böbrek biyopsi örneklerinde glomerüllerin sadece %35'inde hücresel kresent formasyonu mevcuttu.

İmmün kompleksler aracılığıyla gelişen kresentik glomerülonefritli hastalarda, böbrek biyopsi örneklerinde immün depozitler saptanır fakat bu immün depolanma genellikle spesifik bir hastalık için tanısal değildir. Bununla beraber, bu hastaların çoğunluğunda alta yatan hastalığın serolojik ve histopatolojik bulguları mevcuttur. Örneğin lupus nefritinde ANA ve anti-dsDNA pozitifliği, IgA nefropatisinde mezangial IgA depolanması bulunur. Bazı hastalarda ise alta yatan herhangi bir spesifik hastalığa ait histolojik ve serolojik bulgular saptanamaz. Bu hastalar idiyopatik tip 2 kresentik glomerülonefrit olarak tanımlanır (1). İmmün kompleksler aracılığıyla gelişen kresentik glomerülonefritte tedavi alta yatan hastalığa göre yapılır. Örneğin poststreptokokal nefritte streptokoklara yönelik eradikasyon tedavisi ile beraber böbrek yetmezliğine yönelik konservatif tedavi yeterli olurken, lupus nefritinde immünosüpresif tedavi verilmesi gerekir. Bizim 14 hastamızın çoğunda alta yatan hastalığa ait bulgular saptandı. Bununla beraber üç hastada serolojik belirteçler ve histolojik görünüm alta yatan spesifik hastalığı tanımlamamıza olanak vermedi.

Kresentik glomerülonefritin tüm tiplerinde sonuç için öngörücü bulguların en güçlüsü, tedavi başlangıcındaki böbrek yetmezliğinin şiddetidir (11,12). Hastalığın patolojik bulguları da (lezyonların şiddeti, aktivitesi ve kronikliği) hastalığın seyri hakkında bilgi verir. Kresent görünümünün yüzdesi arttıkça böbrek yetmezliğinin şiddeti artar ve hasta ve böbrek sağkalımı azalır (3). Bizim çalışmamızda da kresent görünümü yüzdesi ve böbrek fonksiyonları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki mevcuttu; kresent görünümü yüzdesi arttıkça serum kreatinin ve BUN düzeyleri artıyordu. Yine bizim çalışmamızda da serum kreatinin düzeyi 5.0 mg/dl veya üstünde olan hastalarımızın tümünde SDBY gelişti ve bu hastalar sürekli diyaliz programına alındılar. Ayrıca kresent görünümü yüzdesi SDBY gelişen hastalarda, SDBY gelişmeyen hastalardan anlamlı olarak yüksek saptandı.

Sonuç olarak, kresentik glomerülonefrit tanısı ileri böbrek yetmezliği (serum kreatinin düzeyi 5 mg/dl veya daha yüksek) geliştiği zaman konulursa, tedaviye rağmen kötü gidişlidir ve SDBY gelişme riski yüksektir. Böbrek yetmezliği olan ve bu hastalıktan şüphe duyulan hastalarda tanıya yönelik işlemler ivedilikle yapılmalı ve tedavi için zaman kaybedilmemelidir.

Kaynaklar

1. Couser WG. Rapidly progressive glomerulonephritis: classification, pathogenetic mechanisms, and therapy. *Am J Kidney Dis* 1988;11:449-464.
2. McLeish KR, Yum MN, Luft FC. Rapidly progressive glomerulonephritis in adults: clinical and histologic correlations. *Clin Nephrol* 1978;10:43-50.
3. Jennette JC. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int* 2003;63:1164-1177.
4. Gupta RK. Pauci-immune crescentic glomerulonephritis. *Indian J Pathol Microbiol* 2003;46:357-366.
5. Savage CO. ANCA-associated renal vasculitis. *Kidney Int* 2001;60:1614-1627.
6. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 1997;337:1512-1523.
7. Franssen CF, Stegeman CA, Kallenberg CG, et al. Antiproteinase 3- and antityeloperoxidase-associated vasculitis. *Kidney Int* 2000;57:2195-2206.
8. Langford CA, Balow JE. New insights into the immunopathogenesis and treatment of small vessel vasculitis of the kidney. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2003;12:267-272.
9. Jayne D. Update on the European Vasculitis Study Group trials. *Curr Opin Rheumatol* 2001;13:48-55.
10. Wiggins RC, Kershaw DB. Crescentic glomerulonephritis. In: Massry SG, Glasscock RJ (eds), *Textbook of Nephrology*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2001, pp 720-725.
11. Hogan SL, Nachman PH, Wilkman AS, Jennette JC, Falk RJ. Prognostic markers in patients with antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated microscopic polyangiitis and glomerulonephritis. *J Am Soc Nephrol* 1996;7:23-32.
12. Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CD. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. *Ann Intern Med* 2001;134:1033-1042.