

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) ile İzlenen Olguda Makroskobik Hematüri ve Proteinüri: HSP Nefriti Olmayabilir mi?

Macroscopic Hematuria and Proteinuria in a Patient with Henoch-Schönlein Purpura (HSP): May It be not HSP Nephritis?: Case Report

Bahar BÜYÜKKARAGÖZ,^{a,b}
Aysun ÇALTIK YILMAZ,^{a,b}
Aslı ÇELEBİ TAYFUR,^{a,b}
Halise METİN BAZ,^b
Sacit GÜNBEY^b

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
^bÇocuk Nefrolojisi Birimi,
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 03.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 06.05.2015

Bu olgu sunumu, 8. Ulusal Pediatrik Nefroloji Kongresi (29 Ekim-1 Kasım 2014, Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Bahar BÜYÜKKARAGÖZ
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Nefrolojisi Birimi, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
karamanbahar@yahoo.com

ÖZET Çalışmamızda, Henoch-Schönlein purpurası (HSP) na bağlı gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu ile izlemin altıncı ayında çay rengi idrar ve göz kapaklarında şişlik nedeni ile başvurup, makroskobik hematüri ve proteinüri saptanan yedi yaşındaki bir kız olgu sunulmuştur. Hipertansiyon, antistreptolizin O (ASO) antikorü yüksekliği ve kompleman düşüküğü de saptanan olgu HSP nefriti ya da akut glomerülo nefrit ön tamlarıyla izleme alındı. Boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok üredi. İzleminde üçüncü gününde makroskobik hematüri ve hipertansiyonu düzelen olgunun 15. günde proteinüri ve dördüncü haftada kompleman değerleri normal bulundu. İkinci ayda mikroskobik hematüri kayboldu. Literatürde hipokomplementemi ile seyreden HSP nefriti olguları bildirilse de, olgumuzda ASO yüksekliği, A grubu beta-hemolitik streptokok pozitifliği, destek tedaviyle spontan iyileşme sağlanması ve idrar bulgularının sebat etmemesi gibi nedenlerle HSP nefriti yerine akut poststreptokoksik glomerülo nefrit düşünüldü. Streptokoksik enfeksiyonların yoğun olarak görüldüğü ülkemizde, akut nefritik sendromla izlenen hastalarda tıbbi öyküdeki hastalıklar ne olursa olsun, akut post enfeksiyöz glomerülo nefrit tanısının akıldta tutulması gerektiği kanısına varıldı.

Anahtar Kelimeler: Glomerülo nefrit; çocuk; proteinüri; hematüri; purpura, Schönlein-Henoch

ABSTRACT We present 7-year old girl with gastrointestinal system involvement of Henoch-Schönlein purpura (HSP) admitting at sixth month of follow-up with tea-colored urination and swollen eyelids and who developed macroscopic hematuria and proteinuria. Having hypertension, elevated antistreptolysin O antibody (ASO) titers and hypocomplementemia, pre-diagnoses were HSP nephritis or acute glomerulonephritis. Throat culture revealed group A beta hemolytic streptococci. On 3rd day, macroscopic hematuria and hypertension resolved. On 15th day, proteinuria and complement levels normalized. Microscopic hematuria disappeared in the second month. Despite previous reports of HSP nephritis with hypocomplementemia, in our patient elevated ASO titers, positivity of group A beta hemolytic streptococci, spontaneous recovery with supportive therapy and non-persistence of urinary findings were suggestive of acute poststreptococcal glomerulonephritis rather than HSP nephritis. Regardless of diseases in medical history, acute postinfectious glomerulonephritis should be included in differential diagnosis of acute nephritic syndrome especially in our country where streptococcal infections are prevalent.

Key Words: Glomerulonephritis; child; proteinuria; hematuria; purpura, Schönlein-Henoch

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2015;24(2):68-71

doi: 10.5336/pediatr.2014-42768

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağının en sık görülen vaskülit olup, küçük damar duvarlarında immünglobülin (Ig)A içeren immün komplekslerin ve kompleman komponent-

lerinin depolanması ile karakterize sistemik lökositoklastik bir vaskülitir.¹⁻⁵ Tüm olgularda purpurik cilt döküntüsü karakteristik bulgu olmakla birlikte, eklem, gastrointestinal sistem (GİS) ve böbrek tutulumu da görülebilmektedir.⁵⁻⁷ Hastalığın prognozu renal tutulum ile ilişkili olduğundan uzun dönem izlem önem taşımaktadır.^{8,9} Bu çalışmada, kliniğimizde HSP'ye bağlı GİS tutulumu tanısı alan ve izlemin altıncı ayında makroskobik hematüri ve proteinürisi saptanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşındaki kız olgu, bacaklarda döküntü ve karın ağrısı yakınmalarıyla hastanemize getirildi. Fizik incelemede, her iki alt ekstremitede purpurik döküntüler ve batında yaygın hassasiyet saptandı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, böbrek fonksiyon testleri ve tam idrar tetkiki (TİT) normal olup, eritrosit çökme hızı (EÇH): 12 mm/saat (0-20) ve serum kompleman değerleri [c3: 96 mg/dL (79-152) ve c4: 19,2 mg/dL (16-38)] normal bulundu (Tablo 1). Bununla birlikte şiddetli karın ağrısı, gaytada gizli kan (GGK) pozitifliği ve batın ultrasonografisinde serbest sıvı olması nedeni ile HSP'ye bağlı GİS tutulumu tanısı alan olguya 1 mg/kg/gün oral prednizolon tedavisi başlandı. Klinik bulguları düzelen ve ardı ardına bakılan GGK tetkikleri negatif olan olgunun ilaç dozu giderek azaltıldı ve 10. günün sonunda steroid tedavisi kesildi. İzleminde üçüncü ayda TİT normal ve spot idrarda protein/kreatinin oranı 0,12 olarak bulundu. İzlemin altıncı ayında, olgu bir haftadır devam eden çay rengi idrar yapma ve göz kapaklarında şişlik yakınmalarıyla yeniden başvurdu. On gün öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) öyküsü olduğu öğrenildi. Fizik incelemede tansiyon 135/85 mmHg (>95 p/>95 p) olarak ölçüldü ve göz kapaklarında bifissür ödem saptandı. Laboratuvar incelemesinde TİT'de protein pozitif, lökosit: 8, eritrosit: 38, serum kreatinin: 0,9 mg/dL, üre: 44 mg/dL, sodyum (Na): 140 mEq/L, potasyum (K): 4,2 mEq/L, total protein: 7,44 g/dL, albumin: 3,76 g/dL, spot idrarda protein/kreatinin: 0,8 mg/mg, c3: 22,7 mg/dL, c4: 18,6 mg/dL, antistreptolizin O (ASO):

TABLO 1: Hastanın izlemindeki laboratuvar değerleri.

	Üre (mg/dL)	Kreatinin (mg/dL)	Na (mEq/L)	K (mEq/L)	Total protein (g/dL)	Albumin (g/dL)	EÇH (mm/saat)	CRP (mg/dL)	c3 (mg/dL)	c4 (mg/dL)	Spot idrarda protein/kreatinin (mg/mg)	24 saatlik idrarda proteinürisi (mg/m ² /saat)
İlk başvuru	28	0,65	139	4,0	7,6	4,2	12	-	96	19,2	-	-
İkinci başvuru	44	0,90	140	4,2	7,44	3,76	40	0,5	22,7	18,6	0,8	-
Yatış sonrası 5. gün	26	0,67	-	-	7,56	4,1	28	0,4	-	-	-	7,8
15. gün	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0,14	3,5
1. ay	-	-	-	-	-	-	-	-	101	20,4	-	-
7. ay	30	0,69	138	3,9	7,51	4,3	9	0,1	-	-	-	2,64

Na: Sodyum; K: Potasyum; EÇH: Eritrosit çökme hızı; CRP: C-reaktif protein.

1190 IU/mL (0-200), EÇH: 40 mm/ saat (0-20), C-reaktif protein (CRP): 0,5 mg/dL (0-0,8) bulundu (Tablo 1). Olgu HSP nefriti ya da akut glomerülonefrit ön tanılarıyla servise yatırıldı. Tansiyon yüksekliği devam eden olguya bir gün arayla iki kez 0,05 mg/kg/saat furosemid infüzyonu yapıldı; tuzsuz diyet verilerek, aldığı sıvı miktarı kısıtlandı. Olgunun ASO yüksekliği olması nedeni ile yatışında alınan boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok üremesi saptandı, bu nedenle intramusküler tek doz benzatin penisilin tedavisi verildi. İzleminin üçüncü gününde makroskobik hematürisi, ödemi, hipertansiyonu ve böbrek fonksiyonları düzelen olgu, yatışının beşinci gününde taburcu edildi. Bu yatıştan 15 gün sonrasında spot idrarda protein/kreatinin oranı 0,14 mg/m²/saat idi. Bir ay sonra bakılan 24 saatlik idrarda proteinüri 3,5 mg/m²/saat bulundu. Dördüncü haftada serum kompleman değerleri normaldi ve ikinci ayda mikroskobik hematürinin de kaybolduğu gözlemlendi. Olgunun son olarak akut glomerülonefrit sonrası izlemin yedinci ayında 24 saatlik idrarda proteinüri değeri 2,64 mg/m²/saat saptanmış olup, hipertansiyonu bulunmamaktadır, böbrek fonksiyon testleri ve idrar mikroskobik incelemesi normaldir (Tablo 1).

Olgunun anne ve babasından hasta bilgilerinin ve verilerinin kullanımı ile ilgili yazılı izin alınmıştır.

TARTIŞMA

HSP nefriti, olguların %80'inde hastalık başlangıcından sonraki ilk dört hafta içinde görülmekle birlikte, tanıdan aylar sonra bile gelişebileceği bildirilmiştir.¹⁰ Çoğu olguda izole mikroskobik hematüri en sık rastlanan klinik bulgudur. Bununla birlikte, makroskobik hematüri, hafif veya ağır proteinüri (beraberinde nefrotik sendrom olsun ya da olmasın), böbrek yetmezliği ve hipertansiyon da oluşabilecek diğer klinik bulgulardır.^{8,10} HSP ile özellikle solunum yolu enfeksiyonları arasında ilişki olduğu ve başta A grubu beta-hemolitik streptokoklar olmak üzere birçok bakteriyel ve viral etkenlerin HSP tetikleyicisi olabileceği ileri sürülmektedir.¹¹⁻¹⁵ Çoğu hastada hipokompleman-temi beklenen bir bulgu olmamakla birlikte, hipokompleman-temi ile seyreden HSP nefriti olguları da bildirilmiştir.¹⁶⁻²⁰ Motoyoma ve ark.nın çalışmasında, 1974-2004 yılları arasında izlenen 208 HSP'li olgunun 14'ünde hipokompleman-temi olduğu görülmüştür. Bu çalışmada, hipokompleman-temi olan olgulardan 10'u uzun dönem izlenmiş ve sekizinde hipokompleman-teminin HSP tanısının ilk konulduğu dönemde ortaya çıktığı ve öncesinde ÜSYE öyküsü olduğu gözlenmiştir. Bu 10 olgunun tümünde ASO yüksekliği saptanmakla birlikte, hiçbirinde boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok üremesi gösterilememiştir. Yine olguların tümünde serum kompleman düzeylerinin beş hafta içinde kendiliğinden normale döndüğü görülmüştür. Bu çalışmada sadece bir olguya renal biyopsi yapılmıştır. Bu olguda HSP izleminin ikinci yılında ÜSYE sonrası purpurik döküntü, makroskobik hematüri, jeneralize ödem ve hipertansiyon gelişmiş olup, laboratuvar tetkiklerinde ASO yüksekliği, yoğun proteinüri ve serum kompleman düşüklüğünün yanı sıra, biyopside immünfloresan incelemede mezanjial alanda IgA depolanması ve elektron mikroskopide yoğun subepitelyal depolanma (hörgüçler) saptanmıştır. Sonuçta bu hastada akut poststreptokoksik glomerülonefrite bağlı akut alevlenme olduğu düşünülmüştür.¹⁶ Literatürde başka birkaç olgu sunumunda da HSP kliniği ile eş zamanlı akut poststreptokoksik glomerülonefrit varlığı bildirilmektedir.^{16,21-23}

Akut poststreptokoksik glomerülonefrit çocukluk çağı akut glomerülonefritlerinin en sık nedenlerinden biri olup, glomerüllerin immün mekanizmayla oluşan yaygın inflamatuvar bir hastalıktır. Makroskobik ve/veya mikroskobik hematüri, geçici c3 düşüklüğü, yüksek kan basıncı, oligüri, ödem ve geçirilmiş streptokok enfeksiyonu varlığı akut poststreptokoksik glomerülonefrit tanısı koydurur.²⁴ Olgumuzda ikinci yatışta purpurik döküntü saptanmadı. Üstelik akut glomerülonefrit tablosunu oluşturan klinik bulgular da izleminin üçüncü gününde tamamen kayboldu. Bu nedenle renal biyopsi gereksinimi olmadı. Olgumuzda her ne kadar renal biyopsi verisi olmasa da; ASO yüksekliği, boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok izole edilmesi, verilen destek tedavisiyle kısa sürede spontan iyileşme sağlanması ve izlemde

gerek proteinüri gerekse de makroskopik/mikroskopik hematüri gibi idrar bulgularının sebat etmesi gibi nedenlerle HSP nefriti yerine akut poststreptokoksik glomerülonefrit düşünüldü. Sonuçta streptokoksik enfeksiyonların yoğun olarak

görüldüğü ülkemizde, akut nefritik sendromla takip edilen hastalarda tıbbi öyküdeki hastalıklar ne olursa olsun, akut postenfeksiyöz nefrit tanısının da ayırıcı tanıda akılda tutulması gerektiği kanısına varıldı.

KAYNAKLAR

1. Kasapçopur Ö, Arisoy N. [Henoch-Schönlein purpura]. *Turkish Arch Pediatr* 2002;37(3):122-9.
2. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25(2):171-8.
3. Candemir M, Halis H, Polat A, Ergin H, Kılıç İ, Semiz S, et al. [Analysis of patients with Henoch-Schonlein purpura]. *ADU Medical Faculty Journal* 2006;7(3):39-43.
4. Iannetti L, Zito R, Bruschi S, Papetti L, Ulgiati F, Nicita F, et al. Recent understanding on diagnosis and management of central nervous system vasculitis in children. *Clin Dev Immunol* 2012;2012:698327.
5. Gürgöze MK, Gündüzalp M. [Henoch-Schönlein Purpura in the children: the evaluation retrospective of 50 patients]. *Firat Med Journal* 2010;15(1):27-30.
6. Bagga A, Dillon MJ. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE, eds. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 2001. p.569-74.
7. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65(7):936-41.
8. Anil M, Aksu N, Kara OD, Bal A, Anil AB, Yavaşcan O, et al. Henoch-Schönlein purpura in children from western Turkey: a retrospective analysis of 430 cases. *Turk J Pediatr* 2009;51(5):429-36.
9. Saulsbury FT. Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 2007;369(9566):976-8.
10. Kawasaki Y, Suzuki H. Henoch-Schonlein nephritis. In: Geary DF, Schaefer F, eds. *Comprehensive Pediatric Nephrology*. 1st ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. p.343-51.
11. Akl K. Childhood Henoch Schonlein purpura in Middle East countries. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2007;18(2):151-8.
12. Dönmez O, Yıldırım NS, Durmaz O. [A ten-year retrospective analysis of 137 patients with Henoch Schonlein's Purpura]. *Current Pediatrics* 2011;9(2):63-7.
13. Lahita RG. Influence of age on Henoch Schönlein purpura. *Lancet* 1997;350(9085):1116-7.
14. İnal A, Yılmaz M, Kendirli SG, Altıntaş DU, Karakoç GB, Doğruel D. [The clinical characteristics of children with Henoch Schönlein purpura]. *Erciyes Med Journal* 2009;31(2):153-61.
15. Kalman S, Ibrahim Aydın H, Atay A. Henoch-Schonlein purpura in a child following varicella. *J Trop Pediatr* 2005;51(4):240-1.
16. Motoyama O, Iitaka K. Henoch-Schönlein purpura with hypocomplementemia in children. *Pediatr Int* 2005;47(1):39-42.
17. Islek I, Muslu A, Dagdemir A, Dilber C. Is low serum complement 3 in Henoch-Schönlein purpura unusual and of prognostic value? *Eur J Pediatr* 2001;160(6):397-8.
18. Smith GC, Davidson JE, Hughes DA, Holme E, Beattie TJ. Complement activation in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1997;11(4):477-80.
19. Garcia-Fuentes M, Martin A, Chantler C, Williams DG. Serum complement components in Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1978;53(5):417-9.
20. Krause I, Garty BZ, Davidovits M, Cleper R, Tamary H, Rosenmann E, et al. Low serum C3, leukopenia, and thrombocytopenia: unusual features of Henoch-Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 1999;158(11):906-9.
21. Urizar RE, Singh JK, Muhammad T, Hines O. Henoch-Schönlein anaphylactoid purpura nephropathy: electron microscopic lesions mimicking acute poststreptococcal nephritis. *Hum Pathol* 1978;9(2):223-9.
22. Goodyer PR, de Chadarevian JP, Kaplan BS. Acute post-streptococcal glomerulonephritis mimicking Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr* 1978;93(3):412-5.
23. Kim CK, Aikawa M, Makker SP. Electron-dense subepithelial glomerular deposits in Henoch-Schönlein purpura syndrome. *Arch Pathol Lab Med* 1979;103(11):595-8.
24. Bal A, Yurtseven A, Şahbudak Z, Anil M, Aksu N. [Idiopathic thrombocytopenic purpura in a child with acute poststreptococcal glomerulonephritis]. *Turkish Arch Pediatr* 2011;46(2):171-3.