



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

27 Eylül 2017 Çarşamba

Araş. Gör. Dr. Yeşim Ece Avukatoğlu





Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

27 Eylül 2017

Arş. Gör. Dr. Yeşim Ece Avukatoğlu



Kocaeli Üniversitesi Pediatri Anabilim Dalı

Sabah Olgu Sunumu

15 yař, kız hasta

- **Yakınma**

Baş dönmesi, halsizlik, bayılma

- **Öykü**

6 yıl önce kronik böbrek yetmezliği tanısı alan hastanın ilk kez mensturasyon kanaması olmuş.

Kanama miktarı günde 4-6 kez çocuk bezi değiştirecek kadar çokmuş.

Kanamamanın 3.gününde halsiz düşen ve baygın hale gelen hasta acil servisimize getirilmiş.



Özgeçmiş : Miadında 3500 gram normal doğum
Kronik böbrek hastalığı (10 yaşında tanı almış, 3
yıldır poliklinik kontrollerine gelmemiş)

Soygeçmiş : Anne 41 yaş, yüksek tansiyon
Baba 44 yaş, sağ, sağlıklı
Anne baba arasında akrabalık yok
19,18,12,9,6 yaşındaki kardeşler, sağ, sağlıklı

FİZİK MUAYENE

- Ateş : 37.5°C
 - Kan basıncı : 100/59 mm Hg
 - Nabız : 120/dk
 - Solunum : 24/dk
 - sPO₂ : % 100
-
- Boy : 132 cm (<3p)
 - Ağırlık : 32 kg (<3p)

FİZİK MUAYENE 2

- Genel durum orta/kötü, bilinç açık, oryante koopere
- **Cilt soluk sarı**, orofarenks doğal
- Solunum ve kalp sesleri doğal
- Karın rahat. Rebound, defans, hassasiyet yok
- **Alt extremitelerde bilateral flexiyon kontraktürü mevcut**
- Baş ağrısı mevcut, görme bozukluğu yok
- Ödem yok.
- **Büyüme gelişme geriliği mevcut (boy <3p, kilo<3p)**

LABORATUVAR

- Glukoz : 156 mg/dl
- **BUN : 60**
- **Kreatinin : 5,12 mg/dl**
- AST : 13 U/L
- ALT : 6 U/L
- Na : 138,2 mEq/L
- K : 4,53 mEq/L
- Ca : 8,32 mg/dl
- Albümin : 3,6 g/dl
- T.Protein : 5,8 g/dl
- Fosfor : 5,6 mg/dl
- Beyaz küre : 12510 /mm³
- **HGB : 4,11 g/dl**
- Trombosit : 201000 /mm³
- CRP : 0,05 mg/dl
- aPTT : 24,4
- PT : 16,6
- INR : 1,35

LABORATUVAR 2

- Demir : 81 mcg/dl
- T.Demir bağlama kapasitesi : 237 mcg/dl
- Transferrin saturasyonu : % 34
- **Parathormon : 3352 pg/ml**
- Ferritin : 19,3 ng/ml
- B12 vitamin düzeyi : 283 ng/ml
- 25-Hidroksi Vitamin D: 13,1 ng/ml

Kan gazı:

pH:7,28

pCO₂: 27,2 mmHg

pO₂: 64,8 mmHg

cHCO₃: 13,9

Laktat:21

Anyonik Gap:13,1

LABORATUVAR 3

Tam idrar incelemesi

- Dansite : 1007
- pH : 6,0
- Protein : Eser
- **Kan : ++**
- İdrar sedimenti : Her alanda 5-6 eritrosit, 4-5 lökosit

LABAROTUVAR 4

ÜRİNER ULTRASONOGRAFİ

- Bilateral böbreklerde atrofi , grade 3 parankimal hastalık
- Mesane konturlarında trabekülasyon, duvar kalınlık artışı

LABORATUVAR5

Voiding Sisteroüretrografi (VCUG)

- * **Bilateral grade 5 VUR**
- * **Mesane konturlarında trabekülasyon**
- * **Post miksiyonel rezidü idrar**

VCUG



LABORATUVAR6

* **Kemik sintigrafisi (tüm vücut)**

Sağ humerus ve sağ femur orta kesminde, kraniyumda multiple fokal artmış aktivite tutulumları izlendi. Bu alanlarda tanımlanan bulgular metabolik kemik hastalığı açısından şüpheli olarak değerlendirildi.

Alt ekstremitelerde anomali görünüm (X-bain) mevcuttur.

PATOLOJİK BULGULAR

Fizik Muayene : Cilt soluk sarı, büyüme gelişme geriliği alt extremitelerde flexiyon kontraktürü

Laboratuvar :

Hemoglobin : 4,11 g/dl

Kreatinin : 5,12 mg/dl

pH : 7,28

HCO₃ : 13,9

PTH:3352 pg/ml

Üriner USG: Bilateral böbreklerde atrofi , grade 3 parankimal hastalık.
Mesane konturlarında trabekülasyon, duvar kalınlık artışı

VCUG: Bilateral grade 5 VUR
Mesane konturlarında trabekülasyon
Post miksiyonel rezidü idrar

A decorative graphic at the top of the slide consisting of several overlapping, wavy, horizontal bands in various shades of green, creating a layered, landscape-like effect.

TANINIZ NEDİR ?

KRONİK BÖBREK HASTALIĞI

Kronik böbrek hastalığı, hasta böbreğin vücut sıvılarının dengesini sürdüremeyecek biçimde bozulmasına denir.

Böbrek hasarı ve/veya GFR 3 aydan daha uzun bir süre $60 \text{ cc/dk/1,73 m}^2$ altında olmasına

YA DA

GFR $>60 \text{ cc/dk/1,73 m}^2$ üstünde olmasıyla birlikte,

- Böbreğin yapısal hasarı
- Böbrek fonksiyonlarında bozukluk olduğunu gösteren proteinüri, albüminüri, renal tübüler bozukluklar
- Histoloji ile tespit edilen ve/veya görüntüleme ile ortaya çıkan patolojik anormalliklerin olması.

KRONİK BÖBREK HASTALIĞININ SINIFLAMASI

KBH Evresi	GFR (ml/dk/1,73m ²)	Tanım	Eylem Planı
Normal Böbrek Fonksiyonu	≥90	KBH için risk faktörleri varsa eylem planını uygula.	Araştırma KBH riskini azaltma
1	≥90	Normal veya azalmış GFR ile bilinen böbrek hasarı	Primer ve eşlik eden durumların tanısını koy ve tedavi et, KBH ilerleyişini yavaşlat ve kardiyovasküler risk faktörlerini azalt
2	60-89	GFR'De hafif azalma ile beraber böbrek hasarı	GFR'deki azalma hızını değerlendir
3	30-59	GFR'de orta dereceli düşme	KBH komplikasyonlarını tanımla ve tedavi et
4	15-29	GFR'de şiddetli düşme	Renal replasman tedavisine hazırla
5	<15(veya diyaliz)	Böbrek yetmezliği	Renal replasman tedavisi

ETİYOLOJİ

- Doğuştan nefropatiler (VUR, PUV, Hidronefroz...)
- Glomerüler hastalıklar
- Kalıtsal böbrek hastalıkları
- Böbrek amiloidozu
- Üriner sistem taşları
- Diğer üriner sistem anomalileri(pyelonefrit ile birlikte)
- Diğer nedenler

- 
- 5 yaşından küçük çocuklarda görülen KBH etiyolojisinde böbreğin anatomik anomalileri, daha ileri yaşlarda ortaya çıkanlarda ise glomerüler hastalıklar ya da geç belirti veren kalıtsal böbrek hastalıkları ön plandadır.

EPİDEMİYOLOJİ

- * KBH'nın ırksal dağılımı: %61 beyaz ırk
%19 Afrika kökenli Amerikalı
%14'ü İspanyol
- * Çocukluk çağındaki KBH olgularının %64'ünü erkek çocuklar oluşturmaktadır.

KBH KLİNİK BULGULAR

- Halsizlik
- Çabuk yorulma
- Solukluk
- Poliüri
- Polidipsi
- Ödem
- İştahsızlık
- Bulantı
- Kusma
- Hematüri
- Büyüme gelişme geriliği
- Puberte gecikmesi
- Kanamaya eğilim
- Kaşıntı
- Asidotik solunum
- Renal osteodistrofiye bağlı kemik deformiteleri

LABORATUVAR

- Üre
- Kreatinin
- Na
- K
- Ca
- Fosfor
- AFP
- Kan gazları
- Kolesterol, trigliserid
- GFR ölçülmesi
- Radyolojik incelemeler

KOMPLİKASYONLAR

- Sıvı ve elektrolit bozuklukları
- Anemi
- Kan basıncı yüksekliği (sol ventrikül hipertrofisi)
- Dislipidemi
- Endokrin bozukluklar (büyüme hormonu metabolizması, gonadal hormon salınımında bozulma ile puberte gecikmesi)
- Büyüme gelişme geriliği
- Hiperürisemi, kemik ve mineral bozuklukları

KBH – KEMİK VE MİNERAL BOZUKLUKLAR

Renal osteodistrofi KBH'na sahip bireylerde görülen kemik doku bozukluğudur.

Renal osteodistrofi :

- Osteitis fibroza sistika
- Adinamik kemik hastalığı
- Osteomalazi
- Miks osteodistrofi

olmak üzere kemik biyopsisi ile ayırım yaptığımız birkaç farklı formdan oluşur.

Kronik böbrek hastalığının progresyonu ile bu kemik hastalıklarının ağırlık derecesi koreledir.

OSTEİTİS FİBROZA SİSTİKA

- İkincil hiperparatiroidizm sonucunda ortaya çıkar.
- Hastalarda kemik biyopsisi:
 - Kemik turnover hızı aktivitesi artışı ve normal kemik dokuya göre bozulmuş mineralizasyon göstermesi ile uyumludur.
- Tedavinin asıl hedefi ikincil hiperparatiroidi oluşumunu engellemektir.

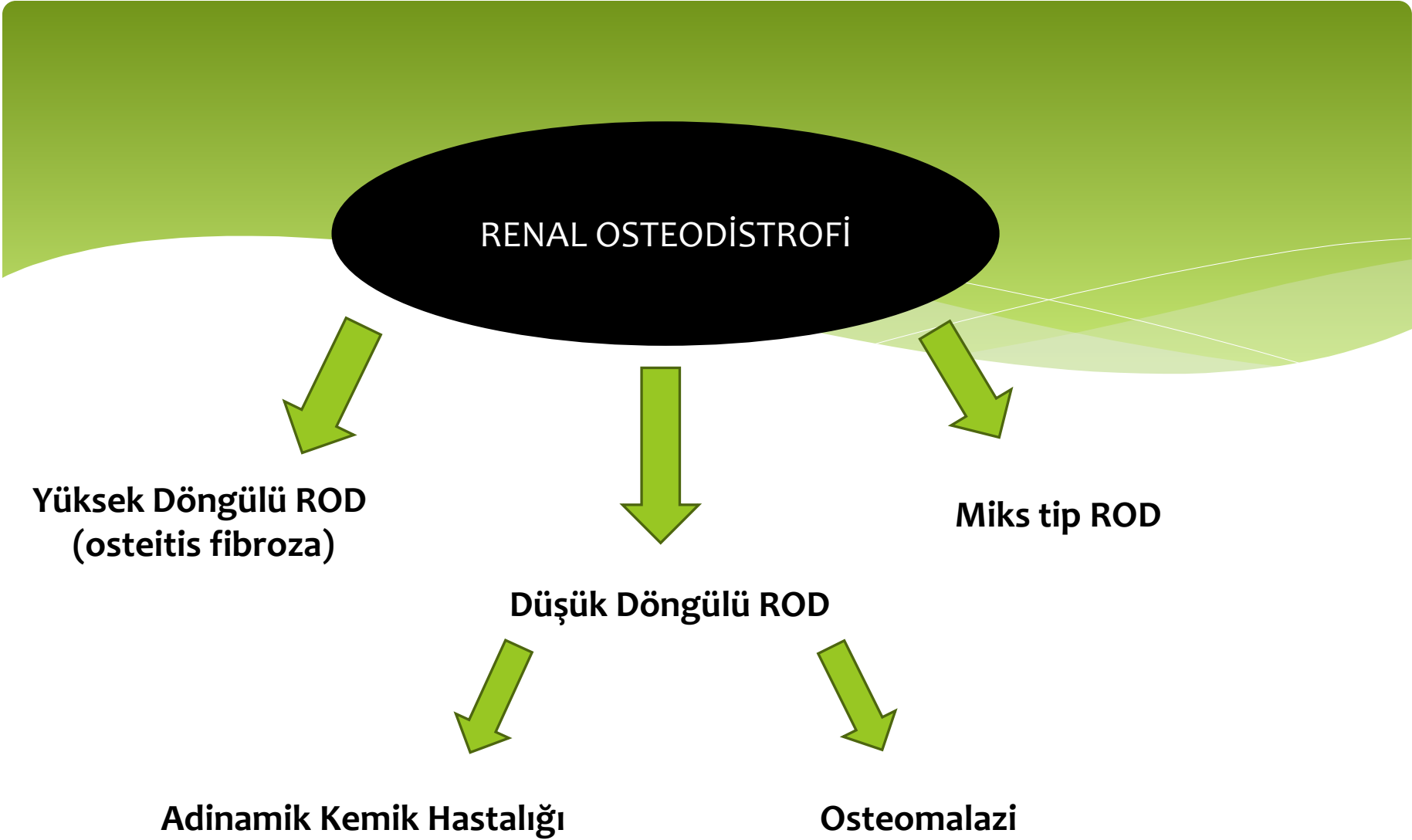
ADİNAMİK KEMİK HASTALIĞI

- Adinamik kemik hastalığında düşük osteoblastik aktivite ve düşük kemik yapım oranı izlenir.
- Paratiroid bezinin çalışmasının aşırı baskılanması ile ilişkilidir.
- Bu baskılanma sıklıkla Ca içeren preparatlar ve vitamin D analoglarının uzun süreli kullanımı sonucunda ortaya çıkar.
- Adinamik kemik hastalığı, diyaliz ihtiyacı olan çocuklarda ana kemik lezyonu olarak karşımıza çıkar (İleri evre KBH)
- Bu hastalarda kırık ve metastatik kalsifikasyon riski artmıştır.

OSTEOMALAZİ

- Düşük turnover hızı ile karakterize bir kemik lezyonudur.
- Kemikteki mineralizasyon bozukluğu nedeniyle kalsifiye olmamış matriks (osteoid) miktarının artmasıdır.
- Özellikle uzun süreli ve belirgin vitamin D eksikliği (<4-10 ng/ml) sonucu gelişen ağır bir metabolik son dönem hastalığıdır.
- Klinikte sıklıkla kemik ağrısı, kemik hasasiyeti, kas güçsüzlüğü, yürüme güçlüğü ile karşımıza çıkmaktadır.

RENAL OSTEODİSTROFİ



```
graph TD; A[RENAL OSTEODİSTROFİ] --> B[Yüksek Döngülü ROD (osteitis fibroza)]; A --> C[Düşük Döngülü ROD]; A --> D[Miks tip ROD]; C --> E[Adinamik Kemik Hastalığı]; C --> F[Osteomalazi];
```

The diagram is a flowchart illustrating the classification of Renal Osteodystrophy (ROD). At the top, a black oval contains the text 'RENAL OSTEODİSTROFİ'. Three green arrows point downwards from this oval to three text labels: 'Yüksek Döngülü ROD (osteitis fibroza)' on the left, 'Düşük Döngülü ROD' in the center, and 'Miks tip ROD' on the right. From the 'Düşük Döngülü ROD' label, two more green arrows point downwards to 'Adinamik Kemik Hastalığı' on the left and 'Osteomalazi' on the right. The background features a green gradient with a wavy line separating the top section from the bottom.

**Yüksek Döngülü ROD
(osteitis fibroza)**

Miks tip ROD

Düşük Döngülü ROD

Adinamik Kemik Hastalığı

Osteomalazi

RENAL OSTEODİSTROFİ TEDAVİ

- Fosfor kısıtlaması yapılır.
- D vitamini kullanılması sağlanır.
- Gerekli durumlarda Ca verilmesi planlanır.
- Fosfor kısıtlaması, yeterli olmazsa oral Ca-karbonat verilir.
- Toksisite nedeniyle fosfat bağlayıcı alüminyum içeren ilaçlardan kaçınılmalıdır.



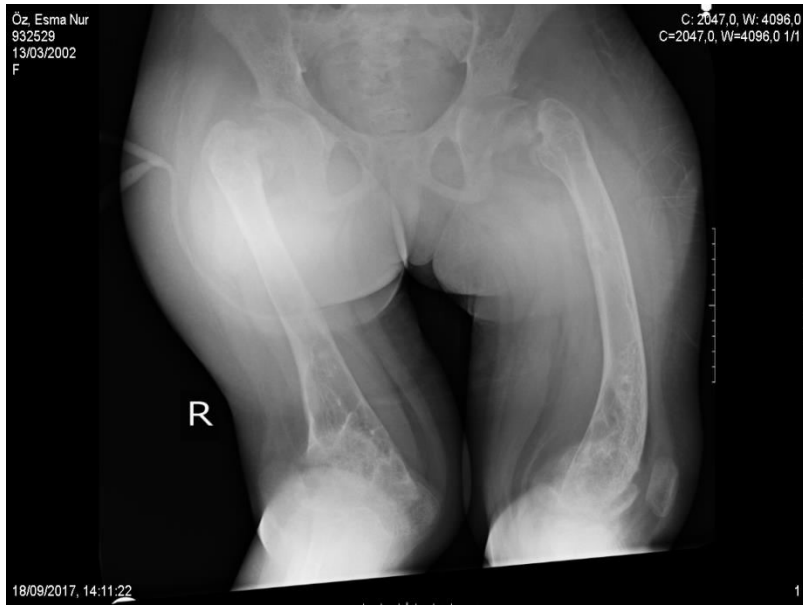
Belirli aralıklarla hastaların Ca,fosfor,alkalen fosfataz ve PTH düzeyleri ölçülerek tedavinin gidişatı izlenir ve D vitamini dozunda gereken değişiklikler yapılır.

BROWN TÜMÖR

- Paratiroid bezinden veya bezdeki bir tümörden paratiroid hormonunun normalden fazla salınması ile oluşan tablodur.
- Kemiklerde rezorbsiyon ile seyreden bir durumdur.
- Kemiklerdeki rezorbsiyon (emilme) her kemikte görülebilmekle birlikte yassı kemiklerdeki bulgular daha ön plandadır.
- Kan tetkikinde ALP , Ca ve PTH düzeyi yüksek, fosfor düşük, idrarda fosfor atılımı artmıştır.







HASTAMIZIN İZLEMİ

- Hasta servisimize yatırılarak yaşamsal bulguları, aldığı-
çıkardığı, kan basıncı yakın izleme alındı.
- Hemogram, biyokimya, kan gazı ve koagülasyon
parametreleri (KBH rutinleri) istendi.
- Mensturasyon kanaması fazla olan hastaya çocuk hematoloji
bölümüne danışılarak 2x250 mg transamin başlandı.
- KBH'na yönelik tetkikleri planlandı, ilaçları düzenlendi.
- Geldiğinde mevcut olan anemi ve asidoz tablosu geriledi.
- Hasta evre 5 kronik böbrek hastalığı (eGFR:13ml/dk/1.73m²)
tablosunda olduğu için hastaya hemodiyaliz hazırlığı yapılıyor.

A decorative graphic at the top of the slide consisting of several overlapping, wavy, horizontal bands in various shades of green, creating a layered, landscape-like effect.

TEŞEKKÜRLER...