

Veseérintettség szisztémás szklerózisban

Christopher Denton

Professor of Experimental Rheumatology

Consultant Rheumatologist

Royal Free Hospital and UCL Medical School, London, UK

Áttekintés

Annak ellenére, hogy a szisztémás szklerózisnak még nincs gyógymódja, jelentős fejlődés jellemzi a betegség kezelését. Számos vesét érintő szövődmény létezik, de a legfontosabb az ún. „scleroderma renális krízis (SRC)”. Ezt az állapotot - mely majdnem mindig halálos kimenetelű szokott lenni -, magas vérnyomás jellemzi, mely kezelés nélkül vesekárosodáshoz, végül veseelégtelenséghez vezet. Ez a legsúlyosabb kimenetele a veseérintettségnek. A jellemző tünetek palettájának ellenkező pontján pedig ott van az a számos beteg, akinek enyhe vesefunkció-csökkenése van, érzékelhető-, nyilvánvaló következmény nélkül. Más betegeknek pedig vesét érintő gyulladása van. Szövetminta vételre szükség lehet, hogy különbséget lehessen tenni a veseérintettség típusai között.

A szisztémás szklerózis mindkét fő altípusa, a limitált és a diffúz esetén is jellemző lehet a renális krízis, de a diffúz betegek esetén gyakrabban fordul elő. Általában öt diffúz szisztémás szklerózisos betegből egy érintett. Annak ellenére, hogy a renális krízis gyakorisága nem úgy tűnik, hogy változna napjainkban, már nem tekinthető halálos szövődménynek. Ez az elérhető gyógyszereknek köszönhető (ACE gátlók), melyek gátolják az angiotenzin-konvertáló-enzim (ACE) működését. Ezeket szükséges alkalmazni, mielőtt a magas vérnyomás kialakul szisztémás szklerózisban. Ellátjuk a betegeket a renális krízis kockázata esetén egy figyelmeztető kártyával, hogy odaadhassák az orvosoknak, ha állapotuk rosszabbodna, és tájékoztatjuk a családokat és a betegeket az esetleges társult, jellegzetes tünetekről. Ez a szemléletmód növelheti a tudatosságot, és elősegíti a korai diagnózist és kezelést.

A veseérintettség gyakran előfordul sclerodermában (SSc). Leggyakrabban a vesefunkció csökkenése jellemző a tartós betegség következtében, de klinikailag a legfontosabb a scleroderma renális krízis (SRC). Ez az életet veszélyeztető szövődmény a diffúz cután szisztémás szklerózisos betegek mintegy 15 %-ánál fordul elő. A kimenetel felmérhető a vesefunkció mennyiségi vizsgálatai révén, mérve a fehérjevizelést, vizsgálva a renális krízis eseményeinek gyakoriságát, és következményesen felbecsülve a vesék állapotát a SRC-t követően, mint pl.: a vese-dialízis időtartama és gyakorisága vagy a vesefunkció helyreállításának ideje.

A scleroderma renális krízis a betegek 5-10%-ánál fordulhat elő, akiknél hirtelen rohamszerűen kialakulhat a vese magas vérnyomása, akut veseelégtelenség, fejfájás, láz, rossz közérzet, magas szemnyomás miatti retina elfajulás, agyvelőbántalom és tüdő ödéma. A korai, agresszív kezelés ACE-gátlóval javíthatja a betegség előremenetelét, habár a betegek 40%-a szorulhat vese dialízisre és az 5 éves túlélési esély 30-40%-os. A felépülés átlagos ideje 1 év, de jellemzően 3 éven belül bekövetkezik. A betegség prognózisa férfiaknál rosszabb, de nem valószínű hogy összefüggésben állna a kortikoszteroid szedésével, a MAHA jelenlétével vagy a vese elváltozásának súlyosságával.

Centrumunkban 1990-2005 között több mint 100 renális krízis esetet vizsgáltunk meg.

Az esetek túlnyomó részében női betegekről volt szó (81%), diffúz kután érintettséggel (78%). A tanulmányban a szegényes veseműködés összefüggésben állt az alacsonyabb vérnyomás értékkel és azoknál, akiknél szükséges volt a dialízis, a magasabb életkorral. A szteroid szedése, a kiserekben lezajló sejtszételéssel járó vérszegénység és az antitestek jelenléte nem állt összefüggésben a veseműködés eredményével. Klinikailag összefüggést mutatott az 58 elvégzett vesebiopszia az erek hirtelen megváltozásával, az artériák károsodásával és a vese kisereiben lévő kötőszövetes elhalással melyek összefüggésben álltak a szegényes veseműködés eredményeivel. A halálozási ráta magas volt (5 év alatt 59%-os túlélés) és férfiaknál volt magasabb a halálozás.

Így annak ellenére, hogy az ACE-gátlók a scleroderma renális krízist hatékonyan kezelik, a szegényes hosszú távú eredmények kényszerítően sürgetik hogy további gyógymódokat keressünk a szisztémás sclerosis ezen pusztító szövődménye ellen. A hosszantartó dialízissel kezelt esetek vese transzplantációjának lehetőségét fontos mérlegelni, de a döntéssel érdemes 2 évet várni, mivel lehetséges, hogy a veseműködés megfelelő mértékben javul ahhoz, hogy abba lehessen hagyni a dializáló kezelést.

Következtetésképp elmondható, hogy habár a túlélési ráta javul szisztémás sclerosisban és a vese krízis kezelhető szövődménye, mégis jó lenne, ha sokkal hatékonyabb lenne a kezelés. Új gyógyszerek, mint az endothelin antagonisták hatékonyak lehetnek, melyek jelenleg klinikai kísérletek alatt állnak, bár jótékony hatásukra vonatkozó egyértelmű bizonyítékunk még nincs. Ugyanakkor annak ellenére, hogy a scleroderma renális krízis kezelésére az ACE-gátlók adása elengedhetetlen, nincs arra bizonyíték, hogy megelőző terápiaként hasznos lenne.

Fordította: Kisné Bálint Zsófia, Pretz-Farkas Helka

Lektor: