



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ara Bilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi
Olgu Sunumu

30.09.2022

Araş.Gr.Dr.Emrecan Akgün



OLGU

- 6 yaş 9 aylık kız hasta
- Kronik böbrek yetmezliği tanısı nedeniyle rutin poliklinik kontrolünde Potasyum 6,51 mmol/L gelmesi üzerine hasta acil servise yönlendirilmiş.

Özgeçmiş

Özgeçmiş : 3100gram, C/S ile miadında doğum

YDYBÜ yatış öyküsü yok. Sarılık ve fototerapi öyküsü yok.

Antenatal takiplerinde spina bifida ve skolyoz tanısı konmuş.

Geçirdiği operasyonlar: 4 aylık iken spina bifida nedeniyle operasyon öyküsü,

2 yaşında skolyoz operasyonu

2,5 yaş ayak bileğinden tendon gevşetme ameliyatı

2,5 yaş omurga düzeltme operasyonu

5 yaş sol kalça çıkığı nedeniyle opere

Bilinen nörojen mesane ve KBY tanılı hasta

Soygeçmiş

Anne : 27 yaş sağ / sağlıklı

Baba : 36 yaş sağ / sağlıklı

Anne ile Baba 1.derece kuzen

1.kardeş : Hastamız

2.kardeş : 4 yaş kız sağ / sağlıklı

3.kardeş : 5 ay erkek sağ / sağlıklı

Fizik Muayene

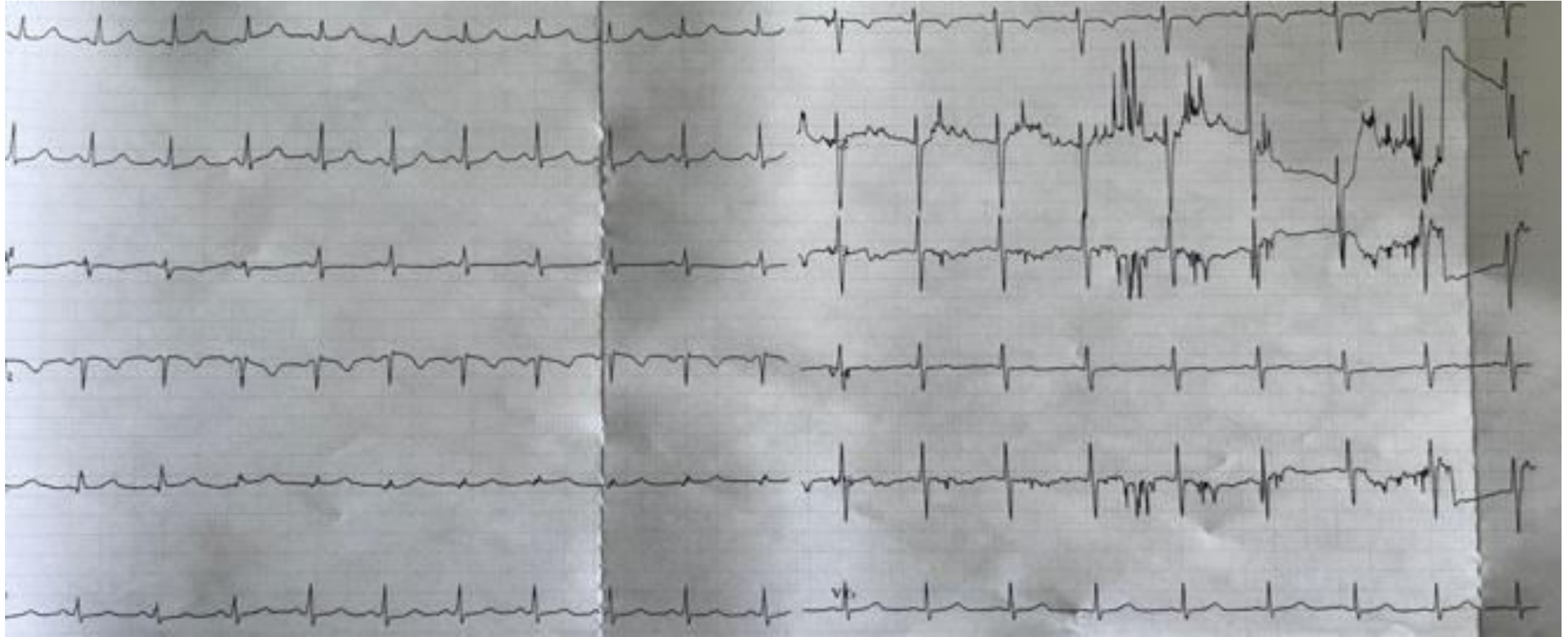
- Boy: 109 cm (-1,98 SDS <3 p)
- Kilo: 17 kg (-2,44 SDS <3 p)
- Ateş: 36,8 °c
- Nabız: 105 / dk
- SpO2: % 99
- Kan Basıncı: 100/60 mmHg

	Sistolik kan basıncı	Diastolik kan basıncı
95p+12 mmHg:	120	82
95 p:	108	70
90 p:	104	66
75 p:	96	60
50 p:	90	53

Fizik Muayene

- Bilinç açık , oryante , koopere , spontan gözler açık , göz takibi mevcut
- Deri rengi normal, siyanoz yok, döküntü yok. Turgor normal.
- Orofarenks muayenesi normal. Lap mevcut değil.
- Solunum sesleri her iki hemitoraksta eşit katılıyor. Ral yok ronküs yok
- S1 S2 doğal . Ek ses üfürüm yok.
- Batın rahat defans rebound yok. Hepatosplenomegali yok
- Kraniyal sinir muayenesi normal. IR +/- . DTR normal
- Dört ekstremitte hareketli. Kas gücü 4/5 Pretibial ödem yok.Hastanın her iki alt ekstremitte kontraktür mevcut.Hastanın skolyozu mevcut

EKG



Laboratuva

r

Açlık Kan Şekeri	144,2 mg/dL
Üre	136,4mg/dL
Kreatinin	2,53 mg/dL
BUN	63.74 mg/dL
ALP	159 u/L
Albumin	44,3 g/L
Globulin	20 g/L
Sodyum	139,7 mEq/L
Potasyum	6,51 mEq/L
Kalsiyum	8,76 mEq/L
Klor	108 mEq/L
Fosfor	5,89 mEq/L

Kan gazı	
Ph	7,316
PCO2	41,5 mmHg
iCa	1,19 mmol/L
cHCO3st	19.8 mmol/L

Laboratuvar

Beyaz Küre	6950 / μ L
Nötrofil	3270/ μ L
Lenfosit	2860/ μ L
Monosit	300 / μ L
Eozinofil	490/ μ L
Bazofil	30/ μ L
Hemoglobin	8,60 g/dL
Hematokrit	25,5%
MCV	82,80 fL
MCH	27,90 pg
MCHC	33,70 g/dL
Trombosit	238000/ μ L

TAM İDRAR ANALİZİ	
Renk	Açık sarı
Bulanıklık	Berrak
pH	7
Dansite	1007
Kan	Eser
Lökosit	1+
Glukoz	Negatif
Protein	1+
Bilirubin	Negatif
Keton	Negatif
Nitrit	Negatif
Mikroskopik Analiz	Eritrosit - 4/HPF Lökosit - 17 /HPF

Görüntüleme

- **USG** : Bilateral böbreklerde grade 3 hidroüreteronefroz
Bilateral böbreklerde piyosel ile uyumlu görünüm mevcut.
Bilateral renal pelvis AP çapı 17 mm ölçüldü.
Mesane konturları trabeküle görünümde olup lümen hafif düzensizdir. Duvar kalınlığı artmıştır (7.5 mm). Nörojen mesane ön planda düşünülmektedir.
- **Voiding sistoüretrografi** : Mesane konturları düzensiz, yer yer lobule görünümündedir. Bulgular nörojen mesane ile uyumlu değerlendirildi.
- **Ürodinami** : Hipokompliyant mesane ile uyumlu



Tanım

- Kronik böbrek hastalığı (KBH), böbrek hasarının varlığı ve böbrek fonksiyonunun düzeyi (Glomerüler Filtrasyon Hızı) ile belirlenir.

Tanım

- Hasta aşağıdaki kriterlerden birine sahipse kronik böbrek hastalığı vardır:
 - 1)Biri veya daha fazlasıyla ortaya çıkan , azalmış GFR'nin eşlik ettiği veya etmediği, böbreğin yapısal veya fonksiyonel anormallikleri olarak tanımlanan 3 ay veya daha üzeri süren böbrek hasarı
 - Albüminüri (albumin :kreatinin oranı [ACR] $\geq 30\text{mg/g}$)
 - Elektrolit veya diğer tubuler disfonksiyon bulgularının olması
 - Görüntüleme testlerindeki anormallikler
 - Böbrek biyopsisindeki anormallikler
 - Böbrek transplantasyon öyküsü olması
 - 2)Yukarıdaki tanımlanan diğer böbrek hasar belirtileri olsun veya olmasın 3 ay boyunca GFR $< 60 \text{ ml/dk/1.73 m}^2$ olması

GFR hesaplama

- Çocuklarda glomerüler filtrasyon hızı (GFR) değerlendirilmesinde yaygın olarak Schwartz formülü kullanılmaktadır.

$$eGFR = \frac{k \cdot \text{boy (cm)}}{\text{serum kreatinini } (\frac{mg}{dl})}$$

- Bir yaş altı prematüre bebek : 0.33
- Bir yaş altı bebek : 0.45
- Çocuk ve adolesan kız : 0.55
- Adolesan erkek : 0.70

KBH Evreleme

EVRE	GFR (ml/dk/1.73m ²)	TANIM
EVRE 1	≥90	Normal veya artmış fonksiyon
EVRE 2	60-89	Hafif azalmış fonksiyon
EVRE 3a	44-59	Hafif Orta azalmış fonksiyon
EVRE 3b	30-44	Orta ciddi azalmış fonksiyon
EVRE 4	15-29	Ciddi azalmış fonksiyon
EVRE 5	<15	Böbrek yetmezliği

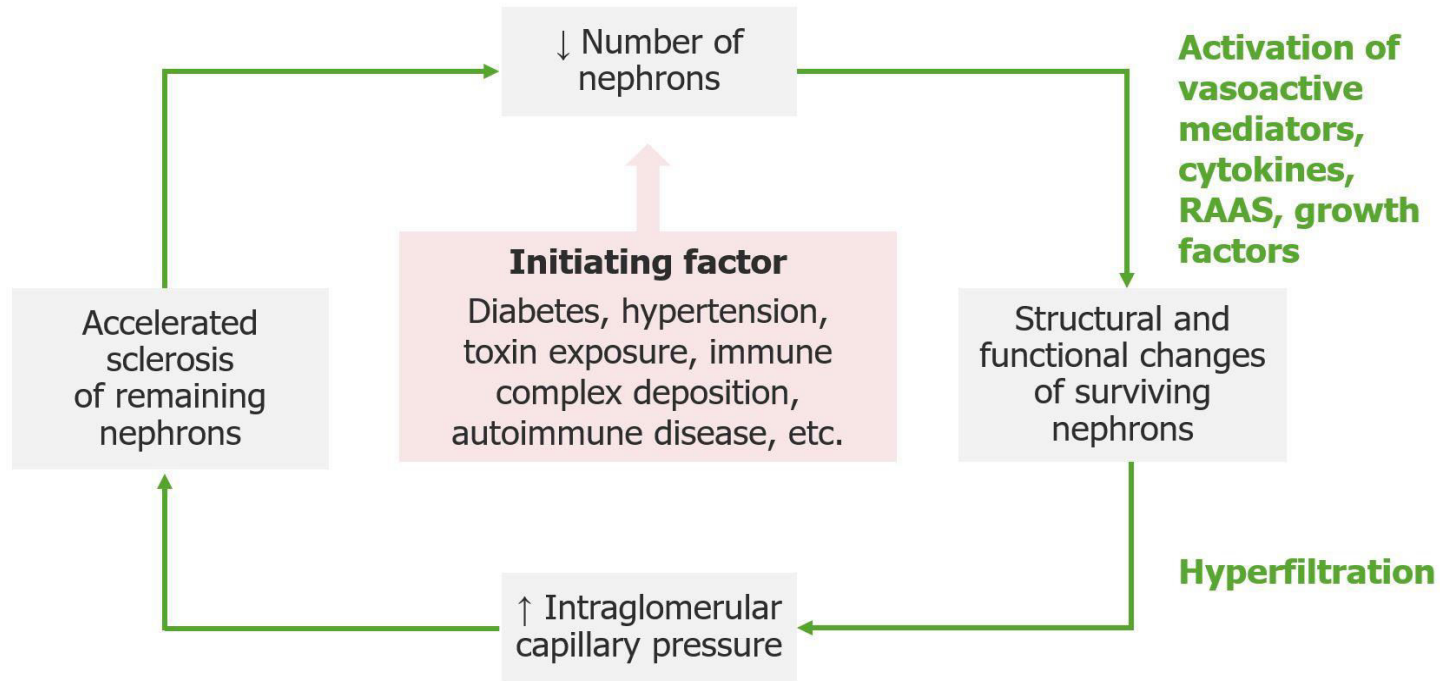
Etyoloji

- Pediatrik KBH prevalansı yaklaşık 1 milyon çocukta 18'dir.
- Etyoloji konjenital , edinilmiş , kalıtsal veya metabolik böbrek hastalığının sonucu olabilir; çocuklarda böbrek hastalığının nedenleri tipik olarak glomerüler olmayan veya glomerüler olarak alt gruplara ayrılır.
- Tanı yaşı önemlidir.
 - 5 yaş altındakilerde KBH sıklıkla böbrek ve idrar yollarının konjenital anormalliklerinin bir sonucudur ve prenatal USG ile tanı koyulabilir.
 - 5 yaştan büyük çocuklarda ise edinilmiş ve kalıtsal glomerülonefrit formları baskındır.

Türkiye’de Çocuklarda Kronik Böbrek Hastalığı Nedenleri

Ürolojik problemler Tübülointerstisyel hastalıklar % 50.7	Veziko-üreteral reflü	% 18.5
	Obstrüktif üropati	% 10.7
	Nörojenik mesane	% 15.2
	Kronik piyelonefrit	% 2.2
	Nefrolitiazis + kronik piyelonefrit	% 2.6
	Tübülointerstisyel nefrit	% 1.0
Primer glomerülonefritler % 11.4	Fokal segmental glomerüloskleroz	% 7.4
	Diğerleri	% 4.0
Kistik böbrek hastalıkları % 12.6	Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı	% 3.0
	Jüvenil nefrofitizis	% 7.0
	Multikistik-displastik böbrek	% 1.9
	Diğerleri	% 0.7
Sekonder glomerülopatiler % 4.6	Amiloidoz	% 2.1
	Sistemik lupus eritematozus	% 0.4
	Diğer	% 2.0

Patogenez



- Hiperfiltrasyon teorisi
- Proteinüri
- Hipertansiyon
- Hiperfosfatemi

BULGU	MEKANİZMALAR	BULGU	MEKANİZMALAR
Azotlu atık ürünlerinin birikmesi	Glomerüler Filtrasyon hızında azalma	Kanamaya yatkınlık	Trombosit fonksiyonunda bozulma
Asidoz	Amonyak Sentezinde azalma Bozulmuş Bikarbonat geri Emilimi	Enfeksiyona yatkınlık	Granülosit fonksiyonunda bozulma Hücrel immün fonksiyonlarda bozulma Kalıcı diyaliz kateterleri
Na Kaybı İdrar Konstrasyon Kusuru	Solüt Diürezi Tubuler Hasar	Gastrointestinal Bulgular(beslenmeye toleranssızlık, karın ağrısı)	Gastroözefageal reflü Gastrointestinal motilitede azalma
Hiperkalemi	Glomerüler Filtrasyon hızında azalma Metabolik Asidoz Aşırı Potasyum alımı Hiporeninemik Hipoaldosteronizm	Hiperlipidemi	Plazma lipoprotei lipaz aktivitesinde azalma Anormal HDL-C
Renal Osteodistrofi	Böbrekte 1,25-DihidroksiKolekalsiferol üretimi bozulması Hiperfosfatemi Hipokalsemi İkincil Hiperparatiroidizm	Hipertansiyon	Sıvı yüklenmesi Aşırı renin üretimi
Büyüme Geriliği	Yetersiz kalori alımı Renal osteodistrofi Metabolik Asidoz Anemi Büyüme hormonu direnci	Kardiyomiyopati	Hipertansiyon Anemi Sıvı yüklenmesi
Anemi	Eritropoietin üretiminde azalma Demir,folat ve/veya b vitamin b12 eksikliği Eritrosit ömrünün azalması	Glukoz intoleransı	Doku insülin direnci

Klinik Bulgular

- Klinik bulgular etyolojiye göre deęişken olabileceęi gibi KBH' ın evresine de baęlıdır.
- KBH bazı genetik formları (ailevi nefronofitizis) büyüme gerilięi, kusma ve poliüri ve onunla ilişkili polidipsi ile kendini gösterir.
- İdrar yolu enfeksiyonu ürolojik anormallikleri olanlarda yaygın görülür.
- Glomerüler KBH formları sıklıkla ödem , hipertansiyon , hematüri ve proteinüri ile başvurur . Şiddetli glomerülonefrit formlarında malnütrisyon görülebilir.
- Böbrek hasarının şiddeti arttırıkça hastalar KBH nedeninden baęımsız olarak üremik semptomlar (artan yorgunluk , halsizlik , bulantı , kusma , iştahsızlık ve bozulmuş uyku düzeni) ve yanı sıra ödem , hipertansiyon ve sıvı yüklenmelerinin dięer bulgularını geliştirebilir.
- Fizik muayenede genel büyüme ve gelişmeye , kan basıncına yanı sıra ciltte solukluk ve ekstremitlerde osteodistrofide görülen raşitizmin kemik anormallikleri de incelenmelidir.

Çocuklarda Öykü ve Fizik Muayenede KBH Düşündüren Bulgular

Öyküde

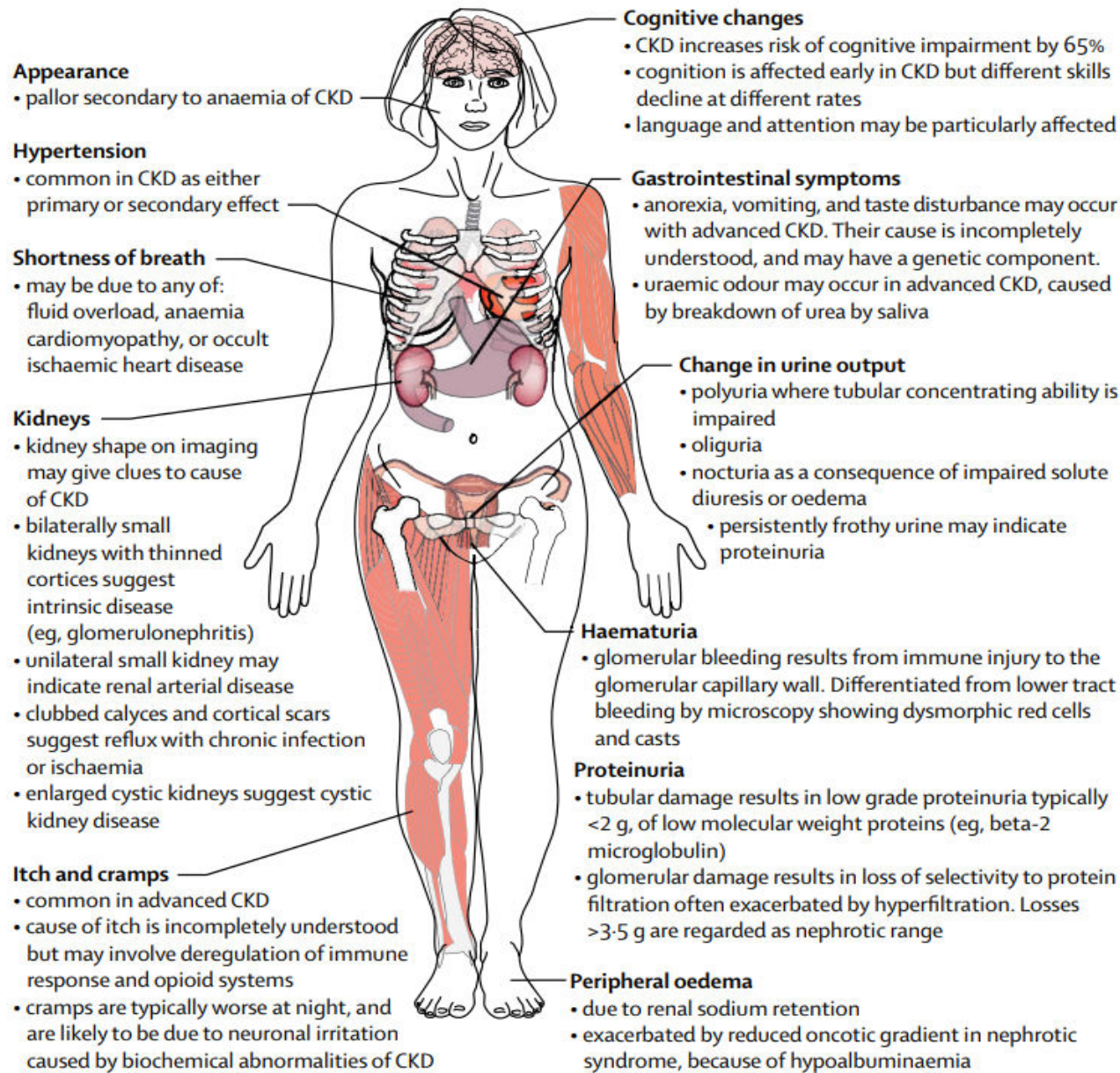
- Uzun süredir devam eden halsizlik,
- İştahsızlık, bulantı, kusma,
- Kaşıntı, kemik ağrıları, burun kanaması,
- İdrar miktarında azalma*, çok idrar yapma**, çok su içme, açıklanamayan dehidratasyon atakları,
- Gündüz idrar kaçıрма, sekonder noktürnal enürezis

Fizik Muayenede

- Büyüme geriliği,
- Hipertansiyon,
- Solukluk,
- Ödem,
- Kemik deformiteleri,
- Pubertede gecikme

*Oligüri: 1 yaş altında $<1 \text{ ml/kg/saat}$, 1 yaş üzerinde $<0,5 \text{ ml/kg/saat}$ **Poliüri: $>3-4 \text{ ml/kg/saat}$

KBH: Kronik böbrek hastalığı



Klinik sorunlar

- Üremiye bağlı sorunlar
- Anemi
- Hipertansiyon
- Artmış kardiyovasküler hastalık riski
- KBY-MBD
- Büyüme geriliği
- Endokrinolojik sorunlar

Laboratuvar Bulguları

- Hiperkalemi , hiponatremi (sıvı yüklenmesi ve tuz kaybına ikincil) , hipernatremi (serbest su kaybı) , asidoz , hipokalsemi , hiperfosfatemi ve ürik asitte yükselmeye ek olarak kan üre azotu ve kreatinininde yükselme olur.
- Ağır proteinüri olan hastalarda hipoalbüminemi olması beklenir.
- Normokrom normositik anemi
- Dislipidemi
- İdrar analizinde hematüri ve proteinüri

Olası Komplikasyonlar

- Sıvı ve Elektrolit Anormallikleri
- Kronik Böbrek Yetersizliği - Mineral ve Kemik Bozukluğu
- Anemi
- Kardiyovasküler hastalık riskleri
- Büyüme Gelişme Sorunları
- Endokrin Disfonksiyonlar
- Üremiye bağlı sorunlar (perikardit - kanama)

Sıvı ve Elektrolit Yönetimi

- Hipernatremi : 4-8 yaş arası 1,2 g/gün ve daha büyük çocuklar için günde 1,5 g/gün önerilen. Sodyum kısıtlaması gerektiren çocuklar için 1500 ila 2400 mg/gün'den az sodyum alımı olmalıdır.
 - Hiperkalemi : -GFR ↓yetersiz potasyum atılımı
 - Diyet
 - metabolik asidoz
 - ACE-İ ve ARB kullanımına bağlı hipoaldosteronizm
- TEDAVİ •Düşük potasyum diyeti •Potasyum bağlayıcılar:• Katyon değişim reçineleri (örneğin, sodyum polistiren sülfonat [SPS] veya kalsiyum polistiren sülfonat),
- Metabolik Asidoz : Hedef Bikarbonat düzeyi 22 mEq/L olmalıdır. 1-2 mEq/kg olacak şekilde oral bikarbonat iki ila üçe bölünmüş dozlarda başlanır

Hipertansiyon

Non Farmakolojik Tedavi : Yaşam tarzı değişiklikleri , düzenli egzersiz , diyet yönetimi (azaltılmış tuz tüketimi), azaltılmış stres, alkol ve sigara kullanımından kaçınma

Hedef tansiyon

- 13 yaşından küçük çocuklarda sistolik ve diyastolik basıncın yaş , cinsiyet ve boya göre <90 persantil altı
- 13 yaş ve üzeri çocuklarda Kan basıncının $\leq 120/80$ mmHg olması
- Ambulatuvar kan basıncı monitörizasyonunda ise her yaşta 24 saatlik ortalama arteriyel kan basıncının <50 persantil altında olması

Tedavi : Ace-i : Enalapril : 0.08 mg/kg gün (maksimum 5 mg/gün)
Arb : Losartan : 0.7 mg/kg gün (maksimum 50 mg /gün)
Diüretik : Tiyazid : 1-3 mg/ kg gün (maksimum 50 mg/gün)

Hipertansiyon

Non Farmakolojik Tedavi : Yaşam tarzı değişiklikleri , düzenli egzersiz , diyet yönetimi (azaltılmış tuz tüketimi), azaltılmış stres, alkol ve sigara kullanımından kaçınma

Hedef tansiyon

- 13 yaşından küçük çocuklarda sistolik ve diyastolik basıncın yaş , cinsiyet ve boya göre <90 persantil altı
- 13 yaş ve üzeri çocuklarda Kan basıncının $\leq 120/80$ mmHg olması
- Ambulatuvar kan basıncı monitörizasyonunda ise her yaşta 24 saatlik ortalama arteriyel kan basıncının <50 persantil altında olması

Tedavi : Ace-i : Enalapril : 0.08 mg/kg gün (maksimum 5 mg/gün)
Arb : Losartan : 0.7 mg/kg gün (maksimum 50 mg /gün)
Diüretik : Tiyazid : 1-3 mg/ kg gün (maksimum 50 mg/gün)

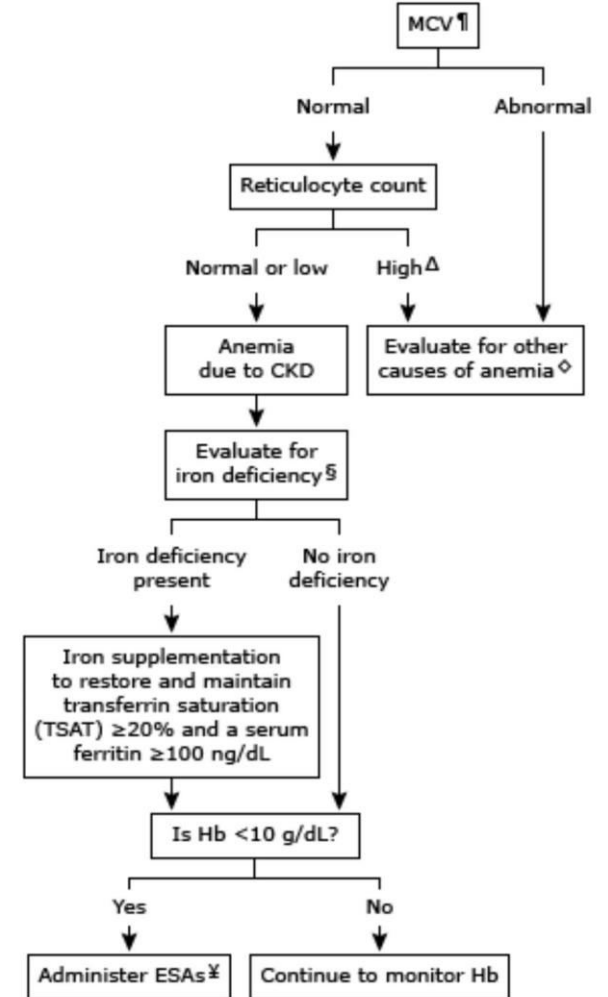
Anemi

Anemi : Yaşı ve cinsiyete göre 2.5 persantil altında olması
-Hedef Hg değeri : 10-11 g/d L

Demir Desteği : TSAT $\geq$ %20 ve serum ferritin $\geq$ 100 ng/d L sürdürmesi hedeflenmektedir.

-iv demir tedavisini hemodiyaliz uygulanan hastalarda, oral tedavi tolere edemeyenlerde ve oral tedavi ile istenile düzeye ulaşılamayan çocuklarda kullanıyoruz.

-Eritropoezi stimüle eden ajanlar : TSAT $\geq$ %20 ve serum ferritin $\geq$ 100 ng/d L olması koşulu ile Hb <10 g / d L olması durumunda kullanılmalıdır



KBH-MBD

KBH Mineral ve Kemik Bozukluğu :

KBH-MBD tanımı, KBH'li yetişkin hastalarda kullanılanlara benzer şekilde aşağıdaki üç bileşenin biri veya bir kombinasyonu ile kendini gösterir:

- Kalsiyum, fosfor, paratiroid hormonu (PTH), fibroblast büyüme faktörü 23 (FGF23) ve vitamin D metabolizması anormallikleri
- Kemik döngüsü, mineralizasyon, hacimsel doğrusal büyüme veya güçte anormallikler
- İskelet dışı kireçlenme

Labaratuar :

- Hiperfosfatemi
- Azalmış serum 1,25-dihidroksivitamin D seviyeleri
- Serum kalsiyum anormallikleri
- Yüksek serum paratiroid hormonu (PTH) seviyeleri.
- Yüksek serum alkalın fosfataz (ALP) seviyeleri

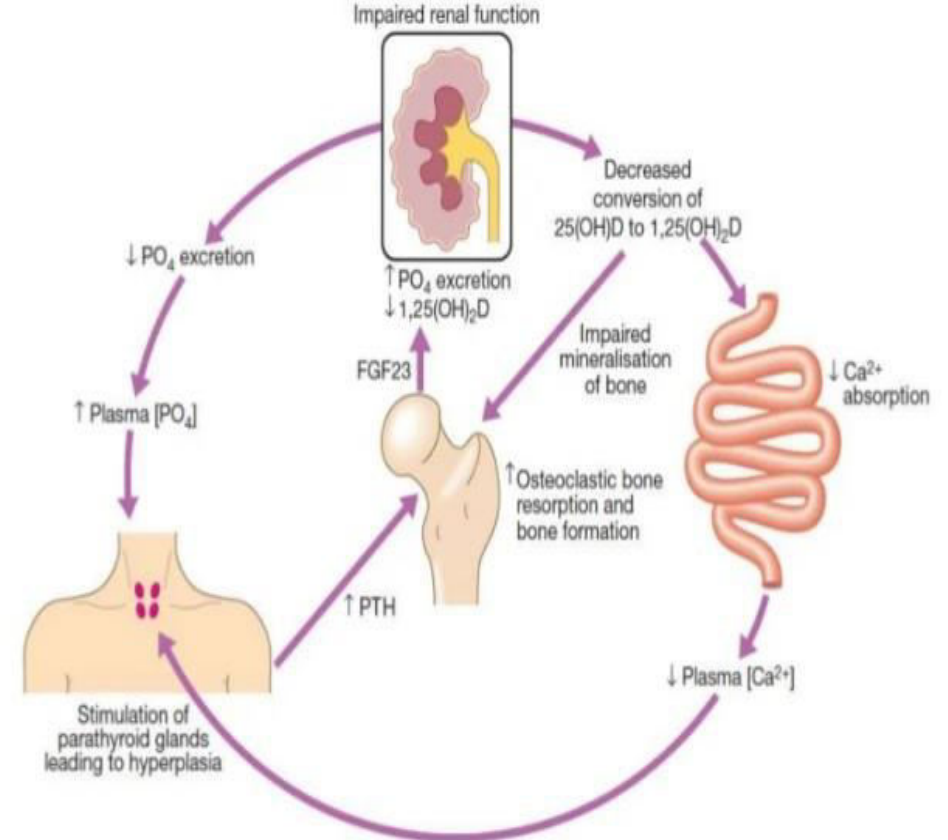
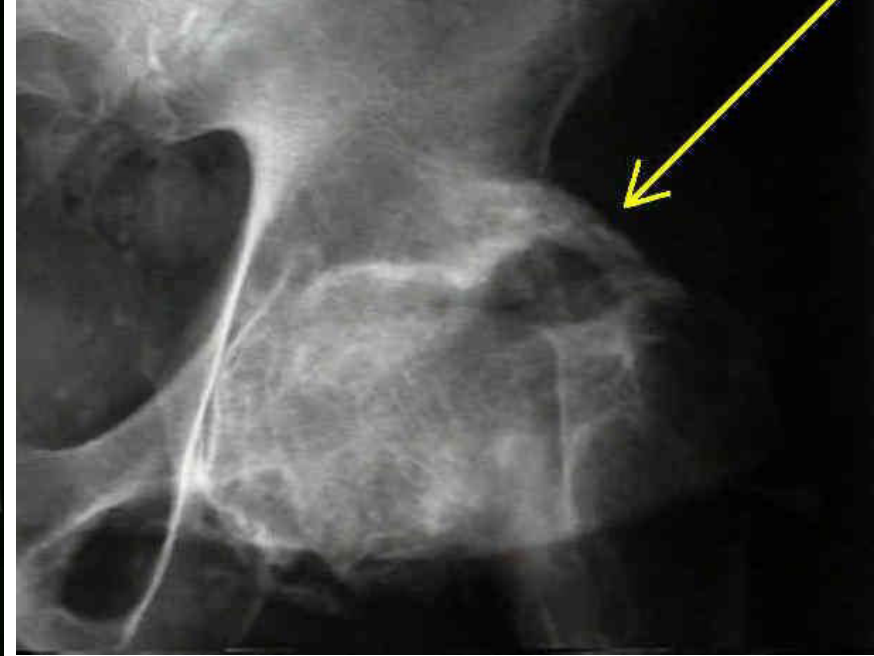


Fig: Pathogenesis of renal osteodystrophy

KBH-MBD

Klinik

- Kas güçsüzlüğü
- Kemik ağrıları
- Minör travmalarla kırık oluşumu
- Büyümede gerilik
- Kaymış epifiz ve genu valgum
- Röntgen: Metafizde genişleme + subperiostal rezorpsiyon



KBH-MBD

- Hiperfosfatemi : Diyet kısıtlaması ilk müdahaledir. Kalsiyum karbonat, kalsiyum asetat, kalsiyum glukonat ve kalsiyum ketoglutarat gibi kalsiyum bazlı fosfat bağlayıcıların uygulanmasını öneriyoruz. Hiperkalsemik hastalarda ise tercih edilen ajan sevelamerdir.
- Yeterli D vitamini tedavisinin sağlanması-
 - PTH ↑ ve 25-hidroksivitamin D düzeyi <30 ng/mL olan KBH evresi G2 ila G4 olan çocuklarda ergokalsiferol veya kolekalsiferol
 - PTH ↑ ve 25-hidroksivitamin D düzeyi >30 ng/mL ve serum kalsiyum düzeyi <10.2 mg/dL olan KBH evresi G2 ila G4 olan çocuklarda , aktif d vitamini analogu kalsitriol
 - KBH evre 5 ve yüksek PTH düzeyleri olan çocuklarda, serum PTH normal üst sınırın iki ila üç katı arasında bir aralığa düşene kadar kalsitriol
- Normal kalsiyumun korunması – Serum kalsiyumu, kullanılan laboratuvar için yaşa uygun normal aralıkta, genellikle 8,8 - 9,7 mmol /L arasında tutulmalıdır.



Tedavi ve Yönetim

- Beslenme : Hastalar kişisel ayarlanmış enerji ihtiyacının %100 ünü almalıdır. Büyüme ve gelişme üzerindeki olumsuz etkiler konusundaki endişeler nedeniyle protein kısıtlaması önerilmemektedir hatta diyaliz uygulanan hastalarda protein ihtiyaçtan daha çok verilmelidir.
 - KBH evreleri 2-5 olan çocuklar vitamin ve eser element ihtiyacının %100 ünü almalıdır ; diyaliz uygulanan hastalarda sıklıkla suda çözünen vitamin takviyesi gerebilir.
- İlaç Dozu Ayarlama : Böbrekler tarafından atılan ilaçların etkinliklerini en üst düzeye çıkarmak ve toksisite riskini en aza indirmek için dozlarının ayarlanması gerekir.
 - Dozlar arasındaki aralığı uzatmak veya mutlak dozun azaltılmasını ve ya her ikisini birden içerir.
- Bağışıklama : İmmunsupresif ilaç kullananlarda (böbrek nakli , bazı glomerülonefritler) canlı virüs aşılarının hariç tutulması dışında sağlıklı çocuklar için kullanılan tüm standart aşılar yapılmalıdır.Böbrek naklinden önce canlı virüs aşıları yapılmalıdır.
 - KBH hastalarında yılda bir kez grip aşısı yapılmalıdır.

Hastalığın İlerlemesi

DEĞİŞTİRİLEMEYEN FAKTÖRLER

- Daha ileri yaş ve ergenlik başlangıcı
- Böbrek hastalığının etyolojisi
- KBH şiddeti

POTANSİYEL DEĞİŞTİRİLEBİLİR RİSK FAKTÖRLERİ

- Hipertansiyonun kontrol edilmesi
- Anemi tedavisi
- Dislipidemi tedavisi
- Enfeksiyöz komplikasyonların ve dehidratasyon ataklarının hızlı tedavisi
- Tütünden kaçınma
- Obezitenin önlenmesi
- Nefrotoksik ajanlardan kaçınma

KBY yönetimi

- Rutin sağlık muayeneleri
- KBY ilerlemesini önlemek veya yavaşlatmak
- KBY komplikasyonlarını önlemek ve tedavi etmek
- Böbrek yetmezliğine girerken renal replasman tedavisi için hazırlık yapmak

- Teşekkürler...