



Kocaeli Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

18 Aralık 2018
Uzm. Dr. Merve Aktaş Özgür



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Olgu Sunumu

18 Aralık 2018

Uz. Dr. H.Merve Aktaş Özgür

Uz. Dr. Mehtap Çelakıl

Prof. Dr. Kenan Bek

OLGU

- 4 yaş kız hasta
- Şikayet : Ani başlayan halsizlik, kalça ve bacak bölgesinde döküntü, dizlerde ağrı
- Hikaye : Daha önce hiçbir yakınması olmayan hasta 1 ay önce döküntü ve eklem ağrısı şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Takiplerinde proteinüri saptanması üzerine ileri tanısal inceleme amacıyla tarafımıza yönlendirilmiş.



ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal USG takipleri normal.
- Miadında, C/S ile, 2700 gr olarak doğmuş. Doğar doğmaz ağlamış, anne yanına verilmiş. YDYBÜ yatış öyküsü yok.
- Sürekli ilaç kullanımı yok.
- Nörolojik gelişimi yaşına uygun.



SOYGEÇMİŞ

- Anne-baba arasında akrabalık yok.
- 41 yaşında, sağlıklı anne
41 yaşında, sağlıklı baba
- Ailede bilinen bir hastalık yok.



FİZİK MUAYENE

- Kilo: 16.5 kg (50 p)
- Boy: 102 cm (50 P)
- Ateş: 36.5 C
- DSS: 20/dk KTA: 90/dk
- TA: 105/50 mmHg. (<90 P , normal)



FiZiK MUAYENE

- Genel durumu iyi. Turgor - tonus doğal. Mukozalar nemli.
- Batın normal bombelikte, ele gelen kitle yok.
- Organomegali yok. Pretibial ödem yok.
- Gluteal bölge ve bacaklara yayılan purpurik döküntüler
- Her iki dizde ağrı ve hareket kısıtlılığı
- Diğer sistem muayeneleri doğal.







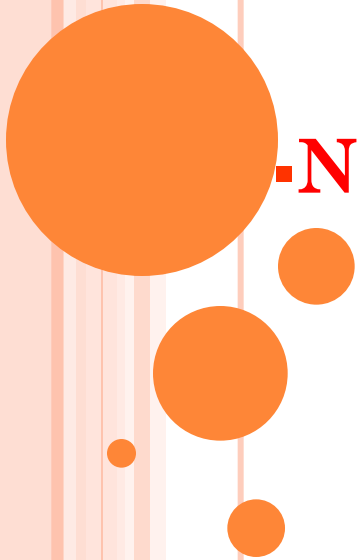
LABORATUAR

- Üre: 13,45 mg/dL
Kreatinin: 0,16 mg/dL
- Na: 138 mEq/L
K: 3,9 mEq/L
Cl: 103 mEq/L
Ca: 9,5 mg/dL
Mg: 1,9 mg/dL
P: 4,7 mg/dL
- Ürik asit: 3,6 mg/dl
- Lökosit: 9500/mm³
Hb: 12
Hct %33,5
Plt: 407.000/mm³
- CRP : 0,27 mg/dl
- TİT: pH: 6
dansite: 1020
protein: negatif
lökosit: negatif
kan: negatif



PATOLOJİK BULGULAR

- Her iki dizde ağrı ve hareket kısıtlılığı
- Gluteal bölge ve bacaklara yayılan purpurik döküntüler
- Normal laboratuvar bulguları



ÖNTANI ?



AYIRICI TANI

- Diğer sistemik vaskülitler (SLE, PAN, WG, mik. PAN, hipersensitivite vaskülitleri)
- Kutanöz lökositoklastik vaskülit (artralji)
- Sepsis (meningokok)
- FMF



TANI

Henoch-Schönlein Purpurası

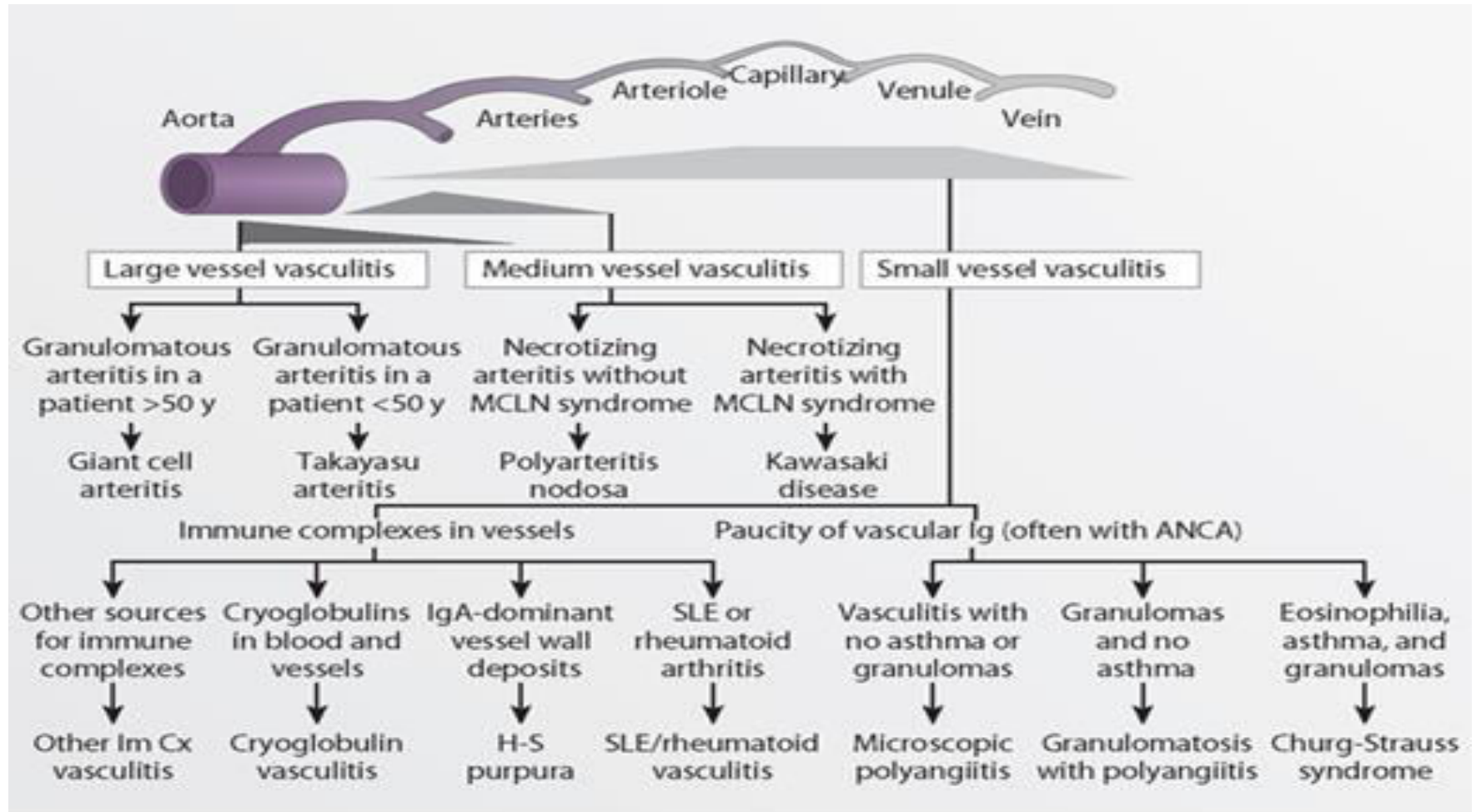


Henoch-Schönlein Purpurası :

- HSP, Ig A vaskülitisi olarak da adlandırılan çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir.
- HSP kız ve erkekleri aynı oranda etkilerken HSPN de 1,5/1 gibi hafif bir erkek fazlalığı vardır.
- En sık görüldüğü yaş grubu 4-6 yaş olup daha sonraki yıllarda da görülebilir.



VASKÜLİT SINIFLAMASI



Sources: Imboden JB, Hellmann DB, Stone JH: *Current Diagnosis & Treatment: Rheumatology*, 3rd Edition: www.accessmedicine.com

Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

2012 ULUSLARARASI CHAPEL HILL UZLAŞI

KONFERANSI'NDA KABUL EDİLEN VASKÜLİT SINIFLAMASI

- **Büyük damar vaskülitleri**
- Takayasu arteriti
- Büyük hücre arteriti
- **Orta damar vaskülitleri**
- Poliarteritis nodoza
- Kawasaki hastalığı
- **Küçük damar vaskülitleri**
- *ANCA ilişkili vaskülitler*
- Mikroskopik polianjitis
- Granülomatöz polianjitis (Wegener)
- Eozinofilik granülomatöz polianjitis
- *İmmün kompleks ilişkili küçük damar vaskülitleri*
- Anti-glomerüler bazal membran hastalığı
- Kriyoglobülinemik vaskülit
- **IgA vaskülit (Henoch-Schönlein purpurası)**
- Hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit (anti-C1q vaskülit)
- **Değişken çapta damarları tutan vaskülitler**
- Behçet hastalığı
- Cogan sendromu
- Tek organ vaskülitleri
- Kutanöz lökositoklastik vaskülit
- Kutanöz arterit
- Birincil merkezi sinir sistemi vaskülitleri
- İzole aortit
- **Diğerleri**
- Sistemik hastalıkla ilişkili vaskülitler
- Lupus vaskülit
- Romatoid vaskülit
- Sarkoid vaskülit
- Diğerleri
- Etiyolojisi bilinen vaskülitler
- Hepatit C virüs ilişkili kriyoglobülinemik vaskülit
- Hepatiti B virüs ilişkili vaskülit
- Sifiliz ilişkili aortit
- İlaça bağlı immün kompleks vaskülit
- İlaça bağlı ANCA ilişkili vaskülit



ETYOPATOGENEZ

- Enfeksiyöz ajanlar (*streptokok, yersinia, mycoplasma, varicella, adenovirus...*)
- Sitokinler ya da enflamatuar yanıt ve endotelial hücre aktivasyonunu belirleyen hücre adhezyon moleküllerindeki polimorfizm → yatkınlık, ciddiyet, renal tutulum riski
- IgA1 yapısındaki O-linked glikanlarda galaktoz eksikliği
- Faktör VIII'in hızlı azalması



DERİ TUTULUMU

- Purpura
 - simetrik
 - alt ekstremiteler ve gluteal bölge
 - üst ekstremiteler
 - karın, göğüs, yüz
 - ...aylar sonra
 - hafif travma
- Anjioödem ve ürtiker



EKLEM TUTULUMU

- -2/3
- -diz, bilek
- -ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı



GIS TUTULUMU

- 3/4
- Hafif kolik , ileus ve kusmanın eşlik ettiği ciddi karın ağrısı
- Hematemez ve melena
- intestinal perforasyon ve intussusepsiyon !USG
- akut pankreatit



DİĞER SİSTEMLER

- SSS (serebral vaskülit)
- Gonadlar (orşit→torsiyon)
- AC (pulmoner hemoraji)



- Cilt, eklem, gastrointestinal sistem ve renal tutulum ile karakterizedir.
- Çocuk başlangıçta tipik döküntü ya da karın ağrısı ve artrit gibi diğer bulgular ile başvurur
- Daha sonrasında ağır nefrit geçirseler bile başlangıçta idrar tetkikleri genellikle normaldir.



- HSP nefriti HSP nin diğ er bulguları kaybolduktan sonra da gelişebilir.
- Bu nedenle HSP li çocuklarda başlangıçtan en az 3 ay süre ile 15 günde bir idrar tetkiki yapılmalıdır.



- HSPN , HSP tanısı alan hastaların yaklaşık % 50 sinde tanıdan sonraki ilk 3 ay içinde gözükür.
- HSPN li hastalarının %5 SDBH görülür.
- HSPN de böbrek biyopsisi genellikle tedavi gerektirecek belirgin nefrit varlığında yapılır.

- Izabel M. Buscatti¹ & Beatriz B. Casella¹ & Nadia E. Aikawa¹ & Andrea Watanabe² & Sylvia C. L. Farhat¹ & Lucia M. A. Campos¹ & Clovis Artur Silva^{1,3} **Henoch-Schönlein purpura nephritis: initial risk factors and outcomes in a Latin American tertiary center**



- HSPN de bulgular genellikle tanı konulduktan sonraki 3 ay içinde geçici mikroskopik hematüri ve/veya nefrotik düzeyde olmayan proteinüri şeklinde görülür.
- HSPN li çocuklarda nefrotik sendrom görülme oranı ise %10-20 dir.
- HSPN li çocukların yaklaşık %25 inde makroskopik hematüri vardır.



TAKİP

- İlk hafta gün aşırı
- 2. hafta haftada 2 gün
- 1 aya kadar haftada bir
- 3 aya kadar 15 günde bir
- 1 seneye kadar 3 ayda bir
- 1-3 yıl arası 6 ayda bir TİT





- TİT: pH: 7
dansite: 1025
protein: +++
lökosit: negatif
kan: +
- İdrar protein/cr: 10,5
- 24 saatlik idrar protein: 2381,82 mg/gün
(165mg/m²/sa)
- ASO: 8 IU/ml (N)
- C3: 1,17 g/L (N)
- C4: 0,12 g/L (N)



- ANA: Negatif
- ANCA: Negatif
- ANTI ds DNA: Negatif
- Anti HBs: Negatif
- Anti Hbe: Negatif
- Anti HBc IGG / IGM: Negatif
- Anti HCV: Negatif
- Anti HIV: Negatif



TEDAVİ

- Hafif hastalıkta tedavi yok
 - tuzsuz diyet ,hidrasyon
 - artropati→analjezi,istirahat
- İdrar protein/kreatinin oranı $>0,5$ ise ACE inh. veya ARB
- Nefrotik düzeyde proteinüri varsa oral prednizolon+ ACE inh veya ARB (cevap yetersizse immunsupresif,siklofosfamid,CycA,azotiopurin vs düşün)
- $> \%20$ kresentli biyopsi varsa pulse steroid



-Hastamızda nefrotik düzeyde proteinüri olduğu için biyopsi yapıp 40mg/kg/gün metilprednizolon 3 gün sonrasında da oral prednizolon ile taburcu edilip kontrole çağırıldı.



RENAL BİOPSİ BULGULARI

- Atipik deri bulgusu/şüpheli ciddi renal tutulum
- Nötrofil ve mononükleer hücrelerin perivasküler birikiminin görüldüğü lökositoklastik vaskülit
- Immunofloresan: Ig A & C3
- Fokal ve segmental proliferatif glomerulonefrit
- Rapidly progressif GN



KİMLERE RENAL BİOPSİ YAPALIM?

- Nefritik/nefrotik prezantasyon (acil)
- Yüksek kreatinin, hipertansiyon veya oligüri (acil)
- Ağır proteinüri (idrar albümin/idrara kreatinin >100 mg/mmol)_ 4 hafta boyunca, sabah ilk idrar örneğinde; serum albumininin nefrotik düzeyde olması gerekmez.
- Persistan proteinüri (azalmayan) 4 hafta sonunda
- Persistan bozulmuş böbrek fonksiyonu (GFR<80 ml/dk/1.73 m²)



SONUÇLAR

- HSP genel olarak kendini sınırlayan selim seyirli bir hastalıktır.
- Her hastaya yatırılarak tedavi gerekmez
- Koruyucu steroid kullanımı nefrit gelişimini önlemez.
- Erken dönem steroid ciddi tutulum olanlarda kullanılabilir (2hafta 1mg/kg/gün)

