



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

30 Kasım 2016 Çarşamba

İnt. Dr. Elif Ece Gülberk





KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

Çocuk Servisi Olgu Sunumu

30 Kasım 2016 Çarşamba

İnt. Dr. Elif Ece Gülberk

Olgu

- ▶ 7 yaş, erkek hasta
- ▶ Şikayet: İdrarda kan görülmesi



Öykü

- ▶ Kilo azlığı nedeniyle çocuk gastroenteroloji polikliniğinden takipli hastanın, poliklinik kontrolünden 10 gün önce dış merkezde yapılan idrar incelemesinde kan saptanmış.
- ▶ Sonrasında idrarda gözle görülür şekilde kan fark edilmesi üzerine polikliniğimize başvurulmuş.



Özgeçmiş

- ▶ Doğum öncesi ve doğum öyküsünde özellik yok.
- ▶ Aşıları yaşına uygun olarak yapılmış.
- ▶ İki yaşındayken Sakarya'da nöbet geçirme nedeniyle 3 gün yatışı olmuş.
- ▶ Epilepsi tanısıyla 2 yıl okskarbazepin kullanmış.
- ▶ Kilo azlığı nedeniyle Fortini 200 mg 2x1 kullanıyor.



Soygeçmiş

- ▶ Anne: 26 yaşında, ev hanımı, sağ, sağlıklı
- ▶ Baba: 37 yaşında, memur, sağ, sağlıklı
- ▶ Anne baba arasında akrabalık yok.

- ▶ 1.Çocuk: Erkek, 7 yaşında, hastamız
- ▶ 2.Çocuk: Erkek, 5.5 yaşında, sağ, sağlıklı

- ▶ Annenin 2 kez düşük öyküsü var.
- ▶ Ailede bilinen hastalık öyküsü yok.



Fizik Muayene

- ▶ Genel durumu iyi
 - ▶ Ateş: 36°C
 - ▶ Nabız: 114/dk
 - ▶ Solunum sayısı: 24/dk
 - ▶ Kan basıncı: 90/60 mmHg (<50p)
-
- ▶ Boy: 117 cm (10-25 p)
 - ▶ Ağ: 19 kg (3-10 p)
 - ▶ Femoral nabızlar +/-



Fizik Muayene

- ▶ Deri turgoru ve tonus doğal, ödem yok.
- ▶ Orofarinks hiperemik. Tonsiller hipertrofik.
- ▶ Solunum sesleri doğal, bilateral eşit, ral, ronküs yok.
- ▶ S1 +, S2 +, üfürüm yok.
- ▶ Karın rahat, organomegali yok, asit yok.
- ▶ Ürogenital; haricen erkek.



Laboratuvar

- ▶ Hb: 13,34 gr/dl
- ▶ Beyaz küre: 13.305 mm³
- ▶ Nötrofil: 9.608 mm³
- ▶ Lenfosit: 2.370 mm³
- ▶ Trombosit: 342.400 mm³
- ▶ ESR: 20 mm/saat
- ▶ CRP: 1,85 mg/dl
- ▶ Üre: 17 mg/dl
- ▶ Kreatinin: 0,44 mg/dl
- ▶ Albumin: 4,7gr/dl
- ▶ PT: 12,9 sn
- ▶ APTT: 26,5 sn



Laboratuvar

- ▶ Tam idrar incelemesi
- ▶ pH: 7.0
- ▶ Dansite: 1.011
- ▶ Kan: 4+
- ▶ Lökosit: Negatif
- ▶ Protein: Eser
- ▶ Mikroskopik incelemede
eritrosit: 2.816
- ▶ İdrar sedimentinde bol
dismorfik eritrositler



Laboratuvar

- ▶ İdrar protein/kreatinin: 0,36
- ▶ ASO: I
- ▶ C3: 126 (N)
- ▶ C4: 20.5 (N)
- ▶ İdrar kültürü negatif
- ▶ Kan kültürü negatif
- ▶ Boğaz kültürü negatif



Patolojik Bulgular

- ▶ Kilo azlığı nedeniyle takip edilen hasta
- ▶ Makroskopik hematüri
- ▶ Minimal proteinüri
- ▶ Orofarinks hiperemik, tonsiller hipertrofik



Ön Tanılar?



Hematüriye Yaklaşım

- | | |
|--------------------------------|-------------------------------|
| ▶ Renk (çay rengi, koyu kahve) | ▶ Renk (pembe, kırmızı) |
| ▶ Eritrositler (dismorfik) | ▶ Eritrositler (normal) |
| ▶ Silendir (+) | ▶ Kristal (+) |
| ▶ Tübüler hücreler | ▶ Pıhtılar |
| ▶ Proteinüri > 2+ | ▶ Proteinüri < 2+ |
| ▶ Glomerüler kanama | ▶ Glomerül dışı kanama |



Hematüri Nedenleri

▶ **Glomerüler hematüri**

▶ **Akut/kronik glomerülonefrit**

- ▶ IgA nefropatisi, MPGN, FSGS, MGN, SLE, Goodpasture sendromu, Şant nefriti

▶ **Kalıtsal nefropatiler**

- ▶ Alport sendromu, benign ailesel hematüri, tırnak -patella sendromu, Fabry hastalığı, Polikistik böbrek hastalığı, medüller kistik hastalık, doğuştan nefrotik sendrom

▶ **Diğerleri**

- ▶ HÜS, HSP, sistemik vaskülitler, diyabet mellit, amiloidoz

▶ **Glomerül dışı hematüri**

▶ **Üriner sistem hastalıkları**

- ▶ Enfeksiyonlar (bakteriyal, viral), hiperkalsüri, taş, kimyasal sistit, üretra ve mesanede yabancı cisim, hidronefroz, obstrüktif üropati, travma, tümör, parazit enfeksiyonları (şistozomiyaz)

▶ **Tübülointerstisyel hastalıklar**

- ▶ Akut piyelonefrit, nefrokalsinoz, interstisyel nefrit, nefrotoksinler (ağır metaller, radyokontrast nefropatisi, analjezik), ATN, tuberoskleroz

▶ **Vasküler hastalıklar**

- ▶ Renal arter/ven trombozu, malign hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği

▶ **Hematolojik hastalıklar**

- ▶ Orak hücre anemisi, koagülopatiler



Immunglobulin A Nefropatiji



IgA nefropatisi

- ▶ Kronik glomerülonefritlerin ve tekrarlayan makroskopik hematürinin en sık nedeni
- ▶ Sıklıkla belirtisiz mikroskopik hematüri veya makroskopik hematüri atakları ile seyreder
- ▶ Mezengiumda IgA, daha az miktarda IgG, IgM, C3 ve properdin birikimi
- ▶ İnsidansı ikinci ve üçüncü onyıllarda en yüksek
- ▶ Erkeklerde daha sık
- ▶ C3'ün normal olması ile post-streptokoksik glomerülonefritten ayrılır
- ▶ Proteinüri 1gr/gün'ün altında
- ▶ Böbrek işlevleri normal



Başvuru şekilleri

- ▶ Makroskopik hematüri atakları (%40-50)
 - ▶ Genellikle üst solunum yolu enfeksiyonundan sonra 24-48 saat içinde görülür
 - ▶ Birkaç günde kendiliğinden düzelir
 - ▶ Mikroskopik hematüri devam edebilir
 - ▶ Hastaların çoğunda birkaç yılda bu ataklar düzelir ama bazen ABY gelişebilir
- ▶ Belirtisiz (a-semptomatik mikroskopik hematüri (%30-40)
 - ▶ Proteinüri eşlik edebilir
- ▶ Nefrotik sendrom (%5)
- ▶ ABY (<%5)
- ▶ KBY



IgA nefropatisi nedenleri

- ▶ Sıklıkla idiopatik olmakla beraber, çeşitli hastalıklara bağlı sekonder IgA nefropatisi gelişebilir
- ▶ **Sekonder IgA nefropatisi**
 - ▶ Henoch-Schönlein purpurası
 - ▶ HIV enfeksiyonu
 - ▶ Toksoplazmoz
 - ▶ Ankilozan spondilit
 - ▶ Reiter sendromu
 - ▶ Çölyak hastalığı
 - ▶ Dermatitis herpetiformis
 - ▶ Crohn hastalığı
 - ▶ Siroz

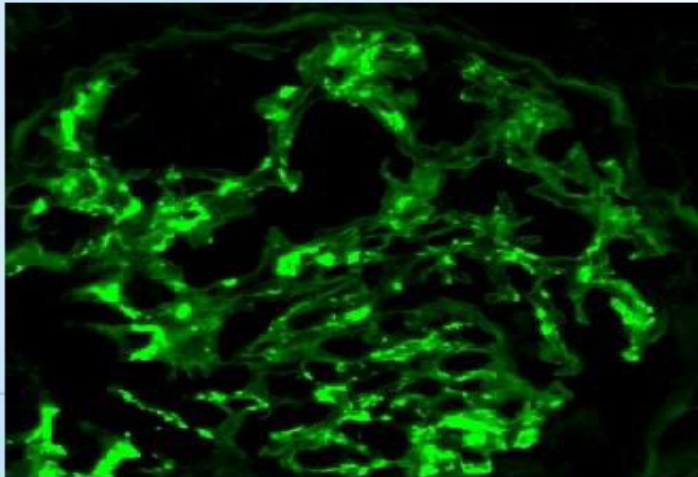


-
- ▶ Solunum ya da GIS enfeksiyonu sırasında mukozanın ekzojen antijenlere maruz kalması anormal IgA üretiminde temel rol oynar.
 - ▶ Hastaların %50'sinde IgA üretimi artmış bulunabilir.
 - ▶ Tanısı immünfloresan mikroskopisinde mezengial IgA birikimlerinin gösterilmesi ile konulur.

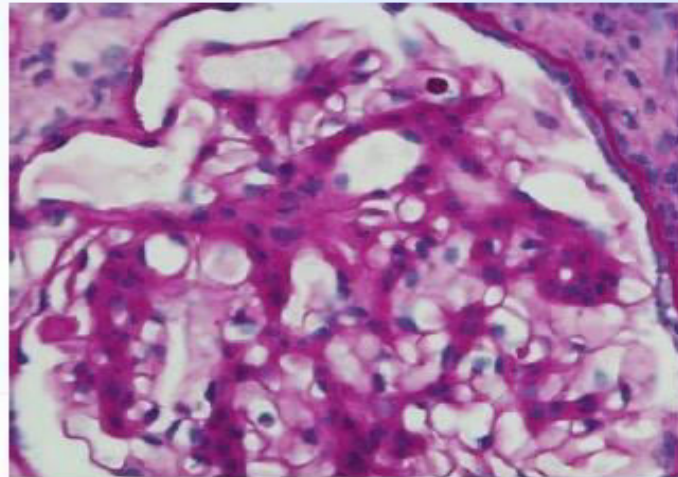


Patoloji

- ▶ Mezengiumda IgA depolanması ve mezengial proliferasyon görülür
- ▶ IF: IgA ve C3 mezengiumda granüler boyanır



Immunofluorescence



Periodic acid-Schiff stain

-
- ▶ Nispeten iyi seyirli bir hastalıktır ve hastaların çoğunda böbrek işlevleri yıllar boyunca normal kalır.
 - ▶ 20 yıllık izlemde olguların %15'inde son dönem böbrek yetmezliğine ilerleyiş görülür.
 - ▶ Hastaların az bir kısmında ise hızla son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlanan fulminan bir seyir görülür.



▶ **Kötü prognoz işaretleri:**

- ▶ Hipertansiyon
- ▶ Proteinüri >1 gr/gün olması
- ▶ Nefrotik sendrom
- ▶ İleri yaş
- ▶ Hiperürisemi
- ▶ Obesite
- ▶ Tanı anında böbrek yetmezliği
- ▶ Histolojik olarak glomerüler ve intertisyel fibrozis

- ▶ Serum IgA düzeyinin ve histolojik olarak IgA depozitlerinin yoğunluğunun prognozla ilişkisi yoktur.



-
- ▶ IgA nefropatisinin transplante böbrekte rekürrensi sıktır, ancak olguların sadece %15'inde klinik hastalık ortaya çıkar ve greft kaybı seyrek.



-
- ▶ Tedavide etkinliği kanıtlanmış bir yöntem bugün için yoktur.
 - ▶ Sık ÜSYE geçiren hastalarda:
 - ▶ Antibiyotik profilaksinin yeri yok
 - ▶ Yeni antijen girişi önlenmek için:
 - ▶ Gerekirse tonsillektomi uygulanabilir (düşük kanıt düzeyli)
 - ▶ Glutensiz diyet önerilebilir
 - ▶ İmmünsupresan tedavi
 - ▶ Nefrotik sendrom
 - ▶ Kresentik GN
 - ▶ Böbrek yetmezliği gelişen hastalarda
 - ▶ Kortikosteroid, siklofosfamid, azatiyoprin
 - ▶ Omega 3 Yağ Asidi
 - ▶ Bazı çalışmalarda yüksek doz omega-3 yağ asidi tedavisinin proteinüriyi azaltıcı ve GFR'yi koruyucu etkileri gösterildiğinden, özellikle proteinürisi fazla ve GFR'si düşük olgularda denenebilir.
-



Klinik İzlem

- ▶ Hastanın beş gün yatışı oldu.
- ▶ Destek tedavisi ve hidrasyonla hematürisi düzeldi.
- ▶ Çocuk nefrolojisi poliklinik izlemi önerildi.



TEŞEKKÜRLER...

