

## Kombiniertes Auftreten einer membranösen Glomerulonephritis mit einer ANCA-assoziierten Glomerulonephritis – ein Fallbericht.

Katharina Kehl<sup>1</sup>, Max Weiss<sup>2</sup>, Joachim Neudert<sup>3</sup>, Walter Samtleben<sup>1</sup>, Ulf Schönemarck<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Schwerpunkt Nephrologie, Medizinische Klinik I, Klinikum der Universität München,

<sup>2</sup>Pathologisches Institut der Universität München, <sup>3</sup>Fachärztliche Praxis, Herrsching

### Anamnese:

Ein 39-jähriger bislang gesunder Patient wurde zur Abklärung eines nephrotischen Syndroms überwiesen. Anamnestisch bestanden seit einem Jahr intermittierend Beinödeme.

### Untersuchungsbefunde:

#### Körperliche Untersuchung

Blutdruck RR 172/103 mm Hg, mäßige Unterschenkelödeme bds.

#### Sonographie:

Linke Niere 12x5,2 cm, rechte Niere 11,2x5 cm, Parenchym unauffällig, RI seitengleich.

#### Echokardiographie:

Herzhöhlen normal groß, normale Pumpfunktion, keine Hypertrophie, AI 1.

### Laborbefunde:

#### Serum

	Normalbereich	
Kreatinin	2,4 mg/dl 0,5 – 2,2 mg/dl	
Gesamteiweiß		4,9 g/dl 6,0 – 8,0 g/dl
Albumin	2,7 g/dl 3,5 – 5,0 g/dl	
CRP		<0,1 mg/dl <0,1 mg/dl

### Nierenbiopsie:

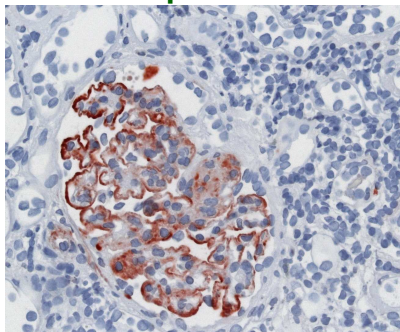


Abb. 1: C3d : granuläre Komplementpräzipitate in perimembranöser Lokalisation ( Orig.vergr. 400x )

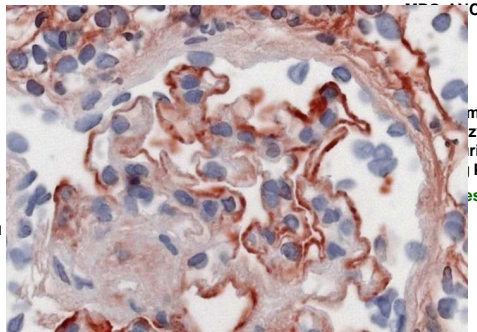


Abb. 2: IgG : granuläre Immunglobulinpräzipitate in perimembranöser Lokalisation ( Orig.vergr. 400x )

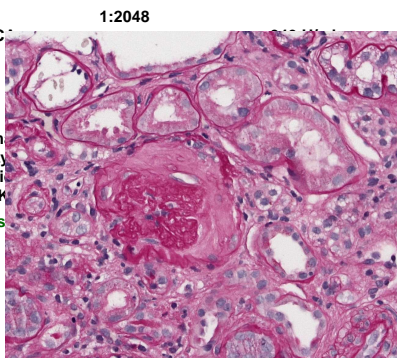


Abb. 3: PAS – Färbung : verodetes Glomerulum mit einer alten , vernarbten extrakapillären Läsion (Orig.vergr. 400x)

#### Befund:

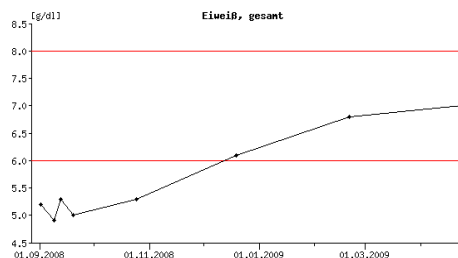
8/12 Glomerula komplett hyalinisiert, z.T. segmentale glomeruläre Läsionen, keine floriden Halbmonde. Immunhistologisch Nachweis von IgG, IgM und C3d mit girlandenförmig granulärer, perimembranös lokalisierter Präzipitation. Elektronenmikroskopisch heteromorphes Bild, vereinbar mit perimembranöser Glomerulonephritis (GN) und abgelaufener GN ohne Immundepots.

### Diagnose:

Chronische Niereninsuffizienz Stadium 3 und nephrotisches Syndrom bei membranöser GN und renal-limitierter Verlaufsform einer ANCA-assoziierten Vaskulitis.

### Klinischer Verlauf:

Zunächst symptomatische Therapie mit ACE-Hemmer (Ramipril 10 mg), AT-Rezeptor-Blocker (Telmisartan 80 mg) und Statinen (Simvastatin 60 mg), nach Erhalt des Biopsieergebnisses Beginn einer immunsuppressiven Therapie mit Mycophenolatmofetil (MMF 2x1g/Tag) und Prednisolon (Start mit 1 mg/kg KG, im Verlauf Reduktion auf 10 mg). Unter dieser Therapie rasche Verbesserung der Nierenfunktion (Kreatinin nach 6 Monaten 1,6 mg/dl, nach 10 Monaten 1,7 mg/dl), Abfall der MPO-ANCA (35 U/ml) und langsamer Rückgang der Proteinurie (nach 6 Monaten 0,8 g/g Kreatinin, nach 10 Monaten 0,3 g/g Kreatinin).



### Diskussion:

Der klinische Befund eines nephrotischen Syndroms und die histologischen Veränderungen sprechen eindeutig für die Diagnose einer membranösen GN. Der Nachweis von MPO-ANCA sowie der ausgeprägte chronische glomeruläre Schaden sind gut mit einer MPO-ANCA-assoziierten Vaskulitis vereinbar. Die rasche Verbesserung der Nierenfunktion unter immunsuppressiver Therapie und das verzögerte Ansprechen der großen Proteinurie weisen ebenfalls auf zwei unterschiedliche zugrunde liegende Erkrankungen hin. Ein kombiniertes Auftreten einer membranösen mit einer – gewöhnlicherweise pauci-immunen – ANCA-assoziierten GN ist selten, der Pathomechanismus unklar. Unter immunsuppressiver Therapie mit MMF und Steroiden zeigte sich ein gutes Ansprechen sowohl der Proteinurie als auch der Niereninsuffizienz.