



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji
Olgu Sunumu

17.07.2019

Arş.Gör.Dr.Yunus Emre BAYRAK

- 21 günlük kız hasta
- Şikayeti:
 - Erken doğum
 - Çökük ön bingıldak
 - Azalmış cilt turgoru



HİKAYESİ

- G3P2Y2D1K0 37 yaş anneden 31 GH c/s ile 1940 gr doğmuş.
- Doğum sonrası solunum sıkıntısı nedeniyle dış merkez YDYBÜ de takip edilmiş.
- 21. gün oda havasında tam enteral beslenirken bakılan
 - Na:154 → 159,5 → 164.2 mEq/L
- Hipernatremi nedeni ile hastanemize sevk edilmiş.



ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal: Polihidroamnios+Uzamış EMR
- Natal : G3P2Y2D1K0 31 GH c/s ile 1940 gr
- Postnatal: Solunum sıkıntısı nedeniyle YDYBÜ
21 gün yatış



SOYGEÇMİŞ

- Anne-baba teyze çocukları
- Anne:38 yaşında sağ-sağlıklı
- Baba:47 yaşında sağ-sağlıklı
- 1.Çocuk: 22 yaş erkek sağ-sağlıklı
- 2. Çocuk: Hastamız



FİZİK MUAYENE

- 21 gün Kız
- Ağırlık :1940 gr (10-50 P)
- Boy:46 cm (50-90 P)
- Baş çevresi:31,7 cm(50-90 P)



FİZİK MUAYENE

- Genel Durum: Genel görünüm iyi **ajite**
- Cilt: Deri rengi soluk, **cilt turgor azalmış**. Sarılık, morarım, peteşi, purpura renk değişikliği alanı, hemanjiom avuç içi eritem yok.
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik, tortikolis, kitle toplar damar dolgunluk yok **Ön fontanel çökük**
- KBB: Burun akıntısı yok. Orafarenks ve tonsiller doğal
- Gözler: Bilateral ışık refleksi doğal pupiller izokorik



- Dolaşım:S1,S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok.Femoral arter nabızları +/+
- Solunum:Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor.Çekilme yok.Dinlemekle ral,ronküs ekspiryum uzunluğu yok
- Karın:Batın distandü değil.Duyarllık defans,rebaund yok .Hepatosplenomegali yok
- Üro-genital: Haricen kız
- Sinir:Bilinç açık iletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal.Zihinsel durumda özellik yok Kafa çifti sinirlerinin muayenesi doğal
- İskelet: Kas kitelesi ve tonusu doğal.



LABORATUVAR?

Hemogram

WBC:17800/mm³

Neu:5000/mm³

Hb:9,0 g/dL

MCV:91,8 fL

Plt:359000/mm³

Prokalsitonin: 0,14 ng/mL

Biyokimya

Glukoz: 124,9 mg/dL

Üre:56,37 mg/dL

Kreatinin:0,61 mg/dL

Total Bil:2,39 mg/dl

Direkt Bil:0,53 mg/dl

AST:19,8 IU/L

ALT:12,3 IU/L

Na:166,2 mEq/L

K:4,57 mEq/L

Cl:133,8 mEq/L

Ca:10,7 mg/dL

P:7,25 mg/dL

Total Protein:54,53 g/L

Albumin:40,08 g/L

Ürik asit:1,94 mg/dl

CRP:0,25 mg/L



LABORATUVAR ?

Kan Gazları

- pH: 7,45
- PCO₂: 25,6 mmHg
- HCO₃: 20,6 mmol/L

TİT

- Renk: açık sarı
- Bulanıklık: Berrak
- pH: 6,5
- Dansite:1005
- **Kan: 2+**
- **Lökosit:2+**
- Glukoz: Negatif
- **Protein: 1+**
- Nitrit: Negatif
- Ürobilinojen: Normal



- TFUS:

- Normal

- Üriner USG:

- Normal



ÖZET ?

- 21 günlük kız hasta
- Azalmış cilt turgoru
- Na: 166,2 mEq/L
- Kr: 0,6 mg/dl
- İdrar dansitesi 1005
- Poliüri

TANI ?



KLİNİK İZLEM

- Oral desmopressin liyofilizat 5 mcg/kg/gün 2 doz
- Dil altı uygulanım
- 10 mcg/kg/gün dozundan ilk uygulama sonrası idrar dansitesinde artış
- Poliürisi ve hipernatremisinin devam etmesi üzerine hidroklorotiyazid ve ağızdan serbest su
- Saatlik idrar azalma olmayan Na: 180 mEq/L olması üzerine indometazine geçildi.



KLİNİK İZLEM

- İndometazin tedavisi altında
 - Na:161 → 151 → 150 mEq/L saptandı.
 - Poliürisi geriledi.
- İdrar kültürü ESBL+ Klebsiella üremesi saptanması üzerine meropenem antibiyoterapine geçildi.
- Hastadan AQ2 ve AVPR genleri çalışılması için Ümraniye EAH' ne yönlendirildi.



DIYABETES İNSİPIDUS

- Aşırı susama ve poliüri ile karakterize bir hastalıktır
- Arginin Vazopressin sentez ve salınımında bozukluk veya böbrek toplayıcı kanallarında Arginin Vazopressin hassas epitel hücrelerinde hormona cevabın bozulması nedeniyle ortaya çıkar



KLİNİK

- Poliüri
- Polidipsi
- Hipernatermik dehidratasyon
- İritabilite
- Emme bozukluğu
- Görme bozukluğu
- Gelişme gerililiği
- Ateş
- Enürezis
- Hidroüreter
- Hidronefroz



KLİNİK

- Poliüri + dehidratasyon
YD-süt çocuğu :

çok ağır bezler
iritabilite, konvülziyon
açıklanamayan ateş
kabızlık, kusma
büyüme geriliği, mental retardasyon

Çocuklar:

polidipsi
enurezis, noktüri



TANI

- İdrar volümü artmıştır
- İdrar açık renkli
- İdrar dansitesi:1001-1005
- İdrar osmalalitesi plazma osmalaritesinden düşüktür.
- Böbrek fonksiyon testleri normaldir
- Su kısıtlama testi ve nazal 1-desamino-8D-arginin vasopressin testi ile tanı konur.



➤ **Poliüri başlangıç**

Hereditör nefrojenik DI hayatın ilk haftası

Familial santral DI >1 yaş

Erişkin Santral DI ani başlangıç

Akkiz nefrojenik DI yavaş başlangıç

Primer polidipsi yavaş başlangıç

➤ **Öykü**

➤ **Serum Na düzeyi**

➤ **Polihidramnios öyküsü**



SU KISITLAMA TESTİ

- YD ve çok küçük süt çocuğunda yapılmaz
- Plasma $\text{Na} > 145 \text{ mEq/l}$ ise yapılmaz
- Test sonlandırılması
 - İdrar d > 1020 (süt çocuğu 1015)
 - İdrar ozmolarite > 600 (süt çocuğu > 500)
 - Plazma ozm. > 295 / $\text{Na} > 147$
 - %5 kilo kaybı veya hipovolemi bulguları gelişirse
- Test süre
 - 6 saat (< 6 ay)
 - 8 saat (6-24 ay)
 - 12 saat (> 2 yaş)



SU KISITLAMA TESTİ

- Diyabetes İnsipidus-Psikojenik polidipsi ayrımını sağlar
- Test sonunda
 - Psikojenik polidipsi
 - Plazma osmolaritesi 295' i açmaz
 - İdrar osmolaritesi 600' ü geçer
 - Diyabetes İnsipidus
 - Plazma osmolaritesi 300' ün üzerine .ıkar
 - İdrar osmolaritesi 300' ü açmaz



DESMOPRESSİN TESTİ

- 5-10µg desmopressin intranazal (20µg/m²)
veya
2,5-5U aqueous vasopressin subkütan

o Eğer idrar osmol. DI	>100%	komplet santral
	15-50%	parsiyel SDI parsiyel NDI
	<10%	komplet NDI



NAZAL 1-DESAMİNO-8D-ARGİNİN VASOPRESSİN TESTİ

- Santral Diyabetes İnsipidus
 - İdrar osmolaritesi 600' ü geçer
- Nefrojenik Diyabetes İnsipidus
 - İdrar osmolaritesi 300' ü açmaz



	Santral DI	Nefrojenik DI	Psikojenik polidipsi
Plazma osmolalitesi	↑	↑	↓
İdrar ozmolalitesi	↓	↓	↓
Susuzluk sırasında idrar ozmolalitesi	değişmez	değişmez	↑
Vazopressin sonrası idrar osmolalitesi	↑	değişmez	↑
Plazma vazopressin	↓	N/ ↑	↓



TEDAVİ

- Santral Diyabetes İnsipidus
 - Desmopressin
- Nefrojenik Diyabetes İnsipidus
 - Hidroklorotiyazid ve/veya amilorid
 - İndometazin
 - Saatlik düzenli su alımı (200-300 cc/kg/gün)
 - Düşük solüt (tuz) içeren diyet (1mmol/kg/gün)



KOMPLİKASYON

- Hipernatremiye bağlı beyin kanaması
- Hipernatremik dehidratasyon
- Poliüriye bağlı hidronefroz



AYIRICI TANI

○ Santral Diyabetes İnsipidus

- Genetik

- Otozomal dominant
- Wolfram sendromu

- Edinsel

- Travma (Kafa travması, cerrahi girişim)
- Konjenital malformasyon
- Neoplazi (germinom, pinealom, kraniofarengioma, optik gliom)
- İnfiltratif nedenler (Langerhans hücreli histiyositoz, lenfosittik hipofizit)
- Enfeksiyöz nedenler (meningokok, kriptokok, listeria, toksoplazma)
- İlaçlar (Etanol, fetitoin, halotan, alfa adrenerjik agonistler)



AYIRICI TANI

○ Nefrojenik Diyabetes İnsipidus

- Genetik
 - X' e bağlı(V2 reseptörü mutasyonu)
 - Otozomal resesif(Aquaporin-2 gen mutasyonu)
- Edinsel
 - Hiperkalsemi , hipokalemi
 - İlaçlar (lityum, demoklosiklini foskarnet, amfoterisin, metisilin)
 - Üretral obstrüksiyon
 - KBY
 - Polikistik ve medüller kistik böbrek
 - Sjögren Sendromu
 - Orak hücre hastalığı



KLİNİK İZLEM

- Taburculuktan 12 gün sonra emmeme, kusma şikayeti
- Turgorda azalma
- Na: 178,8 mEq/L saptanmış
- İndometazin 1.5'dan 2 mg/kg/gün çıkıldı
- Poliürisi devam etmesi üzerine yüksek doz desmopressin başlandı
- Kontrol Na: 150 mEq/L



KAYNAKÇA

- www.uptodate.com
- www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php





