

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

Poster Sunum

Nefropatoloji

PS649

İLGİNÇ BİR BİRLİKTELİK: PRİMER SJÖGREN SENDROMUNDA BÖBREĞE SINIRLI GRANÜLOMATÖZ VASKÜLİT

Seda Gün¹, Bilge Can Meydan¹, Sultan Çalışkan¹, Hayriye Sayarlıoğlu²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı

Giriş

Primer Sjögren sendromu (pSS), ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, otoimmün bir hastalıktır. Sikka semptomları ön planda olsa da ekstraglandüler tutulumlar yapabilir. Nadir olan pSS-ilişkili böbrek hastalıkları değişken prevalanslarda bildirilmekte olup sıklık sırasına göre interstisyel nefrit, glomerülopati ve vasküler hastalıklardır.

Olgu

Bir yıldır giderek artan kreatinin yüksekliği (6 mg/dL) nedeniyle nefrolojiye başvuran 53 yaşında kadın hastanın nefes darlığı ve öksürük yakınması da mevcuttu. Ateş, bulantı-kusma, idrarda azalma/artma yoktu. Akciğer bazallerde ral duyuldu. Ultrasonda böbrek parankimi normal olup taş/ektazi saptanmadı. Devam eden kreatinin yüksekliği nedeniyle böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopside; interstisyumda, tübül ve özellikle vasküler yapı etrafında/içinde, yer yer fibrinoid nekroz ve multinükleer dev hücrelerin de eşlik ettiği granülomlar izlendi. Bazı granülomların glomerülleri hedeflediği, Bowman kapsülü içinde gelişip kapsülü rüptüre ettiği görüldü. Tübüller atrofi/interstisyel fibrozis, sklerotik glomerüller lezyonlar, interstisyumda lenfoplazmasitik infiltrasyon, tübül epitel ve lümenlerinde nötrofil lökositler mevcuttu. İmmunfloresan negatifti. Biyopsi sonrası yapılan tetkiklerinde; ANA: 3+ (1/1000), anti-SSA/Ro, anti-SSB/La ve anti-Sm/RNP "pozitif" saptandı. pANCA, cANCA, anti-kardioplin, anti Scl-70, anti JO-1, anti-dsDNA negatif, C3 normaldi. Poliklonal hipergamaglobulinemi saptandı (Ig G serum; 3320 mg/dL ref: 751-1560 mg/dL). Sedimentasyon hızı ve CRP yüksekti. Tüberküloza yönelik tetkikler, hepatit B/C virüs serolojisi negatifti. Göz ve KBB klinik konsültasyonlarında sikka bulguları, üveit, nekrotizan lezyon saptanmadı. Romatoloji kliniği konsültasyonu önerisiyle yapılan minör tükürük bezi biyopsisinde fokal lenfositik sialoadenit saptandı, hasta pSS kabul edildi. Göğüs hastalıkları kliniği konsültasyonunda tüberküloz, sarkoidoz veya granülomatöz polianjitis düşünülmedi. HR-BT'de pnömoni tanısı konup antibiyotik tedavisi başlandı. Kilo fazlası olan hastaya steroid tedavisi başlandıysa da devam ettiremedi. Hasta diyaliz programına alındı.

Sonuç

pSS-ilişkili renal tutulum en sık hafif veya renal yetmezlik ile sonlanabilen lenfositik interstisyel nefrittir. Ayrıca pSS'nin sorumlu tutulduğu granülomatöz interstisyel nefrit, mastit, pannikülit, hepatit, akciğer ve santral sinir sistemi tutulumlu nadir olgu sunumları da mevcuttur. Olgumuzdaki renal hastalık pSS ile

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

ilişkilendirilebilir ancak granümatöz vaskülitin farklı nedenleri açısından hastamız yakın klinik gözlem altındadır.

Anahtar Kelimeler : Granulomatöz vaskülit, Sjögren Sendromu, renal tutulum