

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



PB Sözel Sunum

Nefropatoloji

PB078(597)

C3 Glomerülopati; 7 olgu nedeniyle

Bahar Akkaya¹, Elif Çomak², Serap Toru¹, Mustafa Koyun², Sema Akman²

¹ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Abd.

² Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı

Giriş: C3 glomerulopatisi, glomerüllerde C3 içeren fakat immünglobulin içermeyen birikimlerin görüldüğü, proliferatif bir glomerulonefrit tipidir. Alternatif kompleman yolunun hiperaktivasyonu ile karakterizedir. C3 glomerulopatide gözlenen histolojik değişiklikler tam olarak aydınlatılamamıştır ve bu hasta grubunda böbrek sağ kalımının patolojik prediktörleri büyük oranda bilinmemektedir. Bu çalışmada Akdeniz Üniversitesi Hastanesinde C3 glomerulopatisi olarak tanı alan ve takip edilen 7 hasta sunulmuş, literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgular: Histopatolojik ve immunfloresan incelemede C3 glomerulopati kriterlerine uyan, 2015- 2017 yılları arasında böbrek biyopsi yapılmış toplam 7 hasta [7 erkek, yaş aralığı 13-20 yıl, ortalama takip süresi 16 ay (3-46 ay)] incelendi. Histopatolojik ve klinik veriler kaydedildi. C3 glomerulopatinin progresyonu üzerine histolojik ve klinik belirteçlerin etkisi araştırıldı. Tanı sırasında tüm hastalarda proteinüri (>1 gr/gün) ve hematüri (6 hastada mikroskobik, 1 hastada makroskopik) saptandı. Başvuruda tansiyon yüksekliği 3 hastada, C3 düşüklüğü 6 hastada, C3 nefritik faktör pozitifliği 1 hastada (3 hastaya bakıldı) bulundu. Üç hastada ailede kronik böbrek hastalığı olan bireyler vardı. Tüm hastalar farklı dozlarda steroid, MMF, ACE/ARB tedavileri aldı. Son dönem böbrek yetmezliği gelişen ve izlemin 35. ayında hemodiyaliz programına alınan bir hastada başvuruda nefrotik sendrom kliniği vardı. Ailesinde birçok kişide KBH olduğu bildirildi. Tanıda C3 düzeyi normal olan hastada C3 nefritik faktör de negatif bulundu. Steroid ve MMF tedavisine yanıt alınamadı. Böbrek biyopsilerinde çoğunlukla membranoproliferatif patern izlendi. Kresent hiçbir olguda izlenmedi. 2 olguda glomeruloskleroz ve 3 vakada interstisyel fibrozis görülmüş olup, yüzdesi çok düşüktü. Elektron mikroskopik inceleme 5 olguda yapılabildi, intramembranöz, subendotelial lokalizasyonda birikimler izlendi.

Sonuç: C3 glomerulopatide ışık mikroskobik incelemede mezangiyal genişleme, hiperselülarite, endokapiller hiperselülarite, kapiller duvar kalınlaşması ile çift kontur görünümü, nekroz, kresent, segmental veya global glomeruloskleroz görülebilmektedir. C3 glomerulopati C3 glomerulonefrit ve Dens depozit hastalığı başlıkları altında incelenmektedir. Sadece ışık mikroskobu ile inceleme ayırıcı tanıda yetersizdir. İmmünoifloresan mikroskopi ile inceleme ve elektron mikroskopik inceleme şarttır.

Anahtar Kelimeler : C3 glomerulopati