



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

23 Mayıs 2017 Perşembe

Uzm Dr. Mehtap Ezel Çelakıl
Asistan Dr. Kenan Doğan





ÇOCUK NEFROLOJİ BİLİM DALI
UZM. DR. MEHTAP EZEL ÇELAKIL
AS. DR. KENAN DOĞAN

15 yaş erkek hasta

- **Şikayet**

Gözlerde, bacaklarda ve skrotumda şişlik

- **Öykü**

İki gün önce başlayan gözlerde, bacaklarda ve skrotumda şişlik nedeniyle Bolu'da devlet hastanesine başvuran hastanın laboratuvar incelemelerinde idrarda 4+ protein ve kanda albumin düşüklüğü saptanması üzerine hastaya 2 doz albumin verilerek tarafımıza yönlendirilmiş.

Özgeçmiş: Özellik yok

Soy geçmiş: Anne 42 yaşında, SS

Baba 45yaşında, SS

24 yaşında ve 20 yaşındaki ablalar ,SS

FİZİK MUAYENE

- Ateş: 36.8°C
- Tansiyon: 100/70 mm Hg (<%90 p)
- Nabız: 85/dk
- Solunum: 24/dk

- Boy: 154(<3P)
- Ağırlık: 42.5 KG (<3P)

FİZİK MUAYENE 2

- GD iyi, bilinç açık aktif koopere
- Bilateral göz etrafında ödem+
- Solunum ve kalp sesleri doğal
- Karaciğer ve dalak büyüklüğü yok
- Skrotal ödem+
- Pretibial ödem ++

LABORATUAR

- Glukoz: 80 mg/dl
- Üre: 21mg/dl
- Kreatinin: 0,41 mg/dl
- AST: 22U/L
- ALT: 19 U/L
- Na: 142 mEq/L
- K: 4.42 mEq/L
- Ca: 8.1 mg/dl
- **Albümin: 2.3 g/dl**
- **T.Protein: 4 g/dl**
- Fosfor: 5 mg /dl
- Beyaz küre: 4880/mm³
- HGB: 13.4 g/dl
- Trombosit: 249000 /mm³
- CRP: 0.01 mg/dl
- Sedimentasyon: 23 mm/s

LABORATUAR 2

- Triglisericid: 156 mg/dl
- Total kolesterol: 430mg/dl
- LDL: 340 mg/dl
- C3: 119 mg/dl
- C4: 26 mg/dl
- HbsAg :negatif
- Anti Hbs :negatif
- Anti HCV :negatif
- Anti HIV:negatif

LABORATUAR 3

- Tam idrar incelemesi:
 - dansite:1028
 - Ph:6
 - protein +++ mg/dl
 - kan +
 - idrar sedimenti: her alanda 3-4 eritrosit, lökosit yok
- idrar protein/kreatin: 2,5

RADYOLOJİ

Üriner USG:

- Bilateral böbrek parankim ekosunda grade 1 parankimal hastalık lehine artış ve parankimde heterojen görünüm
- Perihepatik ve pelviste bağırsaklar arasında serbest sıvı
- Bilateral plevral efüzyon

Patolojik bulgular

- Fizik muayene: Büyüme gelişme geriliği(boy<3p,kilo<3p), pretibial ++ ödem,skrotal ödem++, bilateral gözlerde ödem+
- Laboratuvar:
 - Albumin: 2.3 mg/dl
 - Trigliserid: 156 mg/dl
 - Total kolesterol: 430mg/dl
 - LDL: 340 mg/dl
 - TİT: Protein +++, idrar protein/kreatin:2.5
- Üriner USG:
 - Bilateral böbrek parankim ekosunda grade 1 parankimal hastalık lehine artış ve parankimde heterojen görünüm.
 - Perihepatik ve pelviste bagırsaklar arasında serbest sıvı
 - Bilateral plevral efüzyon.

TANINIZ NEDİR?

NEFROTİK SENDROM

İNSİDANS

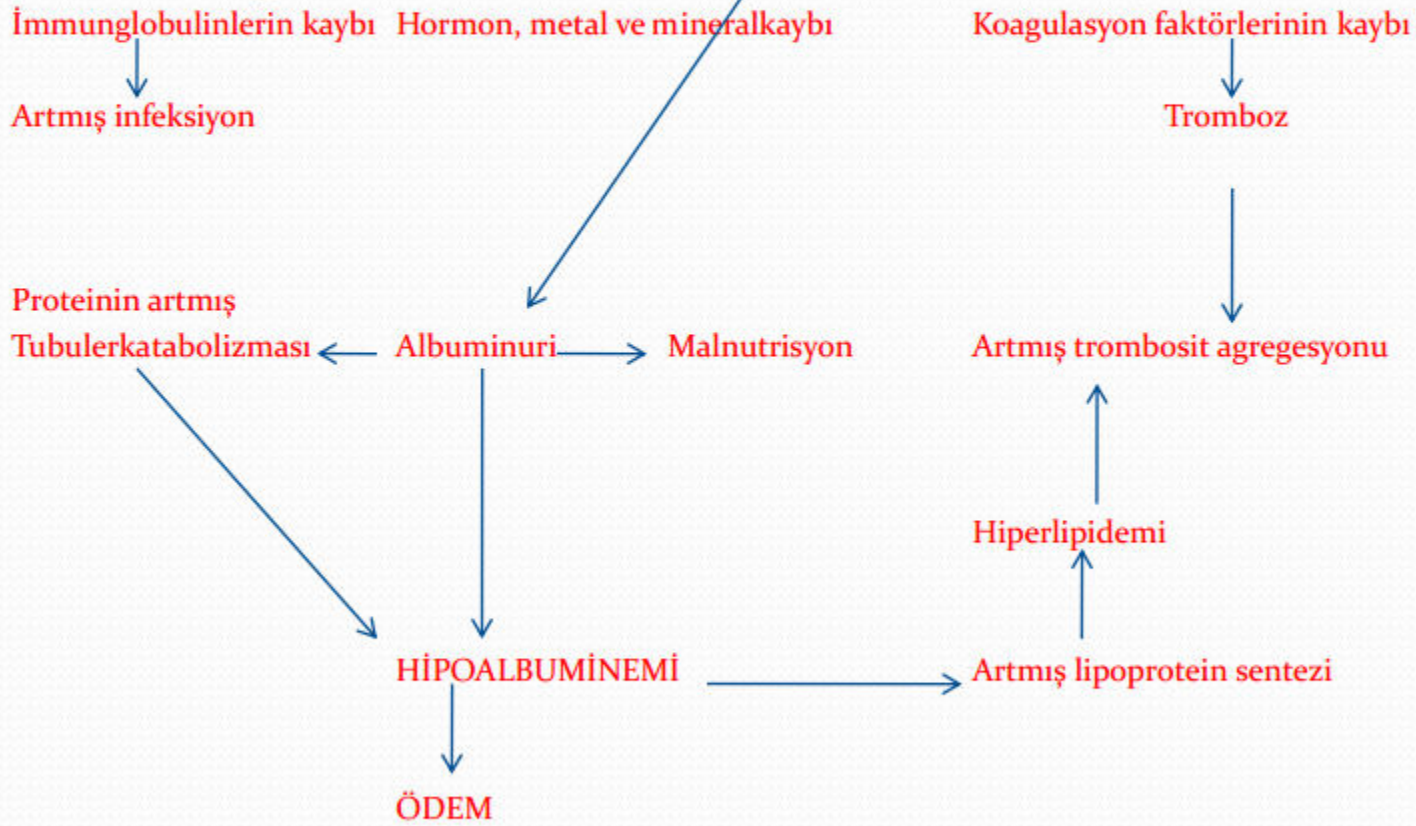
- 2/100.000 çocuk/yıl
- Çocuklarda erişkinlere oranla 15 kat sık
- Erkek/ Kız: 2
- %2-8 aile öyküsü (HLA-DR7,HLA-B8)

PATOFİZYOLOJİ

-Başlatıcı mekanizma glomerüler hasar sonucu gerçekleşen proteinüridir.

-Glomerüler filtrasyon bariyerinin anyonik yükündeki azalma, nefrotik sendromdaki artmış glomerüler permeabilite ve proteinürinin oluşumunda birincil faktör olduğu kabul edilir

Artmış glomeruler geçirgenlik



ETİYOLOJİ

BİRİNCİL (İDİOPATİK)(%90)

- Minimal Lezyon Hastalığı (%80)
- Fokal Glomeruloskleroz
- Membranöz GN
- Membranoproliferatif GN
- Mezangioproliferatif GN
- IgA-IgM depolanması (Berger Hastalığı)
- IgM depolanması
- Konjenital Nefrotik Sendrom
- Fin Tipi Nefropati

İKİNCİL

- Henoch Schönlein Purpurası
- Sistemik Lupus Eritematosus
- Sistemik Enfeksiyonlar
- Hepatit B
- Sifiliz
- Malaria
- Varisella
- Subakut bakteriyel endokardit
- Ventrikuloatrial şant enfeksiyonları
- Edinilmiş İmmun Yetmezlik Sendromu (AIDS)
- Orak hücreli anemi
- Diabetes Mellitus
- İlaçlar
- D-Penisilamin
- Bakır
- Eroin
- Cıva-ağır metaller
- Tümörler (Hodgkin ve diğer lenfomalar)
- Kronik inflamatuvar hastalıklar
- FMF
- Amiloidoz
- Herediter Hastalıklar
- Alport sendromu

Çocuklarda Nefrotik Sendrom

- Nefrotik sendrom:
 - Ödem (anazarka)
 - Hipoalbuminemi (2.5mg/dl)
 - Proteinüri (1 g/m²/gün, 50 mg/kg/gün, > 40 mg/m²/saat, idrar protein/kreatinin (mg/mg): > 2)
 - Hiperlipidemi

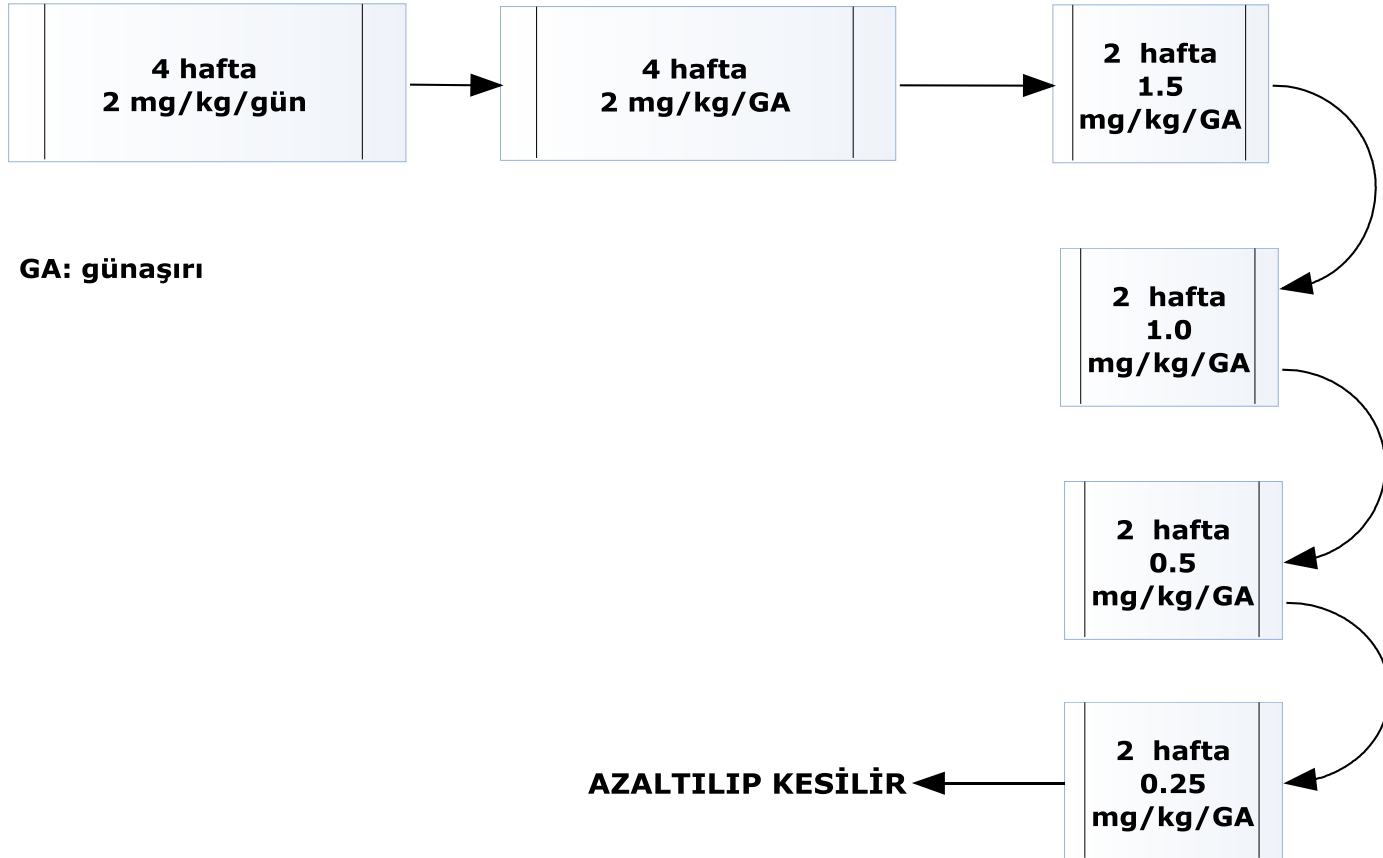
Birincil ya da ikincil olabilir.

Klinik seyir

- Primer nefrotik sendrom % 80 steroide yanıtı, bunun da % 90'ı minimal lezyon hastalığı
- Tedavi edilen hastaların %10-20'si relaps (tekrarlama) göstermez
- Hastaların %30'unda tedaviden sonra relapslar görülür. %50'si sık relaps (>4 atak) ya da steroid bağımlılığı gösterir.
- 18-24 ay remisyonda kalan hasta kesin iyileşme ile sonlanabilir.
- Değişik oranda hastada (%13-29) mikroskopik hematüri saptanır.
- Makroskopik hematüri çok nadirdir (%1-3); saptandığında ikincil glomerüler patolojilerden (MPGN gibi) ve renal ven trombozundan şüphe edilmelidir.

TEDAVİ

Şekil 1: Başlangıç steroid tedavisi



Nefrotik Sendrom Tedavide Amaç

- Hastayı bir an önce remisyona sokmak
 - Nefrotik sendromun bulgularına bağlı zedelenmeleri önlemek
- Nefrotik sendromun sık ataklarını önlemek
- Uzun süren sık atakların tedavisine bağlı yan etkileri en aza indirmek

TANIMLAR

- **Remisyon:** İdrar protein atılımı $<4\text{mg/m}^2/\text{saat}$ ya da üst üste 3 gün dip-stikte protein negatif olması
- **Steroide yanıtı:** Sadece steroid ile remisyon sağlanması
- **Geç yanıtı:** Sadece prednizolon $60\text{ mg/m}^2/\text{gün}$ dozuyla, 4 haftadan uzun sürede remisyon sağlanması
- **Relaps:** Daha önceden idrar proteini negatif olan bir hastada idrar protein atılımının $> 40\text{ mg/m}^2/\text{saat}$ olması ya da üst üste 3 gün dip-stikte protein $\geq ++$

TANIMLAR 2

- **Sık relaps:** İlk cevaptan sonra 6 ay içinde 2 ya da daha fazla relaps olması ya da 12 aylık periyod içinde 4 ya da daha fazla relaps olması
- **Steroide bağımlı:** Steroid tedavisi devam ederken üst üste iki relaps olması ya da steroid kesildikten sonraki 14 gün içinde relaps olması
- **Steroide dirençli:** 4 hafta süreyle 60 mg/m²/gün steroid kullanımına rağmen yanıt alınamaması
- **Erken yanıtızsız:** Başlangıçtan itibaren steroide dirençli
- **Geç yanıtızsız :** Daha önceden steroide yanıt veren hastada steroide direnç olması

BÖBREK BİOPSİSİ ENDİKASYONLARI

- Steroide yanıtızsız hastalar
- Steroid dışı tedavi planlanan hastalar
- Böbrek fonksiyon bozukluğunun devam ettiği hastalar
- Sık relaps
- İdiyopatik nefrotik sendromun genel özelliklerini taşımayan atipik prezentasyonu olan hastalar
 - Başlangıç yaşı <1 >8 yaş
 - Makroskopik hematüri
 - Eşlik eden hipertansiyon
 - Düşük kompleman düzeyi

Hastamızın izlemi

- Servise yatırılarak yakın tansiyon takibi yapıldı.
- Tuzsuz diyet başlandı.
- Yüklenme bulguları açısından yakın takip ediliyor.
- Günlük idrar proteini takibi yapılıyor.
- 24 saatlik idrar proteini gönderildi(Sonuç bekleniyor).
- ANA, anti DNA gönderildi (Sonuç bekleniyor).
- Etiyolojiye yönelik olarak böbrek biyopsisi planlandı.

TEŞEKKÜRLER...