



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Nefroloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

7 Mart 2017 Salı

Ar. Gör. Dr. Ayşe Burcum Büyükuysal
Prof. Dr. Kenan Bek





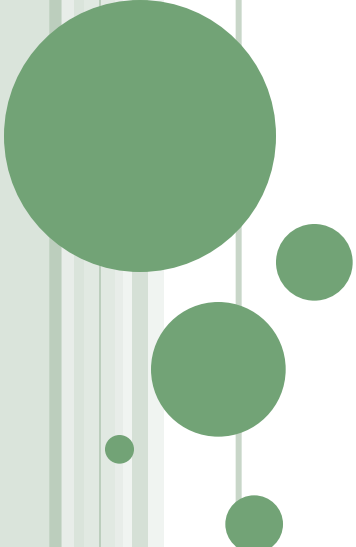
KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

NEFROLOJİ BİLİM DALI OLGU SUNUMU

07.03.2017

ARŞ.GÖR.DR.AYŞE BURCUM BÜYÜKUYSAL

PROF. DR. KENAN BEK



ÇOCUK NEFROLOJİ OLGU SUNUMU

12 YAŞ 9 AYLIK ERKEK HASTA,

- Haziran 2016'da hastamız **gece idrar kaçırma** şikayeti ile dış merkeze başvuruyor. **Her gece** kaçırıyormuş.
- Gündüz kaçırma yok. İdrarda yanma, pis koku yok. Yan ağrısı yok.
- Yapılan USG normal, kan tetkikleri normal.
- TİT: pH: 5 dansite: 1.015 nitrit : (–), glikoz (-), **eritrosit bol, protein +2**
- Geçirilmiş ÜSYE öyküsü yok.
- Tetkik sonuçlarıyla Çocuk Nefroloji Polikliniğine başvurması söylenmiş.



- Ateş : 37 C
- Nabız: 90/DK
- Solunum: 22/dk
- KB: 118/82 mmHg
- Ağırlık: 39,5kg (10-25 p)
- Boy: 150 cm (25 p)
- AFN: +/+



ÖZGEÇMİŞ

○ Yok



SOYGEÇMİŞ:

- Anne: 31 yaşında,sağ ,RA
- Baba: 34 yaşında,sağ,sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- Ailede hastalık: Halada böbrek taşı



FİZİK MUAYENE

- **Deri:** Ödem yok.Turgor tonus doğal
- **KBB:** Orofarinks doğal. LAP yok.
- **SS:** Akciğer sesleri doğal. Ral yok. Ronküs yok.
- **KVS:** S1+S2+, üfürüm yok.
- **Karın:** Rebaund yok. Defans yok. HSMG yok. KVAH-/-
- **Ekstremiteler:** PTÖ-/-



○ TİT (01.09.2016)

- Ph: 5,5
- Dansite: 1,020
- Lökosit: negatif
- Kan: **Silme**
- Protein: **+3**
- Nitrit: Negatif

○ Tam kan sayımı

- BK: 9.300
- Hb: 12,7
- PLT: 278.000



ÜRİNER USG: NORMAL

(01.09.2016)

- Sol böbrek 105x47 mm boyutlarında olup ortalama parankim kalınlığı 23 mm
- Sağ böbrek 105x39 mm boyutlarında olup ortalama parankim kalınlığı 21 mm



02.09.2016

○ TİT

- Ph:6
- Glukoz: negatif
- Lökosit: negatif
- Kan: +3
- Protein: +2
- Nitrit:negatif
 - İdrar sedimenti bol morfik eritrosit
 - İdrar protein/kreatinin: 1,29

○ Biyokimya

- BUN: 31
- Kreatinin: 0,41
- Albümin: 4,4
- Na: 138
- K: 4,7
- Cl: 9,8
- Mg: 2
- P: 5,2



09.09.2016

- Hastanın 24 saatlik idrar protein:
 - 49,9 mg/m²/st (NEFROTİK DÜZEY)



19.09.2016

○ TİT

- Ph:6
- Glukoz: negatif
- Lökosit:negatif
- Kan:+2
- Protein:+2
- Nitrit:negat
 - İdrar sedimenti her alanda 10-12 eritrosit
 - İdrar protein/kreatinin: 2,4

○ Biyokimya

- BUN:31
- Kreatinin:0.47
- Albümin:4.4
- Na:141
- K:5
- Cl:9.8
- Ca:9.9
- P:5.7



19.09.2016

- BK: 8.613
- Nöt: 4.600
- Hb: 14
- Plt: 315.000
- C3: 123 (n)
- C4: 28,4 (n)



- 30.09.2016 24 saatlik idrar proteini: 38.5 mg/m²/st saptandı.
- 19.10.2016 24 saatlik idrar proteini: 28.7 mg/m²/st saptandı.
- İdrarında hematüri ve proteinüri devam ediyor.
- Hastanın takip edildiği süre boyunca şikayeti yok.
- Hastanın öyküsünde; karate yapıyor, sık sık maçlara gidiyormuş.



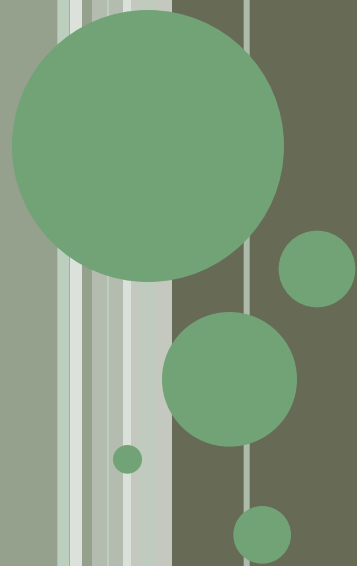
18.10.2016 ÜRİNER USG

- Her iki böbrek normal boyutlarda olup, konturleri düzgündür, bilateral böbrek boyutları sağ 105x42 mm, sol 102x45 mm olarak ölçülmüştür.
- Her iki böbreğin parankimal ekonejitesi ve kalınlığı normaldir (sağ 12 mm, sol 14 mm)
- İntrarenal kistik ya da solid yer kaplayan lezyona rastlanmamıştır. Bilateral toplayıcı sistemlere ait patoloji izlenmemiştir.



- 13 YAŞ, ERKEK HASTA
- İDRARDA HEMATÜRİ, PROTEİNÜRİ
- BÖBREK USG NORMAL
- ŞİKAYETİ YOK.
- GEÇİRİLMİŞ İYE VE BOĞAZ ENF. ÖYKÜSÜ YOK.
- ALINAN HB, BİYOKİYA , C3 , C4 NORMAL
- KARATE VE SIK SIK FUTBOL MAÇI YAPIYOR.



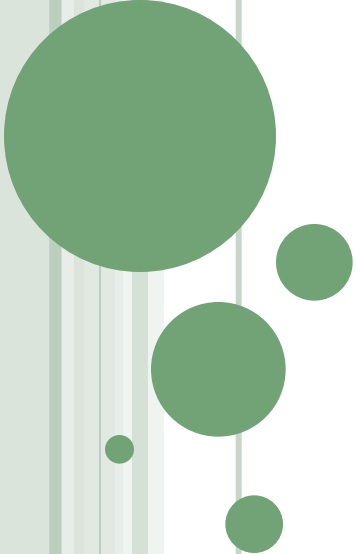


ÖN TANI

27.12.2016 RENAL DOPPLER

- Sol renal ven aorta ve SMA arasında dar izlenmiş olup prestenotik segmentin çapı 8 mm olarak ölçüldü. Bulgular fındıkkıran (*nutcracker*) sendromu ile uyumlu olabilir.



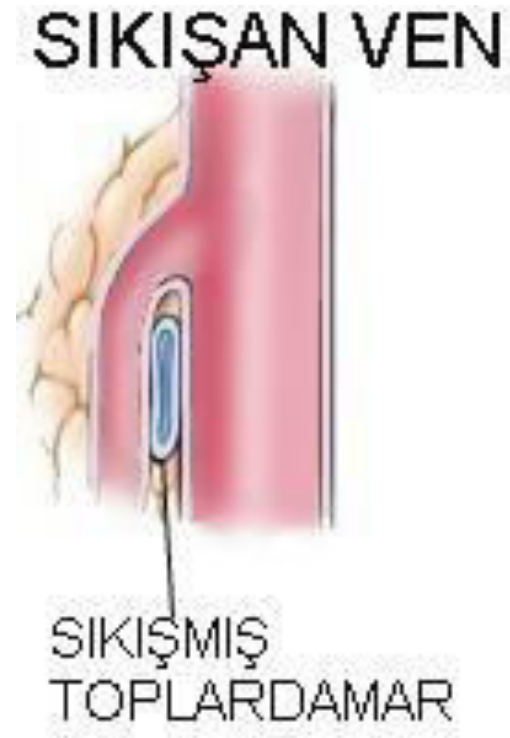
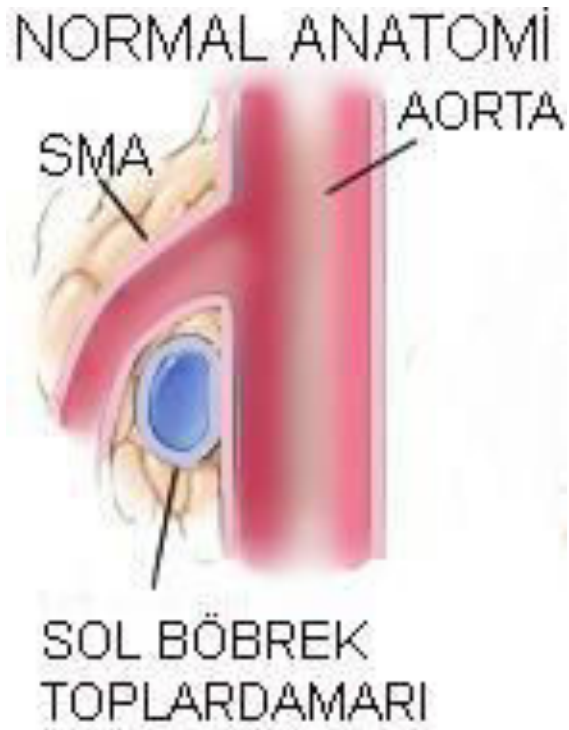


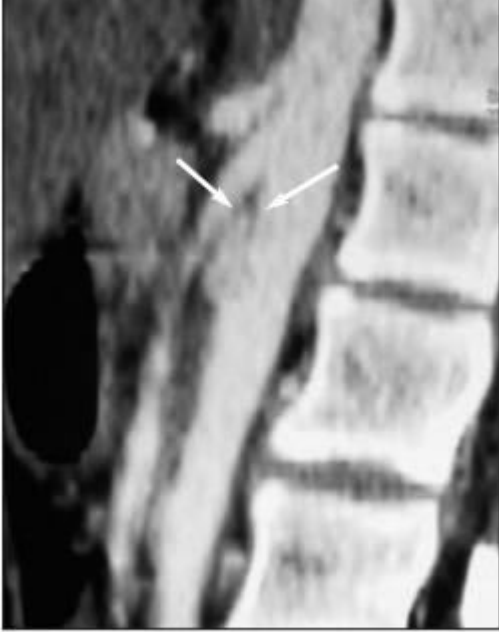
FINDIKKIRAN (NUTCRACKER) SENDROMU

- Fındıkkıran, ceviz kıracağı ya da kıracak (*nutcracker*) sendromu ya da fenomeni tipik olarak sol renal venin aort ve süperior mezenterik arter arasında sıkışması nedeniyle bu seviyede sol renal vende darlık, öncesinde renal ven segmentinde dilatasyon olarak tanımlanmıştır.



NUTCRAKER SENDROMU





RESİM 1: Lateral kesit BT görüntüsünde SMA ve abdominal aorta arasındaki açının (ok işaretlerinin ucu) belirgin şekilde daraldığı görülmekte.



RESİM 2: BT'de transvers kesitte sol renal venin SMA ve abdominal aorta arasındaki dar alanın distalinde belirgin genişlemesi (iki ok arasında sol renal venin genişlemiş çapı görülmekte).

- Fındıkkıran (*nutcracker*) fenomeni ve sendromu genellikle eş anlamlı olarak kullanılsa da ilkinde yalnızca anatomik varyant olarak sol renal vende semptom vermeyen bir dilatasyon saptanırken, ikincisinde ana bozukluğun yanı sıra klinik yakınma ve bulgular da gözlenir.



NEDENLER:

- Renal pitoz
- Sol renal venin yüksek çıkımı
- SMA'nın anomal dar açılı aortik çıkımı
- Pankreas kitlesi
- Lenfadenomegalilerde



BULGU:

- Hematüri(EN SIK)
- Ortostatik proteinüri (%14)
- Venöz konjesyon sendromuna bağlı olarak vaginanın sol tarafında hassasiyet, disparoni, dizüri, dismenore, skrotal variköz ven oluşumu, gluteal ve alt ekstremitelerde variköz venlerin oluşumu, karın ağrısı, gastrointestinal belirtiler
- Solda varikosele
- Yan ağrısı



- Kadınlar erkeklerden daha çok etkilenir.
- Yaşamlarının 3. 4 on yılında ilk belirtilerini gösterir.
- Egzersiz, belirtilerin açığa çıkmasının kolaylaştırır.
- Çocuklarda yaş büyüdükçe sendromun düzelmesi beklenir.



- En sık görülen bulgu hematüri
- Genellikle mikroskopik bazen makroskopik seyreder.
 - Artan basınç nedeniyle renal kaliksler seviyesindeki ince duvarlı venlerin duvarında yırtıklar oluşması



- Okada ve ark.nın çalışmasında tanı konulamayan hematürik hastaların 1/3'ünde fındıkkıran (*nutcracker*) sendromu saptanmış.
- Okada ve ark.nın çalışmasında tümör, nefrit, nefrolitiaz saptanmayan 85 hematürili çocuk, doppler us ile incelenmiş. Makroskopik hematürili 23 hastanın 21'i, mikroskopik hematürili 52 çocuğun 17'sine fındıkkıran sendromu tanısı konulmuş.



- Kore'de yapılan çalışmada, izole hematürisi olan 216 hasta:
 - 176 mikroskopik hematüri
 - 40 makroskopik hematüri saptanmış.
- Bu hastalara doppler renal usg yapıldığında %33 fındıkkıran sendromu saptanmış.



TEDAVİ:

- Anemi oluşturan şiddetli hematüri, yaşam kalitesini bozan şiddetli yan ağrıları; bu derece ağır bulguları olmayan hastalarda ise izlem ve konservatif tedavi önerilmektedir.
- Özellikle çocuklarda yaşı ilerlemesi ile anatomik bozuklukta düzelme beklenir.



KESİN TANı

- Sol renal venografi (invaziv)
- Renkli Doppler USG (non invazif)
 - Özgüllük %100, duyarlık%78 (ilk seçenek)
- Kontrastlı BT
- BT anjio
- MR
- MR anjio



- 1. Medikal izlem
- 2. Açık cerrahi
 - a. Medial nefropeksi (variköz damarların eksizyonu)
 - b. Renal ven bypass
 - c. Sol renal venin transpozisyonu
 - d. Sol böbreğin ototransplantasyonu
 - e. SMA transpozisyonu
 - f. Gonado-kaval bypass *
- 3. Stent implantasyonu**
 - a. İntravasküler stent implantasyonu
 - b. Ekstravasküler stent implantasyonu
- 4. İntrapelvik kimyasal koterizasyon



- Sol renal venin transpozisyonu ve sol böbreğin oto-transplantasyonu başarılı sonuçlar ve daha az ölüm oranları sağlamaktadır.
- Sol renal ven transpozisyonu, sol böbreğin ototransplantasyonuna göre daha az cerrahi görüş alanına gereksinim duyulması, daha az karmaşık bir ameliyat olması, renal arter, üreter anastomozu gerektirmemesi ve daha az böbrek iskemisi yaratması açısından avantajlıdır
- Öte yandan SMA transpozisyonu potensiyel artsorunları açısından önerilmemektedir.

