

# Böbrek Yetmezliği Hızla Düzelen Bir İmmünglobülin-A Nefritli Vaka

## A Case With Immunoglobulin-A Nephritis Rapidly Resolving Renal Failure

<sup>1</sup>Bülent Ataş, <sup>2</sup>Hasan Esen, <sup>3</sup>Hüseyin Altunhan

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi <sup>3</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., <sup>2</sup>Patoloji A.D., <sup>1</sup>Çocuk Nefroloji B.D., Konya

### Özet

Primer immünglobülin A (IgA) nefriti glomerül mezengiumunda baskın olarak IgA depolanması ile seyretmektedir. Makroskopik veya mikroskopik hematüri görülür ve proteinüri hematüriye eşlik edebilir. IgA nefriti seyriinde nadiren akut böbrek yetmezliği (ABY) ortaya çıkmaktadır. Burada 15 yaşında ABY ile gelen ve böbrek yetmezliği hızla düzelen IgA nefritli bir erkek vaka sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** İmmünglobülin A, nefrit, akut böbrek yetmezliği

### Abstract

Primary immunoglobulin A (IgA) nephritis associated with dominantly IgA deposition in glomerular mezengium. Macroscopic or microscopic hematuria are seen and proteinuria may be associated with hematuria. Acute renal failure (ARF) rarely occurs in the course of IgA nephritis. In here, a male case 15 years old with IgA nephritis had been presented with ARF and rapidly resolving renal failure.

**Key words:** Immunoglobulin A, nephritis, acute renal failure

### GİRİŞ

Glomerül mezengiumunda belirgin olarak immünglobülin A (IgA) depolanması ile seyreden primer IgA nefriti tüm dünyada en sık görülen kronik glomerül hastalığıdır. Makroskopik veya mikroskopik hematüri ve hematüriye eşlik edebilen proteinüri şeklinde klinik göstermektedir (1). IgA nefriti seyriinde nadiren akut böbrek yetmezliği (ABY) görülmekte olup mekanizmalardan biri de eritrosit silendirlerinin tübülüsleri tıkanmasıdır (2). Burada 15 yaşında makroskopik hematüri ve ABY ile gelen ve böbrek yetmezliği hızla düzelen IgA nefritli bir erkek vaka sunulmuş, vakanın böbrek biyopsisinde tübül lümenlerinin eritrosit silendirleri ile yoğun bir şekilde tıkanmış olduğu görülmüştür.

### OLGU

Onbeş yaşında erkek hasta, 5 gündür idrarının bulanık olması yakınmasıyla başvurdu. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Yakın zamanda geçirilmiş bir enfeksiyon öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde; tansiyon arteriyel 120/80 mmHg, genel durumu iyi, sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde; idrar analizinde bol eritrosit, 31 lökosit, eritrosit silendirleri, nitrit pozitif, protein 500 mg/dl saptandı, idrar kültüründe üreme yoktu. Üre 271 mg/dl, kreatinin 10.2 mg/dl, albumin 3.4 g/dl, kalsiyum 9.4 mg/dl, kan gazları, kan şekeri, sodyum, potasyum, karaciğer enzimleri, trigliserid-kolesterol seviyeleri, ASO, tam kan, immünglobülin G-A-M ve E, romatoid faktör, PT-PTT değerleri normaldi. Spot idrarda kalsiyum kreatinin oranı 0.01 (N: <0.21), protein kreatinin oranı 1.45 (N: <0.2) idi. Kompleman 3 (C3) düzeyi 103 mg/dl (N: 88-252), C-reaktif protein (CRP) 45.7 mg/dl (N: 0-8), sedimentasyon 41 mm/h (N: 0-20) idi. Anti HBS pozitif, anti HCV negatif. Üriner sistem ultrasonografisinde böbrek ekoları belirgin artmıştı. Hastanın genel durumu iyi, idrar çıkışı normal, tansiyonu normal, kan gazı normal ve

elektrolit dengesizliği olmadığından acil diyaliz yapılması düşünülmeydi. Hastaya yapılan böbrek biyopsisinde Ig A nefropatisi (glomerüllerde hafif mezengial hücre ve matriks artışı mevcut ve mezengial 3 (+) IgA depolanması görüldü. Kresent formasyonu yoktu. Tübül lümenleri eritrosit silendirleri ile doluydu) saptandı. Bu sonuçlardan sonra antitrombotik olarak dipridamol, antienflamatuvar olarak balık yağı, antiproteinürik olarak enalapril ve losartan başlandı. Tek doz pnömokok ve grip aşısı yapıldı. Yatışını takip eden günlerde böbrek fonksiyonları ve makroskopik hematüri düzelmeye başladı. Şöyle ki; 5. gününde üre 254 mg/dl, kreatinin 6 mg/dl idi, CRP 8.7 mg/dl, idrar analizinde 116 eritrosit, 5 lökosit, protein 75 mg/dl, dansitesi 1013 olarak saptandı.

Hastanın yatışının 10. gününde üre 58 mg/dl, kreatinin 1.3 mg/dl'ye geriledi. 20. günde üre 27 mg/dl, kreatinin 0.9 mg/dl, albumin 4 gr/dl, sedimentasyon 35 mm/h, CRP negatif, idrar analizinde 292 eritrosit ve protein negatif saptandı. Hastanın takiplerinde mikroskopik hematüresi, hafif proteinürisi devam etti ve renal ultrasonografisi normale geldi. Bu durumda da ilaçlarına devam edildi. Ayrıca hastamız amatör futbolcu olup ve hastalığı süresince ilk aylar hariç aktivitesine devam etti. Hastanın takipleri önce aylık daha sonra ise üçer aylık periyodlarla sürdürüldü. Hastanın tedavisinin başlangıcından 2.5 yıl sonra tansiyonları ve böbrek fonksiyonları normal, idrar analizi tamamen normal ve proteinürisi negatif olarak saptandı ve bütün ilaçları (dipridamol, enalapril ve losartan) kesildi. Hastamız şu anda 9 aydır ilaçsız olarak takip edilmektedir.

### TARTIŞMA

Glomerül mezengiumunda baskın olarak IgA depolanması ile seyreden, fakat IgM, G, C3 depolanması da görülebilen primer IgA nefriti, tüm dünyada en sık görülen kronik glomerül hastalığıdır (1). İlk olarak 1968'de Berger ve Hinglais tarafından tanımlanmıştır (3).

IgA'nın kaynağı mukoza, kemik iliği ve tonsillerdir (4). Henoch Schönlein Purpurası, Sistemik Lupus Eritematosus, Romatoid Artrit gibi sistemik hastalıklarda da böbrekte sekonder olarak IgA depolanması görülebilir. Nefritik, nefrotik veya kombine bir klinik tablo görülebilir. Hematüri bir üst solunum yolu veya gastrointestinal sistem enfeksiyonundan 1-2 gün sonra ortaya çıkar. Erkeklerde daha sıktır ve ciddi hipertansiyon nadirdir (1). Serum IgA %50-70 vakada yüksek saptanır (4). Israrlı hipertansiyon, böbrek yetmezliği, ağır-uzamış proteinüri, diffüz mezengial proliferasyon, kresent oluşumu, glomerüloskleroz ve enflamasyon-fibrozu da içeren tübülointerstiyel değişiklikler kötü prognoz kriterleridir. Çoğunlukla çocuklarda ciddi böbrek hasarına neden olmaz ancak %20-30 vakada 15-20 yıl sonra ilerleyici böbrek hastalığı görülebilir. Tedavide; tansiyon kontrolü, antiinflamatuvar omega 3 yağ asitleri içeren balık yağı, kortikosteroid, profilaktik antibiyotik, immünoşüpresifler, antihipertansif ve antiproteinürik olarak anjiotensin konverting enzim inhibitörleri, anjiotensin II reseptör blokörleri kullanılmakta, sık tonsillit geçiren vakalara tonsillektomi önerilmektedir (1).

Bizim hastamız erkekti, IgA değeri normal, hipertansiyonu yoktu ve nefritik bir klinik tablo ile başvurmuştu. Öyküsünde bir üst solunum yolu veya gastrointestinal enfeksiyon saptanmadı ve sistemik bir hastalık birlikteliği yoktu. Tedavide ise enalapril, balık yağı, dipridamol ve losartan verildi. Hastamızın uzun dönem takipleri çok iyi seyretti ve tedavide 2.5 yılın sonunda tansiyon, böbrek fonksiyonları, idrar analizi ve proteinürisi negatif olan hastamızın tüm ilaçları kesildi. IgA nefriti seyrinde nadiren ABY ortaya çıkar. ABY etyolojisinde 4 patolojik mekanizma saptanmıştır; glomerüler kresent oluşumu, akut tübüler nekroz, akut interstiyel nefrit ve yoğun eritrosit silendirlerinin tübülüsleri tıkanması ve tübüler akımı engellemesidir (2).

Çeşitli yayınlarda da eritrosit silendirlerinin bu mekanizmayla ABY yaptığı saptanmıştır (5-7). Bizim vakamızın da böbrek biyopsisinde tübül lümenlerinin eritrosit silendirleri ile dolu olduğu görülmüştür.

Sonuç olarak IgA nefritli hastalar yoğun bir hematüri ve eritrosit silendirlerinin neden olduğu ciddi bir böbrek yetmezliği tablosuyla da gelebilir. Bu tür olgularda ABY nedeni olarak kresentik tablo dışındaki diğer mekanizmaların da böbrek biyopsisi ile ortaya konması, immünoşüpresif ve diyaliz gibi problemlili olabilecek yaklaşımları engellemesi açısından önemli olacaktır.

#### KAYNAKLAR

1. Ira DD, Ellis DA. Conditions particularly associated with hematuria. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. Nelson: 18th Edn. Elsevier Science, Philadelphia, 2007; 2168-88.
2. Wen YK, Chen ML. The spectrum of acute renal failure in IgA nephropathy. Ren Fail 2010; 32: 428-33.
3. Berger J, Hinglais N. Les depots intercapillaire d'IgA-IgG. J Urol Nephrol (Paris) 1968; 74: 694-5.
4. Richard HRW, Norishige Y, John F. IgA Nephropathy and Henoch-Schönlein Nephritis. In: Barratt TM, Avner ED, Harmon WE (eds). Pediatric Nephrology. 4th Edn. A Wolters Kluwer Co, Baltimore, 1999; 427-52.
5. Bilińska W, Rogowska-Kalisz A, Nowicki MV. Acute renal failure in the course of IgA nephropathy in a 16-year-old boy. Pol Merkuri Lekarski 2003; 14: 340-1.
6. Feith GW, Assmann KJ, Wetzels JF. Acute renal failure in patients with glomerular diseases: a consequence of tubular cell damage caused by haematuria. Neth J Med 2003; 61: 146-50.
7. Friedlaender MM, Rubinger D, Flusser D, Ben-Chetrit E, Copolovic Y. IgA nephropathy and acute reversible renal failure. J Med Sci 1986 22: 888-91.