

Glomerulonefritida u Henoch-Schönleinovy purpury – kazuistika

MUDr. Klíčová A., Prof. MUDr. Horák P., CSc.,
Prof. MUDr. Zadražil J., CSc., MUDr. Skácelová M., MUDr. Krejčí K.,
3. Interní klinika LF UP a FN v Olomouci

**Tvorba a ověření e-learningového prostředí pro integraci
výuky preklinických a klinických předmětů na LF UP a
FZV UP v Olomouci**

Reg. č.: CZ.1.07/2.2.00/15.0313

Muž, 33 let

- Odeslán k hospitalizaci pro kožní vyrážku na DKK a bolesti břicha
- *Recidivující výsev kožních eflorescencí charakteru hmatné purpury na předloktí, v oblasti hýždí a bérců s perimaleolárním otokem*
- *Horečka 38,0 st. C*
- *Intermitentní bolesti v epi- a mesogastriu, nauzea a nechutenství*



Laboratorní a pomocná vyšetření I.

- **Laboratoř:**

- **Neg. nálezy:**

- Na, K, Cl, Ca, P, urea, kreatinin, ALT, AST, GMT, ALP, Bi, CB, albumin, cholesterol, TAG, ELFO séra, Quick, APTT, ANA, ENA, ANCA, anti-ds-DNA, IgG, IgM, ANF, kryoglobulin, C3, C4, CIK, kultivace

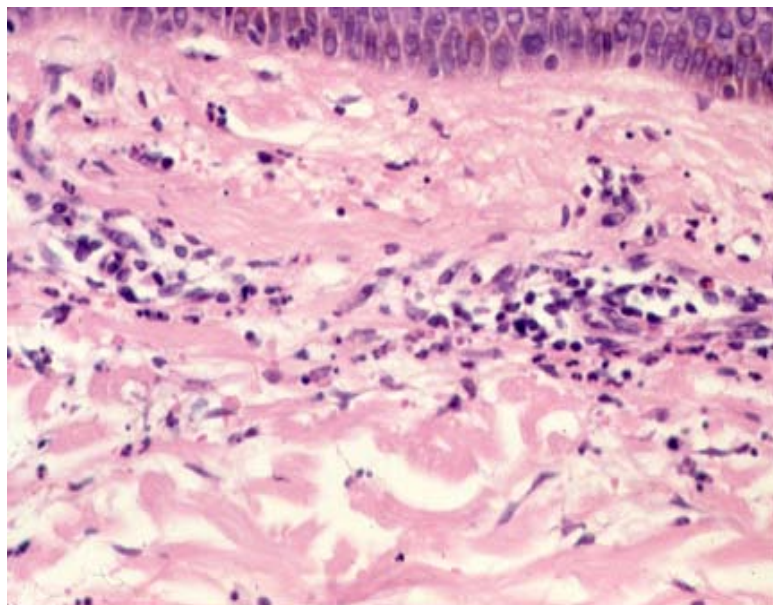
- **Patologické nálezy:**

- CRP **16 mg.l.**, FW **20/46** , leukocyty $12,4 \cdot 10^9$
 - Moč. sediment: Ery **170**, leuko **128**, proteinurie 1,7 g/den
 - ↑ protilátky **IgA**

- **Sono břicha:** *Velikost ledvin na horní hranici normy (115x55 mm) s vyšší echogenitou parenchymu, v.s. GN v rámci systémového onem.*
- **Echokardiografie:** *Nezvětšené srdeční oddíly, EF 65 – 70 %, přítomna porucha diastol. relaxace, bez plicní hypertenze*

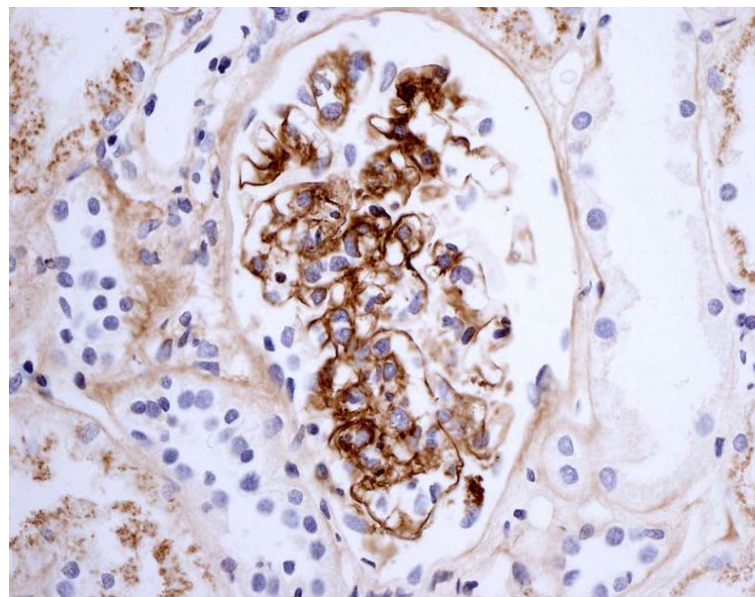
Laboratorní a pomocná vyšetření II.

- Biopsie kůže



Leukocytoklastická vaskulitida

- Biopsie ledviny



Fokálně segmentální
glomeruloskleróza

Závěr

- **Diagnostický závěr:**

Henoch-Schönleinova
purpura s postižením
ledvin, histol. fokálně
segmentální
nekrotizující
glomerulonefritida

- **Terapie**

Pulzy **cyklophosfamid**
(celková dávka 2350 mg)
Pulzy
methylprednisolonu
(celková dávka 1,5 g),
poté perorální
kortikoterapie s
postupnou detrakcí

Henoch-Schönleinova purpura

- Nejčastější vaskulitida dětského věku s incidencí 10 – 20 případů na 100 tis. dětí/rok, v dospělosti vzácnější
- **Postižení kůže (u 100 % pac.)** - *hmatná purpura*
- **Postižení kloubů (75 %)** - *artritida, artralgie, otoky kloubů*
- **Postižení ledvin (30 – 40 %)** - *mikroskopická hematurie, proteinurie, nefrotický syndrom, selhání ledvin*
- **Abdominální př. (50 – 70 %)** - *bolesti břicha, zvracení, meléna, enterorhagie, perforace střeva*
- **Vzácné:** *postižení plic, CNS*

ELUAR/PRES kritéria

Hmatná purpura

+ alespoň 1 z následujících kritérií:

- *Difúzní bolest břicha*
- *Biopsie prokazující v imunoflorescenci IgA depozita (ledvina, kůže)*
- *Artritida nebo artralgie*
- *Nefropatie (hematurie/proteinurie)*

Renální postižení

- Určující faktor pro prognózu onemocnění, progresu do stádia CHSL u 1 – 7 % pac. s Henoch-Schönleinovou purpurou (HSP)
- **Rizikové faktory vzniku HSP nefritidy (HSPN):** Perzistující a rekurentní kožní purpura, závažná abdominální symptomatologie, věk > 5let
- Pac. s prodělanou HSPN vyžadují dlouhodobé sledování pro riziko hypertenze a rozvoje CHSL
- Účinná prevence HSPN není známa