



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji Bilim Dalı  
Olgu Sunumu

28.07.2023

Araş.Gör.Dr.Hülya ACAR TÜRK

Uzm.Dr.Kenan DOĞAN



# Olgu

15 Yaş 8 ay Erkek hasta

Yakınma: idrarda kan görme

# Öykü

- Şikayetleri yaklaşık 2-3 yıldır mevcut
- İdrarda kan gördüğünde işeme başlangıcında veya sonunda şeklinde süre belirtmiyor.
- İşemede zorlanma yok, koku yok.
- Tekrarlama aralık süreleri sabit değil.
- Travma öyküsü yok .
- Bir ay önce ÜSYE nedeni 1 hafta Amoksisilin-Klavunat kullanımı olmuş.
- Hasta idrarda kan görme şikayeti ile gittiği sağlık merkezinde kan basıncı 160/100 ölçülmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi.

# Öz Geçmiş

- 39 gestasyon haftasında C/S doğum
- Doğum ağırlığı/boyu : 3000 gr (AGA) / ?
- Gebelik izleminde USG de patoloji saptanmamış.
- Bilinen başka bir hastalığı yok. Düzenli ilaç kullanımı yok.
- YDYBÜ yatışı yok. Uzamış sarılığı yok.  
Kalça USG ve işitme testi taramalarından geçmiş.  
TFUS görüntüleme yapılmamış.

# Soy Geçmiş

- Anne; 41 yaş , sağ , Hipotiroidi
- Baba; 39 yaş , sağ sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
  - 1. çocuk: Hastamız
  - 2.çocuk: 13 yaş, kız, sağ sağlıklı

Aile öyküsünde annenin halası kalp hastalığı ve HT +

# Fizik Bakı

- Ateş: 36.7 C
- Nabız: 99 atım/dk
- Solunum sayısı: 13 /dk
- SPO2: 99 %
- Kan Basıncı: 152/93 (sol) (95 P 132/82)  
157/99 (sağ)
- Boy: 169 cm (-0.46 SDS)
- Kilo: 62 kg (-0.25 SDS)

# Fizik Bakı

- Genel durum : İyi, aktif hareketli.
- Cilt : Dođal, döküntü yok.Mukozalar nemli.
- Baş-boyun: Dođal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle yok.
- Solunum sistemi: Her iki akciđer solunuma eşit katılıyor. Göğüs deformitesi yok. Oskültasyonda solunum sesleri dođal
- KVS: S1 +, S2 + Ek ses, üfürüm yok. AFN +/-
- GİS: Dođal. Hepatosplenomegali yok.
- GÜS: Haricen erkek, anomali yok. KVAH yok.
- MSS: Patoloji saptanmadı.
- Ekstremiteler: Dođal.

# Laboratuvar

**Glukoz:** 94 mg /dl

**Üre:** 108,65 mg/dl

**Kre:** 3,76 mg/dl

**AST:** 11,3 U/L

**ALT:** 7 U/L

**Total bilirubin:** 0,85 mg/dl

**Direkt bilirubin:** 0,14 mg/dl

**LDH:** 239 U/L     **CPK:** 32 U/L

**Albumin :** 34,6 g/L

**Na:** 137 mEq/L     **K :** 5,1 mEq/L

**Cl :** 101,4mEq/L     **Ca :** 9,98 mg/dL

**Mg:** 2,6 mg/dL     **P :** 6,02 mg/dL

**Ürik asit :** 7,5 mg/dL

**GFR :** 31.4 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>

**WBC:** 6568 /mm<sup>3</sup>

**NEU:** 3998 /mm<sup>3</sup>

**LYM:** 1876 /mm<sup>3</sup>

**Hb:** 11,4 g/dl

**PLT :** 292000/ mm<sup>3</sup>

**CRP:** 0,08 mg / L

**SEDİMENTASYON:** 37 mm/h

**PTZ -** 14,5 sec

**INR -** 1,07

**APTT -** 25,2 sec

**pH -** 7,34

**PCO2 -** 46,5mmHg

**PO2 -** 30 mmHg

**Na+ -** 137 mmol/L

**K+ -** 4,8mmol/L

**iCa+ -** 1,18 mmol/L

**Laktat -** 4 mg/dL

**cHCO3st -** 23,3

**pH:** 6,0

**Dansite:** 1011

**Kan :** +++

**Protein:** ++

**Lökosit:** +

**Nitrit:** NEGATİF



# Patolojik Bulgular

- HİPERTANSİYON
- TEKRARLAYAN HEMATÜRİ
- ENFEKSİYON ÖYKÜSÜ
- GFR DÜŞÜK

**Ön tanılarınız nelerdir?  
Hangi incelemeleri isteyelim?**

İDRAR MİKROSKOPİ: Glomerüler nitelikte dismorfik eritrositler

24 SA İDRARDA PROTEİN : 186 mg/m<sup>2</sup>/h

C3: 1,15 g/L ( 0,9- 1,8)

C4: 0,33 g/L ( 0,1 – 0,44)

ASO : 57 iu/ml

ANA : Negatif

Anti ds DNA: Negatif

# Görüntüleme

PA AKC GRAFİ : Effüzyon yok. Normal

EKOKARDİYOGRAFI:

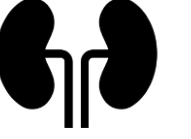
“ Normal sınırlarda ekokardiyografik bulgular. “

USG :

“ Her iki böbrek boyutları normaldir. Parankim eko ve kalınlıkları normaldir. Bilateral böbreklerde taş, kitle, hidronefroz izlenmedi. Renkli doppler incelemede bilateral renal arter ve ven açık izlendi. “

# AYIRICI TANI

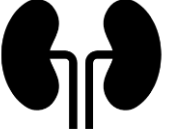
---



- Alport sendromu (kalıcı izole hematüri )
- Poststreptokokal glomerülonefrit (üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası hematüri )
- İmmün kompleks/monoklonal immünglobulin veya kompleman aracılı membranoproliferatif glomerülonefrit
- IgA dominant Stafilokok ile ilişkili glomerülonefrit (akut böbrek hasarı, hematüri ve proteinüri)
- IgA vaskülit (Henoch-Schönlein purpura)
- Lupus nefriti (belirgin mezangial IgA birikimi)
- IgA Nefropatisi (kalıcı hematüri )

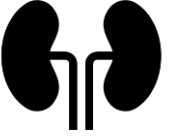
# RENAL BİYOPSİ ??

---



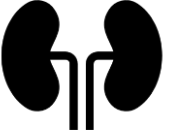
- Dirençli mikroskobik hematüri
- Tekrarlayan makroskobik hematüri
- Uzamış serum C3 düşüklüğü
- Eşlik eden uzamış azotemi
- Mikroskobik hematüri ve
  - Azalmış renal fonksiyon veya
  - 150 mg/günün üstünde proteinüri veya
  - Hipertansiyon

# RENAL BİYOPSİ



|                   |  |
|-------------------|--|
| <b>MİKROSKOPİ</b> | <p>Kesitler Hematoksilen-Eozin, PAS, Masson Trikrom ve Kongo Kırmızısı ile boyanarak değerlendirildi. Böbreğe ait kesitlerde ortalama 12 glomerül izlenmektedir. Glomerüllerin 3'ünde global skleroz ve 7'sinde sellüler kresent izlenmiş olup kalan 2 glomerülde mezangial genişleme mevcuttur. Tübüllerde rejeneratif bulgular ve tübül lümenlerinde hyalen silendirler dikkati çekmiştir. İnterstisyumda fokal alanlarda belirginleşen mononükleer hücre infiltrasyonu vardır. Vasküler yapılarda hafif myointimal kalınlaşma dikkati çekmiştir. Kongo kırmızısı ile amiloid depolanması saptanmamıştır.</p> <p><b>DİF incelemede;</b> 5 glomerül incelendi.<br/>IgA ile diffüz global mezengial 2 + boyanma saptandı.<br/>IgG ile diffüz global mezengial 1 + boyanma saptandı.<br/>IgM ile birikim saptanmadı.<br/>C3 ile diffüz global mezengial 2 + boyanma saptandı.<br/>C1q ile birikim saptanmadı.<br/>Kappa ile diffüz global mezengial 1 + boyanma saptandı.<br/>Lambda ile diffüz global mezengial 2 + boyanma saptandı.<br/>Fibrinojen ile birikim saptanmadı.</p> |
| <b>TANI</b>       | <p><b>BÖBREK, TRU-CUT BİOPSİ :</b><br/><b>Kresentik glomerülonefrit</b>, interstisyumda belirgin lenfoid hücre infiltrasyonu, Lütfen mikroskopi ve yorumu okuyunuz..</p>   |
| <b>YORUM</b>      | <p>Morfolojik bulgular ve DİF inceleme sonuçları " IgA nefropatisi" lehine değerlendirilmiştir.</p>  |

# IgA Nefropatisi



- IgA'nın mezangial birikimidir.

Dolaşımdaki IgA immün komplekslerinin oluşumu

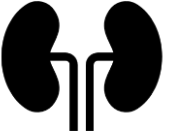
Retiküloendotelial sistemin potansiyel olarak patojenik immün komplekslerini dolaşımdan etkili bir şekilde çıkarma yeteneği

Mezangial hücre afinitesi ve IgA birikimine reaksiyon

Enflamasyon ve doku skarlaşmasını destekleyen yanıt

Her birinin operasyonel olma derecesi, herhangi bir bireyde IgAN'ın ciddiyetini, seyrini ve nihai sonucunu belirler.



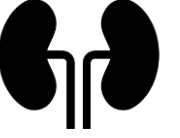


IgA nefropatisinin patogenezinde başlatıcı olay, ağırlıklı olarak IgA1 alt sınıfının mezangial birikimidir.

- Hastalığın gelişmesine yol açan faktörler tam olarak anlaşılamamıştır.
- IgA'nın düzensiz sentezini ve metabolizmasını , mezangial IgA birikimine mezangial hücre reaksiyonunu içerdiği düşünülmektedir.

Primer IgAN'ın etiyolojisi genellikle bilinmemektedir.

- Diyet antijenleri ve mukozal enfeksiyonlar gibi çevresel faktörler oluşumunu tetikleyebilir.
- IgAN kompleks poligenik bir hastalıktır.



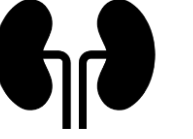
IgAN tanısı ancak immünofloresan mikroskopi ile böbrek biyopsisi yapılarak konulabilir.

IgAN'lı birçok hasta rutin idrar taramasında saptanır çünkü tek klinik bulguları asemptomatik hematüri ve/veya proteinürüdür.

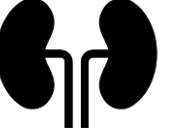
IgAN'lı hastalar her yaşta başvurabilir, ancak yaşamın ikinci ve üçüncü dekatlarında pik bir insidans vardır.

IgAN için patognomik bulgu, immünofloresan mikroskopi ile gösterilen IgA'nın mezangial birikintilerinin varlığıdır.

# NE ZAMAN ŐÜPHELENMELİ ?

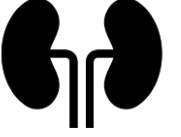


- 1** Bir veya daha fazla tekrarlayan hematüri atađı, özellikle de üst solunum yolu enfeksiyonu eşlik ediyorsa
- 2** Proteinürili veya proteinürisiz kalıcı mikroskobik hematüri
- 3** Yavaş ilerleyen böbrek fonksiyon bozukluđu



## HEMATÜRİ

- Yaklaşık yüzde 40 ila 50'si,
- Genellikle üst solunum yolu enfeksiyonuna eşlik eden bir veya tekrarlayan görünür **hematüri** atakları ile birlikte

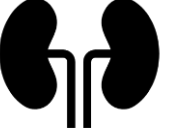


## PROTEİNÜRİ

- **Proteinürili veya proteinürisiz** mikroskobik hematüri
- Yüzde 30 ila 40'ında mikroskobik hematüri ve genellikle hafif proteinüri
- Yüzde 10'dan azında nefrotik sendrom veya ödem, hipertansiyon ve böbrek fonksiyon bozukluğunun yanı sıra hematüri ile karakterize akut, hızlı ilerleyen glomerülonefrit ile birlikte görülür.
- Nadiren, hastalar oligüri ile veya oligüri olmadan akut böbrek hasarı geliştirir.

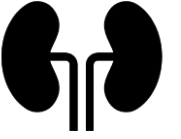
# IgA Nefropatisi

---



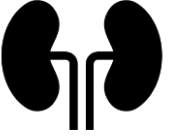
- Makroskopik/ mikroskopik hematüri +
- Proteinüri / Nefrotik sendrom
- Hipertansiyon +
- Akut böbrek hasarı
- Hızlı ilerleyen glomerülonefrit (RPGN) +

klinaleri ile başvurabilir.



# ÇOCUKLAR? YETİŞKİNLER?

- IgAN'li çocuklarda, TEKRARLAYAN hematüri yetişkinlerden daha yaygındır.
- İnflamatuvar lezyonlar ve mezangial ve/veya endokapiller hipersellülarite de çocuklarda böbrek biyopsisinde daha yaygındır .
- Çocuklarda yetişkinlere kıyasla daha yüksek klinik remisyon oranları vardır.

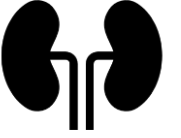


IgAN tanısı, IgA'nın baskın veya kodominant birikiminin varlığını gösteren immünofloresan veya immünoperoksidaz boyaması ile **böbrek biyopsisi** ile doğrulanır. IgAN'yi güvenilir bir şekilde teşhis etmek için kullanılacak spesifik laboratuvar bulguları yoktur.

Böbrek biyopsisi genellikle günde en az 500 mg'lık kalıcı proteinüri veya yüksek serum kreatinin konsantrasyonu gibi daha şiddetli veya ilerleyici hastalığı düşündüren belirtiler varsa yapılır.



# PROGNOZ



İyi huylu seyir ?

Sürekli klinik remisyon → Son dönem böbrek hastalığı

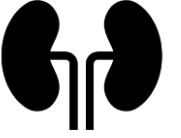
Risk Faktörleri

- 1 gr/gün üzerinde proteinüri ( 3-3.5 gr/g üzeri progresyon en yüksek)
- Hipertansiyon +
- Azalmış GFR
- Kalıcı mikroskopik hematüri +
- Eşlik eden histolojik değişiklikler (Mezangial hipersellülarite (M), Endokapiller hipersellülarite (E), Segmental glomerüloskleroz (S), Tübüler atrofi / interstisyel fibroz (T) ve hilaller (C)) +

## Sık Görülen ve RPGN ile Prezente olan Glomerüler Hastalıklar

| Hastalık                               | İlişkili Durum                   | Serolojik Testler  |
|--|----------------------------------|--|
| <b>Anti-GBM Hastalığı (Tip 1)</b>      | Akciğer hemorajisi               | Anti-GBM+, nadiren ANCA+                                       |
| <b>Vaskülitler (Tip 3)</b>             |                                  |  |
| • Wegener granülomatozu                | Üst ve alt solunum yolu tutulumu | Sitoplazmik ANCA+ (c-ANCA)                                     |
| • Mikroskopik polianjitis              | Multisistem tutulum              | Perinükleer ANCA+(p-ANCA)                                      |
| • Pauci-immun kresentik GN             | Sadece renal tutulum             | Perinükleer ANCA+(p-ANCA)                                      |
| <b>İmmunkompleks Hastalığı (Tip 2)</b> |                                  |  |
| • SLE                                  | Multisistemik diğer bulgular     | ANA+, Anti-DsDNA+, C3 ve C4 düşük                              |
| • APSGN                                | Faranjit ya da impetigo          | Yüksek ASO titresi, streptozim antikor+, C3 düşük ve C4 normal |
| • IgAN; HSP                            | Cilt döküntüsü, karın ağrısı     | Serum IgA yüksekliği (%30), C3 ve C4 normal                    |
| <b>Endokardit</b>                      | Üfürüm, bakteriyemi bulguları    | Kan kültürü, nadiren ANCA, C3 düşük, C4 normal                 |

# TEDAVİ



## AMAÇ ;

- Son dönem böbrek hastalığına ilerlemenin önlenmesi
- Proteinüride azalma (<1 g / gün)
- İdrar tortusunda iyileşme (Mikroskopik hematürinin iyileşmesi)

## IgAN'lı tüm hastalar;

- Proteinürinin azaltılması (ACEİ/ ARB ile -- SGLT2 inhibitörü )
- Kan basıncı kontrolü,
- Dislipidemi tedavisi ve yaşam tarzı değişikliğinden

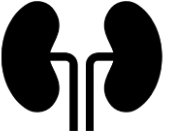
(diyet sodyum ve protein kısıtlaması, sigarayı bırakma, kilo kontrolü ve uygun şekilde egzersiz gibi)

oluşan destekleyici bakım almalıdır.

## Hastamızda ;

- HT → Enalapril + Amlodipin başlandı.
- Metabolik Asidoz ve Hiperkalemi → Antiasidoz ve antipotasyum başlandı.
- Biyopsi sonrası → 30 mg/kg Metilprednizolon (3)
- RPGN → 1 gr/m<sup>2</sup> Siklofosfamid (6)

Hastalık progresyonu riski yüksek olduğu düşünülen IgAN'lı hastalar (en az üç ila altı aylık destekleyici bakıma rağmen proteinüri  $\geq 1$  g / gün) genellikle immünosüpresif tedavi almalıdır.



Hastanın IgA nefropatisi ve kronik böbrek yetmezliđi tanıları ile nakil oldu , izlem ve destek tedavisine devam ediliyor.

**TEŞEKKÜRLER**

# Kreatinin

