

Goodpasturen oireyhtymä

ICD-10: M31.0+N08.5*

OMIM: 233450

Muut nimet: *Goodpasturen syndrooma, tyvikalvovasta-aineglomerulonefriitti, anti-GBM-glomerulonefriitti, antiglomerulaarinen tyvikalvosairaus, antiglomerulaarinen tyvikalvotauti, antityvikalvoglomerulonefriitti.*

Goodpasturen oireyhtymä on harvinainen sairaus, jolle on ominaisia nopeasti etenevä munuais-kerästulehdus sekä keuhkoverenvuodot. Nämä oireet voivat esiintyä yhdessä tai erikseen.

Kirjoittaja: **Jaana Hirvonen**, Suomen Reumaliitto ry
Lääketieteellinen asiantuntija: Professori **Tom Pettersson** HUS.

Mistä sairaus johtuu?

Suurella osalla Goodpasturen syndroomaan sairastuneista löytyy seerumista autovasta-aineita munuaiskerästen, glomerulusten, tyvikalvoa vastaan. Koska samoja rakenteita on myös keuhkorakkuloissa, nämä vasta-aineet voivat aiheuttaa sekä munuaisten että keuhkojen vaurioitumista. Tämä on autoimmuunireaktio, jossa kehon immuunijärjestelmä kääntyy itseään vastaan sen sijaan, että suojelisi sitä ulkopuolisilta hyökkääjiltä. Reaktion syntymiseen tarvitaan sekä perinnöllistä alttiutta, että ympäristötekijöitä, joita voivat olla mm. erilaiset liuotainaineet, metallipöly, tupakointi tai infektiot.

Esiintyvyys

Oireyhtymän ilmaantuvuudeksi on arvioitu vuositasolla noin 0.5–1.8 uutta tapausta miljoonaa asukasta kohden. Sairastumisikä on kaksihuippuinen, 20–30-vuotiaana ja 60–70-vuotiaana. Nuoremmissa ikäryhmässä sairastuneet ovat useimmin miehiä ja iäkkäämmässä ryhmässä naisia.

Oireet

Noin kahdella kolmesta Goodpasturen oireyhtymään sairastuneesta esiintyy oireita sekä munuaisissa että keuhkoissa. Lopuilla oireita on vain jommassakummassa, kuitenkin yksistään keuhkoissa esiintyvät oireet ovat hyvin harvinaisia.

Munuaisten hiussuonikeräset tulehtuvat ja voivat sen seurauksena vaurioitua. Munuaisvaurio alkaa monesti kuitenkin oireilla vasta, kun munuaisten toiminta on jo selvästi heikentynyt. Oireet voivat olla monenlaisia: väsymystä, ruokahaluttomuutta ja pahoinvointia, vähentynyttä virtsantuloa, kohonnuttua verenpainetta ja hengenahdistusta sekä jalkojen turpoamista. Keuhko-oireina voi olla mm. hengästymistä, kuivaa yskää tai veriyskää, ja voi seurata anemia, mikäli keuhkoverenvuoto on jatkunut pitkään.

Diagnosointi

Goodpasturen oireyhtymän diagnoosi tehdään kliinisten havaintojen, laboratoriotestien sekä muiden tutkimusten perusteella. Lääkärin haastattelussa käydään läpi aiempi sairaushistoria

ja tämänhetkiset oireet. Laboratoriokokeilla selvitetään veressä olevia vasta-aineita sekä munuaisten toimintakykyä. Diagnoosi perustuu tyvikalvovasta-aineiden osoittamiseen seeruminäytteessä ja siihen sopiviin munuais- ja keuhko-oireisiin. Usein tarvitaan biopsia eli koepala munuaisesta mahdollisten vaurioiden selvittämiseksi.

Samoin voidaan käyttää röntgentutkimusta ja tietokonetomografiaa keuhkoverenvuotojen selvittä-miseksi.

Hoito

Hoito joudutaan usein aloittamaan päivystysluontoisesti esimerkiksi munuaisoireiden pahennettua. Hoidon tavoitteena on hillitä immuunijärjestelmää ja poistaa tyvikalvovasta-aineet. Oireita hoidetaan glukokortikoideilla ja muilla [immunosuppressiivisilla lääkkeillä](#) . Tyvikalvovasta-aineet poistetaan verenkierrosta plasmafereesin, plasmanvaihdon, avulla. Se on keinomunuaishoitoon verrattava hoito, jossa verestä poistetaan oireita aiheuttavia vasta-aineita.

Muu lääkitys ja hoito määrittyvät sairastuneen terveydentilan perusteella. Lääkäri voi määrätä tarvittaessa esimerkiksi verenpainelääkityksen. Mikäli sairaus on vaurioittanut munuaisia pysyvästi, joudutaan käyttämään dialyysia, keinomunuaishoitoa.

Ennuste

Goodpasturen oireyhtymä oli ennen varsin kohtalokas sairaus, mutta nykyisin yhä useampi paranee kehittyneen diagnostiikan ja hoidon ansiosta. Mahdollisimman varhainen diagnosointi ja lääkityksen aloittaminen parantavat ennustetta. Sen kannalta keskeistä on munuaisten kunto. Jos hoito saadaan aloitettua ennen kuin tarvitaan dialyysia, enemmistö sairastuneista paranee hyvin ja munuaisten ja keuhkojen toiminta palaa ennalleen. Kuitenkin jo dialyysihoitoa saavien munuaisvauriot jäävät yleensä ennalleen. Munuaissiirtoa voidaan harkita sen jälkeen, kun vasta-aineita ei ole enää veressä. Toisaalta erään arvion mukaan nykyisin enää alle kolmannes sairastuneista tulee tarvitsemaan dialyysihoitoa.

Goodpasturen oireyhtymä ei yleensä uusiudu, eikä siten tarvitse pitkäaikaista hoitoa. Tupakointi voi kuitenkin laukaista sairauden uudestaan.

Lähteet ja lisätietoa

- [Vasculitis UK](#)
- **Claes Friman.** Vaskuliitit. 2007. Suomen Reumaliitto.
- [Socialstyrelsen](#)
- **Jérôme Rossert:** [Goodpasture disease. 2005. Orphanet 9/2005](#)

Huomaa myös:

- På svenska: [Goodpastures sjukdom](#)
- [Yhdistykset](#)
- [Liity potituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018