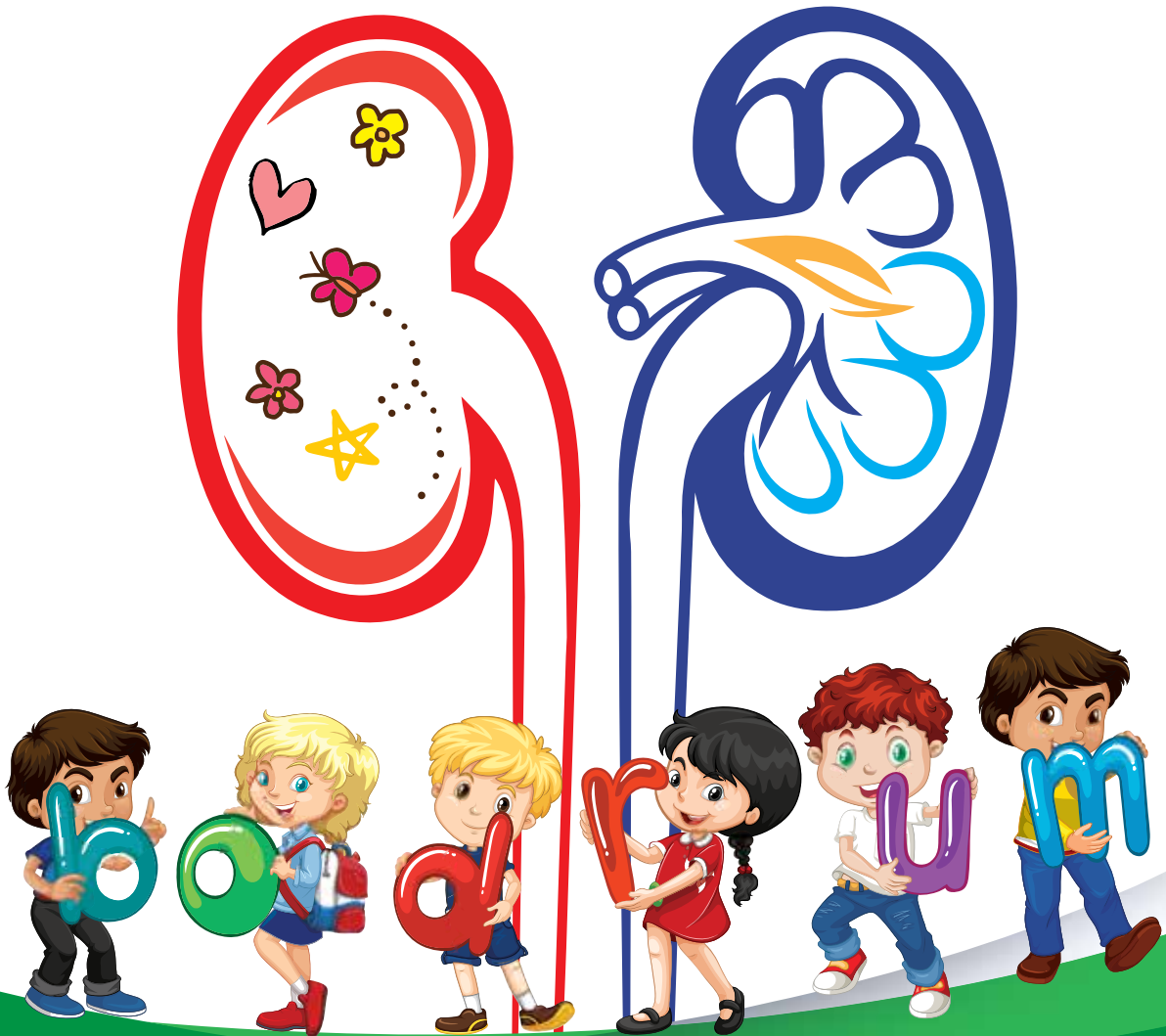
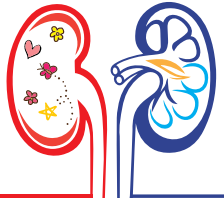




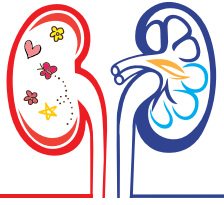
Uluslararası Katılımlı
10 Çocuk
Nefroloji Kongresi
1 - 4 Mayıs 2019 / La Blanche Hotel, BODRUM





İÇİNDEKİLER

Önsöz	2
Kurullar	3
Bilimsel Program.....	4 - 11
Konuşmacı Özetleri	12 - 29
Sözel Bildiriler	30 - 83
Poster Bildiriler	84 - 259



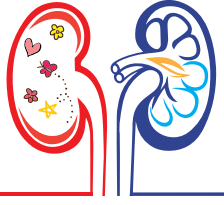
Değerli Katılımcılar,

Çocuk Nefroloji Derneği'nin düzenleyeceği 10. Ulusal Çocuk Nefroloji Kongresi'nin 1 - 4 Mayıs 2019 tarihleri arasında La Blanche Otel - Bodrum'da yapılacağını bildirmekten büyük mutluluk duymaktayız.

Kongremizde çocuklarda üriner sistem ve böbrek hastalıkları geniş bir yelpazede ele alınacak olup, sık görülen hastalıkların yanı sıra son yıllarda etiopatogenez, tanı ve tedavisinde yenilikler olan nadir hastalıklara da yer verilecektir. Kongremizde konferanslar, paneller, uzmanına danışalım oturumları, uydu sempozyumlar, çeşitli interaktif oturumlar ve kurslar yer alacaktır. Alanında geniş bilgi ve deneyime sahip değerli hocalarımız ve yabancı bilim adamları ile çocuk nefroloji alanındaki güncel bilgileri paylaşma, tartışma fırsatı bulacağımız kongremizin katılımınızla daha verimli ve yararlı olacağına inanıyoruz. Ege'nin ilkbahardaki güzelliklerini yaşayacağımız, katılımınızla değerlendirilecek kongremize vereceğiniz destek ve katkı için şimdiden teşekkür ederiz.

En İçten Sevgi ve Saygılarımızla

Yönetim / Kongre Düzenleme Kurulu



YÖNETİM KURULU KONGRE DÜZENLEME KURULU

Başkan

Prof. Dr. Ruhan DÜŞÜNSEL

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Sevcan A. BAKKALOĞLU EZGÜ

Genel Sekreter

Prof. Dr. Önder YAVAŞCAN

Sayman

Prof. Dr. Osman DÖNMEZ

Üyeler

Prof. Dr. Ali ANARAT

Prof. Dr. Harika ALPAY

Prof. Dr. İlmay BİLGE

Yayınevi: Galenos Yayınevi

Molla Gürani Mahallesi Kaçamak Sokak No: 21 34093 Fındıkzade - İstanbul

Tel: +90 (212) 621 99 25 E-posta: info@galenos.com.tr

Tasarım ve Dizayn: Simkon Turizm İnş ve Tic. Ltd.Şti.

Atatürk Mah. Girne Cad. Şengül Sk. Keskin İş Merkezi No:23 Ataşehir - 34758 İSTANBUL

Tel: +90 216 580 90 00. E-posta: info@symcon.com.tr

Telif Hakkı:

10. Ulusal Çocuk Nefroloji Kongre Kitabı, Çocuk Nefroloji Derneği Derneği'nin yayınıdır. Tüm hakları saklıdır. Türkiye'deki çoğaltım, paylaşım hakkı ve yetkisi sadece Çocuk Nefroloji Derneği'ne aittir. Önceden Çocuk Nefroloji Derneği'nin yazılı izni olmaksızın kopyalanamaz çoğaltılamaz ve tanıtım amaçlı bile olsa alıntı yapılamaz.

1 MAYIS 2019, ÇARŞAMBA



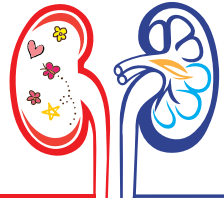
SAĞLIK BİLİMLERİNDE PROJE/ KLİNİK ÇALIŞMA GELİŞTİRME EĞİTİMİ

Çocuk Nefroloji Derneği – Klinik Araştırmalar Derneği İşbirliği ile

Moderatör: Sevcan Bakkaloğlu

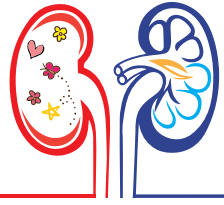


09:00-13:00	KAYIT
	B Salonu
13:00-13:10	Açılış, Kurs Hedeflerinin Tanıtımı Sevcan Bakkaloğlu
13:10-13:40	Araştırma Sorusunun Oluşturulması Petek Korkusuz
13:40-14:10	Klinik Araştırmalarda Tasarım ve Metodoloji Hamdi Akan
14:10-14:40	Araştırma Projesinin Yapılabilirliği Petek Korkusuz
14:40-15:10	Klinik Araştırma Yaparken Taraf Tutma Hamdi Akan
15:10-15:30	Kahve Arası
15:30-16:00	What do the Studies Really Tell Us? An Exercise in GRADE and Critical Appraisal Evi Nagler
16:00- 16:30	TÜBİTAK – Yurt İçi Projelerinin Tanıtılması Selcan Türker
16:30-17:00	TÜBİTAK – Yurt Dışı Projelerin Tanıtılması Selcan Türker
17:00-17:30	Bilimsel Yayın Yapma Hamdi Akan
17:30-18:00	Söz Gençlerde: Nasıl Başardım? Zeynep Yürük Yıldırım
18:00-20:00	AÇILIŞ TÖRENİ



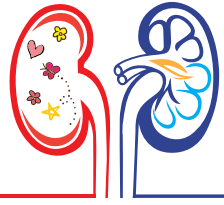
2 MAYIS 2019, PERŞEMBE

08:00-09:00	Panel 1: Periton Diyalizi Oturum Başkanları: Enver Hasanoğlu, Mesiha Ekim	1. Düünden Bugüne Periton Diyalizi Ayşe Balat 2. Yenidoğan Ve Süt Çocuklarında PD: Reçeteleme Ve Komplikasyonların Yönetimi Beltinge D. Kılıç 3. PD'de Yeterlilik Aysun K. Bayazıt
09:00-09:35	Konferans 1: Oturum Başkanı: Sevcan Bakkaloğlu Ezgü Why guidelines are needed and where to start : The ERBP Hyponatremia Guideline - Evi Nagler	
09:35-10:15	Konferans 2: Oturum Başkanı: Alphan Cura Nefrolojide Genetik Testlerin Akılcı Kullanımı - Afig Berdeli	
10:15-10:45	Kahve Arası	
10:45-12:15	Panel 2: Kompleman İlişkili Hastalıklarda Güncelleme Oturum Başkanları: Sevgi Mir, Ruhan Düşünsel	1. Hastalık ve Sağlık Arasındaki Denge: Kompleman Sistemi - Ahmet O. Özen 2. Ya Size Karşıysa? LN, DDD, C3GN - İsmail Dursun 3. Anti Kompleman Tedaviler - Fatma Şemsa Çaycı
12:15-12:45	Uydu Sempozyum Oturum Başkanı: Harika Alpay aHÜS Hastalarında Erken Tanı ve Tedavi - Selçuk Yüksel	
12:45-13:30	Öğle Yemeği	
	A Salonu	B Salonu
13:30-15:00	Panel 3: Kistik Böbrek Hastalıkları Oturum Başkanları: Aydan Şirin, Salih Kavukçu 1. Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı ve Diğer Genetik Kistik Böbrek Hastalıkları: Ayırıcı Tanı ve Yönetimi Ali Düzova 2. Çocukluktan Erişkine Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı ve Güncel Tedavisi Abdülmecit Yıldız 3. İzole Böbrek Kistlerinin Yönetimi: Basit kist basit midir? Metin K. Gürgöze 4. Çalışma Grubu verileri Elif Bahat	Panel 4: Zor Olgularda Transplantasyon Oturum Başkanları: Ahmet Nayır, Caner Kabasakal 1. Nörojenik Mesaneli Hasta Nasıl Nakil Olur? Kaan S. Gülleroğlu 2. Kompleman ilişkili Hastalıklarda Nakil Ahmet Keskinoglu 3. İmmunolojik Riskli Hastada Nakil Sema Akman
15:00-15:30	Konferans 3: Oturum Başkanı: Sevcan Bakkaloğlu Ezgü The Microbiome and Chronic Kidney Disease: A Bi-Directional Relationship - Ibrahim Shatat	
15:30-16:00	Kahve Arası	



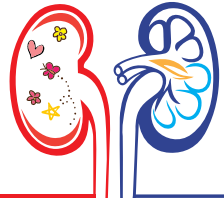
2 MAYIS 2019, PERŞEMBE

	A Salonu	B Salonu
16:00-17:00	Panel 5: Geçiş Polikliniği Oturum Başkanları: Mukaddes Kalyoncu, Pelin Ertan Çocuk Nefrolojisi Yönetimi Neslihan Çiçek Erişkin Nefrolojisi Yönetimi Arzu Velioğlu	Panel 6: Böbrek Hastalarında Aşılama: Yeterince Başarılı mıyız? Oturum Başkanları: Hulusi Koçak, Mehmet Bülbül 1. İmmünespresif Kullanan Böbrek Hastasında Aşılama Aytül Noyan 2. Diyaliz Hastasında Aşılama - Avrupa Pediatrik Nefroloji Merkezleri Verileri Yeşim Ö. Atikel
17:00-18:00	Sözel Bildiri 1 (S01 - S05) A Salonu Oturum Başkanları: Aysun Karabay Bayazıt, Kaan Savaş Gülleroğlu [S-01] Böbrek Nakilli Çocuklarda Atriyal ve Ventriküler Repolarizasyonun Değerlendirilmesi Belde Kasap Demir, Eren Soyaltın, Caner Alparslan, Seçil Arslansoyu Çamlar, Tülay Demircan, Önder Yavaşcan, Fatma Mutlubaş, Cem Karadeniz, Demet Alaygut [S-02] Pediyatrik Renal Transplant Alıcılarında Hipogamaglobulinemi Sıklığı ve İlişkili Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi Mehtap Adar, Ayla Kaçar, Muhammet Dutucu, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman [S-03] Böbrek Nakli Planlanan Çocuklarda Kapsamlı Multidisipliner Yönetimin Önemi Mehmet Taşdemir, Emre Arpalı, Başak Akyollu, Neşe Cevher, Berna Yelken, Sebahat Usta Akgül, Fatma Oğuz Savran, Burak Koçak, Aydın Türkmen, İlmay Bilge [S-04] Pediyatrik Böbrek Nakli: 3 Yıllık Sonuçlarımız Mesut Demir, Gül Özçelik, Nurver Akıncı, Hacer Şebnem Türk, Sinan Levent Kireççi, Hüseyin Özkurt, Ali İhsan Dokucu [S-05] Çocukluk Çağı Preemptif Ve Preemptif Olmayan Böbrek Nakli Hastalarında Nakil Sonrası İlk Bir Yıldaki Greft Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi Nesrin Taş, Tuncay Aki, Bora Gülhan, Fatih Özaltın, Ali Düzova, Serdar Tekgöl, Rezan Topaloğlu	
17:00-18:00	Sözel Bildiri 2 (S06 - S11) B Salonu Oturum Başkanları: Önder Yavaşcan, Bora Gülhan [S-06] Kalıtıl Böbrek Hastalıklarının Yeni Jenerasyon DNA Dizi Analizi Bütüncül Yaklaşımı İle İncelenmesi Burcu Yazıcıoğlu, Sevcan A. Bakkaloğlu, Fatih S. Ezgü [S-07] Ailesel Akdeniz Ateşi Tanılı Çocuklarda Kolşisin Metabolizmasını Etkileyen Genetik Özelliklerin Değerlendirilmesi Büşra Bilim Türkcan, Aslı Toylu, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman [S-08] Diyaliz Hastalarında Eritropoetin Rezistif İndeksi Ve Etki Eden Faktörler Ayşe Seda Pınarbaşı, Neslihan Günay, Sibel Yel, İsmail Dursun [S-09] Çocuklarda Kronik Periton Diyalizi Enfeksiyon Dışı Komplikasyonları: Çok Merkezli Çalışma Gülşah Kaya Aksoy, Mesiha Ekim, Seda Coşkun, Ali Delibaş, Seçil Konkar, Dilek Yılmaz, Aslıhan Kara, Seha Kamil Saygılı, Bahar Büyükkaragöz, Zeynep Yürük Yıldırım, Elif Çomak, Metin Kaya Gürgöze [S-10] Sürekli Ayaktan Periton Diyalizi Uygulanan Çocuklarda Büyümenin Değerlendirilmesi Şükran Keskin Gözmen, Erkin Serdaroğlu [S-11] Avrupa Çocuk Nefroloji Merkezlerindeki Diyaliz Hastalarının Yatış Ve Yeniden Yatışlarının Değerlendirilmesi: EPDWG/ESPNDWG Raporu Sevcan A Bakkaloğlu, Yesim Özdemir Atikel, Isabella Guzzo, Nikoleta Printza, Marcin Tkaczyk, Maria Do Sameiro Faria, Ariane Zalozyc, Ayşe Seda Pınarbaşı, Mesiha Ekim	



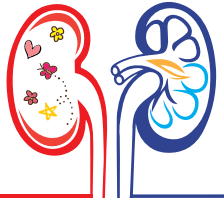
2 MAYIS 2019, PERŞEMBE

17:00-18:00	Sözel Bildiri 3 (S12 - S17) C Salonu Oturum Başkanları: Mithat Büyükçelik, Bahar Büyükkaragöz [S-12] 2016 Yılında Çocuk Nefroloji Polikliniğimizde Üriner Sistem Taş Hastalığı Tanısı Alan Hastaların Değerlendirilmesi İrem Ünal, Nuran Küçük, Yasemin Akın [S-13] Yalnızca Anne Sütü İle Beslenen Bebeklerde Nefro-Ürolitiazis: Anne Sütü İçeriği İle İlişkisi, Etkili Diğer Faktörler Ve İleriye Dönük 3 Yıllık Kohort Neslihan Yılmaz, Selçuk Yüksel, Hande Şenol [S-14] Sistini Tanılı Hastaların Uzun Dönem İzlemi; Tek Merkez Deneyimi Demet Tekcan, Hülya Nalçacıoğlu, Özlem Aydoğ, Gürkan Genç, Ozan Özkaya [S-15] İlerleyici Böbrek Hastalığı ve Kardiovasküler Risk Gelişiminde IL-8 Belirteç Olabilir mi? Seçil Conkar, Sevgi Mir [S-16] Mikrolitiaziste İlaç Başlamada Acele Etmeyelim: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem Harika Alpay, Sebahat Tülpar, Funda Baştuğ, Gülay Demircin, Ayşe Ağbaş, Atilla Gemici, İbrahim Gökçe, Zeynep Yürük Yıldırım, Zübeyde Gündüz, Özlem Çam Delebe, Burcu Bulum, Bahriye Atmış, Mehtap Sak, Kenan Yılmaz, Bağdagül Aksu, Nimet Patat Öner, Binnaz Çelik, Serra Sürmeli Döven, Pelin Ertan, Elif Çomak, Yeşim Özdemir Atikel, Esra Karabağ Yılmaz, Midhat Elmacı [S-17] Boyutları 3-10 Mm Arasında Olan Üriner Sistem Taşlarında Medikal Tedavinin Etkinliği: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem Funda Baştuğ, Harika Alpay, Ayşe Ağbaş, İsmail Dursun, İbrahim Gökçe, Zeynep Yürük Yıldırım, Atilla Gemici, Kenan Yılmaz, Mehtap Sak, Neslihan Günay, Binnaz Çelik, Midhat Elmacı, Serra Sürmeli Döven, Sebahat Tülpar, Gülay Demircin, Bağdagül Aksu, Esra Karabağ Yılmaz, Elif Çomak, Burcu Bulum, Özlem Çam Delebe, Pelin Ertan, Burcu Yazıcıoğlu, Yeşim Özdemir Atikel
17:00-18:00	Sözel Bildiri 4 (S18 - 23) D Salonu Oturum Başkanları: Mustafa Koyun, Neşe Karaaslan Bıyıklı [S-18] Primer Monosemptomatik Enurezis Nokturna Etyopatogenezinde İdrarda PGE2 ve İyon Atılımının Rolü Ferah Sönmez, Emel Türk, Çiğdem Yenisey [S-19] Alt Üriner Sistem Fonksiyonlarının Değerlendirilmesinde Üroflow ve İnoflow Karşılaştırılması Fatma Devrim, Nida Dinçel [S-20] Primer Monosemptomatik Nokturnal Enürezisli Çocuklarda ve Annelerinde Depresyon Eğilimleri ve İlişkili Faktörler Raziye Merve Yaradılmış, Bahar Büyükkaragöz, Aysun Çaltık Yılmaz, Aslı Çelebi Tayfur [S-21] Monosemptomatik ve Monosemptomatik Olmayan Enürezis Nokturnalı Çocuklarda Serum Copeptin ve Kortikotropin Releasing Faktör Seviyelerinin Değerlendirilmesi İlknur Girşen, Esin Çiçek Avcı, Selçuk Yüksel, Hande Şenol [S-22] Alt Üriner Sistem Disfonksiyonu İçin Tipik Bir Semptom Var mı? Mehmet Ali Özen, Mehmet Taşdemir, Murat Serhat Aygün, Işıl Necef, Emrah Aydın, İlmay Bilge, Egemen Eroğlu [S-23] Miyelodisplazili Çocuklarda Aynı Seansta Ardışık Yapılan Dolum Sistometrisinin Anlamı Var mıdır? Raziye Ergün, Çağrı Akın Şekerci, Bahriye Atmış, Atilla Gemici, Yılören Tanıdır
18:00-18:30	Poster Sunumları (P001 - P085) Poster Alanı Aslı Kavaz Tufan Aslıhan Kara Oruçoğlu Aysun Çaltık Yılmaz Duygu Övünç Hacıhamdioğlu Hakan Erdoğan Mehmet Taşdemir Nuran Çetin Seçil Conkar



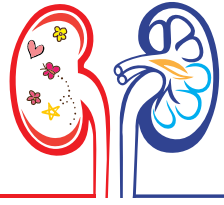
3 MAYIS 2019, CUMA

07:30-08:00	Konferans 4: Hipertansiyon Tedavisinde Akılcı İlaç Kullanımı Konuşmacı: Serçin Güven			
08:00-08:45	Konferans 5: Oturum Başkanı: Harika Alpay An Update on IgA Nefropati - Francesco Emma			
08:45-10:15	Panel 7: Zıt Görüşler Paneli: İYE'nin Önlenmesinde Zıt Görüşler Oturum Başkanları: İlmay Bilge, Abdurrahman Önen	1. Sünnet Yapılmalıdır Yunus Söylet		
		2. Sünnet Yapılmasına Gerek Yoktur Ali Avanoğlu		
		3. Profilaksi Yapılmalıdır Neşe Bıyıklı		
		4. Profilaksi Gerekli Değildir Sevgi Yavuz		
10:15-10:45	Kahve Arası			
10:45-11:20	Konferans 6: Oturum Başkanı: Ayfer Gür Güven Idiopathic Infantile Hypercalcemia – the Enigma is Solved! - Velibor Tasic			
11:20-11:55	Konferans 7: Oturum Başkanı: Lale Sever HDF-Lessons Learnt From Pediatric Studies - Rukshana Shroff			
	A Salonu		B Salonu	
12:00-13:00	Panel 8: Altını Islatan Çocuk Oturum Başkanları: Ali Anarat, Zübeyde Gündüz	Gündüz Altını Islatan Çocuk Neşe Özkayın	Panel 9: Zıt Görüşler Paneli: Tekrarlayan İYE'de Görüntüleme Tetkiklerinin Yönetimi Oturum Başkanları: Nurdan Kural, Osman Dönmez	1. Aşağıdan Yukarıya Olmalıdır Aslı Çelebi Tayfur
		Gece Altını Islatan Çocuk Yılmaz Tabel		2. Yukarıdan Aşağıya Olmalıdır Ebru Bekiroğlu Yılmaz
13:00-14:00	Öğle Yemeği			
14:00-14:35	Konferans 8: Oturum Başkanı: Sevinç Emre Tubulopathies - Rational Clinical Approach - Velibor Tasic			
14:35-15:10	Konferans 9: Oturum Başkanı: Necla Buyan CKD-MBD-Bone and Vascular Disease in Children - Rukshana Shroff			
	A Salonu		B Salonu	
15:15-16:15	Panel 10: Az Görülen Böbrek Hastalıkları Oturum Başkanları: Rezan Topaloğlu, Mahmut Çivilibal	1. X- linked hypophosphatemia Francesco Emma	Panel 11: Taş Hastalığı Oturum Başkanları: Yunus Söylet, Ayşe Öner	1. Epidemiyoloji ve Risk Faktörleri İlmay Bilge
		2. Primer Hiperoksalüri Sevcan B. Ezgü		2. Girişimsel Tedavi Abdurrahman Önen
		3. Sistinozis Birsin Özçakar		3. Çalışma Grubu Sonuçları Funda Baştuğ
16:15-16:45	Kahve Arası			



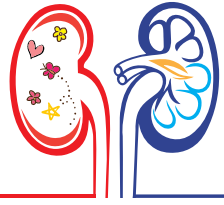
3 MAYIS 2019, CUMA

16:45-17:45	Sözel Bildiri 5 (S24 - S29) A Salonu Oturum Başkanları: Ferah Sönmez, İbrahim Gökçe [S-24] Alport Sendromu Tanılı Hastalarda Genetik Analiz ve Yeni Mutasyonlar: Varyasyonlar Her Zaman Masum Mu? Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız, Pınar Ata, İbrahim Gökçe, Mehtap Sak, Handan Kaya, Harika Alpay [S-25] İdiopatik Nefrotik Sendromlu 125 Hastanın Uzun Dönem Sonuçları Ve Prognoza Etki Eden Faktörlerin Literatür İle Karşılaştırılması Mehtap Ezel Çelakıl, Merve Aktaş Özgür, Kenan Bek [S-26] Henoch-Schönlein Purpura Nefriti Ve İga Nefropatisinin Klinik, Patolojik Ve Uzun Dönem Renal Prognozlarının Karşılaştırılması Cihan Heybeli, Meral Torun Bayram, Alper Soylu, Ali Çelik, Sülen Sarıoğlu, Salih Kavukçu [S-27] Tip 1 Diyabetes Mellituslu Çocuklarda Nefropati Tanısı İçin Kullanılmakta Olan Mikroalbuminüri Sınırı Uygun Mu? Seha Saygılı, Aydılek Dağdeviren Çakır, Nur Canpolat, Dildar Konukoğlu, Hande Turan, Salim Çalışkan, Oya Ercan, Olcay Evliyaoğlu, Lale Sever [S-28] Çocuklarda Biyopsi İle Gösterilmiş Akut Poststreptokoksik Glomerülonefritlerin Özellikleri Bahriye Atmış, Derya Cevizli, Görkem Şahin, Engin Melek, Aysun Karabay Bayazıt [S-29] Çocukluk Çağı İdiopatik Nefrotik Sendromunda Mikofenolat-Mofetil Etkinliği Fatma Mutlubaş, Sibel Yel, Eren Soyaltın, Aslıhan Kara, Meral Torun Bayram, Demet Tekcan, Bahriye Atmış, Azime Sevcan Bakkaloğlu, İsmail Dursun, Metin Kaya Gürgöze, Aysun Karabay Bayazıt, Erkin Serdaroğlu, Bahriye Kenan, Alev Yılmaz, Salih Kavukçu, İlma Bilge, Mukaddes Kalyoncu, Mesiha Ekim, İpek Akil, Selçuk Yüksel, İpek Kaplan Bulut, Ali Anarat, Yılmaz Tabel, İbrahim Gökçe, Pelin Ertan, Ruhan Düşünsel
16:45-17:45	Sözel Bildiri 6 (S30 - S35) B Salonu Oturum Başkanları: Elif Bahat, Meral Torun Bayram [S-30] İzole Hafif Antenatal Hidronefroz Tanısıyla İzlenen Hastaların Kısa Süreli İzlem Sonuçları Serra Sürmeli Döven [S-31] Çocuklarda ESB(+) İdrar Yolu Enfeksiyonlarının Oluşmasında Gaitadaki Taşıyıcılığın Önemi Metin Kaya Gürgöze, Aslıhan Kara, Zülal Aşçı Toraman [S-32] Konjenital Üriner Sistem Genişlemesinin Tanı ve Tedavisinde Farklı Sınıflandırma Sistemlerinin Rolü Arif Ortanca, Nurcan Dinler Cengiz, İbrahim Önder Yeniceri, Nilay Hakan, Yaşar Topal, Nazile Ertürk, Hüseyin Tarhan [S-33] Tekrarlayan Üriner Sistem Enfeksiyonu Olan Çocuklarda Primer Veziköüretal Reflünün Geciken Tanısı; Tanısal Yaklaşım ve Renal Sonuçlar Çağla Serpil Doğan, Nevin Semerci Koyun, Gülşah Kaya Aksoy, Bülent Çekiç, Murat Savaş, Elif Çomak [S-34] Ulusal Kılavuza Göre İzlenen Antenatal Hidronefroz Tanılı Bebeklerin İzlem Sonuçlarının İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Antenatal Hidronefroz İzlem Sonuçları İle Karşılaştırılması Esra Ensari, Önder Yavaşcan, Eren Soyaltın, Caner Alparslan, Elif Perihan Öncel, Aslıhan Arslan, Demet Alaygut, Seçil Arslanoyu Çamlar, Fatma Mutlubaş, Tunç Özdemir, Belde Kasap Demir [S-35] İdrar Yolu Enfeksiyonu Olan Çocuklarda Serum Presepsin, Proadrenomedulin, TREM-1 Ve İdrar Ribonükleaz-7 Düzeyleri Nuran Çetin, Zeynep Küskü, Aylin Gençler, Aslı Kavaz Tufan



3 MAYIS 2019, CUMA

16:45-17:45	Sözel Bildiri 7 (S36 - S40) C Salonu Oturum Başkanları: İsmail Dursun, Nur Canpolat [S-36] Kontrast Madde Kullanımına Bağlı Gelişen Akut Böbrek Hasarının Erken Tanısında Mikro RNA 21 Yararlı Mıdır? Büşra Yüzkollar Süzülüş, Nurdan Yıldız, Betül Karademir, Esra Akdeniz, Goncagül Haklar, Harika Alpay [S-37] Sepsis ve Septik Şok Hastalarında Serum Klor Düzeyi ile Akut Böbrek Hasarı ve Mortalite İlişkisi Kübra Çeleğen, Mehmet Çeleğen, Ali Düzova, Selman Kesici, Benan Bayrakci, Rezan Topaloğlu [S-38] Hemolitik Üremik Sendrom; 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi Ayşe Seda Pınarbaşı, Sibel Yel, Neslihan Günay, Muammer Hakan Poyrazoğlu, Aynur Gencer Balaban, İsmail Dursun, Zübeyde Gündüz, Ruhan Düşünsel [S-39] Atipik Hemolitik Sendrom (aHÜS) Hızlı Tanı Ve Tedavisinde Kompleman Sistemi Genlerinin Yeni Nesil Dizileme Yöntemiyle Araştırılması Afig Berdeli, Özgür Şenol, Merve Arya, Nihan Atalay, Demet Özkan, Ceren Yaşar [S-40] Yenidoğanlarda Alternatif Periton Diyaliz Katateri Yerleştirme Yöntemi Serpil Sancar, Esra Özçakır, Elif Kırılı Egemen, Hakan Erdoğan, Mete Kaya
16:45-17:45	Sözel Bildiri 8 (S41 - S45) D Salonu Oturum Başkanları: Banu Çelikel Acar, Nurdan Yıldız [S-41] Tek Taraflı Küçük Böbrekli Hastalarda Kan Basıncı ile Renal Volüm İlişkisi Royala Babayeva, Sebuhan Kuruoğlu, Özdi Başkan, Seha Kamil Saygılı, Nur Canpolat, Hakan Ekmekçi, Mehmet Eliçevik, Lale Sever, Salim Çalışkan [S-42] Esansiyel Hipertansiyonu Olan Çocuklarda Serum Renalaz Düzeyi ile Hipertansif Kardiyak Değişiklikler Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi Ali Ata Çerkezoğlu, Halil İbrahim Yakut, Özlem Yüksel Aksoy, İlker Çetin, Filiz Meryem Altay, Umut Selda Bayrakçı [S-43] Ülkemizde Çocuk Nefroloji Uzmanlarının Hipertansif Olguya Yaklaşım Tercihleri Belde Kasap Demir, Mehmet Taşdemir, Duygu Övünç Hacıhamdioğlu, İlknur Girişgen, Hasan Dursun, Mahmut Çivilibal, Meryem Benzer, Neşe Karaaslan Bıyıklı, Neşe Özkayın, Ferah Sönmez [S-44] Multistikistik Displastik Böbrek Hastalarının Klinik Ve Radyolojik Değerlendirilmesi: Kompansatuvar Hipertrofi İçin Yeni Bir Formül Nilay Adak Dalbayrak, Fehime Kara Eroğlu, Deniz Karakaya, Tülin Güngör, Evra Çelikkaya, Betül Emine Derinkuyu, Mehmet Bülbül [S-45] Konjenital Adrenal Hiperplazi Tanılı Hastalarda Hipertansiyon Mihriban İnözü, Begüm Avcı, Fatma Uzun, Seyit Ahmet Uçaktürk, Fatma Şemsa Çaycı, Umut Selda Bayrakçı
17:45-18:15	Poster Sunumları (P087 - P178) Poster Alanı Demet Alaygut Ebru Yılmaz Gökçe Gür Çan Gül Şumlu Özçelik İpek Kaplan Bulut Nurver Akıncı Seçil Arslansoyu Çamlar Yonca Semet Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım Sebahat Tulpar



4 MAYIS 2019, CUMARTESİ

	A Salonu	B Salonu
08:00-09:00	Panel 12 : Hastalıkta ve Sağlıkta D Vitamini Oturum Başkanları: Hilal Mocan, İpek Akil 1. Sağlıklı Kişilerde D Vitamini: Ölçelim mi? Tedavi edelim mi? Gülsün Gülay Yılmaz 2. D Vitamini Ve İskelet Dışı Etkileri Cihangir Akgün 3. KBH'da D Vitamini Tedavisi Sare Gülfem Özlü	Panel 13 : Böbrek Hastalarında Beslenme Desteği/ Tedavisi Oturum Başkanları: Zelal Ekinci, Nurcan Cengiz 1. Beslenme Tarama / Değerlendirme Gülay Demircin 2. Kime Enteral Beslenme, Ne zaman PEG? Belde Kasap Demir 3. KBH Hastalarında Beslenme: Sık Yapılan Yanlışlar Gülşah Şahin
09:00-09:30	Konferans 10: Oturum Başkanı: Önder Yavaşcan Hypertension in the Obese and Diabetic Child: Where do we Stand ? - Ibrahim Shatat	
09:30-10:00	Konferans 11: Oturum Başkanı: Ruhan Düşünsel Nefrolojide Biyolojik İlaçlar - M.Hakan Poyrazoğlu	
10:00-10:30	Kahve Arası	
	A Salonu	B Salonu
10:30-12:00	Panel 14 : Çocuklarda Hipertansiyon Oturum Başkanları: Faysal Gök, Özlem Aydoğ 1. HT Tanımında Sorunlar Alev Yılmaz 2. YIKBİ, Sonuçların Pratik Hayatta Kullanılması Ferah Sönmez 3. Yenidoğanda HT Mekanizmaları ve Yönetimi Umut Selda Bayrakçı	Panel 15 : Nefrotik Sendrom Yönetimi : Kılavuzlardan Sonrası Oturum Başkanları: Erkin Serdaroğlu, Ali Delibaş 1. Steroide Bağımlı/Sık Tekrarlayan NS'larda Tedavi Seçenekleri Kenan Bek 2. Steroide Dirençli NS'da Umud Veren Tedaviler Salim Çalışkan 3. Membranöz Glomerulonefrit Tedavisinde Yenilikler, Çalışma Grubu Sonuçları Fatma Mutlubaş
12:00-12:30	Kapanış ve Temenniler	



KONUŞMACI ÖZETLERİ

Yenidoğan ve Süt Çocuklarında Periton Diyalizi: Reçeteleme ve Komplikasyonların Yönetimi

Beltinge Demircioğlu Kılıç
Gaziantep Üniversitesi Çocuk Nefroloji

Giriş

Son dönem böbrek hastalığı (SDBH), yenidoğan ve küçük çocuklarda nadir görülmekle birlikte, gelişimi önemli morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Bu yaş grubunda hemodiyaliz (HD) erişimi elde etmenin çok zor olması ve komplikasyon oranlarının son derece yüksek olması nedeniyle periton diyalizi (PD) böbrek nakli gerçekleştirilene kadar tercih edilen renal replasman yöntemidir. Kuzey Amerika Pediatrik Böbrek Çalışma Grubu (NAPRTCS) verilerine göre < 1 yaş bebeklerin % 92' sinde PD tercih edilmektedir (1). Kronik PD gerektiren bebeklerin yönetimi, pediatrik nefrologlar için önemli bir zorluktur. Sıvı dengesini sürdürme, beslenme ve PD yönetimindeki güçlükler, büyüme yetersizliği, artmış enfeksiyon riskleri ve eşlik eden koşulların varlığı, 1 yaştan küçük çocuklarda daha büyük çocuklara göre kronik böbrek yetmezliği tedavisini zorlaştırır.

Periton diyalizinin reçetelendirilmesi

Periton diyalizi modalitesinin ve spesifik reçete bileşenlerinin seçimi ideal olarak çocuğun yaşı, vücut büyüklüğü, rezidüel böbrek fonksiyonu, böbrek dışı hastalıklar, beslenme durumu ve periton membranının transport özellikleri ile ailenin sosyal, eğitim ve ekonomik durumuna göre ayarlanmaktadır (2). Kronik PD programındaki bebekler için mevcut olan PD yöntemleri, tipik olarak günde 10-12 saatlik bir periyot boyunca uygulanan aletli PD (APD) ya da 24 saat içinde 4-6 kez manuel değişim yapılan sürekli ayaktan PD (SAPD)'dir. Küçük bebeklerde periton membranının daha yüksek geçirgenlik özelliklerinden dolayı genellikle APD tercih edilir. Sırtüstü pozisyon, solüt ve sıvı taşıma için dik pozisyonundan daha üstündür. Bu yöntemle diyalizatin peritoneal membran ile teması arttırılarak daha geniş volümlere daha iyi tolerans sağlanmış olur (3). Avrupa Pediatrik Nefroloji Derneği ve Avrupa Diyaliz ve Renal Transplantasyon Derneği (ESPN/ERA-EDTA) ve Amerika Birleşik Devletleri Renal Veri Sistemi (USRDS)'den elde edilen veriler kronik PD programına alınan bebeklere %71-%96 oranında APD tercih edildiğini ortaya koymuştur (4,5). Anurik bebekler genellikle yeterli beslenmenin sağlanmasına izin vermek için yüksek ultrafiltrasyon (UF) oranları gerektirir ve bu hastalara daha sık değişim ve daha kısa bekleme süreleri tercih edilirken, poliürik bebeklerde ise daha uzun bekleme süreleri tercih edilebilir (2,6). Küçük bebeklerde diyaliz süresi 9-12 saat olup, genellikle 10 değişim gerekir. Başlangıçta bekleme süresi için önerilen zaman 1 saat olup, bekleme süresi, hastanın rezidüel renal fonksiyonu (RRF), peritoneal membran transport fonksiyonu ve istenen klinik hedefler göz önüne alınarak, bireysel olarak yeniden değerlendirilip değiştirilebilir (3). 2 yaşından küçük hastalar için önerilen değişim hacmi başlangıçta genellikle 300 mL/m² (10 mL/kg) olup, yavaş yavaş arttırılarak 600-800 mL/m² miktarına kadar çıkarılır (6,7). Daha büyük hacimler fitik, sızıntı, gastro-özofageal reflü ve hidrotoraks riskine, ayrıca lenfatik absorpsiyonu arttırarak UF kaybına neden olabilir (6). PD solüsyonlarının bileşimi önemlidir. Geleneksel glukoz içeren tek bölmeli solüsyonlar yüksek konsantrasyonda glukoz, glukoz yıkım ürünleri (GYÜ), tampon sistemi olarak laktat içerirler. Ayrıca yüksek osmolalite ve düşük pH'lı olup fizyolojik değildir (8). Özellikle küçük çocuklarda daha çok tercih edilen diyaliz modalitesi olan APD' de, diyaliz solüsyonu ile periton membranı arasındaki temas, günlük diyaliz seansı boyunca sık sık tekrarlanır. Bu durum da sıvının biyo-uyumluluğunun önemini artırır (2,6). Bu nedenle, özellikle fonksiyonel bir zarı korumanın önemli olduğu küçük çocuklar için daha fazla biyo-uyumlu çoklu bölmeli diyaliz solüsyonlarının geliştirilmesi arzu edilmiş ve aminoasitler ile bikarbonat kullanılmıştır. Avrupa Pediatrik Diyaliz Çalışma Grubu (EPDWG) kılavuzları, GYÜ düşük olan ve laktat maruziyetini azaltan biyo-uyumlu, çoklu bölmeli PD sıvılarının kullanılmasını önermektedir (9). Yüksek dekstroz konsantrasyonlarına sahip olan diyalizat, enkapsüle peritoneal skleroz ve azalmış fonksiyona neden olabilir. Oysaki küçük bebeklerin nakil olana kadar peritonu uzun vadeli kullanması gerekir. Bu yüzden küçük bebeklerde yüksek dekstroz solüsyonları da kısıtlanmalıdır (6). Icodextrin gibi daha yüksek moleküler ağırlıklı glikoz polimerleri UF arttırmak için önerilmektedir (10). Ancak az sayıda yayınlanmış raporla birlikte icodextrin bebeklerde ve küçük çocuklarda yetersiz UF nedeniyle dekstroz yerine nadiren kullanılır (11).

Komplikasyonlar

Genel pediatrik popülasyona kıyasla, SDBH' lı küçük bebeklerde komplikasyon gelişmesi, hastanede yatış, morbidite ve mortalite oranları önemli derecede daha yüksektir. NAPRTCS sonuçlarına göre 1 yıllık hasta sağ kalımı; yaşamın ilk yılında diyaliz başlatan hastalar için %82, 2-5 yaş arası çocuklar için, %92 ve 12 yaşından büyükler için %97'dir (1). Bu yaş grubunda hastaneye yatış ve ölüm oranlarının daha yüksek olması diyalizdeki yüksek enfeksiyon sıklığı ve eşlik eden komorbiditeler ile açıklanabilir (3,6). Böbrek dışı komorbiditelerin bu yaş grubunda özellikle de yenidoğanlarda daha fazla olması mortaliteye katkı sağlamaktadır. Anuri, pulmoner hipoplazi ve ciddi gelişimsel gecikme gibi komorbiditelerinin diyaliz uygulanan yenidoğanlarda en yüksek ölüm riskiyle ilişkili olduğu gösterilmiştir (12). Özellikle kötü kontrollü hipertansiyonun ve volüm yükünün risk olduğu kardiyovasküler hastalıklar infant dönemde en önemli mortalite nedenlerinden biridir (4,6). Bu yaş grubunda völüm dengesini sağlamak ve kan basıncı değerlerini normal seviyelerde tutmak diğer yaş gruplarına göre daha zor olmaktadır (13). Yapılan çalışmalar hastanın yaşı ile peritonit oranı arasında ters ilişki olduğunu ortaya koymuş, <1 yaş hastalarda peritonit oranı: yıllık 0.79 oranına sahipken, >12 yaş hastalarda peritonit oranı: yıllık 0.57 olarak saptanmıştır (3). Karın kas katmanlarının inceliği nedeniyle, yenidoğanlar ve küçük çocuklarda zorluklar ortaya çıkmaktadır. Bu durum, kalıcı kateter fiksasyonunun ve sıvı geçirmez bir periton kataterinin elde edilmesinde zorluğa neden olmaktadır. Hastaları peritonitten korumak için Uluslararası Periton Diyaliz Topluluğu'nun (ISPD) önerileri (14) yanısıra bu yaş grubu için özellikle katater çıkış yerinin bebek bezi alanı dışına ve olası açılabilircek gastrotomi



tüpünden uzağa ters tarafa yerleştirilmesine dikkat edilmelidir (3). Yine bu yaş grubunda sızıntı, herni, hidrotoraks gibi komplikasyonların daha fazla görülmesi nedeniyle katater takıldıktan sonra mümkünse en az iki hafta beklemek, düşük volümlle başlayıp, yavaş yavaş arttırarak hedef volüme ulaşmak önerilmektedir (6,11). Genel kateter sağ kalımı da bu yaş grubunda büyük çocuklara göre daha azdır. 6 aydan küçük olan hastalarda 1 yıllık kateter sağ kalım oranı %50, 6-24 aylık olanlar için %83.7 olarak bildirilmiştir (15). Doğum sonrası büyümenin yaklaşık % 30'u yaşamın ilk 2 yılında görülür. Büyümenin hızlı olduğu bu dönemde kronik periton diyalizi programındaki bebeklerde büyüme geriliği gelişmesi kaçınılmazdır. Yetersiz protein ve kalori alımı, su ve elektrolit kayıpları, metabolik asidoz ve kötü kontrollü mineral kemik hastalığı nedeniyle bu bebeklerde lineer büyüme sıklıkla ciddi şekilde bozulmaktadır (16). Kronik PD programı altındaki bu yaş grubu bebeklerde protein eksiklikleri daha fazla oranda görülmektedir. Çünkü bu yaş grubunda peritondan daha fazla kayıp olmakta, iştahsızlık nedeniyle alım azalmakta ve hastaneye yatma, enfeksiyon ve cerrahi nedenlerle gereksinimleri daha fazla artmaktadır. Böbrek Hastalığı Kalite Girişim Sonuçları (KDOQI) beslenme kılavuzları bu nedenle kronik PD' deki bebeklerin enerji ihtiyacının ve proteinin %100' ünü alması gerektiğini, ayrıca diyalizle protein kayıplarını gidermek için ek protein alımını sürdürmelerini önermektedir (16). Bu yaş grubundaki bebeklerin hızlı büyüme ve kemik döngüsü nedeniyle kalsiyum gereksinimleri artar. KDOQI beslenme kılavuzu, toplam kalsiyum alımının yaşa özgü alması gereken değerin %100-200 olmasını önermektedir (16). Anemi de bebeklik döneminde yaygın olarak görülmektedir. SDBH'lı birçok bebeğe ağırlıkla ilişkili dozlarda eritropoetin (EPO) tedavisi verildiğinde yetersiz kalmaktadır. Bu yüzden EPO dozlarının vücut yüzey alanına göre ayarlanması (4300 IU/m²/hafta) önerilmektedir (17). Kronik PD'deki birçok bebek hem primer böbrek bozukluğu (CAKUT ve kistik böbrek hastalığı) ve PD ile ilişkili kayıplar hem de sıklıkla görülen hastalıklar ile birlikte ortaya çıkan kötü alımlar nedeniyle aşırı sodyum ve su kaybı riski altındadır (6). Kronik hiponatremi, düşük kan basıncına ve olası iskemik optik nöropatinin gelişmesine katkıda bulunmasının yanı sıra, büyüme hızı üzerinde olumsuz bir etkiye sahip olabilir. Bu nedenle, kan basıncı ve serum sodyum seviyelerinin yakından izlenmesi ve gerekirse sodyum desteği önerilmektedir (18).

Sonuç olarak; Kronik PD programına alınan 1 yaş altı bebeklerin bakımında ilerlemeler kaydedilmesine rağmen diyaliz sürecindeki zorluklar, eşlik eden komorbiditeler ile birlikte komplikasyon oranlarının daha fazla olmasına neden olmaktadır. Bu dönemde komplikasyonları en aza indirmek veya önlemek ve ardından nakil için büyümeyi, gelişmeyi sağlamak için bu hastaların ailesi ile birlikte, doktor, hemşire, diyetisyen, sosyal hizmet uzmanları ve psikologların multidisipliner bir yaklaşım içinde bulunması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies: NAPRTCS 2011 Annual Dialysis Report. Available from: <https://web.emmes.com/study/ped/annlrept/annualrept2011.pdf>
2. Fischbach M, Warady BA. Peritoneal dialysis prescription in children: bedside principles for optimal practice. *Pediatr Nephrol* 2009; 24(9):1633-1642.
3. Annabelle Chua A, Bradley A Warady BA. Chronic peritoneal dialysis in children, up to date, Mar 08, 2019
4. Annual Data Report: atlas of pediatric end-stage renal disease in the United States. United States Renal Data System (USRDS). 2017 [cited 2018 January 3, 2018]; Available from: https://www.usrds.org/2017/view/v2_07.aspx
5. Vidal E, van Stralen KJ, Chesnaye NC, et al. Infants requiring maintenance Dialysis: outcomes of hemodialysis and peritoneal Dialysis. *Am J Kidney Dis*. 2017;69:617-625.
6. Sanderson KR, Warady BA. End-stage kidney disease in infancy: an educational review *Pediatr Nephrol*. 2018; doi: 10.1007/s00467-018-4151-8
7. Zaritsky J, Warady BA, Peritoneal Dialysis in Infants and Young Children. *Semin Nephrol*. 2011; 31:213-224.
8. Elvia Garcia-Lopez, Bengt Lindholm, Simon Davies. An Update on peritoneal dialysis solutions. *Nature review Nephrology*. 2012;8:224-233.
9. Schmitt CP, Bakkaloglu SA, Klaus G, Schroder C, Fischbach M. Solutions for peritoneal dialysis in children: recommendations by the European Pediatric Dialysis Working Group. *Pediatr Nephrol*. 2011; 26:1137-1147.
10. Canepa A, Verrina E, Perfumo F. Use of new peritoneal dialysis solutions in children. *Kidney Int Suppl* 2008;108:137-144.
11. Dart A, Feber J, Wong H, et al. Icodextrin re-absorption varies with age in children on automated peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol*. 2005;20:683-685.
12. Carey WA, Martz KL, Warady BA. Outcome of patients initiating chronic peritoneal dialysis during the first year of life. *Pediatrics* 2015;136:e615e22.
13. Kramer AM, van Stralen KJ, Jager KJ, et al. Demographics of blood pressure and hypertension in children on renal replacement therapy in Europe. *Kidney Int*. 2011; 80:1092-1098.
14. Li PK, Szeto CC, Piraino B, et al. ISPD Peritonitis recommendations: 2016 update on prevention and treatment. *Peritoneal Dialysis International*. 2016;36:481-508.
15. Rinaldi SF, Sera E, Verrina A, et al. Chronic peritoneal dialysis catheters in children: a fifteen-year experience of the Italian Registry of Pediatric Chronic Peritoneal Dialysis. *Perit Dial Int*. 2004;24:481-486.
16. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. *Am J Kidney Dis*. 2009; 53(3 Suppl 2):11-104.
17. Borzych-Duzalka D, Bilginer Y, Ha IS, et al. Management of anemia in children receiving chronic peritoneal dialysis. *J Am Soc Nephrol*. 2013;24:665-676.
18. Vidal E, Schaefer F. Hypotension in infants on chronic peritoneal dialysis: mechanisms, complications, and management. *Adv Perit Dial*. 2015;31:54-58.
19. Periton Diyaliz Yeterliliği

Periton Diyaliz Yeterliliği

Dr. Aysun Karabay Bayazıt

Periton diyalizi hastalarında yeterli diyaliz, kaliteli bir yaşam, yaşam süresinin uzatılması, böbrek yetmezliğine bağlı üremik semptomların minumuma indirilmesi demektir. Yeterli diyalizin hedefleri iyi klinik göstergeler ile beraber, periton diyalizi ile yeterli oranda solüt klirensinin sağlanması ve sıvı volümünün dengede tutulmasıdır. Periton diyalizi yapılan çocuk hastalarda iştahsızlık, bulantı, kusma, malnütrisyon, kontrol altına alınamayan metabolik asidoz, medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan hiperfosfatemi ve renal osteodistrofi bulgularının gelişmesi, hiperkalemi, hipervolemi ile ilişkili hipertansiyon, eritropoietine cevapsızlık yetersiz diyaliz bulguları olarak kabul edilir. Optimum diyaliz, hastanın membran transport özellikleri gözönünde tutularak düzenlenen periton diyaliz reçetesi ve yeterli ultrafiltrasyonun sağlanması ile mümkündür. Periton diyaliz yeterliliği değerlendirilirken kılavuzların önerileri de takip edilmelidir. Periton diyaliz yeterliliği konusunda son yıllarda yayınlanan kılavuzlar 2006 yılında K/DOQI "Clinical practice guidelines for peritoneal adequacy", 2007 yılında "European best practice guideline for PD", 2011 yılında "Clinical practice guidelines and recommendations on PD adequacy" ve 2017 yılında "Renal Association Clinical Practice Guideline on peritoneal dialysis in adults and children" dir. Diyaliz yeterliliğinin değerlendirilmesinde kullanılan solütler üre ve kreatinindir. Üre ve kreatinin molekül ağırlığı küçük olan solütlerdir. Solüt klirensini hesaplamada Kt/Vüre ve kreatinin klirensi kullanılır. Klirens birim zamanda temizlenen plazma miktarı olarak tanımlanabilir. Diyaliz yeterliliğinde kullanılan üre klirensinin birimi L/hafta dır. K: ürenin klirensi, t zaman, V ise ürenin litre cinsinden dağılım hacmidir. Ürenin dağılım hacmi yaklaşık olarak total vücut suyudur. Çocuklarda total vücut suyunu hesaplarken, Morgernstern ve arkadaşarı tarafından kız ve erkek çocuklarda kilo ve boya göre standartize edilmiş TVS hesaplanan normogramlar kullanılmaktadır. Periton diyaliz yeterliliğinde kullanılan iki parametre haftalık üre Kt/V ve haftalık kreatinin klirensidir. Rezidüel böbrek fonksiyonlarının da diyaliz yeterliliğine katkısı olduğundan, kalan böbrek fonksiyonunun korunması sağlanmaya çalışılmalıdır. Örnek: 20 kilo ağırlığında 126 cm olan bir erkek hastaya APD uygulanmaktadır. Bu çocuk hastanın günlük idrar miktarı 200 mL, idrar üre nitrojeni 60 mg/dL, kan üre nitrojeni 80 mg/dL, diyalizat üre nitrojeni 40 mg/dL ve günlük total diyaliz hacmi 7 lt/gündür. Bu hastanın total vücut volümü standart tabloya göre 13.2 L'dir. Günlük renal üre klirensi: $(24 \text{ h İdrar Volümü(I)} \times \text{İdrar}_{\text{üre}}/\text{Plazma}_{\text{üre}})$ formülünde yerine koyacak olursak $(0.2 \times 60/80) = 0.15$ l/gün. Günlük diyalizat üre klirensi: $(24 \text{ h Diyalizat Volümü(I)} \times \text{Diyalizat}_{\text{üre}}/\text{Plazma}_{\text{üre}}) \times 40/80 = 3.5$ L/gün. Bu hastanın günlük total üre klirensi (renal+diyaliz): 3.65 L/gün. Bu hastanın total vücut volümü erkek, 20 kilo, boyu 126 cm olduğu gözönünde bulundurularak standart normogram tablosuna bakıldığında 13.2 L'dir. V : Üre dağılım volümü : L olarak total vücut suyu Bu hastanın Kt/Vüre değerini hesaplayacak olursak: Günlük peritoneal Kt: 3.5 L Günlük peritoneal Kt/V: $3.5/13.2 = 0.26$, haftalık peritoneal Kt/V ise $7 \times 0.26 = 1.85$ olarak hesaplanır. Bu hastanın günlük renal üre klirensi 0.15 l/gün. Günlük renal Kt/V: $0.15/13.2 = 0.011$, haftalık renal Kt/V: $7 \times 0.011 = 0.07$ Haftalık toplam Kt/Vüre: Peritoneal Kt/V+Renal Kt/V: $1.85+0.07 = 1.92$ olarak hesaplanır. Bu hastanın günlük idrar miktarı 0.2L, idrar kreatinini 20 mg/dL, plazma kreatinini 6 mg/dL, diyalizat kreatinin 4 mg/dL, diyalizat hacmi: 7 L/gündür. Bu hastanın günlük idrar kreatinin klirensi: $(\text{İdrar cr} \times \text{İdrar Volümü})/\text{kan kreatinini} = (20 \times 0.2)/6 = 0.66$ L/gün. Haftalık idrar Ccr: 4.62 Bu hastanın günlük diyalizat kreatinin klirensi: $(\text{diyalizat cr} \times \text{diyalizat hacmi(günlük)})/\text{kan kreatinin} = (4 \times 7)/6 = 4.66$ L/gün, haftalık diyalizat Ccr $7 \times 4.66 = 32.6$ Hastanın haftalık CCr: $(\text{Diyalizat} + \text{Peritoneal CCr}) = (4.62 + 32.6) = 37.22$ L/hafta'dır. KDOQI-2006 (Kılavuz 6. Pediatrik Periton Diyalizi)'de yayınlanan çocuk PD hastalarında solüt klirens ölçümü ve hedeflerine göre öneriler: Çocuk hastanın klinik durumu üremi semptomları ve diğer bulgular açısından en az ayda bir kez değerlendirilmelidir. Hasta klinik olarak stabil olduğunda ve peritonit iyileştikten en az 1 ay sonra peritoneal solut klirensi ölçülmelidir. Klirensin azalmasına yol açan durumlarda ve/veya üremi semptom ve bulguları gelişirse peritoneal solut klirensi ve rezidü böbrek fonksiyon (RKF) daha sık değerlendirilmelidir. Hasta iyi değilse ve bunun böbrek yetmezliği dışında bir nedeni yoksa diyalizin dozuna bakmaksızın, diyalizin artırılması gereklidir. Rezidüel böbrek fonksiyonu olan hastalarda (idrar Kt/Vüre >0.1 /hafta olarak tanımlanır), minimal total (peritoneal ve böbrek) küçük molekülü solüt klirensi en az Kt/Vüre 1.8/hafta olmalıdır ve total solut klirensi diyaliz başladıktan sonraki ilk ay içinde ve sonra en az, 6 ayda bir kez ölçülmelidir. Hastanın rezidüel böbrek fonksiyonu var ve bu rezidüel renal klirens, hastanın hedef total haftalık solut klirensinin bir kısmını sağlıyor ise, en az 3 ayda bir 24 saatlik idrar miktarı ve solut klirensi ölçülmelidir. Eğer hastanın rezidüel renal fonksiyonları az veya yok ise küçük molekülü solüt klirensi olarak, peritoneal Kt/Vüre en az 1.8/hafta olmalı ve peritoneal solut klirensi, diyaliz başladıktan sonra ilk 6 ay içinde ve daha sonra en az 6 ayda bir ölçülmelidir. 2017 "Renal Association Clinical Practice Guideline on peritoneal dialysis in adults and children" kılavuzunda da aynı öneriler yenilenmiş Kt/Vüre 1.7/hafta ve total CCr'nin minimum 50 L/hafta/1.73m² minimum tedavi hedefi olarak belirlenmiştir. Sonuç olarak diyaliz yeterliliği öncelikle iyi klinik ve biyokimyasal göstergelerle beraber kinetik göstergelere dayanmaktadır.



Nörojenik Mesaneli Hasta Nasıl Nakil Olur?

Dr. Kaan S. Gülleroğlu
Başkent Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Son dönem böbrek yetmezliği olan çocuk hastalarda, böbrek nakli en uygun tedavi seçeneğidir. Çocukluk çağında son dönem böbrek yetmezliği nedenleri arasında yapısal ürolojik anomalilerin neden olduğu alt üriner sistem disfonksiyonu, %20-30 oranıyla ön sıralarda yer almaktadır. Bu alandaki tüm ilerlemelere rağmen, nörojen mesaneli hastalara böbrek nakli yapılması, diğer hastalarla karşılaştırıldıklarında, nakil sonrası gelişebilecek komplikasyonlar göz önüne alındığında, halen yüksek riskli olarak kabul edilmektedir. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, metabolik sistemik komplikasyonlar, osteoporoz, hematüri-dizüri, üriner sistem taşları ve malignite gelişme riskindeki artış, böbrek nakli yapılan nörojen mesaneli çocuk hastalarda görülebilecek başlıca komplikasyonlardır. Bununla birlikte bu çocukların da böbrek naklinin sağladığı metabolik düzelmeden, hayat kalitesindeki iyileşmeden, hastaneye bağımlılıkta azalmadan faydalanabilmeleri esastır. Bu hedefle, kişisel farklılıklar da göz önüne alınarak, böbrek nakli öncesi farklı teknikler kullanılarak, fizyolojik şartlara daha yakın bir alt üriner sistem oluşturulmaya çalışılmaktadır. Hastanın böbreklerinde gelişen hasarın, nakil böbrekte de tekrarlaması önlenmelidir. Hastalar nakil öncesi ürodinamik açıdan dikkatlice incelenmelidir. Düşük kapasiteli ve kompliyansı bozuk mesanenin neden olduğu yüksek intravezikal basıncın, nakil böbrek üzerindeki hasar verici etkilerini önlemek bu alanda yapılan nakil öncesi cerrahinin hedefidir. Hastanın kendi böbrekleri eğer ciddi hipertansiyon, ciddi proteinüri veya tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonuna yol açıyorlarsa nakil öncesi veya nakil sırasında çıkarılabilir. Ciddi komplikasyona yol açmayan ve idrar çıkımına da katkı sağlayan böbreklerin yerlerinde bırakılmaları daha uygun olur. Hastanın ve ailesinin nakil öncesi bilgilendirilmesi ve uyum açısından değerlendirilmeleri, böbrek naklinin başarısı için önemlidir. Düşük basınçlı ve uygun hacimli mesane oluşturulan ve mesanesini yeterince boşaltabilen nörojen mesaneli hastaların, uzun dönem graft ömrü açısından normal mesane fonksiyonu olan hastalarla benzer oldukları gösterilmiştir. Hastanın ve ailesinin uyumu ve böbrek nakli ekibinin bu alandaki tecrübesi, bu zor ve komplikasyona daha yatkın hasta grubunun tedavisindeki başarının anahtarıdır.

Kompleman ilişkili Hastalıklarda Nakil

Dr. Ahmet Keskinoglu
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir

Doğal immün sistemin en önemli bileşenlerinden biri olan kompleman sistemi 40'dan fazla serum ve hücre yüzey proteininden oluşur. Kompleman proteinleri mikrobiyolojik ajanların ortadan kaldırılmasında, ayıca hasarlı hücrelerin ve immün komplekslerin etkin bir şekilde uzaklaştırılmasında rol oynar. Kompleman sisteminin serumda bulunan inaktif proteinleri klasik yol, mannoz bağlayan lektin yolu ve alterne yol olmak üzere üç yoldan uyarılarak etkinleştirilir. Kompleman sisteminin kısır döngü halinde aktivasyonu, bu sistemi kontrol eden inhibitör proteinler tarafından engellenir. Kompleman ilişkili böbrek hastalıkları, kompleman sisteminin aşırı uyarılması, böbrek biyopsilerinin immunfloresan incelemelerinde yoğun kompleman birikimi, bunun kliniğe yansması hematurî, proteinüri ve/veya böbrek yetmezliği şeklinde olan hastalıklardır. Posttransplant hastalığın yinelemesinde de benzer bulgular dikkati çeker. Son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) ile sonuçlanan kompleman ilişkili hastalıklar sıklıkla C3- glomerülopatiler (primer ve sekonder MPGN, yoğun depo hastalığı), bir mikroanjiopati olan atipik hemolitik üremik sendromdur (aHUS). Bu hastalıkların neredeyse hepsinde kompleman alterne yolunun aşırı aktivasyonu veya disfonksiyonu söz konusudur. Bu olguları bekleyen en büyük tehlike, posttransplant erken dönemde hastalığın yinelemesi ve greft kaybıdır. Eski sınıflamaya göre MPGN tip I, hastaların % 20-30'unda, MPGN tip II hastaların % 80-100'ünde hastalık yineler. Yeni sınıflamaya göre C3GN'nin yineleme oranı % 66 ve yineleyen hastaların % 50'sinde de greft yetmezliği ortaya çıkmaktadır. aHUS olgularında hastalık gelişiminde rol oynayan proteine göre yineleme oranları farklıdır. Örneğin faktör-H ilişkili olgularda % 90, Membran kofaktör proteini ile ilişkili olgularda %15 yineleme bildirilmiştir. Böbrek nakli öncesi, SDBY olgularında primer hastalığın bilinmesi, hastalık gelişiminde rol oynayan mutasyonun veya antikorun saptanması çok önemlidir. Özellikle moleküler genetik bilgi birikimimizin giderek arttığı, eclizumab gibi protein hedefli tedavilerin geliştirildiği günümüzde, nakil sonrası gelişebilecek durumlara erken müdahale edebilmek, greft kaybı riskini azaltabilir.

Kaynaklar

- 1-McCaughan JA, O'Rourke DM, Courtney AE. The complement cascade in kidney disease: from sideline to center stage. Am J Kidney Dis. 2013;62:604-614.
- 2-Salvadori M, Rosso G. Reclassification of membranoproliferative glomerulonephritis: Identification of a new GN: C3GN. World J Nephrol. 2016;5:308-320. [PubMed] [DOI]
- 3-Zand L, Lorenz EC, Cosio FG, Fervenza FC, Nasr SH, Gandhi MJ, Smith RJ, Sethi S. Clinical findings, pathology, and outcomes of C3GN after kidney transplantation. J Am Soc Nephrol. 2014;25:1110-1117.
- 4-Zuber J, Le Quintrec M, Sberro-Soussan R, Loirat C, Frémeaux-Bacchi V, Legendre C. New insights into postrenal transplant hemolytic uremic syndrome. Nat Rev Nephrol. 2011;7:23-35.
- 5-Salvadori M, Bertoni E. Complement related kidney diseases: Recurrence after transplantation. World J Transplant. 2016 ;24;6(4):632-645.

Geçiş Polikliniği Çocuk Nefrolojisi Yönetimi

Dr. Neslihan Çiçek
Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Tıptaki gelişmeler sonucu kronik hastalığı olan çocuk hastaların yaşam süreleri uzamıştır ve yıllar içinde daha fazla sayıda çocuk hasta erişkin döneme ulaşmaktadır. Bu nedenle kronik hastalığı olan çocuk hastaların erişkin kliniklerine devir edilmesi önem kazanmıştır (1-3). Erişkine geçiş döneminde hastanın hayatında birçok değişiklik olmaktadır. Adolesan dönemdeki hastanın hayatındaki duygusal, sosyal ve psikolojik değişiklikler, pubertal dönemden kaynaklanan sorunlar bu dönemi etkilemektedir (4). Aile merkezli ve koruyucu yaklaşıma sahip çocuk kliniklerinden kendi sorumluluğunu almasını bekleyen erişkin kliniklerine geçiş genç hastalar için zor olabilir (2). Nitekim kronik böbrek hastalığı olan adolesanların %50'si geçiş döneminde kendini hazır hissetmediğini ifade etmiştir (5). Tıbbi devir işlemi, kronik hastalığı olan genç hastanın belirlenmiş bir plan dahilinde çocuk kliniklerinden erişkin kliniklerine geçişi olarak tanımlanmıştır. Bu geçişin hastanın yaşına ve gelişimine uygun olması, tıbbi ve psikolojik gereksinimlerini karşılaması gerekir (6). Geçiş işlemi hasta dışında ailesini, çocuk doktorunu, erişkin doktorunu, hemşireleri ve sosyal bakım uzmanlarını içermelidir (7). Bu işlem özel geçiş polikliniklerinde yapılmalı, bu polikliniklerde hasta eski çocuk doktoru tarafından tıbbi özeti ile erişkin doktoruna sunulmalı ve genç hasta erişkin doktoru ile tanıştırılmalıdır. Devir işleminin uygun şekilde yapılmadığı diyabet hastalarında glisemik kontrolünün kötüleştiği, böbrek nakilli hastalarda graft yetmezliği ve takipten çıkma oranlarının arttığı, onkoloji hastalarında ve kalp ameliyatı olan hastalarda hastalık izleminin kötüleştiği gösterilmiştir (8). Bu nedenle uygun ve başarılı yapılan çocuk kliniğinden erişkin kliniğine geçiş işlemi genç hastanın gelecekteki tedavisini ve hastalığının prognozunu olumlu etkileyecektir.

Kaynaklar

1. O'Leary C, Wieneke P, Healy M, Cronin C, O'Regan P, Shanahan F. Celiac disease and the transition from childhood to adulthood: a 28-year follow-up. *Am J Gastroenterol.* 2004 Dec;99(12):2437-41.
2. Khan A, Baheerathan A, Hussain N, Whitehouse W. Transition of children with epilepsies to adult care. *Acta Paediatr.* 2013 Mar;102(3):216-21.
3. Srivastava SA, Elkin SL, Bilton D. The transition of adolescents with chronic respiratory illness to adult care. *Paediatr Respir Rev.* 2012 Dec;13(4):230-5.
4. Alpay H. Transition of the adolescent patient to the adult clinic. *Perit Dial Int.* 2009 Feb;29(2):180-2.
5. Crawford K, Wilson C, Low JK, Manias E, Williams A. Transitioning adolescents to adult nephrology care: a systematic review of the experiences of adolescents, parents, and health professionals. *Pediatr Nephrol.* 2019 Mar 6. doi: 10.1007/s00467-019-04223-9. [Epub ahead of print]
6. Viner RM. Transition of care from paediatric to adult services: one part of improved health services for adolescents. *Arch Dis Child* 2008;93:160-3.
7. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians, Transitions Clinical Report Authoring Group, Cooley WC, Sagerman PJ: Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics* 2011;128:182-200.
8. Crowley R, Wolfe I, Lock K, McKee M. Improving the transition between paediatric and adult healthcare: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2011 Jun;96(6):548-53.

Antihipertansiflerin Akılcı Kullanımı

Serçin Güven

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Tüm dünyada yanlış, gereksiz, etkisiz ve yüksek maliyetli ilaç kullanımı çeşitli boyutlardaki sorunlara yol açmaktadır. Bu sorunlar arasında hastalık ve ölüm oranları ile ilaçların yan etkilerinde artış sayılmaktadır. Bu nedenle dünya sağlık örgütü tarafından ülkemizde de yürütülmekte olan akılcı ilaç kullanımı (AİK) çalışmaları başlatılmıştır. Nefroloji pratiğinde çok önemli bir yere sahip olan antihipertansif ilaçların akılcı kullanımı uygun ilacı, uygun sürede, uygun dozda ve hastaların bireysel özelliklerini de gözetenek vermeyi içermektedir. Çocuklarda başlangıç hipertansiyon tedavisinde tercih edilen ilaç en düşük dozda başlanmalı ve hedef kan basıncı düzeyine ulaşılan kadar maksimum doza artırılmalıdır. Hipertansiyonun devamı durumunda ikinci ve üçüncü ilaç eklenmelidir. Amerikan Pediatri Akademisinin 2017 çocuk ve adolesanlarda hipertansiyon kılavuzu, tedavide hedef kan basıncı değerini yaşa göre 90. persantil değerin altı olarak değiştirmiştir. İlk basamak ilaçlar anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri (ACE-i), anjiyotensin reseptör blokerleri (ARB), uzun etkili kalsiyum kanal blokerleri ve tiazid diüretiklerdir. ACEi ve ARB'lerin gebelikte kontrendike olduğu ve dehidratasyon dönemlerinde kullanımlarından kaçınılması gerektiği unutulmamalıdır. Hipertansiyona eşlik eden kronik böbrek hastalığı, diabetes mellitus ve proteinüri gibi durumlarda ilk tercih ACEi veya ARB olmalıdır. Tedaviye dirençli hipertansiyonda tüm ilaçlar maksimum dozda olmalı ve en az biri diüretik olmalıdır. Sonuç olarak çocukluk yaş grubu hipertansiyon tedavisinde seçilecek ilaçlar kan basıncını düşürmede etkili, kısa ve uzun dönem güvenli, kolay uygulanabilir, uzun etkili olmalıdır.

Kaynaklar

1. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, de Ferranti SD, Dionne JM, Falkner B, Flinn SK, Gidding SS, Goodwin C, Leu MG, Powers ME, Rea C, Samuels J, Simasek M, Thaker VV, Urbina EM; SUBCOMMITTEE ON SCREENING AND MANAGEMENT OF HIGH BLOOD PRESSURE IN CHILDREN. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents Pediatrics. 2017 Sep;140(3)
2. Batisky DL. What is the optimal first-line agent in children requiring antihypertensive medication? Curr Hypertens Rep. 2012 Dec;14(6):603-7.
3. Monica Guzman-Limon, MD, Joshua Samuels, MD, MPH, Pediatric Hypertension Diagnosis, Evaluation, and Treatment. Pediatr Clin North Am. 2019 Feb;66(1):45-57.

İYE Önlenmesinde Zıt Görüşler Profeksi Yapılmalıdır

Dr Neşe Bıyıklı

İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) çocuklarda uzun süreli antibiyotik profleksisi kullanımının en sık nedenidir. İYE nun yinelenme özelliği (%10-30) ve vezikoüreteral reflü (VUR) ile birlikteliği (%30-50), antibiyotik profleksisi ile İYE den korunma tedavisinin dayanağını oluşturmaktadır. Bu konuda yapılan çalışmalar VUR ve tekrarlayan İYE li çocukları değerlendiren çalışmalardır. NICE 2007 ve AAP 2011 İYE yaklaşım ve tedavisi ile ilgili kılavuzları ilk ateşli İYE sonrası hemen profeksi başlanmasından kaçınılması yönündedir. Amerikan Üroloji Birliği (AUA) 2010 ve Avrupa Çocuk Ürolojisi Derneği (ESPU) 2011 kılavuzuna göre antibiyotik profleksisi 1 yaşından küçük tüm VUR lu çocuklara, 1 yaşından büyük çocuklar da ise yüksek derece VUR, mesane barsak disfonksiyonu, renal skar varlığında önerilmektedir. 2000 li yıllarda uzun süreli antibiyotik kullanımının etkinliği ve sakıncaları konusunda da pek çok yayın gündeme gelmiştir. İsveç Reflü Çalışma grubu 2 yıllık izlemde profektik antibiyotik tedavisi alan yüksek VUR lu kız çocuklarında tekrarlayan İYE ataklarının ve renal hasar gelişiminin plasebo alan kontrol grubuna göre azaldığını göstermiştir. VUR lu çocuklarda antibiyotik profleksisinin etkinliğini araştıran en son, iyi düzenlenmiş ve kapsamlı araştırma RIVUR çalışmasıdır. RIVUR çalışması, 607 VUR tanılı çocuğun 2 yıl süre ile izlendiği trimetoprim sulfometaksazol profleksisi ile plasebo kullanımının karşılaştırıldığı bir araştırmadır. Çalışma sonunda 2 yıllık izlemde İYE görülme oranı plasebo grubunda %25, profeksi grubunda %13 olarak raporlanmıştır. Sonuç olarak 2-71 ay yaş dağılımında olan Evre I – IV VUR lu çocuklarda tekrarlayan İYE ataklarının %50 azaldığı rapor edilmiştir. Antibiyotik profleksisinin olumlu etkisi özellikle kız çocuklarda, ateşli indeks İYE geçmiş olanlarda ve mesane barsak disfonksiyonu yaşayanlarda belirgindir. Çalışmanın tek dezavantajı dışkı E.coli izolatlarında antibiyotik direncinin 3 kat yükselmesidir. RIVUR sonraki çalışmalar kılavuzların ve profeksi alanındaki çalışmaların Meta analizlerle karşılaştırılmaları olup, son kararı hastayı izleyen hekimin risk değerlendirmesine bırakmaktadır. Red Book 2018 de İYE da antibiyotik profleksisi konusunu RIVUR çalışması referansı ile önermektedir. Tedavi süresi ile ilgili net bir zamanlama bilgisi yoktur. Tuvalet eğitimi tamamlanana dek, VUR düzelene dek, 6-9 ay İYE siz dönem geçirilene dek gibi, yaklaşık 6 ay -2 yıl süreden bahseden farklı yaklaşımlar vardır. İlaça bağlı yan etkiler (gastrointestinal, hepatotoksik, alerjik, hematolojik), antibiyotik direnci, tedavi uyumu, tedavi maliyeti ve bilinmeyen uzun dönem yan etkiler antibiyotik profleksisinin sakıncalarını oluşturmaktadır. Antibiyotik dışı profeksi konusunda kılavuzlara giren bir tedavi bulunmamaktadır. Yaban mersini (Cranberry), Probiyotik (Saccaromyces, Laktobasiller, Bifidobakteriler) uygulamaları çalışmalarda ve olgu serilerinde yer almaya başlamıştır.

Kaynaklar

1. Brandstrom P, ESbjorner E, Hertelius M, et al. The Swedish reflux trial in children: Urinary tract infection pattern. J Urol 2010; 184 (1): 286-91.
2. Chua M, Ming J, Chang SJ et al. A critical review of recent clinical practice guidelines for pediatric urinary tract infection. Can Urol Assos J 2018; 12 (4): 112-8
3. Investigators RT, Hoberman A, Greenfield SP, et al. Antimicrobial prophylaxis for children with vesicoureteral reflux. N Engl J Med 2014; 370 (25): 2367-76.
4. Millner R, Becknell B, Urinary Tract Infections, Pediatr Clin N Am 2019; 66: 1-13
5. Murugapoopathy V, McCusker C, Gupta IR, The pathogenesis and management of renal scarring in children with vesicoureteric reflux and pyelonephritis, Pediatr Nephrol 2019
6. Red Book 2018: Report of the Committee on Infectious Diseases, 31st Edition, AAP



Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonunda Görüntüleme Tetkiklerinin Yönetimi: Aşağıdan Yukarıya Olmalıdır

Doç. Dr. Aslı Çelebi Tayfur

İdrar yolu enfeksiyonu (İYE), idrar yollarının (böbrek, üreter, mesane ve üretra) patojenik mikroorganizmalarla enfekte olmasıdır. Ateş nedeniyle başvuran çocukların %10'unda, bebeklerin %13,6'sında ve yenidoğanların %7'sinde İYE saptanmaktadır. İlk İYE sonrası hastaların %12-30'unda, enfeksiyon 6-12 ay içinde tekrarlamaktadır. İşeme fonksiyon bozukluğu, konstipasyon, vezikoüreteral reflü (VUR) ve obstrüktif üropati gibi ürolojik anormallikler çocuklarda tekrarlayan İYE riskini artırmaktadır. Üreterovezikal bileşkenin anatomik ve fonksiyonel anormallikleri, yüksek mesane içi basıncı ve üreterin fonksiyon bozukluğu VUR'a neden olmaktadır. VUR, akut piyelonefrit geçirilmesine yatkınlık sağlamakta, dolayısıyla böbrek hasarı riskini artırmaktadır. Yüksek dereceli VUR'u olan ve tekrarlayan ateşli İYE geçiren hastalarda böbrekte skar gelişme riski yüksektir. VUR ile birliktelik gösteren böbrek parankim skarı, çocukluk ve genç erişkinlik döneminde görülen hipertansiyon ve son dönem böbrek yetmezliğinin (SDBY) önemli bir nedenidir. İdrar yolu enfeksiyonu geçiren çocukların görüntüleme tetkikleri ile değerlendirilmesinin amacı enfeksiyona zemin hazırlayan anatomik anormalliklerin ortaya konulması, böbreklerde parankim hasarının olup olmadığının belirlenmesi ve böbrek fonksiyonlarının değerlendirilmesidir. İYE geçiren çocuklarda ilk yapılan görüntüleme yöntemi üriner ultrasonografidir (US). Üriner US ile böbrek boyutları, üst idrar yolu anormallikleri, belirgin skarlaşma, mesane bozuklukları, işeme öncesi hacim, rezidüel idrar miktarı ve mesane duvar kalınlığı değerlendirilmektedir. VUR varlığı işeme sistoüretrografi (VSU), radyonüklid sistografi, işeme ürosonografisi veya manyetik rözenans ürografi ile gösterilebilir. VSU, VUR tanısı için uygulanan altın standart radyografik tetkiktir. Tc-99m dimerkaptosüksinik asit (DMSA) kullanılarak yapılan böbrek kortikal sintigrafisi, böbrek parankim hasarının değerlendirilmesinde üriner US'ye göre daha duyarlı bir metottur. İYE geçiren çocukların görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmesinde 2 farklı yaklaşım söz konusudur. Yukarıdan aşağı yaklaşımda ilk amaç böbrek parankimini değerlendirmektir. Üriner US ve DMSA ilk planlanan tetkiklerdir. Üriner US ile böbrekler ve idrar yolları değerlendirilir. DMSA sintigrafisinde renal hasar bulguları varlığında VSU planlanır. DMSA sintigrafisinde saptanan anormal bulguların sıklıkla VUR varlığını gösterdiği, normal bulguların VUR'u dışladığı veya düşük dereceli VUR varlığını gösterdiği kabul edilir. Bu yaklaşımla, böbreklerde parankim hasarı riski çok düşük olan hastalarda üretral katererizasyon ve radyasyon maruziyeti önlenmektedir. Ancak bu yaklaşımla orta ve yüksek dereceli reflüsü olan olguların bir kısmı gözden kaçabilmektedir. Aşağıdan yukarı yaklaşımda ise ilk amaç mesane ve idrar yolları anormalliklerinin değerlendirilmesidir. Üriner US ve VSU sonuçlarının anormal bulunması durumunda DMSA sintigrafisi planlanır. Bu yaklaşımla renal parankimal skarı olan ancak VUR'u olmayan olgular atlanabilmektedir. Tekrarlayan ateşli İYE geçiren hastalarda VSU, VUR, posterior üretral valv ve üreterosel gibi tekrarlayan İYE riskini artıran ürolojik anormallikleri gösterebilir. Tekrarlayan ateşli İYE geçiren hastaların detaylı alınan işeme ve dışkılama öyküsü, üriner US ve VSU bulguları ve ürodinamik çalışma sonuçları işeme fonksiyon bozukluklarının değerlendirilmesinde yararlı bilgiler sağlayacaktır. Amerikan Pediatri Akademisi, 2-24 aylık bebeklere tekrarlayan ateşli İYE varlığında VSU çekilmesini önermektedir. "National Institute for Health and Clinical Excellence" (NICE) tekrarlayan ateşli İYE varlığında 6 aylıktan küçük bebeklerde VSU çekilmesini önermektedir; 6 ay-3 yaş aralığında çocuklarda ise üriner US'de dilatasyon, zayıf idrar akımı, *Escherichia coli* dışı ajan ile enfeksiyon veya ailede VUR öyküsü saptanması durumunda VSU çekilebileceğini bildirmiştir. Avrupa Pediatrik Üroloji Derneği ve Avrupa Üroloji Birliği, ateşli İYE geçiren 1 yaşından küçük bebeklerde ve 1 yaşından büyük kız çocuklarında ve tekrarlayan ateşli İYE geçiren 1 yaşından büyük erkek çocuklarında VUR tanısının ekarte edilmesini önermiştir. Sonuç olarak tekrarlayan İYE geçiren hastaların görüntüleme metotları ile değerlendirilmesi, her hastanın klinik özellikleri ve bireysel risk faktörleri incelendikten sonra kişiye özel olarak planlanmalıdır. Ateşli İYE geçiren hastalarda görüntüleme tetkiklerinin uygulanmasındaki esas amaç böbrek parankim hasarı gelişme riski yüksek olan hastaların belirlenmesi olmalıdır.



Referanslar

1. Subcommittee on Urinary Tract Infection, Steering Committee on Quality Improvement and Management, Roberts KB. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. Pediatrics 2011;128:595-610.
2. National Institute for Health and Care Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management. 2007, updated 2018.
3. Stein R, Dogan HS, Hoebeke P, Kočvara R, Nijman RJ, Radmayr C, Tekgül S; Urinary tract infections in children: EAU/ESPU guidelines. European Association of Urology; European Society for Pediatric Urology. Eur Urol 2015;67:546-558.
4. Abdelhalim A, Khoury AE. Critical appraisal of the top-down approach for vesicoureteral reflux. Investig Clin Urol 2017;58 (Suppl 1):S14-S22.
5. Larcombe J. Urinary tract infection in children: recurrent infections. BMJ Clin Evid 2015;06:306.
6. Millner R, Becknell B. Urinary Tract Infections. Pediatr Clin North Am 2019;66:1-13.

Referanslar

7. Subcommittee on Urinary Tract Infection, Steering Committee on Quality Improvement and Management, Roberts KB. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. Pediatrics 2011;128:595-610.
8. National Institute for Health and Care Excellence. Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management. 2007, updated 2018.
9. Stein R, Dogan HS, Hoebeke P, Kočvara R, Nijman RJ, Radmayr C, Tekgül S; Urinary tract infections in children: EAU/ESPU guidelines. European Association of Urology; European Society for Pediatric Urology. Eur Urol 2015;67:546-558.
10. Abdelhalim A, Khoury AE. Critical appraisal of the top-down approach for vesicoureteral reflux. Investig Clin Urol 2017;58 (Suppl 1):S14-S22.
11. Larcombe J. Urinary tract infection in children: recurrent infections. BMJ Clin Evid 2015;06:306.
12. Millner R, Becknell B. Urinary Tract Infections. Pediatr Clin North Am 2019;66:1-13.



Konuşma Özeti Zıt Görüşler Paneli: Tekrarlayan İYE' de Görüntüleme Tetkiklerinin Yönetimi Yukarıdan Aşağıya Olmalıdır

Doç Dr Ebru Yılmaz

İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) altta yatan yapısal veya fonksiyonel üriner sistem anormallikleri için önemli uyarıcı bir bulgudur. Altta yatan en yaygın patoloji vesikoureteral reflü (VUR) olmasına rağmen obstruktif üropatilerin, mesane disfonksiyonunun da ilk bulgusu olabilir. Özellikle tekrarlayan İYE olan olgularda bu patolojiler ortaya konmalıdır. Ancak bu demek değil ki her tetkiki tüm hastalara yapalım. Güncel yaklaşımımız böbrek hasarı riski taşıyan çocukların belirlenmesi değerlendirilmesi, risk taşımayan çocuklara gereksiz tedavi ve değerlendirme yapılmaması şeklinde olmalıdır. Yukarıdan aşağı tetkik yapma ekolünde öncelikle DMSA çekilerek renal hasarın ortaya çıkarılması ve hastalığın ilerlemesinin önlenmesi amaçlanmaktadır. Böylece klinik önemi olmayan VUR tanı almayacak, maliyet azalacak, radyasyondan kaçınılacak ve çocuklar için eziyetli, aileleri için stresli tetkiklerden kaçınılmış olacaktır. Renal parankimal hasarın proteinüri, hipertension, kronik böbrek hastalığına neden olduğu çok iyi bilinmektedir. VUR yönetiminde amaçlarımız, renal parankimal hasarı önlemek, İYE atak sıklığını azaltmak, gereksiz tanı tetkiklerini yapılmasından kaçınmak olmalıdır. İYE primer VUR ile birlikte veya primer VUR olmaksızın sekonder renal hasar oluşturabilir. Son zamanlarda VUR un cerrahi düzeltilmesinin medikal tedavisine ek bir yararı olmadığı yapılan bazı çalışmalarda ortaya konmaya başladı. Normal popülasyonda primer VUR olmasının olasılığı %1,3'tür. Primer VUR genellikle zamanla üreterin submukozal segmentinin uzamasıyla rezolüsyona uğrayabilir. Başlangıçtaki yaşı ve reflü derecesi, bilateral olması, renal hasar varlığı VUR rezolüsyonunu etkileyen faktörlerdir. Uluslar arası reflü çalışması (International Reflux Study in Children-IRCS) dilate olmayan üreterlerin %80, dilate üreteri olanların %40'nın kaybolduğunu bildirmiştir. VUR Evre 1 %72, evre 2 %61, evre 3 %49, evre 4-5 %32 rezolüsyona uğrar. Akut pyelonefrit sonrası hastaların % 61 inde VUR gösterilememiştir. Yine VUR olan hastalarında % 53 ünde de pyelonefrit bulgusu yoktur. VUR her zaman VSUG ile ortaya çıkarılamayabilir. RIVUR (Randomize Intervention for children with Vesicoureteral Reflux) çalışması VUR derecesine bakılmaksızın %50 sinin 2 yılın sonunda rezolüsyona uğradığını söylüyor. Amerikan pediatri akademisi (AAP) tüm ateşli İYE lerde USG yapılmasını ve tedaviye yanıt alınmadıysa bunun ilk 48 saatte yapılmasını (sebebi obstruktif patolojileri ve pyonefroz olasılığı) önermektedir. AAP'ye göre ilk ateşli İYE den sonra rutin olarak VSUG çekilmemelidir. AAP' ye göre eğer üriner sistem USGde hidronefroz, skar veya yüksek dereceli VUR veya obstruktif üropati düşündürülen görüntülerin olması veya başka atipik İYE veya kompleks klinik durumlarda VSUG uygulama endikasyonu doğar denmektedir (kanıt düzeyi B, öneri). Ayrıca ateşli İYE tekrarlıyorsa olgu ileri düzeyde değerlendirilerek, VSUG çekilmesini önermektedir (kanıt düzeyi X, öneri). The European Society of Pediatric Radiology (ESPR) 2007 sadece 3 yaşından küçük ve atipik/tekrarlayan İYE si olanlarda tepeden aşağıya yaklaşım ile ilk anda USG ve DMSA yapılmasını ve renal skar varsa VSUG yapılmasını önermektedir. Yine Swedish Medical Research Council (SMCR) 1999, National Institute for Health and Care Excellence (NICE) 2007, Italian Society of Pediatric Nephrology 2011, , European Association of Urology (EAU)/European Society for Pediatric Urology (ESPU) yayınladığı İYE klavuzlarında yukarıdan aşağı yaklaşımı önermektedirler. Günümüzde henüz yüksek duyarlılık ve özgünlüğü olan noninvaziv bir yöntem bulunmamıştır. Primer VUR ortaya çıkartılmalı mı? sorusunun cevabı bulunamamıştır. Klavuzlar yol göstericidir, her hasta kendi içinde değerlendirilmelidir. Kişiselleştirilmiş tedavi planı yapılmalıdır. Hastanın risk durumuna göre tedavi modaliteleri düşünülmeli ve uygulanmalıdır. Ailenin uyumu ve sağlık imkanlarına ulaşımı mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

Kronik Böbrek Hastalığında Vitamin D Tedavisi

Dr. Sare Gülfem Özlü

Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Pediatrik Nefroloji BD

Vitamin D eksikliği kronik böbrek hastalığı (KBH) olan çocuk ve erişkinlerde sık görülen bir sorundur. Sağlıklı çocuklarda 25 (OH) vitamin D eksikliğinin rikets ve kemik kırıkları ile ilişkisi gösterilmiştir. KBH olan çocuklarda ise 25 (OH) vitamin D eksikliğinin kalsiyum, parathormon, fosfat homeostazisinde önemli bozukluklara yol açarak KBH- kemik mineral bozukluğu (KMB) gelişiminde rol aldığı saptanmıştır (1) D vitaminin bitkisel kaynaklı ürünlerden elde edilen ergokalsiferol (vitamin D₂); ve hayvansal kaynaklı ürünlerden alınan veya deride mevcut bulunan 7-dehidrokolesterolden güneş ışınları aracılığı ile sentezlenen kolekalsiferol (vitamin D₃) olmak üzere iki temel formu vardır (2). Daha çok kolekalsiferol olmak üzere her iki form da yağ dokusu hücrelerinde depolanır. Kolekalsiferol daha sonra karaciğerde 25 hidroksilaz enzimi aracılığı ile 25 (OH) D vitaminine (kalsidiol) dönüşür. 25 (OH) D vitamini; dolaşımdaki majör D vitamini formudur ve yarı ömrü uzun olduğu için (2-3 hafta) vitamin D durumunu değerlendirmede en önemli ölçüttür (2). 25 (OH) D vitamininin hemen tamamı vitamin D bağlayıcı proteine bağlı olarak dolaşır; bu kompleks glomerullardan filtre edilir ve proksimal tubulus hücrelerinden megalin-cubulin aracılı endositoz ile reabsorbe edilir (2). Daha sonra ağırlıklı olarak proksimal tubulus hücrelerinde bulunan, mitokondriyal bir enzim olan 1-alfa hidroksilaz aracılığı ile aktif form olan 1, 25 (OH) D₂ ye (kalsitriol) dönüşür. 1-alfa hidroksilaz enzimi ayrıca distal tubulus ve kollektor kanallarda da yer almaktadır. Böbrek dışında da pankreas, beyin, lenf nodları, kalp , gastrointestinal traktus, adrenal bezler ve prostatta da bulunur ve yeterli substrat varlığında (25 (OH) D vitamini) aktif D vitamini sentezi bu dokularda da gerçekleşir. Mitokondrilerde bulunan bir başka enzim 24-alfa hidroksilaz ise hem 25(OH) D vitamininin hem de 1-25 (OH)₂ D vitaminin inaktif form olan 24, 25 dihidroksi vitamin D formuna dönüşmesini sağlar. 1 alfa hidroksilaz enzim aktivitesi, PTH, serum kalsiyum ve fosfor düzeyleri ve fibroblast growth faktör (FGF-23) tarafından düzenlenmektedir (3). Düşük serum kalsiyum ve fosfor düzeyleri ile yüksek PTH düzeyleri bu enzim aktivitesini ve dolayısıyla aktif D vitamini sentezini artırır, artmış aktif D vitamini düzeyleri ise PTH üretimini baskılar. FGF-23 ise 1-alfa -hidroksilaz ekspresyonunu inhibe ederek ve eş zamanlı olarak da 24-alfa-hidroksilaz enzim aktivitesini artırarak vitamin D'nin inaktif metabolitleri oluşumuna neden olur (3).

Kronik böbrek hastalığında D vitamini metabolizmasının tüm bu basamaklarında bozukluklar ortaya çıkmakta ve bu durum D vitamini ve metabolitlerinin eksikliği ile sonuçlanmaktadır (2) (Tablo-1). Bu nedenle KBH olan çocuklarda hem nutrisyonel D vitamini hem de aktif D vitamini rutin olarak kullanılmaktadır. Ancak KBH olan çocuklarda D vitamini eksikliğinin sistemik sonuçlarına dair kanıt sunabilecek yeterli sayıda çalışma yoktur (1). Bu amaçla Avrupa Pediatrik Nefroloji Birliği Kronik Böbrek Hastalığı Mineral ve Kemik Bozuklukları ve Diyaliz Çalışma Grubu, KBH 'da hem nutrisyonel (nativ) D vitamini hem de aktif D vitamini kullanımına dair rehberler yayınlamıştır (1,4).

KBH'Da Nativ D vitamini kullanımı

Evre 2-5D KBH olan çocuklarda vitamin D eksikliğinin değerlendirilmesi için 25(OH) D vitamini düzeylerinin ölçülmesi önerilmektedir (1). 25 (OH) D vitamini; yarı ömrünün 2-3 hafta gibi uzun olması, deride sentezlenen ve diyetle alınan pre-vitamin D metabolitlerinin hızla 25(OH) D vitaminine dönüşmesi, serum ve plazmada daha uzun süreli stabil kalması nedeni ile organizmadaki D vitamini durumunu değerlendirmede en önemli parametredir (1,4,5). Evre 2-5D KBH olup D vitamini desteği almayan hastalarda 6-12 ay aralarla 25 (OH) D vitamini düzeyleri ölçümü önerilmektedir. Eğer D vitamini normal düzeylerde ise o zaman 6-12 ay aralarla ölçümün tekrarı önerilir. Hasta eğer D vitamini desteği alıyorsa o zaman 3 ay aralıklarla 25 (OH) D vitamini düzeyi ölçümü önerilmektedir. Eğer destek tedavi ile normal düzeylere ulaşıldı ise o zaman 6 ay aralarla ölçümler tekrarlanır; eğer hedeflenen düzeylere ulaşılmadı ise tedavi dozu tekrarlanır ve 3 ay sonra 25 (OH) D vitamini düzeyi ölçülür (1). D vitaminin normal düzeyleri tablo 2 'de; KBH olan çocuklarda önerilen nativ D vitamini dozları ise tablo 3'te özetlenmiştir. Evre 2-5D KBH olan olgularda serum 25 (OH) D vitamini düzeyleri 75 nmol/L (30 ng/ml) altında olduğunda nativ D vitamini desteği verilmesi önerilmektedir (1). Evre 2-3 KBH olan olgularda nativ D vitamini desteği sekonder hiperparatiroidizmin önlenmesi veya tedavisinde kullanılabilir (1). Tüm çocuklarda özellikle de aktif büyüme dönemlerinde vücut pozitif kalsiyum dengesindedir ve serum kalsiyum düzeylerini normal aralıkta tutmak büyüme için son derece önemlidir. KBH olan ve diyaliz tedavisi alan çocuk hastalarda düşük serum kalsiyum seviyeleri histolojik olarak bozuk kemik morfolojisine yol açar ve ayrıca azalmış bilgisayarlı tomografi aracılığı ile saptanan tibial bölgede azalmış keik yoğunluğuna sebebiyet verir (1, 6). Tüm bu bulgular artmış kırık riski ile beraberdir (7). Bu nedenle evre 2-5 KBH olan ve diyaliz tedavisi alan çocuk hastalarda nativ D vitamini kullanımı ve ayrıca normal 25(OH) D vitamini düzeylerine rağmen sekonder hiperparatiroidi gelişen hastalarda ise aktif D vitamini kullanımı önerilmektedir (1). KBH olan çocuklarda nativ D vitamini desteği için hem ergokalsiferol hem kolekalsiferol kullanılabilir (1). Shroff ve ark yapmış oldukları bir randomize kontrollü çalışmada evre 2-4 KBH olan çocuk olgularda ergokalsiferol tedavisinin serum 25 (OH) D vitamini düzeylerini etkin bir şekilde normal seviyelere yükseltebildiği saptanmıştır (8). D vitamini desteği verirken yaş ve D vitamini düzeyleri göz önünde tutulmalı mega doz D vitamini vermekten kaçınılmalıdır (1) (tablo-3). Özellikle yüksek doz D vitamini verilirken, serum ve idrar kalsiyum düzeyleri ölçülerek D vitamini toksisitesi değerlendirilmelidir. Serum D vitamini 120 nmol/L (48 ng/ml) üzerinde saptanırsa, destek tedavisine ara verilmelidir (1).



KBH’da Aktif D Vitamini Kullanımı :

KBH olgularında aktif D vitamini sentezi azalır ve bu durum hipokalsemi, sekonder hiperparatiroidizm ve KBH-KMB ile ilişkilidir. İleri evre KBH olgularında alfacalsidiol, kalsitriol ve paricalcitol gibi aktif D vitamini analogları tedavide kullanılabilir (4). KBH evre 2-5D olan çocuk olgularda KBH evresine göre PTH düzeyleri persistan olarak yüksek seyrediyorsa aktif D vitamini kullanımı önerilmektedir (4). Bu amaçla yukarıda da belirtildiği gibi herhangi bir D vitamini analogu kullanılabilir(4). Oral kalsitriol tedavisinin KBH evre 2-5D olan hastalarda güvenilir, etkin ve iyi tolere edilebilir olduğu gösterilmiştir (4).D vitamini analogları ile tedaviye hedef PTH düzeyleri ve normokalsemiyi sağlayacak en düşük dozda başlanır, daha sonra serum fosfor ,kalsiyum ve PTH düzeyleri göz önünde bulundurularak doz artışı sağlanır (4). Çocuklarda serum PTH düzeylerinin hangi aralıkta tutulacağına dair az sayıda kanıt vardır ve uluslararası rehberlerde PTH düzeylerinin hangi aralıkta olacağına dair bir uzlaş bulunmamaktadır. Ancak Avrupa Pediatrik Dializ Çalışma grubu 2006 ‘da yayınladığı rehberinde KBH evre 2-5 olan çocuklarda PTH düzeylerinin normal sınırlarda ; diyalize giren çocuklarda ise normalin 2-3 katı aralığında tutulmasını önermektedir (9). Randomize kontrollü çalışmaların sonuçları henüz netleşmemiş olmakla birlikte günümüze kadar gerçekleştirilen prospektif gözlemsel çalışmaların sonuçları da bu rehber ile uyumludur ; dolayısı ile henüz bu önerileri değiştirmeyi gerektirecek kanıt bulunmamaktadır (4).

Böbrek Nakli Sonrasında Kemik Mineral Hastalığının Değerlendirilmesi

Nakil sonrası mineral ve kemik bozukluğu böbrek nakli olan çocuklarda uzun dönem izlemde önemli bir sorundur ve kemik ağrıları, kırıklar, büyüme gelişme geriliği ve ektopik kalsifikasyonlar gibi artmış morbiditeye yol açabilmektedir (10). Bu durum genellikle nakil sırasında da mevcut olan renal osteodistrofi veya steroid kullanımı ve azalmış greft fonksiyonu ile ilişkilidir (10). Bu durumun önlenmesi ve tedavisinde steroidsiz immunosupresif tedavi protokollerinin tercih edilmesi, kalsiyum fosfor ve D vitamini değişikliklerinin uygun şekilde tedavi edilmesi, düzenli fiziksel aktivitenin sağlanması ve transplante böbrek fonksiyonlarının korunması gerekmektedir (10). KDIGO 2017 rehberinde bu hastaların düzenli aralıklarla kalsiyum ve fosfor düzeylerinin ölçümünün yanı sıra 25 (OH) D vitamini düzeylerinin de ölçülmesi ve D vitamini yetersizlik ve eksikliğinin genel popülasyondaki gibi tedavi edilmesi önerilmektedir (11).

Kaynaklar

1. Shroff R, Wan M, Nagler EV, Bakkaloglu S, Fischer DC, Bishop N, Cozzolino M, Bacchetta J, Edefonti A, Stefanidis CJ, Vande Walle J, Haffner D, Klaus G, Schmitt CP; European Society for Paediatric Nephrology Chronic Kidney Disease Mineral and Bone Disorders and Dialysis Working Groups. Clinical practice recommendations for native vitamin D therapy in children with chronic kidney disease Stages 2-5 and on dialysis. *Nephrol Dial Transplant*. 2017 Jul 1;32(7):1098-1113. doi: 10.1093/ndt/gfx065.
2. Nigwekar SU, Bhan I, Thadhani R. Ergocalciferol and cholecalciferol in CKD. *Am J Kidney Dis*. 2012 Jul;60(1):139-56. doi: 10.1053/j.ajkd.2011.12.035.
3. Christakos S, Ajibade DV, Dhawan P, Fechner AJ, Mady LJ. Vitamin D: metabolism. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 2010 Jun;39(2):243-53, table of contents. doi: 10.1016/j.ecl.2010.02.002.
4. Shroff R, Wan M, Nagler EV, Bakkaloglu S, Cozzolino M, Bacchetta J, Edefonti A, Stefanidis CJ, Vande Walle J, Ariceta G, Klaus G, Haffner D, Schmitt CP; European Society for Paediatric Nephrology Chronic Kidney Disease Mineral and Bone Disorders and Dialysis Working Groups. Clinical practice recommendations for treatment with active vitamin D analogues in children with chronic kidney disease Stages 2-5 and on dialysis. *Nephrol Dial Transplant*. 2017 Jul 1;32(7):1114-1127. doi: 10.1093/ndt/gfx080.
5. Holick MF. Vitamin D status: measurement, interpretation, and clinical application. *Ann Epidemiol*. 2009 Feb;19(2):73-8. doi:10.1016/j.annepidem.2007.12.001.
6. Bakkaloglu SA, Wesseling-Perry K, Pereira RC, Gales B, Wang HJ, Elashoff RM, Salusky IB. Value of the new bone classification system in pediatric renal osteodystrophy. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010 Oct;5(10):1860-6. doi:10.2215/CJN.01330210.
7. Denburg MR, Kumar J, Jemielita T, Brooks ER, Skversky A, Portale AA, et al. Fracture Burden and Risk Factors in Childhood CKD: Results from the CKiD Cohort Study. *J Am Soc Nephrol*. 2016 Feb;27(2):543-50. doi: 10.1681/ASN.2015020152.
8. Shroff R, Wan M, Gullett A, Ledermann S, Shute R, Knott C, et al. Ergocalciferol supplementation in children with CKD delays the onset of secondary hyperparathyroidism: a randomized trial. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2012 Feb;7(2):216-23. doi: 10.2215/CJN.04760511.
9. Klaus G, Watson A, Edefonti A, Fischbach M, Rönnholm K, Schaefer F, Simkova E, Stefanidis CJ, Strazdins V, Vande Walle J, Schröder C, Zurowska A, Ekim M; European Pediatric Dialysis Working Group (EPDWG). Prevention and treatment of renal osteodystrophy in children on chronic renal failure: European guidelines. *Pediatr Nephrol*. 2006 Feb;21(2):151-9.
10. Haffner D, Schöler U. Metabolic bone disease after renal transplantation. *Curr Opin Pediatr*. 2014 Apr;26(2):198-206. doi: 10.1097/MOP.000000000000058.
11. Ketteler M, Block GA, Evenepoel P, Fukagawa M, Herzog CA, McCann L, Moe SM, Shroff R, Tonelli MA, Toussaint ND, Vervloet MG, Leonard MB. Executive summary of the 2017 KDIGO Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder (CKD-MBD) Guideline Update: what's changed and why it matters. *Kidney Int*. 2017 Jul;92(1):26-36. doi: 10.1016/j.kint.2017.04.006.



Tablo-1 : Kronik Böbrek Hastalığında D Vitamini Metabolizması Bozuklukları (1)

Kolekalsiferol eksikliği Azalmış güneş ışığı maruziyeti Deride azalmış sentez Kolekalsiferol ve ergokalsiferol içeren besinlerin azalmış alımı Proteinüri (Vitamin D bağlayıcı protein kaybına yol açar) Periton diyalizindeki hastalarda diyaliz sıvısına kayıp
Kalsidiol Eksikliği Kolekalsiferol alımında eksiklik (yukarıdakilere benzer şekilde) Karaciğerde azalmış kalsidiol sentezi
Kalsitrol eksikliği Kalsidiol eksikliği (böbrek fonksiyonları azaldıkça renal 1-alfa enzim aktivitesi substrat bağımlı hale gelmektedir) Renal 1-alfa enzim aktivitesinin azalması Hiperfosfate mi ve artmış FGF-23 nedeni ile renal 1-alfa hidroksilaz aktivitesinin down-regüle olması Megalin-cubulin aracılı endositotik alımın azalması FGF-23 artışı dolayısı ile 24 hidroksilaz enzim aktivitesinde artış olması ve 1,25 (OH) ₂ D 'nin yıkımının artışı
Kalsitriol Direnci Paratiroid dokusunda VDR kaybı Aktif D vitamininin VDR bağlanması bozukluk olması

FGF-23: Fibroblast Growth factor; VDR: Vitamin D reseptörü

Tablo 2: D vitamini düzeyleri

Tanım	nmol/L	ng/mL
Yeterli	>75	>30
Yetersizlik	50-75	20-30
Eksiklik	12-50	5-20
Ciddi Eksiklik	<12	<5

Tablo-3 KBH ve Diyaliz Tedavisi Alan Çocuk Hastalarda Nativ D Vitamini Tedavisi (1)

Yaş	Serum 25(OH) D Vitamini (nmol/L)	Vitamin D dozu (günlük)	İzlem
Yoğun Replasman Dönemi:			
<1 yaş		600 IU/gün ^a	*Serum ve idrar kalsiyum düzeyleri; KBH evresine göre 1-3 ay ara ile
>1 yaş	<12 12-50 50-75	8000 IU/gün 4000 IU/gün 2000 IU/gün	*ilk tedaviden 3 ay sonra 25(OH) D vit düzeyleri ölçümü
İdame Dönemi			
<1 yaş	>75 ^b	400 IU	6-12 ay ara ile 25(OH) D vit düzeyleri ölçümü
> 1 yaş		1000-2000 IU/gün (KBH evresine göre)	

a:1 yaş altındaki çocuklarda 25 (OH) D vitamini düzeylerinden bağımsız olarak sabit doz kullanılmaktadır

b:Eğer 25 -OH D vitamini düzeyleri <75 nmol/L olursa tekrar yoğun replasman tedavisi verilir; sonrasında düzey tekrar ölçülür

Kime Enteral Beslenme? Ne Zaman Peg?

Prof. Dr. Belde Kasap Demir

Kronik böbrek hastalıklarında (KBH) iştahsızlık ve kusma nedeni ile olguların oral alım miktarları azalmaktadır. Tat duyularının iyi olmaması, çoklu ilaç kullanımı, poliürik olgularda aşırı miktarda sıvı alımı, artmış proinflatuvar sitokinler gibi nedenlerle iştahsızlık; gecikmiş gastrik boşalma zamanı ve gastroözofageal reflü nedeni ile de kusma görülmekte olup alınan besinin 1/3'üne kadar kayıba neden olabilir (1). Kronik böbrek hastalığının erken başlaması büyüme geriliğini artırır ve büyüme, glomerüler filtrasyon hızı ile paralel olarak azalma gösterir (2). KBH'lı olgularda kalori alımının <%80 olması halinde büyüme geriliği saptanmaktadır (3). Bu nedenle olgulara enteral destek verilmesi uygun bir seçenek gibi görünmektedir. Periton diyaliz ihtiyacı olan infantlarda uzun süreli enteral beslenmenin kilo kaybını önlediği ve büyümeyi arttırdığı gösterilmiştir (4). Ayrıca diyaliz öncesi KBH hastalarında da enteral beslenmenin etkinliği gösterilmiştir (2,3). Genel olarak enteral beslenme seçenekleri hastada GİS'in işlevsel bütünlüğüne, merkezin deneyimine, hastanın aspirasyon riskine ve beslenme ihtiyacının süresine göre değişmektedir. Aspirasyon riski olan olgularda postpilorik beslenme gerekirken diğer olgularda tüp girişinin midede olması yeterli olacaktır. Enteral beslenme desteği ihtiyacının <4 hafta ve olgunun <4ay olması durumunda nazogastrik tüp (NGT) tercih edilebilirken, uzun süreli destek ihtiyacında gastrostomi tercih edilmelidir. Kronik böbrek hastalıklarında da süreç genellikle uzun olduğu ve nörolojik olgulardaki gibi aspirasyon riski olmadığı için öncelikli seçenek gastrostomidir (1,5). Gastrostomi teknik olarak perkütan ya da açık cerrahi yöntem ile açılabilir. Perkütan yol için karanlık bir ortamda endoskop ucunun illuminasyon verdiği noktadan işlem gerçekleştirileceğinden obezite, midenin yüksek yerleşimli olması, hepatosplenomegali, kolon interpozisyonu gibi illuminasyonu bozan durumlarda; portal hipertansiyon, gastrit, ülser, masif asit, peritonit, periton diyalizi, sol ventriküloperitoneal şant, peritoneal metastaz gibi komorbid durumlarda rölatif olarak kontrendikedir. Endoskopiye engel olacak larengeal veya özofageal striktür varlığı, düzeltilemeyen koagülopati varlığı ya da organların kesin interpozisyonu durumu ise kesin olarak kontrendikasyon kabul edilir. Tüplerin tıkanması, yer değiştirmesi, visseral perforasyon, peritonit, fistül, yara yerinde enfeksiyon, sızıntı, granülasyon gelişimi gibi komplikasyonlar gözlelenebilir. KBH'da tüp ile enteral beslenme 1980'lerin başından itibaren kliniğe girmiştir (1). Besin açığını kapatma yanı sıra poliürisi ya da renal elektrolit kaybı olan olgularda bunların yerine konmasına ve ilaçların düzenli verilmesine de katkı sağlamaktadır. KBH nedeni ile iştahsız olan olgularda aile ve çocuk sürtüşmesine engel olması da hastalar için azımsanmayacak bir katma değer sağlamaktadır (1). KBH'lı olgularda yapılmış çalışmalarda enteral beslenmenin kilo artımı sağladığı, vücut ağırlığı SDS'lerini düzelttiği, hatta obezite konusunda endişe yarattığı gösterilmiştir. Bu durumun, çalışma grupları renal tx olgularını da içeren topluluklar olduğundan, iştahın düzelmesi ve steroid kullanımı ile ilişkili olduğu düşünülmüştür. Ancak enteral beslenme desteği boy SDS değerlerinde çok belirgin iyileşme yaratmamıştır. Bu durumun KBH'da boy uzamasına engel teşkil eden asidoz, renal osteodistrofi, anemi gibi durumlar ile ilişkili olduğu, tx yapılan olgularda da steroide maruziyet ile ilişkili olduğu düşünülmüştür (2). Sonuç olarak, KDOQI tarafından da önerildiği gibi KBH'lı çocuklarda enteral destek en erken zamanda başlatılmalıdır (6). Ancak KBH'nın yarattığı metabolik sorunlar düzeltilmeden boy uzaması üzerine, kilo artışındaki kadar belirgin bir olumlu etki olması beklenmemektedir.

Kaynaklar

1. Rees L, Brandt ML. Tube feeding in children with chronic kidney disease: technical and practical issues. *Pediatr Nephrol* 2010;25(4):699-704.
2. Rees L, Jones H. Nutritional management and growth in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 2013;28(4):527-36.
3. Sienna JL, Saqan R, Teh JC, Frieling ML, Secker D, Cornelius V, Geary DF. Body size in children with chronic kidney disease after gastrostomy tube feeding. *Pediatr Nephrol* 2010;25(10):2115-21.
4. Coleman JE, Watson AR. Growth post-transplantation in children previously treated with chronic dialysis and gastrostomy feeding. *Adv Perit Dial* 1998; 14: 269-273.
5. Adamczyk P, Banaszak B, Szczepańska M, Morawiec-Knysak A, Szprynger K, Budziński D, Karpe J, Ziara K. Percutaneous endoscopic gastrostomy as a method of nutrition support in children with chronic kidney disease. *Nutr Clin Pract* 2012;27(1):69-75
6. KDOQI Work Group. Kdoqi clinical practice guideline for nutrition in children with ckd: 2008 update. executive summary. *Am J Kidney Dis* 2009;53(3 Suppl 2):S11-104.

Kbh Hastalarında Beslenme: Sık Yapılan Yanlışlar

Dr. Dyt. Gülşah Şahin

Gazi Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Ankara

Kronik böbrek hastalıklarında beslenme tedavisi önemli bir role sahiptir. Böbrek fonksiyonlarında azalma sıklıkla besin alımı veya metabolizmasında değişikliklere neden olmakla birlikte, yetersiz beslenme de böbrek hastalığının tedavisini güçleştirmektedir. Yetersiz beslenmeye bağlı malnütrisyon KBH’da görülen en önemli komplikasyonlardan biri olup hastalığın prognozunu olumsuz etkilediği, tedavi sürecinde morbidite ve mortalite riskini arttırdığı bilinmektedir. Özellikle son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) olan çocuklarda malnütrisyon prevalansı %20-80 arasında değişmektedir. Bireylerin %50-70’inde malnütrisyonun “yetersiz beslenmeden” kaynaklandığı tahmin edilmektedir. Bu nedenle çocuğun gereksinimleri, alışkanlıkları, hastalığın tedavisi ve metabolik kontrolü göz önünde bulundurularak bireysel olarak planlanacak beslenme tedavisi KBH’lı çocuklarda büyüme ve mortaliteyi olumlu etkilemektedir. Kronik böbrek hastası çocuklarda asidoz, büyüme hormonu ve insülin benzeri büyüme faktörü gibi metabolik faktörlerin yanı sıra yetersiz beslenme büyüme geriliğini beraberinde getirmektedir. Beslenme tedavisinin planlanmasında büyümenin değerlendirilmesi özellikle gereksinimlerin doğru belirlenmesi için önemlidir. Gereksinimlerin belirlenmesinde yapılan en büyük hata çocuğun kronolojik yaşına göre hesaplama yapılmasıdır. Büyümenin değerlendirilmesinde Dünya Sağlık Örgütü’nün yaş ve cinsiyete özgü büyüme eğrileri kullanılmalıdır. Boy uzunluğunun yaşa göre 3.persentilin altında olması kronik beslenme yetersizliği göstergesidir. Bu durumda çocuğun gereksinimlerini belirlerken boy yaşının (çocuğun boy uzunluğunun 50. persentile denk geldiği yaş) kullanılması önerilmektedir. Böbrek fonksiyonlarında meydana gelen değişikliklerle protein metabolizması etkilenmekte ve protein metabolitlerinin kandaki düzeylerinde artış görülmektedir. Bu nedenle diyet tedavisinde temel olarak protein alımına odaklanılmaktadır. Ancak protein metabolitlerinin artmasında diğer mekanizma diyetle yeterli enerji sağlanamaması sonucu oluşan kas katabolizmasıdır. Böbrek hastalıklarında besin çeşitliliği ve miktarlarındaki kısıtlamalar yeterli enerji alımını güçleştirmektedir. Protein kısıtlı diyetlerde protein içermeyen karbonhidrat ve yağ kaynakları enerji gereksinimini karşılamak amacıyla kullanılmaktadır. Enerji kaynağı olarak kullanılan nişasta pelvesi, nişasta kurabiyesi gibi alternatiflerin tüketimi zordur ve glisemi kontrolünde bozukluk olan hastalarda şeker içeriği nedeniyle tatlandırıcı alternatiflerinin tercih edilmesi gerekmektedir. Diğer taraftan diyetin yağ içeriğinin yüksek olması dislipidemisi olan bireylerde kardiyovasküler hastalık riskini arttırmaktadır. Karbonhidrat veya yağ ile ilgili sınırlamaların gerektiği veya herhangi bir nedenle tüketilemediği durumlarda protein metabolizması hastalıklarında kullanılmak üzere geliştirilen düşük proteinli ürünler (düşük proteinli un, ekmekek, makarna, kraker, bisküvi vb.) alternatif olarak kullanılabilir. Bu ürünlerin maliyetinin yüksek olması ve raporlanmaması kullanımları ile ilgili sınırlılıklardır. Fosfor homeostazının bozulması böbrek hastalığının önemli komplikasyonlarından biridir. Kronik böbrek hastalarında fosfor metabolizmasının kontrolüne ilişkin tedavi seçenekleri; diyetle alımın kısıtlanması, yeterli diyaliz ile fosfor eliminasyonunun artırılması ve fosfor bağlayıcıların kullanımı ile fosfor emiliminin azaltılmasıdır. Diyetteki fosfor kaynaklarının aynı zamanda protein kaynağı olması nedeniyle fosfor kaynaklarının yeterli oranda kısıtlanması güçtür. Bu nedenle fosfor bağlayıcıların doğru zamanda ve öğünün fosfor içeriğine göre kullanılması normal serum fosfor düzeylerinin sağlanmasında önemlidir. Diyetteki fosfor miktarı değerlendirilirken inorganik fosfor kaynaklarından alınan fosforun emilim oranının yaklaşık %90 iken hayvansal kaynaklı yiyeceklerde %40-60, bitkisel kaynaklı yiyeceklerde ise %10-30 olduğu unutulmamalıdır. Fosfor kaynaklarının tüketim miktarlarının belirlenmesinde fosfor/protein oranına da dikkat edilmelidir. Sonuç olarak kronik böbrek hastalığı beslenme tedavisinin dinamik bir süreç olduğu ve bireysel olarak planlama gerektirdiği bir durumdur. Büyüme-gelişimin sağlanması, komplikasyonların önlenmesi ve yönetimi için hastanın büyümesi değerlendirilerek yeterli enerji ve protein alımı sağlanmalı ve fosfor bağlayıcılar uygun dozda ve diyetin fosfor içeriğine göre düzenlenerek kullanılmalıdır.

Kaynaklar

1. Aydoğdu S. Böbrek Hastalıklı Çocukta Beslenme. Selimoğlu A, editör. Sağlıkta ve Hastalıkta Çocuk Beslenmesi, 1. Baskı. İstanbul: Akademi Yayıncılık; 2014.s366-377.
2. Baysal A. Beslenme.12. baskı. Ankara: Hatipoğlu Yayınevi;2009.
3. Carrero JJ, Stenvinkel P, Cuppari L, İkizler TA, Kalantar-Zadeh K, Kaysen G, et al. Etiology of the protein-energy wasting syndrome in chronic kidney disease: A Consensus Statement From the International Society of Renal Nutrition and Metabolism (ISRNM). *J Ren Nutr* 2013;2:77-90.
4. Food and Nutrition Board: Dietary reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein, and amino acids (macronutrients). Food and Nutrition Board.Washington, DC, National Academies, 2002
5. Ingulli EG, Mak RH. Growth in children with chronic kidney disease: role of nutrition, growth hormone, dialysis, and steroids. *Curr Opin Pediatr* 2014;26:187-192.
6. KDOQI Work Group. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. *Am J Kidney Dis* 2009;53(3 Suppl 2):11-104.
7. Köksal G, Gökmen Özel H. Çocuk Hastalıklarında Beslenme Tedavisi. 1.Baskı. Ankara: Hatipoğlu Yayınevi; 2000.
8. Metin S ve Kızıltan G. Çocuklarda kronik böbrek yetmezliği, beslenme ile ilgili risk faktörleri ve tıbbi beslenme tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Nephrol* 2013;8(2):53-63.
9. Nguyen L, Levitt R, Mak RH. Practical nutrition management of children with chronic kidney disease. *Clinical Medicine Insights: Urology* 2016;9:1-6.
10. Noori N, Sims JJ, Kopple JD, Shah A, Colman S, Shinaberger CS et al. Organic and inorganic dietary phosphorus and its management in chronic kidney disease. *IJKD* 2010;4(2):89-100
11. Paglialonga F, Edefonti A. Nutrition assessment and management in children on peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol* 2009;24:721-730.
12. Phelan LA. Kidney Diseases. In: Queen Samur P, King K eds. 1st edition. Essentials of Pediatric Nutrition. Burlington: Jones&Bartlett Learning, 2013.p197-201.
13. Ponton-Vazquez C, Vasquez-Garibay EM, Manuel E, Hurtado-Lopez EF, Serrano AT, Patino Garcia G, et al. Dietary intake, nutritional status, and body composition in children with end-stage kidney disease on hemodialysis or peritoneal dialysis. *J Ren Nutr* 2017; doi: <http://dx.doi.org/10.1053/j.jrn.2016.12.007> Article in Press.
14. Quan A, Baum M. Protein losses in children on continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol* 1996;10:728-731.
15. Rees L, Jones H. Nutritional management and growth in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 2013;28:527-536.
16. Rees L, Shaw V. Nutrition in children with CRF and on dialysis. *Pediatr Nephrol* 2007;22:1689-1702.
17. Rodig NM, McDermott, KC, Schneider MF, Hotchkiss HM, Yadin O, Seikaly MG, et al. Growth in children with chronic kidney disease: a report from the Chronic Kidney Disease in Children Study. *Pediatr Nephrol* 2014;29:1987-1995.
18. Royle J. Kidney Diseases In: Shaw, V, eds. 4th edition. Clinical Paediatric Dietetics, UK: John Wiley&Sons, Ltd; 2015.p242-282.
19. Sinha A, Prasad N. Dietary management of hyperphosphatemia in chronic kidney disease. *Clinical Queries: Nephrology*, 3(1), 38-45.
20. [Wong CS](#), [Gipson DS](#), [Gillen DL](#), [Emerson S](#), [Koepsell T](#), [Sherrard DJ](#), et al. Anthropometric measures and risk of death in children with end-stage renal disease. *Am J Kidney Dis* 2000;36:811-819.



SÖZEL BİLDİRİLER

[S-01]

Böbrek Nakilli Çocuklarda Atriyal ve Ventriküler Repolarizasyonun Değerlendirilmesi

Belde Kasap Demir¹, Eren Soyaltın², Caner Alparslan², Seçil Arslansoyu Çamlar², Tülay Demircan⁴, Önder Yavaşcan^{2,3}, Fatma Mutlubaş², Cem Karadeniz⁵, Demet Alaygut²

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Kliniği, İzmir.

²Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Tıp Fakültesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

⁵İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir.

Giriş: Böbrek nakilli hastalarda kardiyovasküler tutulum paterni genel popülasyondan farklı olup; bu hastalarda EKG'deki artmış QT aralığının; aritmi ve ani kardiyak ölüm gelişmesi ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. Artmış QTc, QTc dispersiyonu ve QT dispersiyonu, son dönem böbrek yetmezlikli hastalarda aritmi gelişimi için risk faktörüdür. P-dalga dispersiyonu (PWd) ise atriyal depolarizasyon heterojenliğini temsil etmekte ve malign aritmi ile ilişkilendirilmektedir. Çalışmalarda, böbrek nakli öncesindeki kronik böbrek yetmezliği olan erişkin hastalarda p dalga dispersiyonu ve QT dispersiyonu artmasına rağmen, böbrek transplantasyonu sonrası bu değerlerin normal ölçümlere geldiği bildirilmektedir. Biz bu çalışmada böbrek nakli olan çocuk hastalarda; nakil sonrasındaki p-dalga dispersiyonu, QT dispersiyonu, QTc dispersiyonu ve TPE dispersiyonu değerlerini araştırmayı ve nakil sonrasındaki düzelme oranını sağlıklı çocuklardaki değerler ile kıyaslayarak Atrial ve ventriküler repolarizasyonu (AR / VR) ve aritmi riskini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Mart 2005 ve Ekim 2017 tarihleri arasında İzmir Tepecik Araştırma Hastanesi'nde böbrek nakli tanısı ile izlenen çocuk ve adolesan olguların, AR ve VR dispersiyon (d) değerleri prospektif olarak analiz edildi. Diyabet, kalp yetmezliği tanılı ve eGFR<60ml/min/1.73m² olan olgular çalışma dışı bırakıldı. 31 hasta ve kontrol grubu için yaş ve cinsiyet bakımından benzer 33 sağlıklı gönüllü çalışmaya dahil edildi. AR ve VR dispersiyon analizi, 12-lead elektrokardiyogram yapıldı. Pmax, Pmin QTmax, QTmin, QTcmax, QTcmin, Tp-emax, Tp-emin ve RR değerleri, bilgisayar tabanlı yazılım programı ile ölçüldü. Dispersiyon değerleri; parametrelerin maksimum minimum değerleri alınarak hesaplandı. ARd ve VRd için Pd, QTd, QTcd, Tp-e min / QT min, Tp e maks / QT maks, Tp-e min / QTc min, Tp-e maks / QTc maks değerleri hesaplandı. Sol ventrikül kitle indeksi (SVKI) ve Ejeksiyon Fraksiyonu (EF) ekokardiyografi ile değerlendirildi. Parametreler böbrek nakilli hastalar ve kontrol grubu arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Hastaların böbrek nakli tanısı ile takip süreleri 9-163 ay arasında değişmekte idi. Ortalama eGFR değerleri 102,5±31,3 ml/min/1.73m² idi. Hastalar ve sağlıklı gönüllüler arasında yaş ve cinsiyet açısından istatistiksel fark saptanmadı. Sistolik kan basıncı ortalaması 2 grup arasında benzer iken, diyastolik kan basıncı ortalaması, hasta grubunda daha yüksek saptandı (p: 0,000). Böbrek nakilli hasta grubunda LVKI ölçüm ortalaması, sağlıklı gönüllülere oranla daha yüksek saptandı. (p:0,005) (tablo 2). İki grup arasında; Pd (p:0,016), QTd (p: 0,005), QTcd (p: 0,000), Tp-emin/QTmin (p:0,007), Tp-emax/QTcmax (p:0,048) değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı.

Tartışma: Böbrek nakilli çocuk ve adolesanlarda, atriyal ve ventriküler aritmi riskleri, düzelmiş böbrek fonksiyonlarına rağmen sağlıklı yaşlıları ile karşılaştırıldığında hala yüksek saptanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, ventriküler repolarizasyon

[S-02]

Pediyatrik Renal Transplant Alıcılarında Hipogamaglobulinemi Sıklığı ve İlişkili Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi

Mehtap Adar, Ayla Kaçar, Muhammet Dutucu, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, ANTALYA

Böbrek nakli yapılan hastalarda kullanılan güçlü immunsupresiflere bağlı olarak istenmeyen yan etkiler görülebilir. Hipogammaglobulinemi bu sorunlardan biridir. Literatürde böbrek nakli yapılan yetişkin hastalarda hipogammaglobulineminin değerlendirildiği az sayıda araştırma mevcuttur. Ancak çocuk hastalarda görülme sıklığı hakkında bilgiler kısıtlıdır. Bu çalışmada pediyatrik renal transplant alıcılarında hipogammaglobulinemi görülme sıklığı ve ilişkili risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Araştırmaya hastanemizde böbrek nakli yapılan ve düzenli olarak poliklinik kontrolüne devam eden çocuk hastalar dâhil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri dosyalarından kaydedildi. Rutin izlem sırasında immunglobülin G, M, A düzeyleri bakıldı ve normal değerleri yaşa göre hazırlanmış standart çizelgeler kullanılarak değerlendirildi. Hastalar transplantasyondan sonra geçen süreye göre gruplara ayrıldı. Hastaların nakil sonrası dönemde geçirdiği enfeksiyonlar (hastane yatışı gerektiren alt solunum yolu enfeksiyonu, idrar yolu enfeksiyonu, sepsis, fungal enfeksiyon, üst solunum yolu enfeksiyonu, otit) değerlendirildi.

Bulgular: Araştırmaya dahil edilen 68 hastanın 34'ü kız (%50) idi. İmmunglobulin G düzeyi düşüklüğü 21 hastada (%30,9), immunglobulin A düşüklüğü ise 3 hastada (%4,4) saptandı, bu 3 hastada aynı zamanda IgG düşüklüğü de vardı. Hiçbir hastada İmmunglobulin M düzeyi düşüklüğü saptanmadı.

IgG düşük ve normal olan gruplar arasında transplantasyon yaşı, cinsiyet, verici tipi, HLA uyumu açısından fark yoktu. Her iki grubun son kontroldeki kreatinin düzeyleri de farklı değildi ($p=0,72$).

IgG düşüklüğü en sık post-transplant ilk 6 ay ve 24-36 aylar arasında gözlemlendi. 0-6 ay arasında 5 hastada, saptandı. 6-12 ay arasında 4, 12-24 ay arasında 3, 24-36 ay arasında 5, 48-60 ay ve 60 aydan sonraki izlem sürelerinde 1'er hastada IgG düşüklüğü saptanırken 36-48 ay arasında hiçbir hastada saptanmadı.

İmmünoglobulin düzeyi düşük ve normal olan hastaların akut pyelonefrit, pnömoni, sepsis, viral enfeksiyon geçirme sıklığı arasında farklılık bulunmadı (tüm $p>0,05$).

Sonuç: Pediyatrik renal transplant alıcılarında hipogamaglobulinemi, özellikle IgG düşüklüğü, sık görülen bir bulgudur. Ancak bunun klinik önemi ile ilgili ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Hipogamaglobulinemi, pediyatrik renal transplant alıcıları

[S-03]

Böbrek Nakli Planlanan Çocuklarda Kapsamlı Multidisipliner Yönetimin Önemi

Mehmet Taşdemir¹, Emre Arpalı², Başak Akyollu², Neşe Cevher¹, Berna Yelken², Sebahat Usta Akgül³, Fatma Oğuz Savran³, Burak Koçak², Aydın Türkmen², İlmay Bilge¹

¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri ABD, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Organ Nakli Bölümü, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji ABD, İstanbul

Giriş : Çocuklarda böbrek nakli yönetiminde operasyon öncesi hazırlıklar, cerrahi işlem ve post-operatif bakım açısından erişkin hastalara göre farklılıklar söz konusudur. Ayrıca primer hastalıkların çeşitliliği ve küçük yaş böbrek nakli yönetimini daha da zorlaştırır.

Yöntem : Bu bildiri ile merkezimizde Temmuz 2018-Mart 2019 aralığında çocuk hastalardaki (15 olgu (12 E) böbrek nakli deneyimimizin retrospektif olarak sunulması amaçlanmıştır. Olguların demografik verileri, operasyon öncesi, operasyon sırasındaki ve sonrasındaki yakın dönemi ile ilgili verileri değerlendirmeye alınmıştır.

Bulgular : Olguların nakil sırasındaki ortalama yaşı 9 yıl (11 ay-15 yıl), vücut ağırlığı 18 kg (8,3-79), boy 108 cm (73-172) ve vücut kitle indeksi-SDS -0,84 (-6,44-1,66) idi. Tüm olgularda ABO uyumu, 4 hastada tam HLA uyumu olmakla birlikte 10 hastada 2, bir hastada 4 uyumsuzluk vardı. Hasta grubunda 4 olguda (%26,7) CMV negatif; verici pozitif, 3 olguda (%20) EBV negatif; verici pozitif saptandı. Primer hastalıklar; konjenital renal anomaliler (CAKUT) (n=7, %46,7) nefrotik sendrom (n=7, %46,7) ve Joubert ilişkili sendrom (n=1, %6,7) idi. Fokal segmental glomeruloskleroz (FSGS) olan 5 hastanın üçünde genetik mutasyon (WT1, podosin, CoQ8B mutasyonu) saptanmıştı. Mutasyonu olmayan bir olguya nakil öncesi 3 seans plazmaferez yapıldı. Ameliyat öncesi bilinen komorbid durumlar: malnutrisyon (n=3), yaygın kronik venöz trombüs (n=2), batin ön duvarında ciddi herniasyon (n=1) ve fenilketonüri (n=1) olarak gözlendi. Kronik böbrek yetmezliği (KBY) süresi ortalama 18 ay (aralık: 4-155), nakil listesinde bekleme süreleri 4 ay (1-72) idi. Dört (%26,7) olguda pre-emptif nakil yapıldı. Nakil öncesi dönemde ortalama 3 ay (aralık: 0,2-72 ay) süre ile 8 olguya hemodiyaliz ve 3 olguya periton diyalizi yapılmıştı, 4 olguda diyaliz tipinde değişim gerekmişti. Tüm olgulara indüksiyon tedavisi uygulandı (Anti T-Lenfosit Globulin (n=3), basiliximab (n=12)). İdame immunosupresif tedavi tüm olgularda metilprednizolon, takrolimus ve mikofenolat mofetil olarak başlandı. İlk 3 aylık erken dönem izlemlerinde 3 hastada idrar yolu enfeksiyonu, bir hastada diyabet gelişti. Akut sellüler rejeksiyon (bir hastada biyopsi kanıtlı) 2 hastada gelişti ve yüksek doz metilprednizolon tedavisine yanıt alındı. Üriner kateter kalma süresi ortalama 3,5±2,5 gün ve hastanede kalış süresi ortalama 11,5±6,4 gün olarak gözlendi. Hiçbir olguda per-operatif ve post-operatif cerrahi komplikasyon gelişmedi.

Sonuçlar: Kronik böbrek yetmezliği olan çocuklarda diyaliz öncesi böbrek nakli olasılığının değerlendirilmesi, yeterli şartların olup olmadığının araştırılması ve naklin ilk renal replasman tedavi seçeneği olarak düşünülmesi gerekir. Çocuklarda böbrek nakli; zorlaştıran primer hastalıklar, eşlik eden sorunlar ve gelişmekte olan immün sistem nedeni ile multidisipliner şekilde yönetilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuklarda böbrek nakli, peri-operatif dönem



[S-04]

Pediyatrik Böbrek Nakli: 3 Yıllık Sonuçlarımız

Mesut Demir¹, Gül Özçelik², Nurver Akıncı³, Hacer Şebnem Türk⁴, Sinan Levent Kireççi¹, Hüseyin Özkurt⁵, Ali İhsan Dokucu¹

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Organ Nakli Kliniği, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

³Bezm-i Alem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

⁵Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Amaç: Organ nakli kliniğimizde son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) nedeni nakil yapılan çocuklardaki sonuçlarımız sunulmuştur.

Yöntem: Şubat 2016-Aralık 2018 arasında SDBY nedeni ile nakil yapılan hastalarımızın demografik verileri, immünsüpresif (İS) protokolleri, transplantasyon (Tx) sonrası komplikasyonlar, greft sağkalımı ve hasta sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Tx yapılan 10 hastamızın 6 tanesi (%60) kız, 4 tanesi (%40) erkekti. Ortalama Tx yaşı 11,6 yıldır. 3 hastamızın donörü kadavra (CAD), 7 hastamızın canlıydı (LD). SDBY'nin en yaygın sebepleri 4 hastamızda primer glomerüler hastalık (2 tanesi fokal segmental glomerüloskleroz), 3 hastamızda nörojen mesaneydi. 5 hastamız hemodiyaliz, 2 hastamız periton diyalizi yapmaktaydı. Ortalama diyaliz süresi 17 aydı. 3 hastamız premtifti. 7 LD'den 1 tanesine açık cerrahi ile donör nefrektomi yapıldı, 6 tanesinde el yardımcı laparoskopik donör nefrektomi yapıldı. Alt üriner sistem bozukluğu olan bir hastamızda Tx öncesinde mesane ogmentasyonu yapıldı. Ortalama hastanede kalış süresi 21 gün, ortalama takip süresi 10 aydı. Takip süresinde ortalama kreatinin değeri 1,1 mg/dl idi. Tüm hastalarımıza Antithymocyte globülin ve steroid ile indüksiyon yapıldı. Tacrolimus, steroid ve Mycophenolate Mofetil İS protokolü tüm hastalarımıza uygulandı. 4 hastamızda gecikmiş greft fonksiyonu, 1 hastamızda postoperatif erken dönemde primer hastalık nüksü (FSGS) görüldü (CAD). LD'lü bir hastamız transplantasyondan 5 ay sonra bilinmeyen bir nedenle, CAD'lü bir hastamız postoperatif (FSGS) 65. gün sepsis ve multiorgan yetmezliği nedeni ile exitus oldu. Bir hastamızda akut trombositopenik mikroanjiyopatiye (TMA) bağlı greft kaybı görüldü (LD). Bir yıllık greft ve hasta sağ kalım oranımız %80'di.

Sonuçlar: Pediyatrik SDBY'nin nedenleri daha çok konjenital hastalıklara bağlıdır. Tx sonrasında primer hastalığın nüksü halen ciddi sorundur. Alt üriner sistem problemlerinin Tx öncesi fonksiyonel olarak stabil hale getirilmesi greft sağ kalımı açısından önemlidir. Çocuklarda renal replasman tedavisinin öncelikli olarak transplantasyon olması gerektiğini savunmaktayız. Pediyatrik transplantasyon multidisipliner bir ekip çalışmasını gerektirmektedir. Pediyatrik böbrek nakli programımız henüz gelişim aşamasındadır. Uzun süreli takip sonuçlarıyla daha anlamlı sonuçlar elde edilebileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Pediyatrik RenalTransplantasyon

[S-05]

Çocukluk Çağı Preemptif ve Preemptif Olmayan Böbrek Nakli Hastalarında Nakil Sonrası İlk Bir Yıldaki Greft Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Nesrin Taş¹, Tuncay Aki², Bora Gülhan¹, Fatih Öztaltın¹, Ali Düzova¹, Serdar Tekgül², Rezan Topaloğlu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Çocuk Nefroloji ABD

²Hacettepe Üniversitesi Üroloji ABD

Giriş: Preemptif böbrek nakli çocukluk yaş grubunda son dönem böbrek yetmezliği(SDBY) tedavisinde etkinliği kanıtlanmış bir tedavidir. Fakat bazı erişkin çalışmalarında preemptif ve post-diyaliz renal transplantasyonun greft ve hasta sağ kalımı açısından belirgin fark yaratmadığı da vurgulanmaktadır. Diğer taraftan pediatrik popülasyonda post-transplant birinci yıldaki eGFR'nin greft survival ve prognozunun iyi bir göstergesi olduğu gösterilmiştir.

Bu çalışmanın amacı çocukluk çağı preemptif ve preemptif olmayan böbrek nakli hastalarının klinik özellikleri ve ilk bir yıldaki greft fonksiyonlarının karşılaştırılmasıdır.

Yöntem: Çalışmamızda Hacettepe Üniversitesi'nde 2000-2015 yılları arasında preemptif böbrek nakli yapılan ve bu yıllar arasında hemodiyaliz(HD) veya periton diyalizi(PD) programında izlenirken böbrek nakli yapılan çocuk hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Böbrek nakli yapılan toplam 85 olgu değerlendirilmiştir. Preemptif ve diyaliz programı alan tüm olgular ile diyaliz subgrupları (HD ve PD) alt gruplara ayrılmış olup klinik özellikleri Tablo 1'de sunulmuştur. Preemptif olgular ile diyaliz programı alan olgular;Gruplar arasında transplantasyon yaşı, cinsiyet, verici tipi, HLA mismatch, cerrahi komplikasyon, gecikmiş greft disfonksiyonu, transplantasyon sonrası hospitalizasyon ve akut rejeksiyon oranları açısından farklılık yoktu($P>0,05$). Konjenital/ürolojik nedenli böbrek yetmezliği preemptif grupta daha yüksekken, intrinsik renal nedenler diyaliz programı alan grupta daha yüksekti ve bu farklılık anlamlıydı($P=0,001$)(Tablo1). Pre-operatif dönemde preemptif grupta eGFR değeri diyaliz programı alan olgulardan anlamlı olarak daha yüksekken, serum kreatinin değeri anlamlı olarak daha düşüktü(P değerleri sırasıyla 0,04 ve 0,006)(Tablo1). Ancak post-operatif altıncı ve 12. ayda gruplar arasında hem eGFR hem de serum kreatinin değerleri açısından anlamlı farklılık yoktu($P>0,05$)(Tablo1).Preemptif olgular ile periton diyalizi ve hemodiyaliz programı alan olgular;Hasta grupları arasında nakil yaşı, cinsiyet, verici tipi ve HLA "mismatch" oranları, cerrahi komplikasyon, gecikmiş graft disfonksiyonu ve ilk bir yıl akut rejeksiyon oranları açısından farklılık yoktu(P değerleri $>0,05$)(Tablo1). SDBY ve post-operatif hospitalizasyon açısından ise gruplar arası anlamlı farklılık mevcuttu(P değerleri sırasıyla 0,001 ve 0,05)(Tablo1). Preemptif grupta HD ve PD gruplarına göre "konjenital/anatomik" nedenler anlamlı olarak daha yüksekken(P değerleri sırasıyla 0,001 ve 0,002), post-operatif hospitalizasyon süresi anlamlı olarak daha kısaydı(P değerleri sırasıyla 0,01 ve 0,005). Pre-operatif eGFR ve serum kreatinin değerleri açısından gruplar arasında anlamlı farklılık mevcuttu(P değerleri sırasıyla 0,03 ve 0,02)(Tablo 1). Preemptif grupta HD ve PD gruplarına göre eGFR değeri anlamlı olarak daha yüksekken(P değerleri sırasıyla 0,03 ve 0,01), serum kreatinin değeri anlamlı olarak daha düşüktü(P değerleri sırasıyla 0,03 ve 0,04). Post-operatif altıncı ve 12. ayda gruplar arası eGFR ve serum kreatinin değerleri arasında anlamlı farklılık mevcuttu(P değerleri sırasıyla 0,007, 0,03, 0,005 ve 0,001)(Tablo1). Hem altıncı hem de 12. ayda eGFR PD grubunda HD ve preemptif gruplara göre anlamlı olarak daha yüksekken (altıncı ay için P değerleri sırasıyla 0,04 ve 0,009; 12. ay için P değerleri sırasıyla 0,008 ve 0,003), serum kreatinin değeri PD grubunda HD ve preemptif gruplara göre anlamlı olarak daha düşüktü(altıncı ay için P değerleri sırasıyla 0,009 ve 0,004; 12. ay için P değerleri sırasıyla 0,001 ve 0,007).

Sonuç: Transplantasyon sonrası ilk bir yılda PD grubunda HD ve preemptif nakil gruplarına göre daha iyi renal fonksiyon sonuçları elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Böbrek transplantasyonu, pediatri



Renal transplantasyon yapılan pediatrik olguların pre-operatif ve post-operatif klinik özellikleri.

		Preemptif ve Pre-operatif Diyaliz Grupları			Preemptif, HD ve PD Grupları			
Pre-operatif özellik	Tüm olgular (n=85)	Preemptif olgular (n=20)	Diyalize giren olgular (n=65)	P1	HD olgular (n=27)	PD olgular (n=38)	Preemptif olgular (n=20)	P2
Transplantasyon yaşı (ay), ortalama±SS	153,5±52,3	168,2±36,2	148,9±55,8	0,15	159,6±55,4	141,4±55,5	168,2±36,2	0,13α
Cinsiyet, n (%)								
Erkek	53 (62,4)	16 (18,9)	37 (43,5)	0,06β	18 (21,2)	19 (22,3)	16 (18,9)	0,06β
Kadın	32 (37,6)	4 (4,7)	28 (32,9)		9 (10,6)	19 (22,3)	4 (4,7)	
Renal yetmezlik nedeni, n(%)								
Konjenital/ürolojik	34 (40)	15 (17,7)	19 (22,3)	0,001β	7 (8,2)	12 (14,1)	15 (17,7)	0,001β
İntrinsik renal	51 (60)	5 (5,9)	46 (54,1)		20 (23,5)	26 (30,6)	5 (5,9)	
Verici tipi, n(%)								
Canlı	55 (64,7)	15 (17,7)	40 (47,6)	0,27β	17 (20)	23 (27)	15 (17,7)	0,53β
Kadavra	30 (35,3)	5 (5,9)	25 (29,4)		10 (11,8)	15 (17,6)	5 (5,9)	
HLA mismatch, n(%)								
0-3	69 (81,2)	17 (20)	52 (61,2)	0,61β	23 (27)	29 (34,2)	17 (20)	0,58β
4-6	16 (18,8)	3 (3,4)	13 (15,3)		4 (4,7)	9 (10,7)	3 (3,4)	
Pre-operatif eGFR (ml/dk/1,73m ²), ortalama±SS	12,5±6,4	15,1±6,5	11,7±6,2	0,04	13,2±8,3	10,5±3,9	15,1±6,5	0,03α
Pre-operatif kreatinin (mg/dl), ortalama±SS	6,9±2,6	5,6±1,7	7,4±2,7	0,006	7,5±3,1	7,3±2,4	5,6±1,7	0,02α
Post-operatif klinik özellik								
Cerrahi komplikasyon, n(%)								
E	8 (9,6)	1 (1,2)	7 (8,4)	0,44β	5 (5,9)	2 (2,5)	1 (1,2)	0,14 β
H	77 (90,4)	19 (22,3)	58 (68,1)		22 (25,8)	36 (42,3)	19 (22,3)	
Gecikmiş graft disfonksiyonu, n(%)								
E	9 (10,8)	2 (2,6)	7 (8,4)	0,92β	4 (4,7)	3 (3,5)	2 (2,6)	0,66β
H	76 (89,2)	18 (21,2)	58 (68,2)		23 (27)	34 (40)	18 (21,2)	
Transplantasyon sonrası hospitalizasyon (gün), ortanca(25th-75th persentil)	12 (10-18)	10 (7-12,5)	14 (10-18)	0,15	15 (10-18)	13 (10-18,5)	10 (7-12,5)	0,05*
Akut rejeksiyon, n (%)								
E	30 (35,3)	4 (4,7)	26 (30,6)	0,1β	10 (11,7)	16 (18,9)	4 (4,7)	0,24β
H	55 (64,7)	16 (18,9)	39 (45,9)		17 (20)	22 (25,8)	16 (18,9)	
Post-operatif 6. ay eGFR (ml/dk/1,73m ²), ortalama±SS	103,2±41,5	93,1±43	106,2±41	0,23	88,9±31,5	119,2±42,8	93,1±43	0,007α
Post-operatif 6. ay kreatinin (mg/dl), ortalama±SS	0,88±0,46	1,02±0,41	0,84±0,48	0,13	0,98±0,11	0,73±0,33	1,02±0,41	0,03α
Post-operatif 12. ay eGFR (ml/dk/1,73m ²), ortalama±SS	96±37,8	85,9±34,3	99,3±38,6	0,17	82,6±39,4	110,6±34	85,9±34,3	0,005α
Pre-operatif 12. ay kreatinin (mg/dl), ortalama±SS	0,94±0,44	1,08±0,38	0,89±0,45	0,1	1,14±0,56	0,73±0,26	1,08±0,38	0,001α

Kısaltmalar: E: evet; H: hayır; HD: hemodiyaliz; PD: periton diyalizi; SS: standart sapma. P1<= 0,05: Preemptif ve pre-operatif diyaliz alan olguların karşılaştırılmasında bağımsız örneklem T test (□), Mann Whitney U test (∧) ve ki-kare testleri (β) kullanılmıştır. P2<= 0,05; HD, PD ve preemptif grupların karşılaştırılmasında tek yönlü ANOVA testi (α), ki-kare testi (β) ve Kruskal-Wallis testi (*) kullanılmıştır.



[S-06]

Kalıtsal Böbrek Hastalıklarının Yeni Jenerasyon Dna Dizi Analizi Bütüncül Yaklaşımı ile İncelenmesi

Burcu Yazıcıoğlu¹, Sevcin A. Bakkaloğlu¹, Fatih S. Ezgü²

¹Gazi Üniversitesi Hastanesi Çocuk Nefroloji B.D

²Gazi Üniversitesi Hastanesi Çocuk Metabolizma ve Genetik B.D

Yeni jenerasyon DNA dizi analizi, son yıllarda moleküler genetik analizlerde çok yaygın kullanım alanı bulunan yeni bir analiz tekniğidir. Bu teknik ile çok sayıda gende, hatta tüm ekzom ve genomda tek çalışmada dizi analizi gerçekleştirilebilmektedir. Bu çalışmada kalıtsal böbrek hastalıklarından sorumlu 51 gen tek bir panel haline getirildi; klinik ve laboratuvar bulguları bu hastalıklarla uyumlu olan ve yaş aralığı 0 ile 25 olan 129 hastada klasik tanı yöntemlerine paralel olarak uygulandı. Analiz için Ion Torrent S5® platformu ve Ion Reporter® ve Ingenuity Variant Analysis® veri filtreleme programları kullanıldı. Analizler sonucunda toplam 32 hastada homozigot değişiklik (%24) saptandı. Hastaların 49'unda hiçbir değişiklik saptanmaz iken (%37), 11 hastada ise tek bir allelde değişiklik saptandı (%8.5). En sık tanı konulan hastalıklar Primer hiperoksalüri tip 1 (%48) ve Nefronofitizis (%14) idi. Ek olarak kalıtsal nefrotik sendroma neden olan genler, renal tübüler asidozlar, Bartter sendromu ve Dent hastalığına neden olan mutasyonlar saptandı. Tek alelde değişiklik saptanan hastaların bir kısmında tesadüfen MEFV geni heterozigositesi saptandı. Kullanılan yöntemin klasik analiz yöntemleri ve Sanger Dizileme tekniğine göre daha hızlı ve hasta başına maliyetinin daha düşük olması ve birden fazla ön tanısı olan hastalarda tanıyı kesinleştirmesi veya rastlantısal olarak başka hastalığın tanımlanması bu tekniğin avantajları olarak saptanırken, analiz için tecrübeli personel gereksinimi, ilk defa saptanan genetik değişikliklerin hastalığa yol açma potansiyellerinin belirlenmesindeki güçlükler ve panel içerisinde yer alan hastalıkların sınırlı olması ise başlıca dezavantajlar olarak gözlendi. Yeni jenerasyon DNA dizi analizi ile kalıtsal böbrek hastalıklarına tanısal yaklaşımın önümüzdeki yıllarda ana ve ilk tanı yöntemi olarak kullanıma girme potansiyeli bulunmakla birlikte bu konuda daha fazla hasta ile, daha kapsamlı hastalık panelleri kullanılarak yapılacak çalışmalara gereksinim bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: DNA dizi analizi, Böbrek hastalıkları

[S-07]

Ailesel Akdeniz Ateşi Tanılı Çocuklarda Kolşisin Metabolizmasını Etkileyen Genetik Özelliklerin Değerlendirilmesi

Büşra Bilim Türkcan¹, Aslı Toylu², Elif Çomak¹, Mustafa Koyun¹, Sema Akman¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, ANTALYA

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik AD, ANTALYA

Giriş: En sık görülen Mendelian otoinflamatuar sendrom olan Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA), otozomal resesif kalıtlı ve MEditerranean FeVer (MEFV) gen mutasyonlarından kaynaklanır. AAA tedavisinde kullanılan temel ilaç kolşisinir. CYP3A4 ve CYP2D6 (CYP450 enzim ailesinden) ve bir transport proteini olan MDR1 kolşisin metabolizmasından sorumlu moleküllerdir.

Amaç: Bu çalışmada AAA tanılı çocuklarda MDR1 ve CYP3A4 geninde yer alan değişiklikler ile kolşisin dozu ve tedavi direnci arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Kliniğimizde AAA tanısı ile takip edilen ve kolşisin kullanan 101 hasta çocuk ve 54 sağlıklı çocuk araştırmaya dahil edilerek MDR1 geninde yer alan c.3435C>T ve CYP3A41b geninde yer alan c.-392G>A değişikliği PCR yöntemi ile incelendi. Hastaların demografik, klinik verileri ve MEFV genotipleri değerlendirildi. Kolşisin direnci, düzenli ve yeterli dozda kolşisin tedavisi alan hastalarda atak sıklığının değişmemesi ya da her ay en az 1 atak geçirmesi olarak kabul edildi.

Bulgular: Araştırmaya dahil edilen hastaların 45'i kız (%44,6), 56'sı erkek; yaş ortalaması 11±4,2 yıl; izlem süresi 55 ±46 ay idi. Hastalardan 38'inde (%37,6) homozigot, 43'ünde (%42,6) birleşik heterozigot, 20'sinde (%19,8) heterozigot MEFV gen mutasyonu vardı. Tüm hastalar kolşisin tedavisi alıyordu. Kolşisin dozu 29 hastada (%28,7) $\geq 1,2$ mg/m²/gün, 72 hastada (%71,3) ise $< 1,2$ mg/m²/gündü. Kolşisin direnci 10 hastada vardı (%9,9). Kolşisin direnci olan hastalardan üçü interlökin 1 karşıtı tedavi, diğerleri kolşisinin magnezyum içeren formunu almaktaydı. MDR1 geninde c.3435C>T değişikliği, hasta grubunda 48 çocukta (%47,5) c.3435CT (heterozigot) olarak, 17 çocukta (%16,8) c.3435TT (mutant) olarak saptandı. Kontrol grubunda ise 25 çocukta (%46,3) c.3435CT değişikliği, 13 çocukta (%24,1) c.3435TT değişikliği bulundu. Görülme sıklığı hasta ve kontrol grubunda farklı değildi ($p > 0,05$). CYP3A41b geninde c.-92G>A değişikliği, hasta grubunda 2 çocukta (%2) c.-92GA (heterozigot) olarak bulundu. Kontrol grubunda ise 3 çocukta (%5,6) c.-92GA değişikliği saptandı. Her iki grupta da c.-92AA (mutant) değişikliğe rastlanmadı. Saptanan değişiklik dağılımı her iki grup için de benzerdi ($p > 0,05$). Kolşisin direnci olan hastalardaki MDR1 heterozigot (%40) ve mutant (%20) varyantların görülme sıklığı ile kolşisin direnci olmayan grupta bakılan MDR1 heterozigot (%48,4) ve mutant (16,5) varyant sıklığı karşılaştırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı fark saptanmadı ($p > 0,05$). Kolşisin direnci olan hastalarda heterozigot CYP3A41b değişikliği görülme oranı (%10), direnci olmayan hastalarda görülme oranından (%1,1) fazlaydı. Ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p = 0,055$). Araştırma grubunda yer alan 72 hastanın (%71,3) hastalığını kontrol etmek için daha düşük düzeyde ($< 1,2$ mg/kg/gün) kolşisin aldığı görüldü. Daha düşük dozda kolşisin kullanan hastalarda mutant ve heterozigot MDR1 değişikliği görülme sıklığı (%68,1) daha yüksek dozda kolşisin kullananlardan (%55,1) daha fazlaydı. CYP3A41b geninde yer alan değişiklikler düşük ve yüksek düzeyde kolşisin tedavisi alan hastalarda değerlendirildiğinde her iki grupta da birer hastanın heterozigot değişiklik taşıdığı görüldü.

Sonuç: Elde edilen veriler kolşisin metabolizmasında rol alan enzimleri kodlayan genlerdeki bazı değişikliklerin, hastalığı kontrol altına almak için gerekli olan kolşisin dozunu değiştirdiğini düşündürmektedir. Tedavi başlanmadan önce bu değişikliklerin bilinmesi hastalarda bireysel tedavi dozu düzenlenmesine katkı sağlayabilir

Anahtar Kelimeler: bireyselleştirilmiş tedavi

[S-08]

Diyaliz Hastalarında Eritropoetin Rezistif İndeksi ve Etki Eden Faktörler

Ayşe Seda Pınarbaşı, Neslihan Günay, Sibel Yel, İsmail Dursun

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD

Giriş: Kronik böbrek hastalığında anemi hastaların yaşam kalitesini olumsuz yönde etkileyen önemli bir morbidite sebebidir. En sık eritropoetin eksikliğine bağlı olmak üzere üremi, inflamasyon, nutrisyonel eksiklikler gibi pek çok farklı sebebe bağlı olarak ortaya çıkabilmektedir. Etyolojik farklılıklar nedeniyle anemiyi tedavi etmek her zaman kolay olmamaktadır. Eritropoetin rezistif indeks (ERI), eritropoetin stimule edici ajan (ESA) tedavisine direncin değerlendirildiği önemli bir parametredir. Bu çalışmada renal replasman tedavisi alan hastalarda ERI değerleri ve etki eden faktörler araştırıldı.

Metod: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji kliniğinde en az bir yıl süre ile renal replasman tedavisi (RRT) almış olan hastalar çalışmaya alındı. Hastaların yaş, cinsiyet, tanı, RRT başlama yaşı gibi demografik verileri, rezidüel renal fonksiyon (RRF), diyaliz yeterliliği, hastane yatışları, kullandığı ilaçlar not edildi. Laboratuvar değerleri son bir yıl ortalama ortalaması olarak not edildi. ERI tanımlaması haftalık kilo başına aldığı ESA dozunun hemoglobin değerine oranı olarak kabul edildi. Hastalar ERI değerine göre üç gruba ayrıldı. Anemiyi etkileyebilecek veriler ERI değeri ile karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Çalışmaya %53,7'si erkek olmak üzere 108 hasta alındı. RRT başlama ortanca yaşı 157 ay, RRT süresi ise 49 ay idi. Doksan dokuz (%91,7) hasta periton diyalizi (PD) ve 9 (%8,3) hasta hemodiyaliz programındaydı. Hastaların %45,4'ünde KBY sebebi ürogenital sistemin konjenital ürolojik anomalisiydi. RRT başladıktan sonra hastaların hastaneye yatış sayısı ortanca 10 idi. Doksan sekiz hasta(%90) son yıl takipleri sırasında ESA kullandı. Aldıkları ESA dozu ortalama 101,14 u/kg/haftaydı. ERI ortalaması $10,21 \pm 6,27$ u/kg/hafta/gr/dl olarak bulundu. Grup 3 ESA tedavisine en dirençli grup olarak kabul edildi. Son bir yıldaki kontrolleri değerlendirildiğinde önemli sayıda hemodiyaliz hastasının grup 3'te yer aldığı görüldü ($p < 0,05$). RRF olmayan hastalarda ESA direnci daha yüksek bulundu. İlaç kullanımı ile ERI kıyaslandığında sevelamer, demir preparatları ve anti-asidoz kullanımı ile istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p < 0,05$), kalsitriol kullanımı ERI yüksek olan grupta daha fazlaydı ancak istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p = 0,052$). Kemik mineral hastalığı olan hastalarda ESA direnci istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha yüksekti. ERI değeri BUN, serum ürik asit, fosfor, PTH, D vitamini ve RDW değeri ile pozitif korelasyon gösterirken; hemoglobin, hemotokrit, RBC, nötrofil, nötrofil/lenfosit oranı ile negatif korelasyon gösterdi. ERI ile mortalite arasında anlamlı fark saptanmadı.

Tartışma: Eritropoetin stimule edici ajanlara karşı gelişen direnç diyaliz modalitesi, rezidüel renal fonksiyon, sevalemer kullanımı ve asidoz tedavisine gereksinim gibi faktörlerden etkilenmektedir. Çalışmamızda literatürdeki pek çok çalışmanın aksine ACEI kullanımı ile ERI arasında ilişkili bulunamadı. Yapılan çalışmalarda inflamasyonun ESA direnci oluşturduğu bilinmektedir. Bizim çalışmamızda inflamasyon varlığının göstergelerinden biri olan serum albumin düşüklüğü ile ERI arasında ilişkili bulunmamış olup; literatürün aksine nötrofil/lenfosit oranı ile ERI değeri arasında negatif korelasyon bulunmuştur. Çocuk hastalarda ERI direnci ile ilgili daha büyük gruplarda çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Diyaliz, Eritropoetin rezistif indeks

[S-09]

Çocuklarda Kronik Periton Diyalizi Enfeksiyon Dışı Komplikasyonları: Çok Merkezli Çalışma

Gülşah Kaya Aksoy¹, Mesiha Ekim², Seda Coşkun³, Ali Delibaş⁴, Seçil Conkar⁵, Dilek Yılmaz⁶, Aslıhan Kara⁷, Seha Kamil Saygılı⁸, Bahar Büyükkaragöz⁹, Zeynep Yürük Yıldırım¹⁰, Elif Çomak¹¹, Metin Kaya Gürgöze⁷, Lale Sever⁸, Sevcan Bakkaloğlu⁹, Aytül Noyan¹², Aysun Karabay Bayazıt¹³, Ruhan Düşünsel³

¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Antalya

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Mersin

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

⁶Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Aydın

⁷Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ

⁸İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

¹⁰İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

¹¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

¹²Başkent Üniversitesi Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji BD, Adana

¹³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Adana

Giriş: Periton diyalizi (PD) çocuklarda ilk seçenek renal replasman tedavisi olarak kabul edilmektedir. Ancak PD ile ilişkili komplikasyonlar tedavi başarısını ve tedavinin sürdürülebilirliğini etkilemektedir. Bu çalışmada PD ile ilişkili enfeksiyon dışı komplikasyonların sıklığı ve bunları etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Metod: 1998 ile 2018 yılları arasında 9 çocuk nefrolojisi ünitesine ait kronik periton diyaliz tedavisi yapılan çocuk hastaların kayıtları retrospektif olarak taranmış ve istenen verilere tam olarak ulaşılan hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Enfeksiyöz ve metabolik komplikasyonlar çalışma kapsamına alınmamıştır. İstenilen verilerin tam olarak elde edildiği PD tedavisine devam eden 126 ve PD tedavisi sonlandırılan 145 çocuk hasta çalışmaya alınmıştır. Risk faktörlerinin araştırılmasında tek değişkenli ve çok değişkenli lojistik regresyon analizi kullanılmıştır.

Sonuç: Kronik PD yapılan 271 hastada (142 E, %52.4) böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri (CAKUT) en sık (%42.4) son dönem böbrek yetmezliği nedeni olarak bulunmuştur. Hastaların ortalama PD başlama yaşı 104.04±65.71 ay, ortalama PD izlem süresi 29.50 (3-180) aydır. Periton diyaliz katateri, hastaların %95.6'sında cerrah tarafından ve %80.1'inde açık cerrahi teknik ile yerleştirilmiştir. Hastaların %82.3'üne parsiyel omentektomi yapılmıştır. Hastaların %50.2'sinde kronik PD başlangıç tedavisi olarak aletli periton diyalizi (APD) seçilmiştir. 836 hasta yılı boyunca 157 hastada (%57.9) toplam 302 enfeksiyon dışı komplikasyon saptanmıştır. En sık gözlenen komplikasyon herni (%25.8), en sık gözlenen katater ilişkili komplikasyon karın ağrısıdır (%14.4). 74 hastada (%27.3) en az 1 kez katater revizyonu yapılmıştır. Tüm hasta grubunda; periton diyaliz tedavisine başlama yaşı, PD tedavi modalitesi ve dolum miktarı ile komplikasyon varlığı arasında ilişki saptanmamıştır ($p>0.05$). APD uygulanan grupta; çok değişkenli lojistik regresyon analizinde APD dolum hacminin, diyaliz süresinin ve son dolum yapılmasının diyaliz ile ilişkili komplikasyon gelişmesine etkisi değerlendirildiğinde sadece son dolum yapılmasının komplikasyon gelişimi üzerine pozitif etkisi olduğu bulunmuştur (OR: 0.236, %95 CI: 0.091-0.616, $p: 0.003$).

Periton diyaliz tedavisi sonlandırılma nedenleri; 29 hastada (%20.1) exitus, 46 hastada (%31.7) hemodiyaliz tedavisine geçiş ve 70 hastada (%48.2) böbrek naklidir. Hemodiyaliz programına geçişte en sık neden tekrarlayan peritonit ataklarıdır (%21.7). Katater kaynaklı nedenler ile PD tedavisinin sonlandırılma sıklığı %15.2 olarak bulunmuştur.

Tartışma: Periton diyaliz tedavisinde enfeksiyon dışı komplikasyonlar tedavisinin sonlandırılmasına neden olabilir. Kronik PD tedavisinin güvenle sürdürülebilmesi için hastaların bu açıdan dikkatle izlenmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Periton diyalizi, komplikasyon

[S-10]

Sürekli Ayaktan Periton Diyalizi Uygulanan Çocuklarda Büyümenin Değerlendirilmesi

Şükran Keskin Gözmen, Erkin Serdaroğlu

SBÜ İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi EAH / Çocuk Nefroloji Kliniği

Giriş/Amaç: Çalışmamızda sürekli ayaktan periton diyalizi (CAPD) uygulanan çocukların PD başlangıcındaki ve bir yıl süre ile PD uygulanması sonrası büyümeleri ve bunu etkileyen faktörlerin değerlendirilmesi amaçlandı.

Materyal/Metod: Hastanemiz periton diyalizi (PD) ünitesinde izlenmiş olan 74 olgunun (38 kız, %51,4) PD başlangıcı ve bir yıllık PD uygulanması sonrası büyümeleri değerlendirildi.

Sonuçlar: PD başlangıcında ortalama boy SDS -2.2 ± 1.8 , GFR 11.3 ± 5.1 ml/dk/1.73m², RRF 947 ± 659 ml/m²/gün, haftalık Kt/Vüre 1.6 ± 0.6 , nPNA 1.7 ± 0.8 g/kg/gün, hemoglobin 9.3 ± 2.6 gr/dl, ferritin 287 ± 391 ng/ml, albümin 3.2 ± 0.7 mg/dl, Ca 8.8 ± 1.5 mg/dl, P 7.3 ± 2.2 mg/dl, PTH 443 ± 417 ng/L ve bir yıllık PD uygulanmasının ardından ortalama boy SDS -2.6 ± 1.6 , RRF 579 ± 526 ml/m²/gün, haftalık Kt/Vüre 2.1 ± 0.7 , nPNA 1.6 ± 0.7 g/kg/gün, hemoglobin 11.0 ± 1.2 gr/dl, ferritin 334 ± 395 ng/ml, albümin 3.3 ± 0.5 mg/dl, Ca 9.7 ± 0.9 mg/dl, P 5.5 ± 1.6 mg/dl, PTH 321 ± 358 ng/L olduğu belirlendi.

PD başlangıç yaşı 0-2 yaş olan 15 (%20.5) olgu, 3-10 yaş olan 16 (%21.9) olgu ve 10 yaş üzerinde PD başlanan 42 (%57.5) olgu değerlendirildi. PD başlangıcında 74 hastanın 38'inde (% 51.4) boy kısalığı (boy SDS < -2) olduğu saptandı. 0-2 yaş, 3-10 yaş ve >10 yaş gruplarında PD başlangıcında ortalama boy SDS sırası ile -1.1 ± 2.0 , -2.3 ± 1.7 , -2.5 ± 1.8 ve benzer olarak hesaplandı (p=0.111). Aynı yaş gruplarında bir yıllık PD uygulanması sonrası boy SDS ortalamaları sırası ile -2.4 ± 2.1 , -2.7 ± 1.3 , -2.8 ± 1.6 ve benzer olarak saptandı (p=0.832). Başlangıç ve bir yıllık PD sonrası boy SDS değişimlerine bakıldığında 0-2 yaş grubunun >10 yaş grubuna göre boy SDS artışının daha az olduğu (p=0.028) saptanırken, 3-10 yaş grubunda fark saptanmadı. Başlangıçta anürik olan ve olmayan olguların ortalama boy SDS'lerinin benzer olduğu saptandı (-2.9 ± 3.1 ve -2.2 ± 1.7 , p=0.803). Başlangıçta boy SDS'leri benzer olmakla birlikte birinci yıl sonunda anürik olanların büyümelerinin daha geri olduğu hesaplandı (-0.81 ± 0.56 vs -0.17 ± 1.02 ; p=0.047). Bir yıllık PD uygulanması sonrası Kt/V < 1.7 ve > 1.7 olanların boy SDS'leri benzer saptandı (p=0.964 ve p=0.411). PD başlangıcı ve bir yıl sonrası nPNA < 2 ve > 2 olan olguların boy SDS'leri arasında fark saptanmadı. nPNA değişimi ile boy SDS arasında korelasyon saptanmadı. PTH < 300 ve > 300 olan olguların boy SDS değişimleri arasında fark görülmedi. PD başlangıcı ile kıyaslandığında bir yıllık PD sonrası boy SDS'leri ile hemoglobin, ferritin, albümin, Ca ve P değerleri arasında ilişki bulunmadı.

Tartışma: KBH'lı çocukların boylarının normal boy ortalamasından yaklaşık 1.5 SDS sapsmış olduğu ve boy kısalığının en iyi KBH başlangıç yaşı ile korele olduğu literatürde bildirilmiştir. Çalışmamızda PD başlandığında olguların yaklaşık yarısında boy kısalığı olduğu ve 0-2 yaşta PD başlanan olguların bir yıl sonraki büyümelerinin daha büyük yaş gruplarından daha kötü olduğu saptanmıştır. Ayrıca bir yıllık PD uygulanması sonrası başlangıçta anürik olan olguların boy SDS'lerinin anürik olmayanlara göre daha geri olduğu saptanmıştır. Albümin, nPNA ve haftalık Kt/Vüre değerleri ile boy SDS'leri arasında ilişki saptanmamıştır. Sonuç olarak KBH olan çocukların RRT başlanma yaşı ne kadar küçük ise büyümeleri o kadar kötü seyretmekte ve anürik olmaları büyümeyi olumsuz yönde etkilemektedir. RRT ile düzilemeyen çeşitli faktörler nedeni ile KBH olan çocukların büyümelerine yeterli katkı sağlanamamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Diyaliz, büyüme

[S-11]

Avrupa Çocuk Nefroloji Merkezlerindeki Diyaliz Hastalarının Yatış ve Yeniden Yatışlarının Değerlendirilmesi: Epdwg/Espndwg Raporu

Sevcan A Bakkaloğlu¹, Yesim Özdemir Atikel², Isabella Guzzo³, Nikoleta Printza⁴, Marcin Tkaczyk⁵, Maria Do Sameiro Faria⁶, Ariane Zaloszc⁷, Ayşe Seda Pınarbaşı⁸, Mesiha Ekim⁹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Ankara, Türkiye

²Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Eskişehir, Türkiye

³UO di Nefrologia e Dialisi, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù- IRCCS, Roma İtalya

⁴Medical School of Aristotle University, Department of Pediatric Nephrology, Selanik, Yunanistan

⁵Instytut Centrum Zdrowia, Department of Pediatric Nephrology, Matki, Polonya

⁶Centro Materno-Infantil do Norte, CHP, Department of Pediatric Nephrology, Porto, Portekiz

⁷Country Hautepierre CHU, Department of Pediatric Nephrology, Strasbourg, Fransa

⁸Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri, Türkiye

⁹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara, Türkiye

Giriş: Diyaliz hastalarında yatış ve tekrar yatışlara neden olan faktörleri saptamak ve bunlara yönelik önlemler almak, hastaların morbidite ve mortalitesini azaltmaktadır. Yeniden yatışlar sık olup, çoğu kez önlenemez. Bu çalışmada Avrupa'daki çocuk diyaliz hastalarının hastaneye yatış ve tekrar yatış hızı, yatış tipleri, nedenleri, yatış süreleri ve sonuçlarının ve bunlarla ilişkili risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya katılan 16 çocuk nefroloji merkezindeki 265 diyaliz hastasından, yatan 214'ünün Temmuz 2017-Temmuz 2018 tarihleri arasındaki yatışları değerlendirildi. Taburculuktan sonraki 30 gün içinde olan yatışlar "yeniden yatış" olarak kabul edildi.

Bulgular: Hastaların %81'i hastaneye yatırılmış olup, 477'si (%86) birden çok yatış, 122'si (%22; 65 hasta) yeniden yatış olmak üzere toplam 556 yatış değerlendirildi. Primer böbrek hastalığı ve eşlik eden komorbiditelerin bir kez yatan, birden fazla yatışı olan ve yeniden yatışı olan hastalar arasındaki oranları benzerdi ($p>0,05$). Yeniden yatan hastaların yaşları (median: 111 ay) ve diyalize başlanma yaşları (median: 76 ay), yeniden yatmayanlara göre (sırasıyla median: 132 ay ve 96 ay) daha küçük, diyalizde geçen süre ise daha uzun (median 21 ay vs 17 ay) olmakla beraber, fark istatistiksel anlam taşımıyordu ($p>0,05$). Tüm yatışların %64'ü acil, %18'i gerekli, %15'i elektif, %2'si sosyal endikasyon nedeniyle idi. Primer yatış nedenleri Tablo 1'de özetlenmiştir. En sık primer yatış tanıları acil yatışlar için periton diyaliz (PD) kateteri ile ilişkili enfeksiyonlar, diyaliz ile ilişkili olmayan enfeksiyonlar ve santral venöz kateterin enfeksiyon dışı komplikasyonları; gerekli yatışlar için PD kateteri yerleştirilmesi ve PD eğitimi, girişimsel/cerrahi işlemler ve canlı vericiden böbrek nakli; elektif yatışlar için ise planlı girişimsel/cerrahi işlemler (%28), böbrek nakli hazırlığı %18, PET testi (%17), tedavinin düzenlenmesi (%14) ve radyodiagnostik görüntüleme/diğer tanısal testlerdi (%10). Tüm yatışların %14'ünde bir yıl içerisinde yeni bir yatış gözlenmedi. Tek yatışlardaki en sık nedenler kadavradan böbrek nakli ve periton diyaliz kateteri yerleştirilmesiydi. Yeniden yatışların %71'i acil, %14'ü gerekli, %13'ü elektifti ve % 41'inde bir önceki yatışla aynı/benzer veya ilişkili endikasyon saptandı. Yeniden yatışların en sık nedenleri santral venöz kateterin enfeksiyöz olmayan komplikasyonları, PD kateteri ile ilişkili enfeksiyonlar, diyaliz ile ilişkili olmayan enfeksiyonlar ve hipertansiyondu (Tablo 1). Ortanca yatış süresi tek yatışlarda 9 (IQR:3-18), birden fazla olan yatış ve yeniden yatışlarda 3 (IQR:2-8) gündü. Yatış süresi 14 gün ve üzeri olan yatışlarda yeniden yatış oranı %19'du. Bir kez yatışların %13'ünde, yeniden yatışların %9'unda yoğun bakım ihtiyacı oldu. Tüm yatışların sadece ikisinde başka bir hastaneye sevk gerekliliği olup, %89'unda tam iyileşme sağlanarak taburculuk gerçekleşti ve büyük kısmında (% 96) ek bir komorbid durum gelişmedi. Çalışma süresince bir hasta kaybedildi.

Sonuç: Bir yıllık izlemde çocuk diyaliz hastalarının %80'inin en az bir defa hastaneye yatması, her üç yatıştan ikisinin acil nedenlerle olması konunun önemine dikkat çekmektedir. Yüksek yatış oranlarına paralel olarak yüksek tam iyileşme oranları; izlemdeki özenin ve bakım kalitesinin göstergesidir. Bununla beraber yatış nedenleri içinde özellikle PD'de enfeksiyöz, HD'de non-enfeksiyöz komplikasyonların, ayrıca diyaliz ilişkili olmayan enfeksiyonların sık olması, bu önlenemez durumların yönetiminde daha titiz davranılması gerektiğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: diyaliz, hastane yatışları



Tablo1. Avrupa çocuk nefroloji merkezlerindeki diyaliz hastalarının primer yatış tanıları ve nedenleri

Tüm yatışlar (n=556) %		Acil yatışlar (n=355) %		Gerekli yatışlar (n=102) %		Tek yatışlar (n=79) %		Yeniden yatışlar (n=122)%	
PD kateteri ile ilişkili enfeksiyonlar	12,1	PD kateteri ile ilişkili enfeksiyonlar	18,6	PD kateteri yerleştirilmesi ve PD eğitimi	31,4	Kadavradan böbrek nakli	19	Santral venöz kateterin nonenfeksiyöz komplikasyonları	15,6
Diyaliz ile ilişkili olmayan enfeksiyonlar *	11	Diyaliz ile ilişkili olmayan enfeksiyonlar	16,9	Girişimsel veya cerrahi işlemler	15,7	PD kateteri yerleştirilmesi ve PD eğitimi	17,7	PD kateteri ile ilişkili enfeksiyonlar	9,8
Renal transplantation	7,6	Santral venöz kateterin nonenfeksiyöz komplikasyonları	9,6	Canlı vericiden böbrek nakli	12,8	PD kateteri ile ilişkili enfeksiyonlar	10,1	Diyaliz ile ilişkili olmayan enfeksiyonlar	9,8
Girişimsel veya cerrahi işlemler **	7,6	Hipertansiyon	9	AVF açılması	11,8	Diyaliz ile ilişkili olmayan enfeksiyonlar	10,1	Hipertansiyon	6,6
Santral venöz kateterin nonenfeksiyöz komplikasyonları	6,5	Kadavradan böbrek nakli	8,2	Santral venöz kateter yerleştirilmesi (planlı HD için)	10,8	Girişimsel veya cerrahi işlemler	6,3	Girişimsel veya cerrahi işlemler	6,6
Hipertansiyon	5,8	PD kateterinin mekanik/nonenfeksiyöz komplikasyonları	5,4	PEG yerleştirilmesi	5,9	Santral venöz kateterin nonenfeksiyöz komplikasyonları	6,3	PD kateterinin mekanik/nonenfeksiyöz komplikasyonları	4,1
PD kateteri yerleştirilmesi ve PD eğitimi	5,8	Sıvı yüklenmesi	4,5	Santral venöz kateterin çıkarılması veya AVF’ün kapatılması	3,9	Hipertansiyon	2,5	Böbrek nakli (kadavra+canlı verici)	4,1
Tedavi düzenlenmesi	3,8	Anemi (transfüzyon gerekliliği)	4	PEG değiştirilmesi	2,9	Santral venöz kateter yerleştirilmesi (acil HD için)	2,5	Karın ağrısı	4,1
PD kateterinin mekanik/nonenfeksiyöz komplikasyonları	3,4	Santral venöz kateter yerleştirilmesi (acil HD için)	3,1	Görüntüleme ve diğer tanısal testler	2,9	Böbrek nakli hazırlığı	2,5	Kusma	4,1
Sıvı yüklenmesi	2,9	Santral venöz kateter enfeksiyonu	3,1	PD modalitesinin değiştirilmesi	1	Santral venöz kateter enfeksiyonu	2,5	Görüntüleme ve diğer tanısal testler	4,1
Böbrek nakli hazırlığı	2,7	Konvülzyon	2,8					Santral venöz kateter enfeksiyonu	2,5

AVF, AV fistülü; HD, hemodiyaliz; PD, periton diyalizi * solunum yolu enfeksiyonları, gastroenterit, deri ve yumuşak doku enfeksiyonları gibi. ** diyaliz kateteri ile ilgili olanlar ve böbrek nakli hariç



[S-12]

2016 Yılında Çocuk Nefroloji Polikliniğimizde Üriner Sistem Taş Hastalığı Tanısı Alan Hastaların Değerlendirilmesi

İrem Ünal, Nuran Küçük, Yasemin Akın

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Üriner sistem taş hastalığı (ÜSTH), çocuklarda giderek insidansı artan önemli bir klinik problemdir. Morbiditeyi azaltmak için erken dönemde etyolojik faktörün belirlenerek tedaviye başlanması çok önemlidir. Bu çalışmada, bir yıllık süreçte kliniğimizde izlenen ürolitiyazis tanılı çocuk hastaları değerlendirmeyi ve bölgemizin ÜSTH verilerini ortaya çıkarmayı amaçladık.

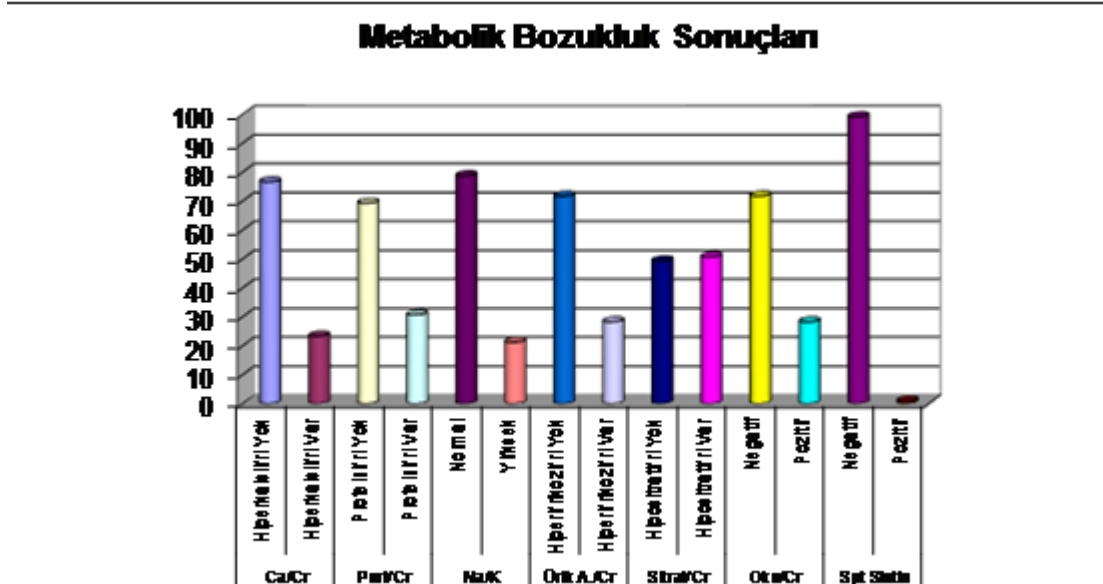
Yöntem: Bu çalışmada Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde Çocuk Nefroloji polikliniğinde 01.01.2016-31.12.2016 tarihleri arasında ürolitiyazis tanılı çocuk hastaların retrospektif olarak demografik verileri, tıbbi anamnezleri, klinik durumları, etyolojik faktörleri, laboratuvar verileri, radyolojik bulguları ve tedavileri değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmamıza 01.01.2016-31.12.2016 tarihleri arasında Çocuk Nefroloji polikliniğinde ürolitiyazis tanısı alan 255 çocuk hasta alınmıştır. Çalışmada erkek/kız oranı 1.09, tüm çocukların yaş ortalamaları $4,27 \pm 4,16$ yaş bulunmuştur. Hastaların %3,52'sinde ebeveynler arasında 2. derece akrabalık, %1,95'inde 3. derece akrabalık izlenmiştir. Hastaların %20,70' inin 1. derece, %37,50 'inin 2. derece ve %3,13 hastanın 3.derece akrabalarında ürolitiyazis öyküsü olduğu görülmüştür. Üriner sistemde anomali %8,59 olguda saptanmıştır. Hastaların %31,64'ünde hipositratri, %15,63'ünde hiperkalsüri, %3,52'sinde hiperoksalüri, %0,78'inde sistinüri ve %0,78'inde sistinozis saptanmış olup %40,63 'ü medikal tedavi almış, %12,5 hastaya ESWL uygulanmış, %1,95 hastaya PNL yapılmış ve %3,13 hastaya açık taş cerrahisi uygulanmıştır.

Tartışma ve Sonuç: Üriner sistem taş hastalığı (ÜSTH), çocuklarda sıklığı giderek artan bir hastalıktır. Ailede taş öyküsü, prematürite öyküsü, anatomik ve metabolik bozukluk varlığı literatür ile uyumlu olarak çalışma grubumuzda da ÜSTH için önemli risk faktörleridir ve tespit edilmesi halinde kişinin ürolitiyazis açısından takibini gerektirmektedir. Erişkinden farklı olarak çocuklarda çoğu ürolitiyazisli vakada neden, bir metabolik bozukluktur. Bu nedenle çocuk hastalarda metabolik tarama mutlaka yapılmalıdır. En sık metabolik bozukluk çalışmadan çalışmaya geçişmekle birlikte en sık hiperkalsüri, hipositratri ve hiperoksalüri nedendir. Bizim çalışmamızda hipositratri en sık metabolik bozukluk olarak saptanmıştır. Tanı ve tedavide gecikme böbrek parankim hasarına ve böbrek yetmezliğine yol açabildiğinden erken dönemde tedavi morbiditeyi azaltmada çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Ürolitiyazis, morbidite

Hastalarımızın metabolik bozukluk dağılımları



[S-13]

Yalnızca Anne Sütü ile Beslenen Bebeklerde Nefro-Ürolitiazis: Anne Sütü İçeriği ile İlişkisi, Etkili Diğer Faktörler ve İleriye Dönük 3 Yıllık Kohort

Neslihan Yılmaz¹, Selçuk Yüksel¹, Hande Şenol²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik AD, Denizli

Nefro-ürolitiazisin erişkin ve büyük çocuklarda beslenme (litojenik maddelerin fazla veya anti-litojenik maddelerin az tüketilmesi) ile yakın ilişkisi bilinen bir durumdur. Bununla birlikte sadece anne sütü ile beslenen nefro-ürolitiazisli çocuklarda tek besin kaynağı olan anne sütünün içerik olarak üriner taş oluşumuna ek bir katkısı olup olmadığı incelenmemiştir. Çalışmamızda yaşamın ilk 6 ayında olup yalnızca anne sütü ile beslenirken nefro-ürolitiazis saptanan bebeklerde, öncelikle anne sütünün bilinen litojenik ve anti-litojenik içeriklerinin incelenmesi, üriner sistem taş oluşumuna katkısı ve diğer risk faktörlerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: İleriye dönük kohort ve olgu kontrol olarak planlanan çalışmaya güç analizi ile belirlenen 30 hasta alındı. Eylül 2014 ile Eylül 2015 tarihleri arasında polikliniğe başvuran ve 'ilk 6 ayını doldurmamış, yalnızca anne sütü ile beslenen, 400 IU/gün oral-D-vitami alan, başka hastalık ve ilaç kullanım öyküsü olmayan, doğum öyküsü ve büyüme-gelişmeleri normal, ultrasonografi ile nefro-ürolitiazis saptanmış hastalar' takibe alındı. Hastalar en az 3 yıl izlendi ve son değerlendirme Ekim 2018'de yapıldı. Kontroller yaş, beslenme, cinsiyet ve tıbbi öyküsü aynı özellikleri taşıyan ancak nefro-ürolitiazisi olmayan 30 sağlıklı bebekten oluşturuldu. Tüm bebeklerin demografik bilgileri kayıt edildikten sonra, anne sütlerinde litojenik (kalsiyum, okzalat, ürik asit) ve anti-litojenik (sitrat, magnezyum) maddelerin değerleri; serum örneklerinde kalsiyum, fosfor, alkalin fosfat, 25(OH)-vitamin-D, parathormon ve bikarbonat düzeyleri karşılaştırıldı. Hasta grubundaki bebeklerin spot idrarlarındaki kalsiyum, ürik asit, sistin, sitrat ve magnezyum atılımları 3 ardışık zaman diliminde bakılarak ortalamaları normal değerlerle karşılaştırıldı. Hastalar ilk yıl 3 ayda bir ultrasonografiyle takip edildi. Nefrolitiazisi devam edenler yılda iki, kaybolanlar yılda bir kez kontrol edildi.

Bulgular: Hastaların 19'u erkek ve 11'i kız, ortalama tanı yaşı 3,8±1 aydı. Başlangıçtaki taş boyutlarının 2 hastada >4mm (~7%), 24 hastada 2-4 mm (%80), 4 hastada <2 mm (~13) olduğu görüldü. Anne sütlerinin içeriklerinde ürik asit düzeyi dışında litojenik ve antilitojenik maddeler açısından bir fark bulunmadı (Tablo 1). Hasta bebeklerin serumlarında kalsiyum, alkalin fosfat ve 25(OH)-vitamin-D düzeyleri anlamlı olarak yüksekken, parathormon düzeyinin düşük olduğu görüldü (Tablo 1). Bununla birlikte hastaların spot idrarlarında anti-litojenik etkenler (magnezyum ve sitrat) ve litojenik etkenlerin atılımı (okzalat, sistin ve ürik asit) normaldi, başlangıç kalsiyum atılımı normale göre yüksek olup üç ölçüm arasında anlamlı farklılık saptandı ve idrardaki kalsiyum atılımları zaman içinde azaldı. Çalışmanın 12. ayında hastaların %80'inde taşların kaybolduğu belirlendi. Hasta bebeklerin ~%73'ü, kontrollerin ~%37'si yaz mevsiminde doğmuştu (p=0,004). Üçüncü yıllık izlem döneminde 3 (ikisinde ilk bir yılda taş kaybolmuştu, diğer hastanın son kontrolde taş boyutu <2 mm) hasta kendi isteği ile takipten çıktı. Geriye kalan 27 hastanın sadece ikisinde nefrolitiazis devam etmekteydi (1 hastada <2mm, bir hastada 2-4 mm).

Sonuç: Yalnızca anne sütü alan ve nefro-ürolitiazisi olan bebeklerde anne sütü içeriğinin buna bir katkısı olmadığı ve çoğunlukla iyi bir seyir gösterdiği saptandı. Bununla birlikte, nefrolitiazisi olanların olmayanlara göre serum vitamin-D düzeyleri ve ona bağlı değişkenler arasında anlamlı olarak farklılık olduğu belirlendi. Bu bebeklerin özellikle yaz mevsiminde doğanlarında oral-D-vitami takviyesi bireyselleştirilebilir.

Anahtar Kelimeler: anne sütü, böbrek taşı



Şekil 1

DEĞİŞKENLER	HASTA GRUBU Ort ± Sd (n:30)	KONTROL GRUBU Ort ± Sd (n:30)	p
Serum değişkenleri			
25(OH)-vitamin-D (21-29 ng/ml)	49,11 ± 19,22	24,79 ± 4,07	0,0001
Parathormon (15-65 pg/ml)	21,58 ± 8,75	35,84 ± 9,84	0,0001
Kalsiyum (8,4-10,2mg/dl)	10,53 ± 0,52	8,36 ± 0,43	0,0001
Fosfor (3,5-6,6mg/dl)	5,66 ± 0,53	5,12 ± 0,47	0,0001
Alkalen fosfataz (100-300 IU/L)	265,40 ± 93,80	160,93 ± 40,66	0,0001
Anne sütü			
Sitrat	20,06 ± 12,59	15,30 ± 13,31	0,18
Magnezyum	477,40 ± 246,54	546,87 ± 206,90	0,13
Fosfor	7,89 ± 3,47	6,73 ± 2,56	0,14
Okzalit	1,10 ± 0,35	0,99 ± 0,36	0,26
Kalsiyum	12,61 ± 1,52	13,35 ± 1,79	0,08
Ürik asit	38,91 ± 12,28	32,28 ± 11,70	0,03

Tablo 1. Hasta ve kontrol gruplarının serum 25(OH)-vitamin-D, parathormon, kalsiyum, fosfor ve alkalen fosfataz düzeyleri ile anne sütü içeriklerinin karşılaştırılması

[S-14]

Sistinüri Tanılı Hastaların Uzun Dönem İzlemi; Tek Merkez Deneyimi

Demet Tekcan¹, Hülya Nalçacıoğlu¹, Özlem Aydoğ¹, Gürkan Genç², Ozan Özkaya³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fak, Çocuk Nefroloji

²Özel Klinik, Pediatrik Nefroloji

³İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji

Giriş: Sistinüri, sistin ve dibazikaminoasitlerin renal ve intestinal taşınmasındaki bozukluğa bağlı olarak gelişen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Tekrarlayan böbrek taşları ve sık tekrarlanan ürolojik girişimler düşük yaşam kalitesine ve ilerleyici böbrek hasarına neden olabilmektedir.

Materyal-Metod: 2000-2015 yılları arasında kliniğimizde sistinüri tanısı alan 7 hastanın (5 kız, 2 erkek) dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Sonuçlar: Başvuru sırasında ortalama tanı yaşı 1 (0.33-4.50) yaş ve ortalama izlem süresi 6.4 (1.77-17.00) yıl olup, dört hastada akraba evliliği vardı. Dört hasta akut böbrek yetmezliği tablosu ile başvururken diğer başvuru nedenleri üriner sistem enfeksiyonu, karın ağrısı ve huzursuzluk idi. Başvuru sırasında böbreklerde ortalama taş sayısı 6 (2-7) iken, altı hastada taşlar bilateral, üç hastada ise stoghorn formasyonu tespit edildi. Sistinüri tanısı tüm hastalarda, yüksek idrar sistin atılımıyla kondu ve altı hastada taş analizi de sistin taşı olarak sonuçlandı.

Akut böbrek yetmezliği ile başvuran dört hastaya JJ kateter ile birlikte iki hastaya aynı zamanda periton diyalizi uygulandı. Uzun dönemde 1 hastaya 2 kez vücut dışı şok dalgası ile litotripsi, 5 hastaya ise toplamda 13 seans perkutan nefrolitotomi, 2 hastaya toplamda birer seans üreteroskopik lazer litotripsi uygulandı. Bir hastaya ise takip süresince cerrahi girişim uygulanmadı. Tüm hastalara uzun dönem tedavide oral hidrasyon, diyetle sodium kısıtlaması, potasyum sitrat ile idrar alkalizasyonu ile birlikte sistin bağlayıcı ajan olarak tiopronin verildi. Son kontrolde tüm hastaların glomerüler filtrasyon hızları normaldi, bir hastada DMSA da skar mevcuttu. Beş hastada renal taş yokken, 2 hastada küçük taşlar tespit edildi (<5 mm çapta).

Tartışma: Sistinüri böbrek yetersizliğine neden olabilen nadir görülen bir hastalıktır. Uygun cerrahi müdahale ve medical tedavi ile yakın izlem uzun dönemde iyi renal prognoz sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: sistinüri, böbrek taşı

Bulgular

Hasta	Cinsiyet	Başvuru yaşı (ay)	Başvuru kliniği	Başvuru GFR (ml/dk/1.73m ²)	Akut diyaliz	İzlem yılı	Son GFR	Taş sayısı (sağ/sol)	ESWL	URS	PNL	Son kontrol
1	K	13	İdrarda azalma, ABY	6,6	Evet	6,90	136	4/2	-	-	3	Sağ 3 mm taş
2	K	12	Kusma, ABY	11	Hayır	5,75	210	3/4	-	1	2	Taş yok
3	K	12	İdrarda azalma, ABY	6	Evet	17,00	114	2/3	-	1	5	Taş yok
4	K	54	Karın Ağrısı	137	Hayır	3,66	141	-/2	-	-	1	Taş yok
5	E	4	Huzursuzluk	155	Hayır	1,67	425	3/3	-	-	-	Sağ <5 mm taş
6	K	27	Anüri, ABY	7,2	Hayır	7,00	193	2/1	-	-	2	Taş yok
7	E	6	İYE	146	Hayır	6,40	180	1/6	2	-	-	Taş yok

[S-15]

İlerleyici Böbrek Hastalığı ve Kardiyovasküler Risk Gelişiminde IL-8 Belirteç Olabilir Mi?

Seçil Conkar, Sevgi Mir

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir

Giriş: Kronik böbrek hastalığında (KBH) morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni kardiyovasküler hastalıktır. Kardiyovasküler hastalığa (KVH) bağlı sol ventrikül hipertrofisi ve vasküler kalsifikasyon bulguları ortaya çıkmaktadır. Kardiyovasküler hastalığın erken tanınması ve tedavisi kardiyovasküler morbidite ve mortalitenin azalmasına neden olacaktır. KBH kardiyovasküler hastalık erken dönemde endotel disfonksiyonu ile başlamaktadır. KBH'daki kardiyovasküler hastalık inflamatuvar yanıtla bağlı olarak gelişir. Sitokinler inflamatuvar yanıtın oluşumunda önemli rol oynamaktadır. Son zamanlarda kronik böbrek hastalığında kardiyovasküler hastalığı önlemede inflamasyonu baskılamak için sitokin antagonistlerinin kullanımı üzerine çalışmalar yapılmaktadır. Bu çalışmadaki amacımız KBH'ında KVS hastalığına yol açan endotel hasaralanmasında hangi sitokinin etkili olduğunu ve erken tedavide sitokinlerin yerini belirlemek istedik.

Yöntem: Çalışmaya Mart 2016- Mart 2018 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji kliniğinde kronik böbrek hastalığı tanısı alan prediyaliz 50 hasta çocuk ve 30 sağlıklı çocuk alındı. Hasta grubunu henüz renal replasman tedavisi başlanmamış çocuklar çalışmaya alındı. Ortalama eGFR $32,5 \pm 21,4$ ($15-60$) ml/dak/1.73 m² idi. Hastaların yaş, cinsiyet, kilo, boy, vücut kütle indeksi (VKİ), sistolik ve diyastolik kan basıncı ölçümleri, lipitler, biyokimyasal incelemeleri yapıldı. İnterlökin-8 (IL-8), interlökin-10 (IL-10), interlökin-13 (IL-13), tümör nekrosis faktör- β 1 (TGF- β 1) ELISA ile ölçüldü. Kardiyovasküler hastalık belirteçleri açısından karotis-femoral nabız dalga hızı (PWV), augmentasyon indeksi (Aix), karotis intima media kalınlığı (cIMT) ve sol ventrikül kitle indeksi (SVKI) değerlendirildi. Ki-kare testi ve pearson korelasyon testi kullanıldı. Anlamlılık düzeyi 0.05 kabul edildi.

Sonuçlar: Bu çalışmaya kayıtlı 50 prediyaliz KBH ve 30 sağlıklı çocuk alındı. Hasta grubun 27 (%54)'ü erkek, 23 (%46)'sı kız idi. Kontrol grubunun 17 (%57)'si, kız 13 (%43)'ü erkekti. Hastaların ortalama yaş $12,59 \pm 4,53$ yıl idi. Kontrol grubunu yaş ortalaması $13,21 \pm 6,02$ yıl idi. Ortalama VKİ $19,42 \pm 5,12$ kg/m², kontrol grubunu $20,27 \pm 3,12$ idi. Hasta grubunun ortalama eGFR $32,5 \pm 21,4$ mL/min/1.73m² iken kontrol grubunu $121,5 \pm 21,4$ mL/min/1.73m² iki grup arasında anlamlı fark vardı ($p=0,001$). İki grup arasında lipitler, Sed, CRP, kan basınçları arasında fark yoktu ($p<0,05$). Hasta ve kontrol grubunda SVKI, PWV, Aix ve cIMT değerleri karşılaştırıldı KBH olan hastalarda ortalama Aix ve PWV değerleri kontrollerden daha yüksek (Aix; KBH $32,81 \pm 11,11$, sağlıklı kontrol $6,74 \pm 6,58$, PWV; KBH $7,31 \pm 4,34$, sağlıklı kontrol $3,42 \pm 3,01$) bulundu sırasıyla ($p=0,02$, $p=0,03$). Hasta ve kontrol grubu arasında immünolojik sitokinler düzeyleri karşılaştırıldığında IL-8 düzeyi KBH çocuklarda daha yüksek saptandı arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ($p=0,001$). Treg hücreleri KBH'ında daha yüksek saptandı istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. (Hasta $7,52 \pm 0,51$ ve kontrol $3,63 \pm 0,42$) ($p=0,002$) (Tablo 1).

Sonuç: Kronik böbrek hastalarında üç aydan daha uzun süre eGFR'nin <50 mL/min/1.73m² inmeye başladığında daha dislipidemi olmadan kaba inflamasyon kriterlerinde artış görülmeden PWV ve Aix bozukluğu görülmektedir bu dönemde hastalarda IL-8 düzeyi yükselmektedir. IL-8 pro-atherogenesisde rol oynayan bir sitokindir. Entotel üzerine etkisi olduğu bildirilmektedir. Bizim sonuçlarımız ise KBH erken dönemde IL-8 endotel hasarına yol açarak PWV ve Aix'i etkilediğini desteklemektedir. Bu bağlamda IL-8 antagonistleri erken dönem KBH KVS hastalığı gelişimini engellemekte kullanılabilişliğini akla getirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Endotel disfonksiyonu, IL-8



Hasta ve kontrol grubunun kardiyovasküler hastalık bulguları ve immünolojik sitokinlerinin karşılaştırması

Değişken	Hasta (n=50)	Kontrol (n=30)	p
Yaş (yıl)	12,59±4,53	13,21±6,02	0,37
VKI (kg/m ²)	19,63±4,94	20,27±3,12	0,47
SKB (mmHg)	119,40±11,03	109,76±13,89	0,16
DKB (mmHg)	72,40±16,59	71,21±10,41	0,23
CRP (mg/dl)	0,34±0,43	0,11±0,73	0,45
ESR (mm/h)	36,61±35,63	34,21±39,42	0,71
Total Kolesterol (mg/dl)	220,20±74,14	210,82±147,31	0,29
Trigliserit (mg/dl)	112,40±117,07	104,27±113,58	0,08
HDL kolesterol (mg/dl)	51,56±18,83	44,40±19,34	0,09
LDL kolesterol (mg/dl)	128,33±75,72	98,75±37,96	0,32
Üre (mg/dL)	132,52 ± 59,25	12,03 ± 2,34	0,03
Kreatinin (mg/dL)	2,18 ± 1,35	0,34 ± 0,62	0,02
Homosistein (µmol/L)	17,01±3,12	10,25 ± 6,01	0,69
eGFR (mL/min/1.73m ²)	32,52±21,42	121,51±21,42	0,001
SVKI (g/m ² .7)	22,23±7,86	20,01±9,19	0,15
PWV (m/s)	7,31±4,34	3,42±3,01	0,03
Aix (%)	32,81±11,11	6,74 ± 6,58	0,02
cIMT(mm)	0,48±0,06	0,44±0,08	0,63
IL-10 pg/mL	15,84±58,24	4,27±10,18	0,28
IL-13 pg/mL	4,25±9,55	10,39±36,41	0,11
IL-8 pg/mL	568,48±487,35	33,67±47,47	0,001
TGF-β ₁ pg/mL	59,93±149,53	65,59±182,23	0,35
Treg (%)	7,52±0,51	3,63±0,42	0,002

VKI: Vücut kitle indeksi, SKB: sistolik kan basıncı, DKB: diastolik kan basıncı, CRP: C-reaktif protein, ESR: Eritrosit sedimentasyon hızı, HDL: High Density Lipoprotein, LDL: Low Density Lipoprotein, eGFR: Tahmini glomerüler filtrasyon hızı, SVKI: sol ventrikül kitle indeksi, cIMT: karotis intima media kalınlığı, Aix: augmentasyon indeksi, PWV: nabız dalga hızı, TGF-β₁:Tümör Nekrozis Faktör-β₁, IL-8: interlökin-8, IL-10: interlökin-10, IL-13: interlökin-13, Treg:T regülatör hücre



[S-16]

Mikrolitiaziste İlaç Başlamada Acele Etmeyelim: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem

Harika Alpay¹, Sebahat Tülpar², Funda Baştuğ³, Gülay Demircin⁴, Ayşe Ağbaş⁵, Atilla Gemici⁶, İbrahim Gökçe¹, Zeynep Yürük Yıldırım⁷, Zübeyde Gündüz⁸, Özlem Çam Delebe⁷, Burcu Bulum⁹, Bahriye Atmış⁶, Mehtap Sak¹, Kenan Yılmaz¹⁰, Bağdagül Aksu⁵, Nimet Patat Öner³, Binnaz Çelik³, Serra Sürmeli Döven¹¹, Pelin Ertan¹², Elif Çomak¹³, Yeşim Özdemir Atikel¹⁴, Esra Karabağ Yılmaz¹⁵, Midhat Elmacı¹⁶

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²SBÜ, Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

³SBÜ Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Kayseri

⁴TOBB Ekonomi ve Teknoloji Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

⁵SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁶SBÜ Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Erzurum

⁷İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁸Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

⁹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

¹⁰Balıkesir Üniversitesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Çocuk Nefroloji BD, Balıkesir

¹¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

¹²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Manisa

¹³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

¹⁴Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Eskişehir

¹⁵İstanbul-Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

¹⁶Konya Dr Faruk Sükan Doğum ve Çocuk Bakımevi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya

Giriş: Literatürde mikrolitiazisi konu alan sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Birkaç çalışmada mikrolitiazisin büyük oranda izlemde spontan olarak düzeldiği raporlanmıştır. Bu çalışmada mikrolitiazisli hastaların metabolik risk faktörlerinin ve doğal gidişinin ortaya konması amaçlandı.

Yöntem: Çok merkezli bu çalışmada mikrolitiazisli hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri ve bir yıllık izlemleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 588 hastanın 323'ü (%55) erkekti. Tanı yaşı 0,5-209 ay, ortanca 7 ay idi. Tanı anında olguların %69'u 12 ayın altındaydı. Hastaların %35,9'u rastlantısal bir şekilde, %28,2'si ise huzursuzluk semptomu ile başvurduğunda tanı almıştı. Olguların %55,6'sında ailede böbrek taşı hikayesi vardı. Hastaların çoğunda idrar mikroskopisinde özellik yoktu. En sık metabolik risk faktörü, başvuru yaşı 12 ay altında olanlarda hiperkalsiüri, yaşı >=12 ay olanlarda ise hiperürükozüri idi. Hastaların sadece %1,7'sine (n=10) cerrahi tedavi uygulanmıştı. Tüm hastalar içinde bir yıllık izlemi olanlarda (n=369) 12. ayın sonunda taş %76,4'ünde yoktu, %6,5'inde regresyona uğramıştı, %7,3'ünde stabil kalmış, %9,8'inde progresyon göstermişti. Hastaların 306'sı hidrasyon önerisi haricinde herhangi bir tedavi almamıştı, bu hastaların 3., 6., 9. ve 12. aylardaki taş açısından durumları Tabloda verildi, 12. ayın sonunda hastaların %80,4'ünde taş yoktu.

Sonuç: Mikrolitiazis çoğunlukla iyi gidişat göstermektedir ve zaman içinde rezolüsyon oranı artmaktadır. Bu nedenle mikrolitiazisli hastalarda medikal tedavi vermek için acele edilmemelidir, ancak izlemde tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: mikrolitiazis

Tablo

Taş durumu	3.ay (n=258) n (%)	6.ay (n=207) n (%)	9.ay (n=196) n (%)	12.ay (n=189) n (%)
Taş yok	96 (37,2)	135 (65,2)	147 (75)	152 (80,4)
Regresyon	50 (19,4)	16 (7,7)	15 (7,7)	12 (6,3)
Stabil	66 (25,6)	37 (17,9)	20 (10,2)	11 (5,8)
Progresyon	46 (17,8)	19 (9,2)	14 (7,1)	14 (7,4)

Tedavi almamış mikrolitiazisli hastaların taş açısından gidişatı

[S-17]

Boyutları 3-10 Mm Arasında Olan Üriner Sistem Taşlarında Medikal Tedavinin Etkinliği: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem

Funda Baştuğ¹, Harika Alpay², Ayşe Ağbaş³, İsmail Dursun⁴, İbrahim Gökçe², Zeynep Yürük Yıldırım⁵, Atilla Gemici⁶, Kenan Yılmaz⁷, Mehtap Sak², Neslihan Günay⁴, Binnaz Çelik¹, Midhat Elmacı⁸, Serra Sürmeli Döven⁹, Sebahat Tülpar¹⁰, Gülay Demircin¹¹, Bağdagül Aksu³, Esra Karabağ Yılmaz¹², Elif Çomak¹³, Burcu Bulum¹⁴, Özlem Çam Delebe⁵, Pelin Ertan¹⁵, Burcu Yazıcıoğlu¹⁶, Yeşim Özdemir Atikel¹⁷

¹SBÜ Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Kayseri

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

⁵İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁶SBÜ Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Erzurum

⁷Balıkesir Üniversitesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Çocuk Nefroloji BD, Balıkesir

⁸Konya Dr Faruk Sükan Doğum ve Çocuk Bakımevi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya

⁹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

¹⁰SBÜ, Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

¹¹TOBB Ekonomi ve Teknoloji Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

¹²İstanbul-Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

¹³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

¹⁴Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

¹⁵Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Manisa

¹⁶Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

¹⁷Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Eskişehir

Amaç: Çalışmamızda boyutları 3-10 mm arasında olan üriner sistem taşlarının demografik, laboratuvar, klinik özelliklerinin incelenmesi ve medikal tedavinin etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Toplam 17 merkezden, en az 3 ay izlenmiş, taş boyutu 3 mm'nin üstü ile 10 mm ve altındaki 625 hasta verisi retrospektif olarak incelendi. Sistinüri (n=25, %4), primer hiperoksalüri (n=15, %2,4) ve nefrokalsinoz (n=17, %2,7) tanılı olgular ve girişim yapılan olgular (n=108, %18) çalışmadan dışlandı. Çalışmaya alınan toplam 466 hastanın demografik özellikleri, metabolik risk faktörleri, medikal tedavi ve bir yıllık izlem sonuçları incelendi. İdrar alkalinizasyon tedavisinin etkinliği demografik özellikler, metabolik risk faktörleri ve taş boyutu açısından değerlendirildi. Bir yıllık izlem sonucuna göre hastalar grup1 (taşı kaybolanlar ile taş boyutu/sayısı azalanlar) ve grup2 (taşı stabil kalanlar ile taş boyutu/sayısı artanlar) olarak iki gruba ayrıldı.

Bulgular: Toplam 466 hastanın 261'i (%56) erkekti, yaş ortancası 13 aydı (0,4-204 ay), olguların 261'i (%56) süt çocuğuydu. En sık başvuru şikayeti süt çocuklarında başka nedenle yapılan ultrasonografi (%36) veya huzursuzluk (%32) iken daha büyük çocuklarda karın ağrısıydı (%33). Olguların %67'sinde taş boyutu ≤5mm idi, %48 inde alt pol taşı ve %61'inde çoklu taş mevcuttu. Metabolik risk faktörleri; hipositratri %26 (n/n=99/386), hiperkalsiüri %22 (n/n=97/441), hipomagnezüri %20 (n/n=45/361), hiperürükozüri %18 (n/n=64/361), hiperoksalüri %16 (n/n=61/386) idi. Hastaların %70'i idrar alkalinizasyon tedavisi, %3'ü tiazid tedavisi almıştı, %28'i hidrasyon önerisi ile izlenmişti. Bir yıllık izlemi olan 274 hastanın %34'inde taş kaybolmuştu, taş boyutu/sayısında azalma, stabil kalma, artış oranları ise sırasıyla %21, %36, %9 idi.

Süt çocuklarında D vitamini kullanımı (sırasıyla %52, %11), D vitamini düzeyi yüksekliği (>30 ng/ml, sırasıyla %56, %31), çoklu taş oranları (sırasıyla %72, %47) ve potasyum sitrat tedavisi başlanması (sırasıyla %76, %63) daha sıktı (hepsi için p<0,01). Bir yıllık izlem sonunda süt çocuklarında taşsızlık oranları (sırasıyla %40, %23) daha yüksekti (p=0,02).

Medikal tedavi alanlar (n=333) ile sadece hidrasyon önerisiyle izlenen grup (n=133) karşılaştırıldığında medikal tedavi alan grupta süt çocuğu (sırasıyla %60, %46; p=0,007), alt pol taşı (sırasıyla %51, %41; p=0,04) ve çoklu taş (sırasıyla %67, %47; p=<0,001) oranları daha yüksekti. Metabolik risk faktörlerinden hiperkalsiüri (sırasıyla %25, %16; p=0,04), hiperürükozüri (sırasıyla %32, %9; p=<0,001), hipositratri (sırasıyla %22, %6; p=<0,001) de medikal tedavi grubunda daha yüksek oranda saptanmıştı. Taşsızlık veya taş boyut/sayı açısından bir yıl sonundaki durumları benzerdi.

Sadece alkalinizasyon alan hastalar (n=333) incelendiğinde, bir yıllık izlem sonunda grup1'de D vitamini alımı (sırasıyla %41, %23; p=0,02) ve hiperkalsiüri oranları (sırasıyla %32, %14; p=0,003) yüksek olduğu görüldü. Grup2'de ise alt pol taşı oranı (sırasıyla %79, %33; p<0,001) daha yüksekti. Taş boyutu ≤5mm olanlar ile >5mm olanların alkali tedavi sonrası bir yıllık izlem sonuçları benzerdi; taşsızlık oranları sırasıyla %37, %26 idi.

Tartışma: Alkalinizasyon tedavisi çoğunlukla metabolik risk faktörü saptanan hastalarda tercih edilmişti. Alkalizasyon tedavisi D vitaminine bağlı hiperkalsiüri tedavisinde etkin, ancak alt pol taşlarının tedavisinde düşük etkinlikte saptandı.

Anahtar Kelimeler: ürolitiazis

[S-18]

Primer Monosemptomatik Enurezis Nokturna Etiyopatogenezinde İdrarda PGE₂ ve İyon Atılımının Rolü

Ferah Sönmez, Emel Türk, Çiğdem Yenisey
Adnan Menderes Üniversitesi

Bu çalışmada idrar Na, Ca, osmolalite ve PGE₂'nin primer monosemptomatik enürezis nokturna (PMEN) etyopatogenezindeki rolünün araştırılması amaçlanmıştır. Çalışma grubunu PMEN tanısı alan, en az 6 aydır hiçbir tedavi almayan, rassal seçilen, yaş ortalaması 9,2±3,0 yıl (5-15 yaş) olan 51 olgu, kontrol grubunu başka hiçbir hastalığı ve gece işemesi olmayan, rassal seçilen benzer cinste, yaş ortalaması 10,1±4,0 yıl (5-15yaş) olan 40 olgu oluşturdu. Hasta grubunun yapılan klinik değerlendirmeleri ve önceden ayırıcı tanı için yapılmış olan tetkik sonuçları kaydedildi. Çalışma grubunun doldurduğu gündüz ve gece işeme günlüklerinden tahmini mesane kapasitesi ve maksimum işeme hacmi hesaplandı. Tüm olgular yatırılarak 30 mg/kg/gün sıvı ve 3 mmol /kg/ gün sodyum alacak şekilde diyetleri ve 2/3'sini saat 16:00'dan önce, saat 1/3'ini 16:00' dan sonra alınacak şekilde sıvı alımları ayarlandı. Saat 08:00 - 20:00 arası toplanan idrar volümü hesaplanarak 'gündüz idrar volümü'olarak, saat 20:00-08:00 arası toplanan idrar volümü hesaplanarak 'gece idrar volümü'olarak kaydedildi.. Hasta ve kontrol grubunda ayrı ayrı olmak üzere gündüz ve gece idrarında osmolalite, sodyum (ISE yöntemi), kalsiyum (spektrofotometri yöntemi) ve pGE₂ (ELİSA yöntemi) ile ve aynı araştırmacı tarafından çalışıldı. Ki-kare, Mann Whitney U, eşleştirilmiş t testi, Wilcoxon ve korelasyon testleri ile istatistiksel olarak değerlendirildi. Çalışma grubunun %31,4'ünde iki ve daha fazla gece idrar kaçırma şikayeti ve %23,5' inde nokturnal poliüri saptandı. Gece idrar Na atılımı PMEN'lilerde (39,8±30,2 mEq/gün) kontrol grubuna (27,5±22,2 mEq/gün) göre anlamlı yüksek bulundu (p=0,007). Hem gece ve hem gündüz İdrar Ca ve osmolalitesi açısından PMEN ve kontrol grubu arasında fark saptanmadı. PMEN'li çocuklarda idrardaki pGE₂ atılımları (pg/ml), hem gündüz (396,8±213,1), hem gece (628,1±617,3 olmak üzere kontrol grubuna (gündüz: 213,5±145,3, gece: 286,8±180,7) göre istatistiksel olarak yüksek saptandı (p<0,01). Gece idrarlarında Na ve Ca atılımlarının nokturnal poliürisi olanlarda (Na: 62,7±43,5 Ca: 39,1±31,3) olmayanlara göre (Na: 32,8±20,8, Ca: 18,1±15,2) istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu (Na için p=0,004, Ca için p:0,007). Gece iki ve ikiden fazla idrar kaçıranlarda pGE₂ düzeyleri hem gündüz (442,6±317,1), hem gece (830,5±1008,2), gece bir kez işeyenlere göre hem gündüz (375,2±142,3), hem gece (532,8±273,2) istatistiksel olarak yüksek bulundu (gündüz P=0,006, gece P= 0,034). Sonuç olarak, PMEN oluşmasında idrarla Na ve pGE₂ atılımının rolü olduğu, idrarla Ca ve osmolalitenin etkisi olmadığı görüşüne varıldı. PMEN etyopatogenezinde rol oynadığı düşünülen mesane düz kaslarındaki düzensiz kasılmalara böbrek toplayıcı kanallarından ve/veya mesaneden salgılanması artan pGE₂'nin yol açmış olabileceği kanısına varıldı.

Anahtar Kelimeler: enürezis nocturna, PGE₂

[S-19]

Alt Üriner Sistem Fonksiyonlarının Değerlendirilmesinde Üroflow ve İnoflow Karşılaştırılması

Fatma Devrim, Nida Dinçel

İzmir SBÜ.Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Hastanesi,Çocuk Nefroloji Kliniği,İzmir

Giriş: Üroflowmetrik çalışmalar alt üriner sistem disfonksiyonu tanısında kullanılan non invaziv yöntemlerdir. Ancak üroflowmetri cihazları ile yapılan tetkikte hasta laboratuvar ortamında işeme yapmak durumunda olup, hastanın mahremiyeti korunamamaktadır. Akıllı üroflowmetri cihazı olarak piyasaya sürülen inoflowmetri cihazı ise tetkik sırasında hasta ve cihazın kapalı bir ortamda tek kalabilmesi yöntemi ile çalışmaktadır. Bu yöntem hasta mahremiyetini korumakta, dolayısıyla hastanın tetkik sırasında dış ortadan etkilenip yanlış sonuçlar vermesini engellemektedir. Çalışmamızda hastalar üroflow ve inoflow ile değerlendirilmiş, iki cihazın karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmamızda hastanemiz Nefroloji Kliniği bünyesindeki Ürodinami Laboratuvarında üroflow ve inoflow yapılan 100 hasta değerlendirilmiştir. Hastalara aynı gün içerisinde önce üroflow sonra inoflow uygulanmıştır. İlk çekimler gravimetrik üroflowmetri cihazıyla, ikinci çekim aynı firmanın akıllı üroflowmetri cihazıyla (Uroscan İnoflow Akıllı Üroflowmetri, Aymed, Türkiye) yapılmıştır.

Bulgular: Çalışmamızda toplam 100 adet üroflow ve inoflow çekilen hasta katıldı. Hastaların 41'i erkek, 59'u kız olup, ortalama yaş $8,6 \pm 3,2$ (3-17 aralığında) yıl idi. Maksimum idrar akım hızı (Qmax.) ortalaması üroflow ölçümünde 15.5ml/sn, inoflow ölçümünde 20.25 ml/sn idi ($p < 0.001$). Ortalama idrar akım hızı (Qaver.) ortalaması üroflow ölçümünde 3.6 ml/sn, inoflow ölçümünde 5.9 ml/sn idi ($p = 0.002$). Üroflow ve inoflow Qmax. ve Qaver. değerleri için Spearman korelasyon testi uygulandığında iki test arasında düşük derecede, istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon olduğu (Qmax. için; $r_s(8) = -0.391$, $p = 0.000$) (Qaver. için; $r_s(8) = -0.297$, $p = 0.003$) görüldü. Bland-altman testi Üroflow ve inoflow testleri arasında Q aver. değerleri arasında ortalama fark -1,7(%95 CI, -13,8 ila 10,4) olduğu ve çoğu noktaların o çizgisinde yoğunlaştığı ve sadece %2.08'inin %95 güven aralığı dışında olduğu görüldü. Ayrıca Qmax değerlerinin iki test arasında ortalama farkın -4.5(%95 CI, -25,1 ila 16,2) olduğu ve % 6.25'nin güven aralığı dışında olduğu ve bunların % 83.3'ünün kız çocuklarında olduğu görüldü.

Sonuç: İnoflow ve üroflow ile yapılan değerlendirmelerde, iki tetkik arasında pozitif korelasyon göstermiştir. Özellikle İnoflow ile ölçülen değerlerin ortalama farkların daha yüksek olması, işeme gibi dış uyaranlardan etkilenen bir değerlendirme için mahremiyeti koruyan yönde avantajı ağır basan inoflowun etkinliğini vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: işeme, üroflow

[S-20]

Primer Monosemptomatik Nokturnal Enürezisli Çocuklarda ve Annelerinde Depresyon Eğilimleri ve İlişkili Faktörler

Raziye Merve Yaradılmış¹, Bahar Büyükkaragöz², Aysun Çaltık Yılmaz², Aslı Çelebi Tayfur²

¹Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

²Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Ankara

Giriş: Nokturnal enürezis çocukluk çağıının en sık görülen nefrolojik / ürolojik sorunudur. Beş yaşından büyük çocuklarda uyku sırasında aralıklı idrar kaçırmaya olarak tanımlanmaktadır. Bu hem çocukların hem de annelerinin sosyal ve duygusal hayatını olumsuz yönde etkilemektedir.

Amaç: Bu çalışma primer monosemptomatik enürezis tanılı çocuklarda ve annelerinde depresyon ölçekleri kullanılarak depresyon eğilimlerini değerlendirmek ve depresyon üzerinde etkili olabilecek faktörleri belirleyebilmek amacıyla yapılmıştır.

Çalışma tasarımı: Primer MNE tanısı alan 6-17 yaşları arasında 120 çocuk ve anneleri çalışmaya alındı (hasta grubu). Kontrol grubunu benzer yaş grubundaki 109 sağlıklı çocuk ve anneleri oluşturdu. Çalışmadaki bütün çocuklara Çocuk Depresyon Envanteri ve annelere Beck Depresyon Envanteri uygulandı. Hasta ve kontrol grubundaki çocuklar ve anneler depresyon ölçeklerinden aldıkları puanlara göre karşılaştırıldı. Sosyodemografik faktörlerin depresyon ölçek puanları üzerindeki etkisi de incelendi.

Bulgular: Primer MNE ve kontrol grubundaki çocukların yaş ortalaması sırasıyla 8.83 ± 2.17 ve 9.34 ± 2.17 idi ($p > 0.05$). Hastaların çoğunluğu erkekti (% 59.3, $n = 72$). Primer MNE'li çocukların annelerinin BDI skorları minör depresyon ile uyumluydu ve kontrol grubundaki annelere göre anlamlı derecede yüksek bulundu (13.77 ve 9.87 , $p = 0.002$). Ayrıca, primer MNE'li çocukların CDI skorları da (normal sınırlarda olmasına rağmen) kontrollerden anlamlı olarak yüksekti ($p = 0.031$). Annelerin ve çocuklarının depresyon puanları, hem hasta hem de kontrol grubunda pozitif yönde korelasyon gösterdi (hasta ve kontrol grubu için; sırasıyla $r = 0.428$; $p = 0.000$ ve $r = 0.454$; $p = 0.000$). Hem annelerin hem de çocukların eğitim düzeyi ve ailenin aylık geliri primer MNE'li grupta depresyon puanlarını etkileyen ana faktörlerdi.

Sonuç: Çalışmamızda primer MNE'li grupta, özellikle annelerin ruh halini olumsuz yönde etkilediği bulunmuştur. Depresyon gelişimine katkıda bulunan diğer faktörler düşük sosyoekonomik gelir ve eğitim düzeyidir. Düşük sosyoekonomik ve sosyo-kültürel seviyelerden kaynaklanan yanlış ebeveyn tutumları aile dinamiklerini olumsuz yönde etkilediğinden, özellikle annenin eğitiminin, eğitimle beraber artan annelerin farkındalığının, primer MNE'li çocukların yönetiminde hayati önem taşıdığına inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Depresyon, enürezis

[S-21]

Monosemptomatik ve Monosemptomatik Olmayan Enürezis Noktürnalı Çocuklarda Serum Copeptin ve Kortikotropin Releasing Faktör Seviyelerinin Değerlendirilmesi

İlknur Girisgen¹, Esin Çiçek Avcı², Selçuk Yüksel¹, Hande Şenol³

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji BD

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya AD, Denizli

³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik AD, Denizli

Amaç; Enürezis noktürna, 5 yaşından itibaren uykuda istemsiz olarak idrar kaçırmaya olup, tedavi edilmediğinde çocuk ve ailesinde sosyal ve psikiyatrik problemlere yol açan bir durumdur. Monosemptomatik ve monosemptomatik olmayan enürezis noktürna olmak üzere iki alt gruba ayrılır. Enürezis noktürnanın etyolojisinde birden çok faktör rol oynar. Bazı biyomarkırların monosemptomatik enürezis noktürna da rolü olduğu geçmişte yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Monosemptomatik ve monosemptomatik olmayan enürezis noktürnanın ayırımı tedavi yaklaşımı açısından önemlidir. Çalışmamızdaki amacımız serum copeptin ve kortikotropin releasing faktörün (CRF) enürezis noktürna alt tiplerindeki seviyelerini değerlendirmektir. Materyal-metod; Yüzondokuz enürezis noktürna tanılı (5-16 yaş) çocuk ile 40 sağlıklı (5-17 yaş) çocuk çalışmaya alındı. Enürezis noktürnalı çocukların 49 tanesi monosemptomatik iken 70 tanesi monosemptomatik olmayan hastaydı. Copeptin ve CRF düzeyleri ELİSA yöntemi ile çalışıldı.

Sonuçlar: Ortalama copeptin düzeyleri hem monosemptomatik hem de monosemptomatik olmayan enürezis noktürnalı çocuklarda kontrol grubuna göre anlamlı düşük saptandı (41,4±21pg/ml, 39,3±20pg/ml, 51,01±11pg/ml, sırası ile p<0.05). Ortalama CRF düzeyleri hem monosemptomatik hem de monosemptomatik olmayan enürezis noktürnalı çocuklarda kontrol grubuna göre anlamlı düşük saptandı (38,1±17 pg/ml, 37,1±18 pg/ml, 87,7±59 pg/ml, sırası ile p<0.05). Monosemptomatik enürezis noktürnalı çocuklar ile monosemptomatik olmayan enürezis noktürnalı çocuklar arasında bu seviyeler açısından anlamlı fark saptanmadı. Sonuç olarak; Arjinin vazopressin (AVP) eksikliğine bağlı gece poliürisi monosemptomatik enürezis noktürnanın en sık nedenidir. Ancak AVP düzeylerinin ölçümü stabil bir molekül olmadığı için zordur. Copeptin AVP prekürsörü bir molekül olup, daha stabil olduğu için ölçümü daha kolaydır. CRF hipotalamusta Barrington çekirdeğinden salınan bir nörohormon olup, mesanenin parasempatik regülasyonunda rol oynar. Literatüre bakıldığında monosemptomatik enürezis noktürnalı hastalarda copeptin düzeylerinin çalışıldığı iki çalışma var iken, CRF düzeyinin çalışıldığı tek çalışma mevcuttur. Daha önce bu biyobelirteçlerle ilgili monosemptomatik olmayan noktürnal enürezisli hastalarda yapılmış çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda copeptin ve CRF düzeyindeki bu değişiklikler bu belirteçlerin enürezis patogenezinde rol oynadıklarını ve ileride yapılacak çalışmalarda belki de tedavide yol gösterici olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: copeptin, enürezis noktürna



[S-22]

Alt Üriner Sistem Disfonksiyonu İçin Tipik Bir Semptom Var Mı?

Mehmet Ali Özen¹, Mehmet Taşdemir², Murat Serhat Aygün³, Işıl Necef⁴, Emrah Aydın¹, İlmay Bilge², Egemen Eroğlu¹

¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Cerrahi ABD, İstanbul

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri ABD, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD, İstanbul

⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Psikiyatri ABD, Çocuk Psikiyatrisi BD, İstanbul

Amaç: Alt üriner sistem disfonksiyonu (AÜSD) sık bir hastalık olup okul çağı çocuklarında %20 oranında bildirilmektedir. Semptomların subjektif olması nedeni ile tanısız yaklaşımlarda henüz bir sözbirliği bulunmamaktadır. Bu çalışmada her bir AÜSD tipi ve ilişkili olabilecek semptomları üroflovmetri/elektromiyografi (UF/EMG) testini kullanarak araştırmayı hedefledik.

Yöntem: Tek merkezli bu retrospektif çalışmada 2015-2018 yılları arasında AÜSD nedeniyle izlenmiş olan 5-13 yaş arası çocuklar değerlendirildi. Hastalar, işeme bozukluğu semptom skorlaması, işeme güncesi, Bristol dışkı form skalası ve UF/EMG kullanılarak 4 grup halinde [aşırı aktif mesane (AAM), disfonksiyonel işeme (Dİ), az aktif mesane (AzAM), primer mesane boynu disfonksiyonu (PMBD)] değerlendirildi.

Bulgular: Bu çalışmaya yaş ortalaması 7.1 yıl olan (5-13 yıl) 189 çocuk (78 kız, %56) alındı. Demografik verileri arasında istatistiksel açıdan önemli fark yoktu ($p>0,05$). Ana belirtiler Tablo 1'de özetlenmiş olup gruplar arasında yalnızca kabızlık ve idrara başlama süresinde gecikme "hesitancy" bakımından anlamlı fark saptandı. ($p<0,001$). İdrara başlamada gecikme hissi PMBD grubunda %89,4, kabızlık ise Dİ grubunda %78,6 oranında mevcuttu.

Sonuç: Klinisyenler tarafından sıklıkla tipik semptomlar öngörülmekle birlikte bu çalışmada, kabızlık ve başlayamama hissi dışında AÜSD için tipik semptom yoktu.

Başlangıç değerlendirmesinde Bristol dışkı skalası yanında subjektif semptomlar yerine tekrarlanan UF/EMG'ler ile değerlendirme yapmayı önermekteyiz.

Anahtar Kelimeler: İşeme bozukluğu, pelvik taban hastalığı



Alt üriner sistem hastalıklarında başvuru belirtileri

	AAM n=91	Dİ n=61	AzAM n=18	PMBD n=19
Sık işeme “frequency”	47(51,6%)	32(52,4%)	4(22,2%)	5(26,3%)
Sıkışma “urgency”	59(64,8%)	38(62,2%)	6(33,3%)	7(36,8%)
Gündüz idrar kaçırma	54(59,3%)	38(62,2%)	6(33,3%)	5(26,3%)
Gece idrar kaçırma	24(26,3%)	13(21,3%)	4(22,2%)	3(15,7%)
Başlamada gecikme “hesitancy”	0(0%)	9(14,7%)	4(22,2%)	17(89,4%)
Kesik işeme “Intermittancy”	23(25,2%)	31(50,8%)	10(55,5%)	4(21,0%)
Kabızlık	22(24,1%)	48(78,6%)	5(27,7%)	3(15,7%)
Postmiksiyon rezidü >20 ml, 7-13 yaş >10 ml, 5-6 yaş	20(22,0%)	30(49,1%)	10(55,5%)	4(21,0%)
Fonksiyonel mesane kapasitesi	37(40,6%)	19(31,1%)	0(0%)	3(15,7%)

AAM, Aşırı aktif mesane; AzAM, az aktif mesane; Dİ, disfonksiyonel işeme; PMBD, primer mesane boynu disfonksiyonu



[S-23]

Miyelodisplazili Çocuklarda Aynı Seansta Ardışık Yapılan Dolum Sistometrisinin Anlamı Var Mıdır?

Raziye Ergün¹, Çağrı Akın Şekerci², Bahriye Atmış³, Atila Gemici³, Yılören Tanıdır⁴

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Ürolojisi Kliniği

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD, Çocuk Ürolojisi BD

³Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD

Amaç: Miyelodisplaziye bağlı gelişen nörojenik mesane fonksiyon bozukluğu olan çocukların alt üriner sistem fonksiyonlarının değerlendirilmesinde ürodinamik çalışmalar altın standart yöntemdir. Bu çalışmamızda aynı seansta ardışık yapılan dolum sistometrilerinin değerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Haziran 2017-Aralık 2018 tarihleri arasında hastanemizin Çocuk Ürolojisi Kliniğinde aynı seansta ardışık üç kez dolum sistometrisi yapılan miyelodisplazili çocuklar çalışmaya dahil edilmiştir. Her üç sistometri arasındaki maksimum detrüör basıncı (MDB), maksimum mesane kapasitesi (MMK), detrusor kaçırma anı basıncı (DKAB), rezidüel idrar hacmi ve MMK'nın yaşa göre beklenen oranı karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 80 çocuğun yaş ortalaması (medyan; IQR) 4,3; 5,8 yıldı. Çocukların 39'u (%48,75) kız, 41'i (%51,25) erkekti. Primer patoloji 69 (%86,3) çocukta miyelomeningosel, 9 (%11,25) çocukta okült spinal disrafizm ve 2 (%2,45) çocukta sakral ageneziydi. Lezyon 73 (%91,75) çocukta lumbosakral seviyede, geri kalan 7 (%8,75) çocukta ise diğer seviyelerdeydi. 46 (%57,5) çocukta ventriküloperitoneal şant, 54'ünde (%67,5) motor defisit vardı. 15 (%18,8) çocuk ise antikolinerjik tedavi alıyordu. Birinci dolum sistometrisinde ölçülen MDB ikinci ve üçüncüsüne göre anlamlı olarak yüksekti (p:0,015, p:0,002). Birinci sistometrideki DKAB değeri ise üçüncüsüne göre anlamlı olarak yüksekti (p<0,001) (Tablo 1). Sistometriler arasında MMK, rezidüel idrar ve MMK'nın yaşa göre beklenen oranı ile ilgili istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı (Tablo 1).

Sonuç: Miyelodisplazili çocukların dolum sistometrisindeki bulguların özellikle de nörojenik detrüör aşırı aktivitesinin dikkatli değerlendirilmesi gerekmektedir. Aynı seansta dolum sistometrisinin tekrar edilmesi daha güvenilir sonuç elde edilmesini sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Miyelodisplazi, dolum sistometrisi

Tablo 1. Dolum sistometrileri arasındaki değişkenlerin karşılaştırması

	1. Dolum Sistometrisi (n:80) Median (IQR)	2. Dolum Sistometrisi (n:80) Median (IQR)	3. Dolum Sistometrisi (n:80) Median (IQR)	p değeri*
Maksimum Mesane Kapasitesi (ml)	71 (91)	73,5 (99)	72 (95)	0,286
Maksimum Detrüör Basıncı (cmH ₂ O)	38 (41)	29,5 (45)	30,5 (39)	0,0001+,&
DKAB (cmH ₂ O)	34 (45)	27,5 (41)	29,5 (36)	<0,001#
Kompliyans (ml/cmH ₂ O)	3 (7)	3 (6,9)	4 (8)	0,406
Rezidüel İdrar (ml)	58,5 (110)	55 (101)	60 (105)	0,636
Maksimum Mesane Kapasitesinin Yaşa Göre Beklenen Oranı (%)	66,7 (63)	62 (61,8)	62,6 (63)	0,286*

*Related samples Friedman's two-way analyses of variance by ranks. Maksimum Mesane Basıncı: Pairwise Comparisons + Birinci versus ikinci (p:0,015), & Birinci versus üçüncü (p:0,002) İkinci versus üçüncü (p:1,0) DKAB # Birinci versus üçüncü (p<0,001), Birinci versus ikinci (p: 0,315), İkinci versus üçüncü (p:0,059)

[S-24]

Alport Sendromu Tanılı Hastalarda Genetik Analiz ve Yeni Mutasyonlar: Varyasyonlar Her Zaman Masum Mu?

Neslihan Çiçek¹, Nurdan Yıldız¹, Pınar Ata², İbrahim Gökçe¹, Mehtap Sak¹, Handan Kaya³, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik BD, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, İstanbul

Giriş: Alport sendromu (AS), tip 4 kollajenin $\alpha 3, \alpha 4, \alpha 5$ zincirlerini sentezleyen COL4A3, COL4A4, ve COL4A5 genlerindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkan ilerleyici bir böbrek hastalığıdır. Alport sendromuna sebep olabilecek ve henüz saptanmamış yeni mutasyonlar olabilir. Bu çalışmada mutasyon ve varyasyonların hastalığın fenotipine etkisini değerlendirmeyi ve saptadığımız yeni mutasyonları bildirmeyi amaçladık.

Hasta ve metodlar: Alport sendromu tanılı hastalarımızın geriye dönük olarak klinik ve patolojik bulgularını, genetik analizlerini ve genotip-fenotip ilişkisini değerlendirdik.

Sonuçlar: Otuz sekiz hasta (23 kız, 15 erkek) çalışmaya alındı. Başvurudaki ortalama yaş ve ortalama izlem süresi sırasıyla $9.14 \pm 4.31 (2.9-17.4)$ ve $3.85 \pm 2.59 (0.1-10.2)$ yıl idi. Yirmi iki patolojik mutasyon, 24 varyasyon saptandı, sekiz hastada patolojik mutasyon ve varyasyon birlikte saptandı. COL4A4(c.3979G>A; p.Val1327 Met) 20 hastada bulunan en sık saptanan varyasyondur. Bu yirmi hastanın 13'ünde patolojik mutasyon olmamasına karşın sekiz hastada proteinüri, üç hastada hematüri, iki hastada USG'de ekojenite artışı mevcuttu. Mikroskopik hematüri ve masif proteinürisi olan bir hastada COL4A5(c.2870delC; p.Pro957Glnsf*39) hemizigot, makroskopik hematüri ve nefritik proteinürisi olan diğer bir hastada COL4A3(c.1015G>C; p.Gly339Arg) yeni mutasyonları saptandı. Nefritik düzeyde proteinürisi olan bir hastada daha önce bildirilmemiş heterozigot COL4A3(c.3211-30G>A) varyasyonu tespit edildi. Proteinürisi olan 19 hastanın altısında mutasyon, 10'unda varyasyon saptandı, üç hastada mutasyon ve varyasyon birlikte saptandı. Bu hastalarda en sık görülen mutasyon COL4A3(c.3646G>A; p.Gly1216Arg), varyasyon COL4A4(c.3979G>A; p.Val1327 Met) idi.

Çıkarım: COL4A3(c.1015G>C; p.Gly339Arg) ve COL4A5(c.2870delC; p.Pro957Glnsf*39) yeni mutasyonlarının AS için hastalık nedeni olabileceği ve daha önce benign olarak bildirilen COL4A4(c.3979G>A; p.Val1327 Met) varyasyonunun patojenik olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Alport sendromu, genetik



[S-25]

İdiopatik Nefrotik Sendromlu 125 Hastanın Uzun Dönem Sonuçları ve Prognoza Etki Eden Faktörlerin Literatür ile Karşılaştırılması

Mehtap Ezel Çelakıl, Merve Aktaş Özgür, Kenan Bek
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Kocaeli

Giriş: İdiopatik nefrotik sendrom(NS) çoğunlukla steroide duyarlı olmakla beraber sık tekrarlama ve steroid bağımlı(SDNS) ve dirençli(SRNS) alt tipleri ile önemli bir hastalıktır. SRNS ve SDNS li hastaların tedavilerinde güçlü kanıtlara dayanan bir görüş birliği olmaması en önemli klinik zorluktur. Çalışmamızda, idiyopatik NS tanılı çocuklarda demografik, klinik ve prognostik verilerin analizi amaçlanmıştır.

Materyal-metod: Bu retrospektif çalışmada, NS tanılı çocukların dosyaları taranarak SPSS 20 (IBM) programı ile analiz edildi. Normal dağılım gösteren değerler Kolmogorov-Smirnov testi ile, prognostik faktör olarak araştırılan değerler için cut-off değeri ROC analizi ile, survival analizi ise Kaplan-Meier metodu ile yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 125 hasta dahil edildi(43 kız, 82 erkek) (E/K: 1,9). Hastaların median tanı yaşı 48 ay (12-192), takip süreleri ise 50 aydı (20-204). 125 hastanın 64'ünün (%51,2) bazal tartısı >75 persentildi. Tanı anında 12(%9,6) hastada makroskopik hematüri, 9(%7,2) hastada AKI mevcuttu. Makroskopik hematüri ile başvuran 12 hastanın 8'inde, tanıda hipertansiyonu olan 23(%18,4) hastanın 13'ünde, pulse steroid alan 31(%24,8) hastanın 20'sinde SRNS gelişti ($p<0,001$). Tanı anında 49 (%39,2) hastanın albumin düzeyi<1,8gr/dl di. Takipte 27 (%21,6) hastada SRNS, 34 (%27,2) hastada SDNS, 10 (%8) hastada KBH gelişti. KBH gelişen 8 hastanın tanı anında pulse steroid ihtiyacı olan, 4 hastanın ise tanı anında makroskopik hematürisi olan hastalar olduğu görüldü($p<0,05$). Steroid dışında en az bir immunsupresif kullanan 60(%48) hasta vardı. Biopsi yapılan 66(%52,8) hastanın patolojik tanıları 14(%11,2) fokal segmental glomeruloskleroz(FSGS), 15(%12) mezengioproliferatif glomerulonefrit(mesPGN),29(%23,2) minimal değişiklik hastalığı (MDH) olarak sonuçlandı. Son durumda remisyonda izlenen hasta sayısı 53(%42,4), sık relaps olan hasta sayısı 38(%30,4) iken takipsiz hasta sayısı 30(%24)'du. Tanı anında obezitesi olan hastalarda sık relaps oranının ve SRNS gelişiminin anlamlı olarak fazla olduğu görüldü ($p<0,05$). SDNS kız hastalarda anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0,05$). Tam remisyon açısından anlamlı etkisi bulunan parametreler ise ilk remisyon süresi, immunsupresif kullanımı ve tanı anındaki albumin düzeyi oldu. İlk remisyon süresi <5 ay ve tanı anında albumin düzeyi <1.8mg/dl olan hastalar ile immunsupresif kullanımı olan hastaların 5 yıllık izlemde remisyon oranları anlamlı derecede düşük bulundu($p<0,05$). En uzun remisyon(15ay) siklosporin ile sağlandı (tablo 1) ve 44 hastanın 1 tanesinde biopsi ile tanı alan siklosporin toksisitesi geliştiği görüldü. İlk atak sonrası relaps olmayan hasta sayısı ise sadece 9'du (%7,2).

Sonuç: Çalışmamızda 125 idiyopatik nefrotik sendromlu hastanın uzun dönem verileri ile remisyon üzerine etkili prognostik faktörleri tartışmayı amaçladık. Steroid dışındaki diğer immunsupresiflerin kullanımı, pulse steroid ihtiyacı ve ilk remisyon süresi gibi bilinen prognostik faktörler dışında bizim hastalarımızda obezite, kız cinsiyet ve serum albümin (<1.8) düzeyinin renal prognoza anlamlı derecede etkileri olduğunu gördük.

Anahtar Kelimeler: idiyopatik nefrotik sendrom, remisyon

İmmunsupresiflere göre remisyon süreleri

İmmunsupresif ilaç	Hasta Sayısı	Remisyon Süresi(ay olarak)
Siklosporin	44	15(1-108)
Tacrolimus	5	13(1-15)
Levamisol	24	8(1-84)
Ritüksimab	10	8(1-13)
Siklofosfamid	28	6(1-48)
Mikofenolat mofetil	23	3(1-19)



[S-26]

Henoch-Schönlein Purpura Nefriti ve IgA Nefropatisinin Klinik, Patolojik ve Uzun Dönem Renal Prognozlarının Karşılaştırılması

Cihan Heybeli¹, Meral Torun Bayram², Alper Soylu², Ali Çelik¹, Sülen Sarioğlu³, Salih Kavukçu²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD, Nefroloji BD

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD

Amaç: Henoch Schönlein purpura nefriti (HSPN) ve IgA nefropati (IgAN)'li hastaların klinik, patolojik ve uzun dönem renal prognozlarını karşılaştırmak.

Yöntem: Renal biyopsi yapılmış olan HSPN ve IgAN tanısı ile izlenen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Her iki grup cinsiyet, başvuru anındaki yaş, izlem süresi, albumin, ürik asit, IgA ve proteinüri düzeyleri, glomerüler filtrasyon hızı (GFH), renal patolojik bulgular ve son vizitteki GFH ve proteinüri düzeyleri açısından karşılaştırıldı. Ayrıca HSPN ve IgAN'li hastaların başlangıç ve son vizitteki GFH ve proteinüri düzeyleri kendi içinde ayrıca değerlendirildi.

Bulgular: Toplam hasta sayısı 54 idi: 38 (%70) HSPN ve 16 (%30) IgAN. HSPN ve IgAN grubu cinsiyet, tanı yaşı, izlem süresi, başlangıçtaki kan ürik asit, IgA düzeyleri, böbrek biyopsi bulgularından endokapiller, ekstrakapiller ve mezangiyal proliferasyon, tübüler atrofi, interstisyel fibrozis ve IgA, IgG, C3 birikim düzeyleri bakımından farklı değil idi. Ancak HSPN grubunda başlangıçtaki kan albümin ve hemoglobin düzeyi ile mezangiyal IgM birikim derecesi IgAN grubuna göre daha düşük, proteinüri düzeyi ise daha yüksek idi. Son vizitte her iki grubun proteinüri ve GFH düzeyleri benzer idi (Tablo 1). Ayrıca her iki grupta son vizitte protein düzeyi başvuru anındaki düzeye göre belirgin azalmıştı (72.1±92.4 vs 5.8±5.2, 34.2±37.9 vs 5.9±5.9, p<0.005). Ancak her iki grupta ortalama GFH'da bir azalma saptanmadı. Sadece bir HSPN hastasında GFH'nin 60 ml/dk altında olduğu belirlendi.

Sonuç: HSPN ve IgAN arasında klinik ve patolojik bazı farklılıklar bulunmasına rağmen uzun süreli renal sonuç her iki grupta benzerdir.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schonlein Purpura, IgA nefropatisi

Henoch-Schönlein purpura nefrit (HSPN)'li ve IgA nefropati (IgAN)'li hastaların klinik ve patolojik bulguları

Bulgu	HSPN N=38	IgAN N=16	p-değeri
Tanı yaşı (yıl)	8.9±3.6	9.8±4.5	0.555
İzlem süresi (ay)	78.7±67.1	86.8±61.5	0.669
Cinsiyet (E/K)	21/17	12/4	0.146
Hemoglobin (g/dL)	12.1±1.3	13.3±1.2	0.003
Serum albumin, (g/dL)	4.0±0.6	4.4±0.5	0.005
Serum ürik asit (mg/dL)	3.5±1.4	4.0±1.4	0.293
Serum IgA (mg/dL)	213±151	225±121	0.645
Proteinüri (ilk) (mg/m ² /saat)	72.1±92.4	34.2±37.9	0.041
GFH (ilk) (mL/dk/1.73 m ²)	104.3±36.0	91.2±22.6	0.113
Mezangiyal birikim*			
IgA	2.17±0.56	2.56±0.81	0.071
IgG	0.56±0.73	0.88±0.72	0.112
IgM	0.44±0.56	0.88±0.81	0.049
C3	1.08±0.84	1.5±1.1	0.189
Oxford Sınıflaması			
M1	21 (55.3%)	10 (62.5%)	0.579
E1	13 (34.2%)	3 (18.8%)	0.333
S1	12 (31.6%)	2 (12.5%)	0.184
T1**	14 (36.8%)	8 (50.0%)	0.454
Yaş (son vizit; yıl)	15.3±6.7	16.9±7.5	0.347
Proteinüri (son) (mg/m ² /saat)	5.8±5.2	5.9±5.9	0.966
GFH (son) (mL/dk/1.73 m ²)	110.4 ±25.9	104.5 ±26.5	0.456

*Mezangiyal immün birikimler semikantitatif olarak 0=birikim yok, 1=+, 2=++, 3=+++ olarak değerlendirilmiştir. **Oxford T skoru T2 olan hastaya rastlanmamıştır.

[S-27]

Tip 1 Diyabetes Mellituslu Çocuklarda Nefropati Tanısı için Kullanılmakta olan Mikroalbuminüri Sınırı Uygun Mu?

Seha Saygılı¹, Aydılek Dağdeviren Çakır², Nur Canpolat¹, Dildar Konukoğlu³, Hande Turan², Salim Çalışkan¹, Oya Ercan², Olcay Evliyaoğlu², Lale Sever¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Biyokimya AD

Giriş: Diyabetik nefropati (DN) diyabetik hastalarda, morbidite ve mortaliteden sorumlu en önemli komplikasyonlarından biridir. Klinikte DN tanısı mikroalbuminürinin saptanması ile konmaktadır. Bu çalışmada mikroalbuminüri ortaya çıkmamış olgularda, diyabetik nefropatinin patogenezi ile ilişkili olması olası glomerüler, vasküler, tubuler ve oksidatif stres belirteçlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu tek merkezli kesitsel çalışmaya, Diyabetes Mellitus (DM) süresi en az 2 yıl olan toplam 94 tip 1 DM tanılı olgu alındı. Mikroalbuminüri (idrar albümin >30 mg/gün) olduğu belirlenen ve/veya RAAS blokajı yapılan olgular çalışma dışında bırakıldı ve 79 olgu (48 kız, yaş ortalaması $13,8 \pm 3,1$ yıl) ile çalışmaya devam edildi. Kontrol grubu yaş-cinsiyet-VKİ uyumlu 60 sağlıklı çocuktan oluşturuldu. Tüm hasta ve kontrol grubunda 24 saatlik idrarda albumin, nefrin, angiotensinojen, transferin, VEGF-A, KİM-1 ve 8-oxo-7,8-dihidro-2-deoksiguanozin (8-OHDG) düzeylerine bakıldı. Tüm belirteçlerin kreatinine oranları hesaplandı. Hasta grubunun son ölçülen HbA1c düzeyleri ile son yıl HbA1c ortalamaları kaydedildi. Glomeruler filtrasyon hızı (GFH) serum kreatinin ve sistatin C temelli CKİD formülü ile hesaplandı.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun demografik ve antropometrik verileri arasında istatistiksel fark yoktu (Tablo 1). Tip 1 DM'li hastaların ortalama diyabet süresi $7,2 \pm 3,2$ yıl idi. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında diyabetli olguların ortalama idrar albümin/kreatinin ($p=0,018$), anjiotensinojen/kreatinin ($p=0,028$), transferin/kreatinin ($p=0,002$) ve VEGF-A/kreatinin ($p=0,001$) yüksekti (Tablo 1). Kontrollerin 90. persantili (16mg/gün) mikroalbuminüri sınırı olarak alındığında, bu sınırın altında mikroalbuminüri olan diyabetik olgular ($n=75$) ile kontroller arasında mikroalbuminüri açısından fark olmamasına rağmen anjiotensinojen/kreatinin ($p=0,011$), transferin/kreatinin ($p=0,001$) ve VEGF-A/kreatinin ($p=0,001$) diyabetik olgularda anlamlı olarak yüksekti. Doğrusal korelasyon analizinde, bu belirteçlerin birbirleriyle pozitif ilişkisi olmasına karşın (hepsi için $p<0,05$), diyabet süresi, HbA1c ya da GFH ile ilişkileri yoktu. İdrar nefrin, KİM-1 ve 8-OHDG düzeyleri açısından hasta ve kontrol grubu arasında fark yoktu.

Sonuç: Kullanılmakta olan sınırın altında mikroalbuminüri (<30 mg/gün) olan olgularda idrar albümini ile birlikte anjiotensinojen, transferin ve VEGF-A düzeylerinin kontrol grubundan belirgin yüksek olması kabul edilen mikroalbuminüri sınırından daha önce DN sürecinin başladığını göstermektedir. Mikroalbuminüri açısından kontrollerden farklı olmayan diyabetik hastalarda da anjiotensinojen, transferin ve VEGF-A düzeylerinin kontrol grubundan yüksek olması bu belirteçlerin mikroalbuminüri öncesi DN döneminde kullanımları açısından umut vermektedir. Bu çalışmanın sonuçları, diyabetik nefropatiyi daha erken tanıyabilmemiz için halen kullanılan mikroalbuminüri sınırının çocuk hastalarda daha aşağıya çekilebileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Diyabetik nefropati, mikroalbuminüri



Tablo 1: Tip 1 diyabetli hastalar ve sağlıklı kontrollerin klinik ve laboratuvar bulguları

	Tip 1 DM grubu (n= 79)	Kontrol grubu (n=60)	p
Yaş, yıl	13.8 ±3.1	13±2.3	0.07
Kız cinsiyet, n (%)	48 (61)	34 (57)	0.62
Boy SDS	0.02 (-0.61; 0.74)	-0.08 (-0.57; 0.57)	0.94
VKİ SDS	0.05 ± 1.02	-0.08 ± 0.97	0.43
Puberte, n (%)	66 (84)	52 (87)	0.61
Albümin, mg/gün	5.3 (4; 8.1)	4.4 (2.67; 6.5)	0.042
Albümin, mg/gr kreatinin	8.1 (5.8; 12.1)	6.5 (4.3; 10.2)	0.018
Transferrin, ng/mg kreatinin	36 (23.5; 58.7)	23.4 (15.5; 39.5)	0.002
KIM-1, ng/mg kreatinin	1.01 (0.60; 1.65)	1.15 (0.66; 1.84)	0.49
Nefrin, pg/mg kreatinin	119 (55.4; 225)	110 (54.2; 207)	0.67
VEGF-A, pg/mg kreatinin	166 (114; 202)	117 (75.1; 167)	0.001
Angiotensinogen, ng/mg kreatinin	0.77 (0.52; 1.23)	0.64 (0.4; 0.95)	0.028
8-OHdG, ng/mg kreatinin	49 (32.2; 88)	60.3 (48.5; 84.7)	0.06

Veriler dağılımlarına göre ortalama±SS ya da ortanca (25p; 75p) olarak verilmiştir.

[S-28]

Çocuklarda Biyopsi ile Gösterilmiş Akut Poststreptokoksik Glomerülonefritlerin Özellikleri

Bahriye Atmış¹, Derya Cevizli¹, Gökem Şahin², Engin Melek¹, Aysun Karabay Bayazıt¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Adana

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Adana

Giriş: Akut poststreptokoksik glomerülonefrit (APSGN) streptokoksik deri veya üst solunum yolu enfeksiyonları sonrasında ortaya çıkan çocukluk çağıının en sık akut postenfeksiyöz glomerülonefritidir. Bu çalışmada amaç klinik olarak APSGN tanısı alan çocuklardan atipik seyirli olduğu için böbrek biyopsisi yapılmış olan 15 çocuk hastanın klinik ve laboratuvar bulguları ile tedaviye yanıt ve prognozları değerlendirildi.

Gereç-Yöntem: APSGN tanısı almış çocuklardan atipik seyirli olduğu için böbrek biyopsisi yapılan ve patoloji tanıları diffüz proliferatif glomerülonefrit olan 15 çocuk hastanın dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 15 hastadan 8'i (%53.3) erkek, 7'si (%46.7) kızdı. Hastaların tanı anında ortalama yaşı 11±3.8 (min: 6 max:17) yıl idi. Başvuru anında 13'ünde (%86.7) ödem ve hipertansiyon, 11'inde (%73.3) nefrotik düzeyde proteinüri, 6'sında (%40) makroskopik hematüri ve 3'ünde (%20) oligüri mevcuttu. Tüm hastalarda geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü vardı. Hastaların başvuru anındaki ortalama BUN değeri 46.6±31.7 mg/dl, kreatinin değeri 1.4±0.7 mg/dl, eGFR değeri 51.4±24.3 ml/dk/1.73m², albümin değeri 2.7±0.3 g/dl, spot idrarda protein/kreatinin oranı 3.6±3.1 mg/mg, kompleman C3 düzeyi 37.5±25.9 mg/dl, ASO 515±391 IU/L idi. Hastalarda nefrotik düzeyde proteinüri süresi ortalama 29.2±25.5 gündü. Tedavide tüm hastalara sıvı kısıtlaması ile furosemid tedavisi, buna karşın hipertansiyonu devam edenlere ek olarak enalapril verildi. Bir hastaya anürik olduğu için hemodiyaliz yapıldı. Hastaların 10'u (%66.6) steroid tedavisi aldı ve steroid kullandıkları süre ortalama 4.5±2.5 aydı. Böbrek biyopsilerinde C3 boyanması %93.3'ünde, IgG boyanması %40'ında, C1q boyanması %33.3'ünde, IgM boyanması %26.6'sında ve IgA boyanması %20'sinde görüldü. Hastaların son kontrollerinde ortalama BUN değeri 13.10±5.4 mg/dl, kreatinin değeri 0.56±0.14 mg/dl, eGFR değeri 117.6±32.3 ml/dk/1.73m², albümin değeri 3.8±0.4 g/dl, spot idrarda protein/kreatinin oranı 0.44±1.26 mg/mg, kompleman C3 düzeyi 121.7±34.1 mg/dl idi. Son kontrollerinde üç hastada (%20) evre 2 kronik böbrek hastalığı saptandı (eGFR: 60-90ml/dk/1.73m²).

Sonuç: APSGN'in çocuklarda çoğunlukla iyi prognozlu olmasına karşın; atipik seyirli olup biyopsi ve immunsupresif tedavi yanı sıra diyaliz gerektiren vakalar olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut poststreptokoksik glomerülonefrit, biyopsi

[S-29]

Çocukluk Çağı İdiyopatik Nefrotik Sendromunda Mikofenolat-Mofetil Etkinliği

Fatma Mutlubaş¹, Sibel Yel², Eren Soyaltın¹, Aslıhan Kara³, Meral Torun Bayram⁴, Demet Tekcan⁵, Bahriye Atmış⁶, Azime Sevcan Bakkaloğlu⁷, İsmail Dursun², Metin Kaya Gürgöze³, Aysun Karabay Bayazit⁶, Erkin Serdaroğlu⁸, Bahriye Kenan⁷, Alev Yılmaz⁹, Salih Kavukçu⁴, İlmay Bilge¹⁰, Mukaddes Kalyoncu¹¹, Mesiha Ekim¹², İpek Akil¹³, Selçuk Yüksel¹⁴, İpek Kaplan Bulut¹⁵, Ali Anarat⁶, Yılmaz Tabel¹⁶, İbrahim Gökçe¹⁷, Pelin Ertan¹³, Ruhan Düşünsel²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Elazığ

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir

⁵Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Samsun

⁶Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Adana

⁷Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Ankara

⁸SBÜ. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

⁹İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

¹⁰Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

¹¹Karadeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Trabzon

¹²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Ankara

¹³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Manisa

¹⁴Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Denizli

¹⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir

¹⁶İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Malatya

¹⁷Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Çocukluk çağı idiyopatik nefrotik (INS) sendromu tekrarlarla seyreden bir veya daha fazla immünsüpresif tedavi gerektirebilen ve %10'nunda steroida yanıtız kalan bir hastalıktır. Steroid bağımlı nefrotik sendromda (SBNS) mikofenolat-mofetil(MMF) kullanımının başarısı yanı sıra çocuklarda steroid tedavisinde azalma ve kalsinörin nefrotoksitesinden koruma özellikleri ile günümüzde kullanımı yaygınlaşmıştır. Bu çalışmada, MMF'in INS'lu çocuklardaki etkinliği araştırılmıştır. Materyal-Metod: Çalışmaya 16 farklı Çocuk Nefroloji Merkezi'nde izlenen INS'lu 83 hasta alınmış ve retrospektif olarak verileri incelenmiştir. Hastalar steroid tedavisine verdikleri yanıtı göre 4 grupta değerlendirilmiştir (1.SBNS olarak izlenen ve izlem sonunda da SBNS olan hasta grubu, 2. Steroid dirençli nefrotik sendrom (SDNS) olarak izlenip daha önceki ilaçlarla remisyona girmemiş SDNS grubu; 3.SBNS olarak izleme başlanan ve izlemde SDNS'a geçiş yapan SBNS\SDNS grubu; 4.SDNS olarak izlenip steroid dışı tedavilerle remisyona ulaşılan ve ataklarla seyreden SDNS grubu). Hastaların yaş, cins, hastalık süresi, MMF başlanma zamanı, MMF dozu-kullanım süresi, MMF öncesi ve 6.ayda serum kreatinin(sCr), albumin, glomerüler filtrasyon hızı(GFH), idrar protein düzeyi, başlangıç böbrek biyopsi bulguları, MMF tedavisine verdikleri yanıt, MMF sonrası gözlenen yan etkiler, MMF ile eşzamanlı diğer tedaviler, renal replasman tedavi ihtiyaçları kaydedildi.

Bulgular: Hastaların yaş/cinsiyet dağılımları benzerdi. Hastalık süreleri arasındaki istatistiksel fark SDNS tanılı 2.grubun diğerlerine göre daha yeni tanı almış olmaları ile ilişkilendirildi. MMF tedavisi başlanma zamanı benzer olmayıp en erken SDNS(remisyonsuz) grubunda başlanmıştı. MMF tedavisi uygulanma süresi gruplar arasında farklıydı ve SDNS(remisyonsuz) grubu ile SBNS grubu arasında fark anlamlı saptandı (p=0.001). MMF uygulama dozu(794.7±208.9mg/m²/g) benzerdi. MMF tedavisinin başlangıcı ve 6.ayındaki serum albumin değerleri sadece SDNS(remisyonsuz) grupta benzerdi. MMF tedavisinin 6.ayında serum albümindeki fark SBNS grubunda en belirgindi(p<0.001). MMF tedavisinin GFH'daki erken etkisi her dört grupta da benzerken 24 saatlik idrarda protein değerlerinde SDNS(remisyonsuz) grubu dışında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu. Başlangıç böbrek biyopsileri ise SBNS'da %60 MLH iken FSGS SDNS gruplarında benzer sıklıkta idi. IgM nefropatisi ise tüm gruplar arasında benzer sıklıkta idi. İmmünfloresan incelemede ise SBNS\SDNS grubu hariç %70'e yakın hastada birikim gözlenmedi. MMF tedavisinin 6.ay yanıtlarında ise SDNS anlamlı bulundu. Çalışma boyunca MMF tedavisi ile 49 hastada yanıt sağlanırken 4 hastada yan etki (2hastada gastrointestinal, 1 hastada nörolojik, 1 hastada deri ile ilgili) ve 10 hastada remisyona nedeniyle MMF kesildi. Remisyon ile MMF kesilen hastaların %90'ı SBNS grubundaydı. MMF yanıtızlığı ise 34 hastada gözlenirken SDNS(remisyonsuz) grubunda %73 hastada yanıt izlenmedi. Diğer 3. ve 4. Gruplarda yanıtızlık benzerken, SBNS'da yanıtızlık belirgin azdı. MMF ile eşzamanlı verilen tedavilerde en sık düşük doz steroid ve ACE/ARB birlikteliği mevcuttu. 12 hastanın RRT gereksinimi oldu ve SDNS remisyonsuz ve SDNS ataklı toplamda 10 olgu idi. Atak sıklığı açısından SBNS da CsA ile benzerdi.

Tartışma: Bu çalışmada, SBNS için MMF'in iyi bir tedavi seçeneği olduğu gösterilmiştir. Siklosporin A'nın uzun dönemde alternatifi ya da steroidsiz tedavilerinin ana karakteri olabilme ihtimali için daha geniş ve prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: idiyopatik nefrotik sendrom, mikofenolat mofetil



[S-30]

İzole Hafif Antenatal Hidronefroz Tanısıyla İzlenen Hastaların Kısa Süreli İzlem Sonuçları

Serra Sürmeli Döven

Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Renal pelvis ve/veya kalikslerde dilatasyon olarak tanımlanan antenatal hidronefroz, antenatal ultrasonografi (USG) ile tespit edilen en sık üriner sistem anormallığıdır. İzole hafif antenatal hidronefrozu olan hastaların postnatal takibinde hidronefrozun gerilediği bilinmekle beraber hastalara uygulanması gereken tetkiklerle ilgili çelişkili sonuçlar bulunmaktadır.

Amaç: Bu çalışmada hafif izole antenatal hidronefroz tanısıyla izlenen hastaların altı aylık izlem sonuçlarını ortaya koymak ve takipte uygulanması gereken tetkik ve görüntüleme yöntemlerini belirlemek amaçlandı.

Yöntem: Çalışmaya Ocak 2017-Ocak 2019 tarihleri arasında Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne başvuran prenatal USG'de hidronefroz saptanan ve postnatal USG'de renal pelvis ön-arka çapı 5-15 mm arasında olan, kaliks dilatasyonu ve kortikal incelme eşlik etmeyen, üreter dilatasyonu ve mesane anormallığı gözlenmeyen, en az altı ay düzenli poliklinik kontrollerine gelen 51 yenidoğan dahil edildi. Kayıtlardan, retrospektif olarak, hastalara üçüncü, altıncı ve 12. Aylarda yapılan üriner sistem USG bulguları, hastaların idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçirip geçirmediği, hastalara uygulanan diğer görüntüleme yöntemlerinin [(Merkaptoasetiltriglisin (MAG3) Sintigrafi, Teknesyum-99m Dimerkapto süksinik asit (Tc-99m DMSA) sintigrafi, Voiding sistoüretrografi (VSUG)] sonuçları elde edildi. Hastaların takiplerinde üriner sistem USG bulguları değerlendirildiğinde, renal pelvis ön-arka çapında değişiklik yoksa stabil, azalma varsa parsiyel rezölüsyon, artış varsa ve/veya kaliks dilatasyonu, kortikal incelme saptanmışsa progresyon, renal pelvis ön-arka çapı 5 mm ve altına düşmüşse total rezölüsyon olarak kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 51 hastanın 26'sı kız (% 51), 25'i (%49) erkekti. Hastalarda saptanan hidronefrozun 37'si (%72,5) tek taraflı iken 14'i (%27,5) çift taraflı idi. İki hastada (%3,9) birer kez idrar yolu enfeksiyonu saptandı. Tekrarlayan İYE sadece bir (%1,96) hastada vardı. Bu hastaya uygulanan VSUG'de vezikoüretal reflü saptanmadı. DMSA sintigrafi uygulanan beş hastanın hiç birinde skar saptanmadı. MAG3 sintigrafi uygulanan üç hastanın hiç birinde obstrüktif patoloji gözlenmedi. Hastaların üçüncü ay USG ile izlemlerinde 28/51 hasta stabil (%54,9) seyrederken, 15/51 (%29,4) hastada parsiyel rezölüsyon, 8/51 hastada (%15,7) total rezölüsyon saptandı. Hastaların altıncı ay izlemlerinde stabil seyreden 29/51 (%56,9) hasta var iken 5/51 (%9,8) hastada parsiyel rezölüsyon, 17/51 (%33,3) hastada total rezölüsyon saptandı. Altı ayın sonunda toplam 25/51 (%49) hastanın hidronefrozu tamamen düzeldi. On iki ay takip edilen 17 hastanın 10'u (%58,8) stabil seyrederken bir hastada parsiyel rezölüsyon (%5,9), altı (%35,3) hastada total rezölüsyon izlendi. Hastaların 3-6 ve 12. Ay ultrasonografik izlemlerinde hiç bir hastada progresyon gözlenmedi.

Sonuç: İzole hafif antenatal hidronefroz, iyi seyirli olup takipte hastaların ultrasonografik bulgularında progresyon gözlenmemiştir. Bu hastalarda idrar tetkiki ve USG ile izlem yeterli olup invaziv görüntüleme yöntemlerine gerek yoktur.

Anahtar Kelimeler: Antenatal hidronefroz

[S-31]

Çocuklarda Esbl(+) İdrar Yolu Enfeksiyonlarının Oluşmasında Gaitadaki Taşıyıcılığın Önemi

Metin Kaya Gürgöze¹, Aslıhan Kara¹, Zülal Aşçı Toraman²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji ve Klinik Mikrobiyoloji AD, Elazığ

İdrar yolu enfeksiyonuna neden olan etkenler başta E.Coli olmak üzere genellikle gastrointestinal sistem florasından kaynaklanan gram negatif bakterilerdir. Hastanede yatış, altta yatan hastalık ve geniş spektrumlu antibiyotiklerin yaygın kullanımı sonucu bakterilerde direnç gelişimi artmakta ve özellikle karşımıza genişlemiş etki alanlı beta laktamaz (extended-spectrum beta-lactamases, ESBL) pozitifliği olarak çıkmaktadır. Son yıllarda polikliniğe başvuran, hastane de yatış öyküsü ve altta yatan üriner sistem hastalığı bulunmayan çocuklarda ESBL(+) E. Coli'nin neden olduğu idrar yolu enfeksiyonlarının giderek artış gösterdiği görülmektedir. Bu çalışmada polikliniğe başvuran, son üç aydır hastanede yatış ve nörojen mesane öyküsü olmayan, idrar yolu enfeksiyonu tanısı konulan ve idrar kültüründe E. Coli üreyen 139 çocuk hastada gaitada ESBL (+) E. Coli taşıyıcılığının belirlenmesi amaçlanmıştır. İdrar kültürü sonucu değerlendirildiğinde, 89 (%64) olguda ESBL(-) E.Coli ve 50 (%36) olguda ESBL(+) E.Coli ürettiği görülmüştür. Çocuk ve ebeveynlerin gaita örneği incelenmiş ve 50 (%36) çocuk olguda ESBL(+) E.Coli saptanmıştır (Tablo 1). İdrar kültüründe ESBL(-) E.Coli üreyen çocukların gaitalarında ESBL pozitifliği %24.7 olmasına karşın, idrar kültüründe ESBL(+) E.Coli olan çocukların gaitalarında ESBL pozitifliği %56 olarak tespit edilmiştir. ESBL pozitifliğindeki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p<0.001). Sonuç olarak, çocuklardaki toplumdan kazanılmış idrar yolu enfeksiyonlarında antibiyotiklere karşı yüksek direnci gösteren ESBL pozitifliği için çocukların kendi gaitalarının kaynak olduğu ve aile içi taşıyıcılığının da katkı sağladığı görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: çocuklar, idrar yolu enfeksiyonları

Tablo 1. Çocuk ve ebeveynlerin gaita ESBL(+) oranları

İdrar yolu enfeksiyonu	ESBL(-) grup n:89	ESBL(+) grup n:50	p
Çocuklar (n,%)	22(%24,7)	28(%56)	>0.001
Anneler (n,%)	8(%9,8)	9(20,9)	<0.05
Babalar (n,%)	9(%19,1)	8(%27,6)	<0.05



[S-32]

Konjenital Üriner Sistem Genişlemesinin Tanı ve Tedavisinde Farklı Sınıflandırma Sistemlerinin Rolü

Arif Ortaçca¹, Nurcan Dinler Cengiz¹, İbrahim Önder Yeniceri², Nilay Hakan¹, Yaşar Topal¹, Nazile Ertürk³, Hüseyin Tarhan⁴

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Muğla

²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Muğla

³Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi AD, Muğla

⁴Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD, Muğla

Amaç: Üriner sistem genişlemesi antenatal ultrasonografilerde en sık saptanan üriner anomalidir. Bu genişlemelerin takibi çocuklarda en sık son dönem böbrek yetmezliği nedenlerinden biri olan böbrek ve üriner sistemin doğumsal anomalilerinin (CAKUT) erken tanısı için büyük önem taşımaktadır. Takipte en sık renal pelvis ön-arka çap ölçümü (APD), Society of Fetal Urology (SFU) sınıflaması ve Urinary Tract Dilation (UTD) sınıflama sistemleri kullanılmaktadır. Bu çalışmanın amacı bu üç sınıflandırma sistemini CAKUT saptama, idrar yolu enfeksiyonu gelişimi ve cerrahiye gidiş açısından tanısal güçlerinin karşılaştırılmasıdır.

Gereç-Yöntem: Antenatal veya postnatal ilk iki ay içinde yapılan ultrasonografilerde üriner sistem genişlemesi saptanan veya yenidoğan döneminde idrar yolu enfeksiyonu geçiren toplam 148 hasta çalışmaya alındı. Bunlardan 86 hastaya ait 114 böbrek ünitesinde postnatal ultrasonografide genişleme saptandı. Bu hastalar 18 aylık çalışma süresi boyunca prospektif olarak izlendi. Ortalama takip süresi 6 aydı. Tüm hastalara takiplerinde tam idrar tetkiki ve aynı radyoloji uzmanı tarafından üriner ultrasonografi yapıldı ve 3 sınıflama sistemi ile ayrı ayrı risk dereceleri belirlendi. Yüksek risk grubundaki hastalara ve idrar yolu enfeksiyonu geçiren hastalara, CAKUT açısından ileri görüntüleme tetkikleri uygulandı. CAKUT varlığı, idrar yolu enfeksiyonu gelişmesi ve cerrahi tedavi gereksinimini öngörme açısından üç farklı sınıflandırma sistemi karşılaştırıldı.

Bulgular: 23 hastanın 31 böbrek ünitesinde CAKUT (%27) saptandı. Bu hastaların 12'sine üreteropelvik darlık, 11'ine veziköüretal reflü, 3'üne üreterovezikal darlık, 2'sine multistik böbrek, 2'sine çift toplayıcı sistem, 1'ine çift toplayıcı sistem ve üreteropelvik darlık birlikteliği tanısı konuldu. Üriner sisten genişlemesi saptana 114 böbrek ünitesinde spontan rezolüsyon oranı %23 saptandı. Takipleri sırasında 8 hastada idrar yolu enfeksiyonu saptandı. 3 hastaya üreteropelvik darlığa yönelik düzeltici cerrahi girişim, 3 hastaya da tanısal amaçlı sistoskopi yapıldı. Üç sınıflandırma sisteminden CAKUT saptama, idrar yolu enfeksiyonu gelişimi ve cerrahi operasyona gidiş açısından duyarlılığı en yüksek sistem UTD olarak saptandı. CAKUT saptama açısından UTD sisteminin duyarlılığı %87,1, özgüllüğü %65,1, pozitif prediktif değeri %48,2, negatif prediktif değeri %93,1 olarak saptandı. SFU ve UTD sınıflama sistemleri arasında istatistiksel olarak güçlü bir uyum saptandı. APD sistemi ile diğer sistemler arasında uyum saptanmadı. Hastalara yapılan ultrasonografi ölçümlerinde üriner sistem genişleme dereceleri ölçümler arasında kıyaslandığında birinci ultrasonografilerde genişleme dereceleri sonraki ölçümlere göre anlamlı olarak daha genişti.

Sonuç: UTD ve SFU sistemlerinin sonuçları arasında güçlü bir uyum olmakla birlikte üriner sistem genişlemesi saptanan olguların takibinde en uygun yöntemin UTD sistemi olduğu tespit edildi. Bu hastaların izlem ve tedavisinde APD sisteminin tek başına yeterli olmadığı, parankim değerlendirmesi, üreterlerin ve mesanenin durumu gibi parametrelerin gerekli olduğu sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Hidronefroz, Urinary Tract Dilatation (UTD) sınıflaması

AP çap, SFU ve UTD sınıflandırma sistemlerinin ÇAKUT saptama açısından kıyaslanması

		Anomali		Sen. %95 GA	PPV %95 GA	Accuracy %95
		Yok	Var	Spe. %95 GA	NPV %95 GA	GA
AP	Yok	77	13	58.1 (39.1-75.5)	75.0 (56.8-87.3)	83.3
	Var	6	18	92.8 (84.9-97.3)	85.6 (79.6-90.0)	(75.2-89.7)
SFU	Yok	62	7	77.4 (58.9-90.4)	53.3 (43.0-63.4)	75.4
	Var	21	24	74.7 (63.9-83.6)	89.9 (82.0-94.5)	(66.5-83.0)
UTD	Yok	54	4	87.1 (70.2-96.4)	48.2 (40.3-56.2)	71.1
	Var	29	27	65.1 (53.8-75.2)	93.1 (84.2-97.2)	(61.8-79.2)



[S-33]

Tekrarlayan Üriner Sistem Enfeksiyonu olan Çocuklarda Primer Vezikoüreteral Reflünün Geciken Tanısı; Tanısal Yaklaşım ve Renal Sonuçlar

Çağla Serpil Doğan¹, Nevin Semerci Koyun¹, Gülşah Kaya Aksoy¹, Bülent Çekiç², Murat Savaş³, Elif Çomak⁴

¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Antalya

²Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Antalya

³Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Bölümü, Antalya

⁴Akdeniz Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Antalya

Giriş: Bu çalışmada, tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu (İYE) nedeni ile geç dönemde başvuran ve dilate primer vezikoüreteral reflü (VUR) tanısı alan hastaların renal sonuçlarını ve görüntüleme yöntemlerinin VUR tanısındaki yerini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: VUR tanısı alan ve ultrasonografi (US), voiding sistoüretrografi (VSUG), non-akut dimerkaptosüksinik asit (Tc-99mDMSA) renal sintigrafi uygulanan hastaların tıbbi kayıtları incelendi.

Bulgular: Ortalama yaşı 10.49±3.42 yıl olan toplam 32 çocuk (27 kız - % 84.4) çalışmaya alındı. Ortanca izlem süresi 1.70 (1.3 - 4.1) yıl ve VUR tanısındaki ortalama yaş 7.67±3.34 yıldır. Evre III, IV ve V VUR sırasıyla hastaların % 22, % 69 ve % 9'unda saptandı. Bilateral evre IV VUR'u olan 3 hastanın tahmini glomerüler filtrasyon hızı 75 ml/dk/1.73 m²'nin altındaydı (2'sinde evre II ve birinde evre IIIB KBY). Başvuru anına kadar her hasta dökümanate edilen en az 3 ateşli İYE geçirmişti. Tüm hastalarda (n=32) US yapıldı ve anormal US bulguları vakaların %75'inde mevcuttu. Otuz bir hastada (evre III KBY'si olan hasta hariç) non-akut DMSA renal sintigrafi en son geçirilen enfeksiyondan ≥1 ay sonra yapıldı, % 83.9'unda patoloji saptandı (7'sinde tek skar, 7'sinde çoklu skar, 12 hastada azalmış diferansiyel renal fonksiyon). Beş (%16) hastada (3'ünde evre IV ve 2'sinde evre III reflü), hem US hem de DMSA sintigrafi normaldi. VUR'u öngörmeye US'nun sensitivitesi % 75.00 (95% CI: 56.60-88.54), DMSA sintigrafi ve US+DMSA'nın sensitivitesi ise her biri için % 83.87 (95% CI: 66.27-94.55) idi.

Sonuç: Tekrarlayan ateşli İYE öyküsü olan tüm çocuklarda US ve non-akut DMSA sintigrafiye ek olarak VSUG tüm hastalarda yapılmalıdır. Bu hastaların erken dönemde pediatrik nefroloji ünitelerine yönlendirilmeleri için çocukluk çağı İYE ile ilgili halkın ve sağlık hizmeti sunan personelin farkındalığı artırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: primer vezikoüreteral reflü, reflü nefropatisi



[S-34]

Ulusal Kılavuza Göre İzlenen Antenatal Hidronefroz Tanılı Bebeklerin İzlem Sonuçlarının İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Antenatal Hidronefroz İzlem Sonuçları ile Karşılaştırılması

Esra Ensari¹, Önder Yavaşcan^{2,3}, Eren Soyaltın², Caner Alparslan², Elif Perihan Öncel¹, Aslıhan Arslan¹, Demet Alaygut², Seçil Arslanoyu Çamlar², Fatma Mutlubaş², Tunç Özdemir⁵, Belde Kasap Demir⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir

Giriş: Antenatal hidronefroz (AH) fetal dönemde en sık rastlanılan renal patolojidir. Çoğunlukla kendiliğinden düzelmesine rağmen bazı olgular yakın izlem daha az olgu ise cerrahi girişim gerektirmektedir. Postnatal dönemdeki izlemin en önemli amacı erken dönemde cerrahi tedaviden fayda görebilecek olguların belirlemektir. Çalışmamızda Türkiye Çocuk Nefrolojisi Derneği (ÇND) “Congenital Anomalies of the Kidneys and Urinary Tract (CAKUT) çalışma grubu” tarafından 2015 yılında hazırlanan “Antenatal Hidronefroz Tanılı Bebeklerde İzlem Kılavuzuna” göre izlenen hastaların izlem sonuçları değerlendirildi ve bu sonuçlar daha önce hastanemizde kullanılan Tepecik AH Kılavuzu ile izlenen hastaların sonuçları ile karşılaştırıldı.

Materyal-Metod: Kasım 2017-Kasım 2018 tarihleri arasında İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Bölümüne antenatal hidronefroz (fetal böbrek ön arka çapı > 5 mm) tanısı ile doğum sonrası ilk 1 haftada başvurmuş ve ÇND CAKUT kılavuzu (Grup 2) ile ileriye dönük olarak izlenmiş olan 105 olgu ve daha önce Tepecik AH kılavuzuna göre izlenmiş olan 105 olgu (Grup 1) olmak üzere toplam 210 olgu çalışmaya dahil edildi. Hastaların büyüme skorları, antenatal görüntülemeleri, US takipleri, ek görüntüleme (MSUG, DMSA, MRU) ihtiyaçları, radyasyon maruziyetleri, geçirilmiş ateşli idrar yolu enfeksiyonu (İYE), renal parankimal etkilenme oranları ve cerrahi gereklilikleri kaydedildi.

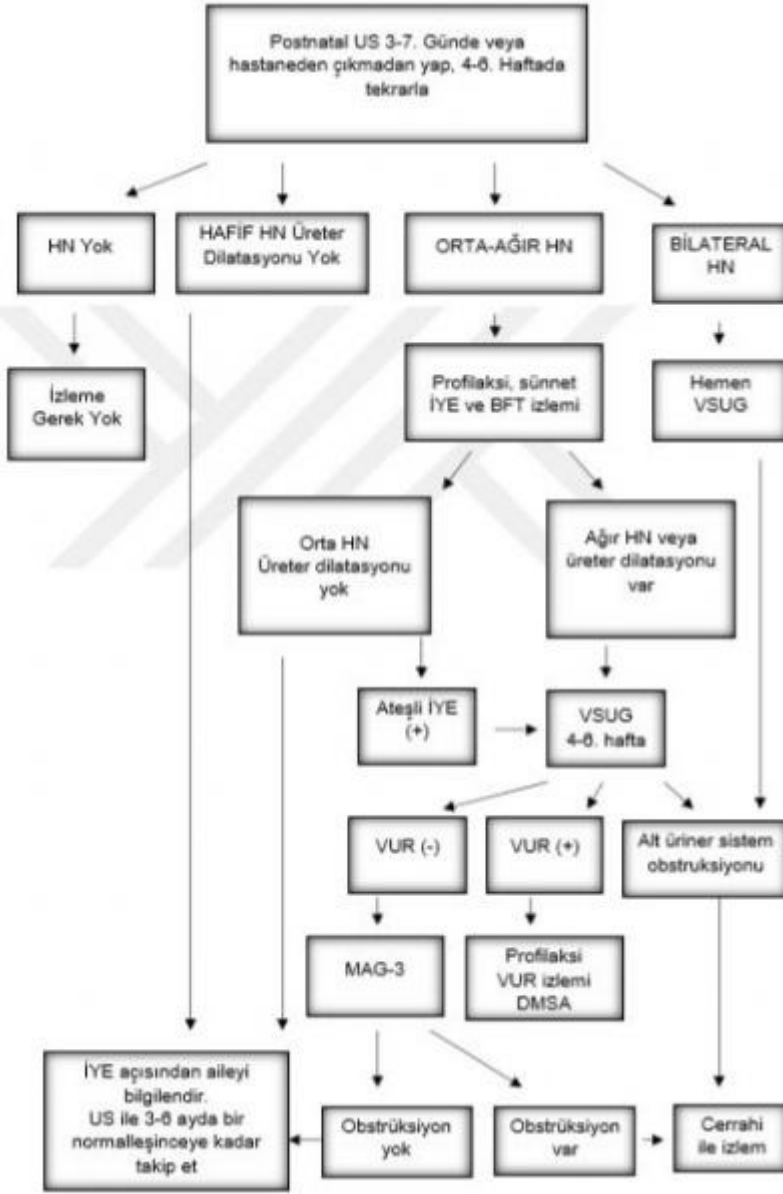
Bulgular: Ortalama İU tanı yaşı Grup 1’de 32. hafta, Grup 2’de ise 24. hafta olarak saptandı ($p<0,001$). Grup 2’de ($n=39$), Grup 1’e ($n=105$) göre daha az MSUG çekilmiş olup daha yüksek oranda patolojik bulgu (Grup 1= %13,4 Grup 2= %38,5) saptandığı görüldü ($p<0,001$). DTPA çekilme oranı Grup 1’de ($n=95$), Grup 2’ye ($n=16$) kıyasla daha yüksek olmasına karşın, DTPA’da anormal bulgu saptanma oranı Grup 2’de (%68,8) Grup 1’e (%29) göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p<0,001$). İYE geçirme oranı Grup 1’de ($n=193$), Grup 2’ye ($n=38$) göre daha fazla saptanmış olup istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,001$). Hastaların radyasyon maruziyeti Grup 1’de (ortanca 500 mrem), Grup 2’ye (ortanca 200 mrem) göre daha fazla saptandı ($p<0,001$). Cerrahi tedavi oranları kıyaslandığında Grup 1’de 36 (%34,2) hastaya Grup 2’de ise 23 (%21,9) hastaya cerrahi işlem uygulandı ($p=0,005$).

Sonuç: CAKUT kılavuzu daha az İYE oranları, radyasyon maruziyeti, daha az görüntüleme tetkiki ve dolayısıyla daha az maliyet ve daha az iş gücü ile daha etkili bir kılavuz olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: antenatal hidronefroz, radyolojik görüntüleme



Antenatal Hidronefroz İzlem kılavuzu (CAKUT Kılavuzu)



[S-35]

İdrar Yolu Enfeksiyonu Olan Çocuklarda Serum Presepsin, Proadrenomedulin, Trem-1 ve İdrar Ribonükleaz-7 Düzeyleri

Nuran Çetin¹, Zeynep Küskü², Aylin Gençler¹, Aslı Kavaz Tufan¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Biyokimya AD, Eskişehir

Amaç: İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) süt çocuğu ve çocukluk döneminin sık görülen problemlerinden biridir. Akut pyelonefriti (APN) geçiren çocuklarda gelişebilecek kalıcı böbrek parankim hasarı hipertansiyon ve son dönem böbrek yetmezliği gelişmesine neden olabilmektedir. Çocuklarda klinik bulgular nonspesifik olduğundan, APN tanısını koymak sıklıkla böbrek parankim tutulumunu gösteren görüntüleme yöntemleri gerektirmektedir. Tedavideki gecikme kalıcı böbrek hasarı gelişmesinde büyük risk oluşturmaktadır. Bu çalışmada İYE tanılı çocuklara serum presepsin, proadrenomedulin (pro-ADM) ve myeloid hücreler üzerinde eksprese edilen solubl tetikleyici reseptör (TREM-1) ile idrar ribonükleaz 7 (RNaz 7) düzeylerinin araştırılması amaçlandı.

Materyal-Metod: Bu çalışma Ağustos 2016- Ağustos 2018 tarihleri arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi BD'nde yapıldı. Çalışmaya 2-18 yaş arasında olan ve İYE tanısı alan çocuklar dahil edildi. Organ hasarı ve sistemik enfeksiyonu olan, başvuru öncesi antibiyotik kullanan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Kontrol grubu olarak sağlıklı çocuklar çalışmaya dahil edildi. Serum presepsin, pro-ADM ve TREM-1 ile idrar RNaz 7 düzeyleri ELISA yöntemi ile ölçüldü.

Bulgular: Bu çalışmaya 62 hasta (38 APN, 24 sistit) ve 20 kontrol dahil edildi. Cinsiyet dağılımı ve yaş ortalaması gruplar arasında benzerdi. APN tanılı hastalarda pro-ADM ve TREM-1 düzeyleri sistitli hastalardan ve kontrol grubundan daha yüksekti (sırası ile pro-ADM için $p=0.002$ / $p=0.001$, TREM-1 için $p=0.000$ / $p=0.002$). İdrar RNaz 7 düzeyleri APN'li ve sistitli hastalarda kontrol grubuna göre daha yüksek bulundu (sırası ile $p=0.002$, $p=0.000$). APN ve sistit tanılı hastalar arasında idrar RNase 7 düzeylerinde anlamlı bir fark saptanmadı. Lojistik regresyon analizinde serum pro-ADM ve TREM-1 ile idrar RNaz 7 düzeylerinin APN tanısında belirleyici değere sahip olduğu belirlendi (sırası ile $p=0.006$, $p=0.000$, $p=0.017$). Serum presepsin düzeyleri gruplar arasında benzerdi. ROC eğrisi analizinde, APN'nin tahmini için pro-ADM'nin cut-off değerinin % 97.2 duyarlılık ve %87.5 özgüllük ile 63.86 pg / mL olduğu belirlendi ($p=0.003$). APN için serum TREM-1 seviyeleri %97.3 duyarlılık ve % 84 özgüllük ve 127.37 pg / mL cut-off değerine sahipti ($p=0.000$). İdrar RNaz 7 düzeylerinin APN için cut-off değeri: 0.232 ug / mg kreatinin idi (duyarlılık: %97, özgüllük: %95, $p=0.002$). Ek olarak, sistit için idrar RNaz 7 seviyeleri %83.1 duyarlılık ve %76.4 özgüllüğe sahipti (cut-off değeri: 0.331 µg / mg kreatinin).

Sonuç: Serum pro-ADM ve TREM-1 düzeyleri APN tanısında belirteç olarak kullanılabilir. İdrar RNaz 7 düzeyleri idrar yolu enfeksiyonu varlığını göstermede belirleyici olabilir.

Anahtar Kelimeler: Yeni belirteçler, akut pyelonefrit

[S-36]

Kontrast Madde Kullanımına Bağlı Gelişen Akut Böbrek Hasarının Erken Tanısında Mikrorna 21 Yararlı Mıdır?

Büşra Yüzkollar Süzölmüş¹, Nurdañ Yıldız¹, Betöl Karademir², Esra Akdeniz³, Goncagöl Haklar², Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Faköltesi, Çocuk Nefrolojisi BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Faköltesi, Biyokimya AD, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Faköltesi, Biyoistatistik AD; Tıp Etiği AD, İstanbul

Giriş-Amaç: Kontrast maddeye bağılı nefropati radyokontrast maddenin verilmesini takiben böbrek fonksiyonlarındaki akut bozulma olarak tanımlanır. Çalışmamızda konjenital kalp hastalığı olan ve tanısal amaçlı kardiyak anjiyografi yapılan çocuklarda kontrast maddeye bağılı akut böbrek hasarı (ABH) gelişiminin erken göstergesi olarak mikroRNA-21'in (miRNA-21) değeriendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Konjenital kalp hastalığı nedeniyle izlenen ve tanısal amaçlı anjiyografi yapılması planlanan 0-18 yaş arası 44 hasta ile kronik bir hastalığı ve ilaç kullanımı olmayan, benzer yaş ve cinsiyette 25 sağılıklı çocuk çalışmaya alındı. Hastalardan 0, 12. saat, 24-48 saat ve 4-6 gün içinde serum sistatin-C (Sis-C), miRNA-21, BUN, kreatinin (Cr) bakılmak üzere serum örnekleri, 0. saat, 24-48 saat ve 4-6 gün içinde spot idrarda beta2 mikroglobulin (B2-MG), mikroalbumin (MA), Cr düzeyleri bakılmak üzere idrar örnekleri alındı. Kontrol olgularından ise bir kez kan ve idrar örneği alındı. Tüm olgulara vücut kompozisyon analizi (VKA) yapıldı. Hasta ve kontrol grubunun tahmini glomerüler filtrasyon hızları (tGFH) düzenlenmiş Schwartz formülü kullanılarak hesaplandı. Verilerin istatistiksel olarak değeriendirilmesinde SPSS 21.0 programı kullanıldı. Veriler ortalama±SD ya da normal dağılıma uymayan veriler median (çeyrekler arası aralık) olarak verildi. P<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Hasta grubunun 22'si erkek (%50), 22'si kız (%50), kontrol olgularının 9'u erkek (%36), 16'sı kız (%64) idi. Hasta ve kontrollerin median (çeyrekler arası aralık) yaşları sırasıyla 5.7 (8.7) ve 12.08 (7.26) yıl idi. Hasta grubunun 0, 12, 24-48. saat ve 4-6. gün miRNA-21(2-ΔCt) sıralı ölçümlerinin kontrol grubuna göre anlamlı farkı olmadığı görüldü. Serum miRNA 21 düzeylerinin sıralı ölçümlerinin kendi aralarında da fark saptanmadı (p>0.05). Hastaların idrar B2-MG/Cr düzeylerinin sıralı ölçümleri farklı bulunmadı ancak hasta grubunda 24-48.saat ve 4-6.gün B2-MG/Cr değeri kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulundu (p=0.001, p=0.017). Hastaların 4-6. gün sis-C değeri 12. saate göre anlamlı olarak arttığı saptandı (p= 0.001).İşlem sonrası altı günlük izlemde 44 hastanın 4'ünde (% 9.09) en az bir zaman diliminde ABH geliştiği gözlemlendi. Akut böbrek hasarı gelişen ve gelişmeyen grup arasında kontrast madde dozu ve ilaç kullanımı açısından anlamlı fark bulunamadı.

Çıkarım: Mikro RNA-21 düzeyinin, kontrast madde kullanımı sonrası ABH'nın erken tanısında yararı gösterilememiştir. Sistatin-C 4-6. günde böbrek fonksiyonlarının değeriendirilmesi için kullanılabilir. İzlemde idrar B2-MG/Cr değeri 12. saate göre yüksek bulunması nedeniyle kontrast madde kullanımı sonrası tübüler hasarın gelişebileceği ve tübüler hasarı gösteren belirteçlerin de araştırılması düşünülmelidir. Tübüler fonksiyonların etkilenmesi nedeniyle bu hastaların böbrek fonksiyonlarının uzun dönem takibi önerilir.

Anahtar Kelimeler: Akut böbrek hasarı, kontrast madde nefropatisi

[S-37]

Sepsis ve Septik Şok Hastalarında Serum Klor Düzeyi ile Akut Böbrek Hasarı ve Mortalite İlişkisi

Kübra Çeleğen¹, Mehmet Çeleğen², Ali Düzova¹, Selman Kesici², Benan Bayrakci², Rezan Topaloğlu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara

Giriş: Sepsis ve septik şok tanılı hastalarda sıklıkla akut böbrek hasarı (ABH) gelişmektedir; damar içi volümü genişletmek amacıyla standart olarak kullanılan klordan zengin sıvılar bazı hastalarda hiperkloremiye yol açabilir. Erişkinlerde hiperkloreminin ABH gelişimi ile ilişkisi üzerine çalışmaların sonuçları çelişkilidir. Çocukluklarda hiperkloremi ve ABH arasındaki ilişkiyi değerlendiren kısıtlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada, çocukluk çağında sepsis/septik şok hastalarında hiperkloreminin ABH gelişimi ve mortalite üzerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal/Metot: Çalışmaya hastanemiz Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde, 2011–2017 yılları arasında sepsis/septik şok tanıları ile izlenen hastalar dahil edildi; klinik ve laboratuvar bilgilere retrospektif olarak hastane bilgi sisteminden ulaşıldı. Şüpheli veya kanıtlanmış bir enfeksiyon varlığındaki sistemik inflamatuvar yanıt sendromu oluşturan hastalar sepsis; sepsisi olup, bir saat içinde ≥ 40 ml/kg izotonik sıvı uygulanmasına rağmen devam eden, kardiyovasküler fonksiyon bozukluğu olan hastalarda septik şok olarak tanımlandı. KDIGO 2012 kriterlerine göre 48 saat içinde serum kreatinin düzeyinde $\geq 50\%$ 'den fazla artış ya da $0,3$ mg/dl'nin üzerinde artış olması ABH olarak tanımlandı. Hastaların başvuru serum klor (Cl) değeri ile ilk üç gündeki en yüksek, en düşük ve ortalama Cl değerleri günlük olarak belirlendi. Cl düzeyinin 110 mEq/L ve üstünde olması hiperkloremi olarak tanımlandı. Hastaların, yoğun bakım ünitesinde ilk 24 saatteki klinik ve laboratuvar parametrelerinden elde edilen PRISM III mortalite skoru ve organ yetmezliklerini gösteren PELOD skorları kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya 101 sepsis/septik şok tanısı olan hasta dahil edildi, bilgileri eksik olan 16 hasta ve başvuru anında ABH geliştirmiş olan 21 hasta ve kronik böbrek yetmezliği olan 1 hasta dışlandı; 63 hasta analizlere dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 2 yaş (1.2 ay-19.9 yıl), kız/erkek oranı 29/34 idi; 10 hasta sepsis (%15,9), 53 hasta septik şok (%84,1) grubundaydı. Yirmi beş (%39,7) hastada ilk 72 saat içinde ABH gelişti; 14 hasta (%22,0) kaybedildi, bu hastaların 8'i ABH gelişmiş olan hastalardı. Sepsis ya da septik şok tanılı hastalarda ABH gelişimi ve mortalite hızları ile ABH gelişen ve gelişmeyen hastalardaki mortalite hızları arasında istatistiksel düzeyde anlamlı bir fark yoktu. PELOD skoru daha yüksek olan hastalarda ABH sıklığı daha fazla saptandı ($p < 0,05$). Hastaların başvuru Cl değerleri, 1. ve 3. günlerdeki en düşük, en yüksek ve ortalama Cl değerleri ile ABH ve mortalite hızları arasında bir ilişki saptanmadı. Ancak, 2. günde klor düzeyinde değişimin 5 mEq/L olan hastalarda ABH gelişimi daha fazla idi (%58,8 vs. %32,6; $p = 0,059$; doğrusal bağıntı testi $p = 0,030$). On altı hastada (%25,4) başvuru sonrası herhangi bir ölçümde hiperkloremi ($Cl \geq 110$ mEq/L) saptandı. İkinci günde en düşük Cl düzeyi ≥ 110 mEq/L olan hastalarda ($p = 0,019$), üçüncü günde ise en yüksek Cl düzeyi ≥ 110 mEq/L olan hastalarda mortalite hızı daha yüksek idi ($p = 0,038$). İlk 24 saatte klor düzeyi başvuru anına göre 5 mEq/L ve daha fazla yükselen hastalarda mortalite hızı daha yüksek bulundu ($p = 0,033$).

Sonuç: Sepsis/septik şok tanılı hastalarda hiperkloremi sık görülmektedir. Bulgularımız klor düzeyi yüksekliği ile günlük klor değişim hızının 5 mEq/L ve üzerinde olmasının ABH ve mortalite ile ilişkisi olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Hiperkloremi, Sepsis

[S-38]

Hemolitik Üremik Sendrom; 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Ayşe Seda Pınarbaşı¹, Sibel Yel¹, Neslihan Günay¹, Muammer Hakan Poyrazoğlu¹, Aynur Gencer Balaban¹, İsmail Dursun¹, Zübeyde Gündüz², Ruhan Düşünsel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD

²Kayseri Acıbadem Hastanesi, Çocuk Nefroloji

Amaç: Hemolitik üremik sendrom (HÜS) mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarının oluşturduğu trombotik mikroanjiopati tablosudur. Çocuklardaki akut böbrek hasarının (ABH) en yaygın nedenlerinden biridir. Shiga toksin üreten E.Coli çocuklarda en sık HÜS nedenidir. S.pneumonia, Influenza A gibi enfeksiyöz nedenlerin dışında kompleman gen mutasyonları, kompleman faktör H antikor, kobalamin C metabolizma bozuklukları, diaçilgliserol kinaz epsilon gen mutasyonları ve bazı ilaçlar HÜS'a sebep olabilmektedir. HÜS'da destek tedavisi [Sıvı elektrolit, volüm ve HT kontrolü, renal replasman tedavisi (RRT)] ön planda iken son yıllarda insan monoklonal C5 antikor -Ecuzumab- özellikle sekonder HÜS'da iyi bir tedavi seçeneği olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu çalışmanın amacı merkezimizde takip edilen HÜS olgularının klinik, laboratuvar, tedavilerini değerlendirmek ve hastaların son durumlarını belirlemektir.

Yöntem: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji kliniğinde 2008-2018 yılları arasında takip edilmiş olan tüm HÜS vakaları değerlendirmeye alındı. Retrospektif olarak hastane veri tabanı kayıtları ve dosyaları incelendi. Yaş, cinsiyet gibi demografik bilgiler, ilaçlar, renal replasman tedavisi (RRT) ihtiyacı, laboratuvar sonuçları not alındı. Merkezimizde ecuzumab tedavisinin kullanımına başlandığı 2014 yılı ve sonrasındaki hastalar ecuzumab tedavisi kullanım durumuna göre karşılaştırıldı.

Bulgular: On yılda 43 HÜS olgusu takip edildi ve bu hastaların % 55.8'i son iki yıl içinde tanı almıştı. Hastaların % 90'ının gastroenteriti vardı ve bunların da %52'si kanlı diyare şeklindeydi. Hastaların % 55.8'inin antihipertansif tedavi ihtiyacı varken ortalama 52,5 gün devam edildi. Olguların hepsinde hematolojik ve renal tutulum varken %30,2'sinde nörolojik tutulum da eşlik etmekteydi. Vakaların en düşük hemoglobin seviyesi 6.53 ± 0.75 g/dl iken 2.15 ± 1.6 seans eritrosit süspansiyon verilmesi gerekti. Onbeş hastanın (%34.9) yoğun bakım ihtiyacı olurken hastaların %69,7'sinde RRT'sine ihtiyacı oldu. RRT ihtiyacı olan hastaların %42,8'i hemodiyaliz, geriye kalan %57,2'si periton diyalizi oldu. Taze donmuş plazma %11.6 vakaya, plazma değişimi %27.9 vakaya, ecuzumab % 41.9 vakaya uygulandı. Ecuzumab ortalama 2,5 (min-max:1-34) doz olarak ortalama başvurularından 10.94 ± 6.02 gün sonra uygulandı. Merkezimizde ecuzumab uygulamasına başlandığı 2014 yılı ve sonrasındaki hastaları karşılaştığımızda 31 hastanın 18'i ecuzumab tedavisi almıştı. Ecuzumab tedavisi alan hastaların yaşları anlamlı olarak daha fazlaydı ve laboratuvar değerlendirmelerinde serum kreatinindeki düşüş ecuzumab tedavisi almayan gruba göre daha fazlaydı. Hastaların son kontrollerinde %46,5'inin eGFR değeri <90 ml/dk/1.73m², %20,9'unda nefrotik düzeyde, %60,5'inde non-nefrotik düzeyde proteinuri vardı ve antihipertansif ihtiyacı %16,3 hastada devam etmekteydi. İki hasta halen RRT'sine devam etmektedir.

TARTIŞMA: HÜS ile takip edilen hasta sayısının özellikle son 2 sene içinde ciddi artış olması nedeniyle merkezimizde takipli hastaları derlemek istedik. Proteinüri, hipertansiyon ve hatta son dönem böbrek yetmezliği gibi kalıcı sekele sebep olabilmesi nedeniyle bu hastaların dikkatli bir şekilde izlenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hemolitik üremik sendrom, ecuzumab



[S-39]

Atipik Hemolitik Sendrom (Ahüs) Hızlı Tanı ve Tedavisinde Kompleman Sistemi Genlerinin Yeni Nesil Dizileme Yöntemiyle Araştırılması

Afig Berdeli, Özgür Şenol, Merve Arya, Nihan Atalay, Demet Özkan, Ceren Yaşar
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Moleküler Tıp Laboratuvarı

GİRİŞ: Atipik hemolitik üremik sendromun (aHÜS) birincil genetik nedenlerinin kompleman sisteminin düzenlenmesinde yer alan çeşitli proteinleri kodlayan genlerdeki mutasyonlarla ilişkili olduğu bilinmektedir. Ayrıca bu sistemle ilişkili olmayan trombomodilin mutasyonu, diaçilglisereol kinaz kompleman 1 genlerindeki mutasyonlar da hereditör HÜS nedeni olarak bilinmektedir. Bu genetik farklılıklar hastalığın tedavi ve yönetiminde çok önemlidir. Bu çalışmamızda aHÜS hastalığının tanısında kompleman genlerindeki mutasyonları yeni nesil dizileme yöntemi ile saptamayı amaçladık.

MATERYAL-METOD: Çalışmaya hızlı moleküler tanı koyulması amacıyla hastalardan elde edilen genomik DNA'lar yeni nesil dizileme (NGS) yöntemiyle çalışılmıştır. Gen paneli, aHUS ile ilişkili olan 11 geni (CFH, CFI, CFB, CD46, C3, C5, DKGE, CFHR3, CFHR5, CFHR1, THBD) ve TTP ayırıcı tanısında kullanılan ADAMTS13 genini içermektedir. Yeni nesil dizileme ile elde edilen DNA varyantları biyoinformatik veri tabanlarına göre (PolyPhen2, Mutation Taster, Mutalyzer, SIFT, Grantham) patojenitesi saptanmış ve sınıflandırılmıştır.

BULGULAR: Değerlendirmeye alınan varyantlar içinde rapor edilen veya yeni olan toplam 144 DNA varyantı saptanmıştır. Toplam 144 varyanttan 51'i benign; 8'i olası patojen ve 39'u da biyoinformatik veri tabanlarına göre patojen olarak sınıflandırılmıştır. 64 hastada (%15) ADAMTS13 mutasyonu saptandığından TTP olarak değerlendirildi ve 103 hasta aHUS olarak değerlendirildi. Oluşturduğumuz gen panelindeki mutasyonlardan CFH geninde 149 hastada (%34), CFB geninde 31 hastada (%7), CD46 geninde 19 (%4), C5 geninde 34 hastada (%8), CFHR1 geninde 3 hastada (%1), CFI geninde 21 hastada (%5), C3 geninde 8 hastada (%2), CFHR3 geninde 13 hastada (%3), THBD geninde 5 hastada (%1), DKGE geninde 1 hastada patojen mutasyon saptanmıştır. Ayrıca bu çalışmada 46 yeni mutasyon saptanmıştır.

SONUÇ: Yeni nesil dizileme aHUS hastalığının hızlı tanısında ve prognozunda kullanılabilecek Sanger DNA dizileme metoduna göre hem ekonomik hem de hızlı tanı koyulabilen değerli bir metottur

Anahtar Kelimeler: atipik hemolitik sendrom, kompleman genleri



[S-40]

Yenidoğanlarda Alternatif Periton Diyaliz Katateri Yerleştirme Yöntemi

Serpil Sancar¹, Esra Özçakır¹, Elif Kırılı Egemen², Hakan Erdoğan³, Mete Kaya¹

¹Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, Bursa

²Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Üroloji Kliniği, Bursa

³Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Bursa

Amaç: Yenidoğan döneminde periton diyaliz kateteri (PDK) uygulamasının başarısı özellikle düşük doğum ağırlıklı ve prematüre bebeklerde kateter ilişkili komplikasyonlardan etkilemektedir. Bu çalışmanın amacı ksifoide yakın giriş yapılarak yerleştiren kateter ile yapılan PD'nin yenidoğan döneminde etkinliğinin değerlendirilmesidir.

Hastalar ve Yöntem: PDK genel olarak göbek bölgesinden yerleştirilir. Yenidoğanda kısa göbek pelvis mesafesi kateterin etkin kullanımını kısıtlamaktadır. Kliniğimizde Tenkoff PDK karın içerisinde daha uzun mesafe sağlayacak şekilde ksifoide yakın giriş yapıldıktan sonra kılavuz tel aracılığı ile pelvise yönlendirilerek takılmaktadır. Ocak 2015-Ocak 2019 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde bu yöntem ile PDK yerleştirilen ve diyaliz uygulanan hastaların dosyaları retrospektif olarak demografik özellikler, tanı, PDK takılma zamanı, diyaliz süresi ve yöntemin etkinliği açısından değerlendirilmiştir.

Bulgular: On beş hastanın ortalama doğum haftası 34,5 (27-40) hafta, ortalama doğum kilosu 2203,4 (840-3280) gramdır. Diyaliz programı konjenital kalp hastalığı (n=6), polikistik böbrek hastalığı (n=2) ve multiple anomali (n=3)'ye ikincil böbrek yetmezliği ve 4 hastaya metabolik sorunun düzeltilmesi amacı ile uygulandı. Hastaların 7'si prematüreydi. PDK ortama 9,6. günde (2-29) yerleştirildi ve diyalize ortalama 8,5 gün (2-26) devam edildi. Tüm hastalarda metabolik ve böbrek fonksiyonlarında düzelme sağlanırken, diyaliz esnasında sızıntı (n=2) dışında sorun saptanmadı. On hasta primer hastalık nedeni ile kaybedildi. Diyaliz gereksinimi ortadan kalktığı için 3 hastada kateter çekilerek 2 hasta ise periton diyalizi programına alınarak taburcu edildi.

Sonuç: Göbek üstünden ksifoide yakın yerleştirilen PDK daha uzun bir mesafe katkısı nedeniyle PD'ne ihtiyaç duyulan premature ve düşük doğum ağırlıklılar dahil tüm yenidoğanda etkili bir yöntem olarak uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: periton diyaliz katateri, yenidoğan



[S-41]

Tek Taraflı Küçük Böbrekli Hastalarda Kan Basıncı ile Renal Volüm İlişkisi

Royal Babayeva¹, Sebu Kuruoğlu², Özdi Başkan³, Seha Kamil Saygılı⁴, Nur Canpolat⁴, Hakan Ekmekçi⁵, Mehmet Eliçevik⁶, Lale Sever⁴, **Salim Çalışkan⁴**

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaş Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaş Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, İstanbul

³Özel Memorial Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İstanbul

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaş Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁵İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaş Tıp Fakültesi, Biyokimya AD, İstanbul

⁶İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaş Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, İstanbul

Giriş: Doğuştan böbrek ve üriner sistem anomalileri (CAKUT) prenatal dönemde saptanan tüm anomalilerin yaklaşık %20-30'nu oluşturur. Hastalığın prevalansı her 1000 doğumda 0,3-1,6 oranındadır. Böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri üriner sistem enfeksiyonları, hipertansiyon ve kronik böbrek hastalığına yol açabilir.

Amaç: Bu çalışmada Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Polikliniğinde CAKUT grubuna dahil olan tek taraflı küçük böbreği olan hastalarda ayaktan kan basıncı monitorizasyonu (ABPM) ile kan basıncı ve böbrek volümü arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefroloji Polikliniğinden izlenen 6-18 yaş arasındaki 57 tek taraflı küçük böbrekli hasta (DMSA küçük böbrek fonksiyonu $\leq 30\%$) ile 30 gönüllü, sağlıklı çocuk kontrol olarak alındı. Hasta ve kontrol grubunun poliklinik ortamında kan basınçları ölçüldü ve ABPM uygulandı, serum Sistatin C ve kreatinin düzeyleri ölçülerek böbrek fonksiyonları belirlendi. Plazma renin ve anjiyotensin 2 düzeyleri ölçüldü. Üriner sistem ultrasonografisi (USG) ve üst batin magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ile küçük ve sağlam böbrek volümü hesaplandı ve boya indekslendi. Statik böbrek sintigrafisinde (DMSA) hipoplazik-skarlı böbrek ayırımı yapıldı ve küçük böbrek fonksiyon yüzdesi not edildi.

Bulgular: Hasta grubunun glomerüler filtrasyon hızı kontrol grubuna göre düşüktü ($p=0,039$). Poliklinik kan basıncı ölçümleri hasta ve kontrol grubu arasında farklı değildi. ABPM ile kan basıncı ölçümlerinin karşılaştırılmasında ise iki grup arasında “Düşüş” (Dipping) dışında anlamlı fark yoktu. Elli yedi hastanın 5’inde ambulator hipertansiyon saptandı, 2 hasta antihipertansif ilaç kullanmaktaydı. Toplam 7 hasta (%12,2) hipertansif olarak kabul edildi. DMSA’da 28 hastanın küçük böbreği hipoplazik, 29’unun ise skarlı idi. Hipertansif hastaların 6’sı skarlı (6/29), 1’i hipoplazik idi (1/28) ($p=0,049$). Hipertansiyonu olan hastaların DMSA da küçük böbrek fonksiyonu düşüktü ($p=0,015$). Aynı zamanda kan basıncı ile DMSA’da küçük böbrek fonksiyonu arasında da negatif korelasyon saptandı. Hipertansif grupta renin anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0,040$). Ayrıca tüm hastalar ele alındığında kan basıncı ile GFR arasında negatif bir korelasyon vardı. Hasta grubunda hemen hemen tüm kan basıncı parametreleri ile USG ve MRG sağlam böbrek volüm indeksi arasında pozitif korelasyon saptandı (Tablo 1).

Sonuç: Tek taraflı küçük böbrekli hastalarda hipertansiyon oranını normal popülasyona göre yüksek bulunması küçük böbreğin fonksiyonun azalmasının kan basıncı üzerinde etkili olduğunu gösterdi. İlginç olarak hipertrofiye uğramış böbreğin volümü ile kan basıncı arasında pozitif korelasyon mevcuttu. Bu sonuç kompensatuar hipertrofinin gelişmesine yol açan hiperfiltrasyonun kan basıncında artışa neden olabileceğini düşündürdü.

Anahtar Kelimeler: böbrek volümü, kompensatuar hipertrofi

Kan basıncı parametrelerinin böbrek volümleri ile korelasyonu (p, r)

	24s MAP SDS	24s SKB SDS	24s DKB SDS	Gündüz MAP SDS	Gündüz SKB SDS	Gündüz DKB SDS	Gece MAP SDS	Gece SKB SDS	Gece DKB SDS
SBVi USG (cm ³ / cm)	0,020 0,308	0,049 0,262	0,014 0,323	0,014 0,325	0,045 0,266	0,009 0,342	AD	AD	AD
SBVi MR (cm ³ / cm)	0,001 0,454	0,002 0,416	0,001 0,458	0,001 0,460	0,004 0,385	0,000 0,481	0,001 0,352	0,008 0,363	0,049 0,272

[S-42]

Esansiyel Hipertansiyonu Olan Çocuklarda Serum Renalaz Düzeyi ile Hipertansif Kardiyak Değişiklikler Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Ali Ata Çerkezoğlu¹, Halil İbrahim Yakut¹, Özlem Yüksel Aksoy², İlker Çetin³, Filiz Meryem Altay⁴, Umut Selda Bayrakci²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Hipertansiyon, pediatrik yaş grubunda önemli bir klinik sorundur. Hipertansiyona bağlı hedef organ hasarları arasında sol ventrikül hipertrofisi, ekokardiyografinin geniş kullanım alanı nedeniyle en fazla çalışılan indekstir. Renalaz esas olarak böbrekler tarafından üretilen ve dolaşımdaki katekolaminleri, özellikle adrenalini azaltarak kan basıncını düzenleyen ve kardiyovasküler fonksiyonlar üzerine etki gösteren bir monoamin oksidazdır. Bu çalışmada, esansiyel hipertansiyonu olan çocuklarda serum renalaz düzeyi ile hipertansif kardiyak değişiklikler arasındaki ilişki, sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırılarak incelenmiştir.

Gereç-Yöntem: Yaşları 4-18 arasında değişen (ortalama 15,1±1,9 yıl), ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi olan 30 hasta (Erkek/Kadın: 21/9), sol ventrikül hipertrofisi olmayan 30 hasta (E/K: 19/11) olmak üzere toplam 60 hipertansif çocuk (E/K: 40/20) çalışmaya dahil edildi. Vücut kitle indeksi normal sınırlarda olan, yaş (4-18, ortalama 14,2±1,3 yıl) ve cinsiyeti (E/K: 10/10) uyumlu 20 sağlıklı çocuk kontrol grubunu oluşturdu. Hipertansif gruplardan biyokimyasal incelemeler için venöz kan örneği, idrar incelemeleri için sabah ilk idrar örnekleri ve 24 saatlik idrar örnekleri alındı. Venöz kan örneklerinden gerekli biyokimyasal incelemeler ile ELISA yöntemiyle serum renalaz düzeyleri çalışıldı. Hipertansif grupların kan basıncı ölçümünde 24 saatlik ambulatuar kan basıncı monitörizasyonu (AKBM) kullanıldı.

Bulgular: Hipertansif olup ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi olan grubun tüm gün sistolik, diastolik; gece sistolik, diastolik ve gündüz sistolik kan basıncı yükleri, ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi olmayan hipertansif gruba göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p<0,05$). M-mode ekokardiyografi ile yapılan değerlendirmede, sol ventrikül kitle indeksi ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi olan grupta 39,7 g/m².7 ve ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi olmayan hipertansif grupta 27,9 g/m².7 olarak saptandı ($p<0,05$). Gruplar arasında kan basıncı yükleri ile sol ventrikül kitle indeksi arasındaki ilişki karşılaştırıldığında, gündüz sistolik kan basıncı yükü artışı ile artmış sol ventrikül kitle indeksi arasında anlamlı ilişki bulundu ($p<0,05$). Renalaz düzeyi hipertansif gruplarda normotansif gruba oranla anlamlı olarak düşük saptandı ($p<0,05$). Hipertansif gruplar arasında ise renalaz düzeyleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Buna karşın renalaz düzeyi düşük olan grubun sol ventrikül kitle indeksi, renalaz düzeyi normal aralıkta olan gruptan anlamlı olarak yüksek bulundu.

Sonuç: Renalaz düzey düşüklüğü ile artmış sol ventrikül kitle indeksi arasında ilişki saptanmış; hipertansiyonun uzun dönem komplikasyonları açısından risk altında olan bu çocuklarda serum renalaz düzeyinin düşük olduğu gösterilmiştir. Serum renalaz düzeylerinin rutin klinik kullanıma geçmesi için çok sayıda çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, renalaz

[S-43]

Ülkemizde Çocuk Nefroloji Uzmanlarının Hipertansif Olguya Yaklaşım Tercihleri

Belde Kasap Demir¹, Mehmet Taşdemir², Duygu Övünç Hacıhamdioğlu³, İlknur Girişgen⁴, Hasan Dursun⁵, Mahmut Çivilibal⁶, Meryem Benzer⁷, Neşe Karaaslan Bıyıklı⁸, Neşe Özkayın⁹, Ferah Sönmez¹⁰

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

³Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

⁴Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD, Denizli

⁵T.C. S.B. İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁶Altınbaş Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul Memorial Bahçelievler Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁷İstinye Üniversitesi, Medical Park Gaziosmanpaşa Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁸Anadolu Sağlık Merkezi, Pediatrik Nefroloji Bölümü, Kocaeli

⁹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD, Edirne

¹⁰Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Nefroloji BD, Aydın

Giriş: Günümüzde çocukluk çağı hipertansiyonuna yaklaşım ile ilgili tüm dünyada kullanılmakta olan kılavuzlardan en bilineni 2004 yılında yayınlanan Dördüncü Rapor'dur. Ardından 2016 yılında Avrupa Hipertansiyon Cemiyeti (European Society of Hypertension - ESH) tarafından çocuk ve adolesanlarda kullanılmak üzere yeni bir kılavuz çıkarılmış, 2017 yılına gelindiğinde ise yine Amerikan kaynaklı olan, Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) tarafından çıkarılan ve Amerikan Kalp Derneği tarafından tasdik edilen yeni bir kılavuz sunulmuştur. Pediatrik nefrologlar hastaları değerlendirir ve izlerken farklı kılavuzlardan faydalanmaktadırlar. Bu çalışmada, ülkemizde çalışan pediatrik nefrologların hasta yaklaşımındaki tercihlerinin değerlendirmesi amaçlanmıştır. **Materyal-Metod:** Çalışmada pediatrik nefroloji alanındaki uzmanlara yönlendirilecek 24 soruyu kapsayan bir anket kullanılmıştır. İlk beş soru kişisel bilgileri içerirken diğerleri tanı, değerlendirme ve tedaviyi ilgilendiren sorular içermektedir. Çalışmada klinisyenler pediatrik nefroloji alanında çalışma süresi <10 yıl (Grup 1, n: 74) ve ≥ 10 yıl (Grup2, n: 62) olanlar olmak üzere 2 gruba ayrılmış ve bulgular 2 grup arasında uygun istatistiksel yöntemleri ile karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Soruları yanıtlamaya gönüllü olan toplam 136 (K/E: 37/99) klinisyenin %16'sının Dördüncü Rapor'u, % 9'unun 2016 ESH kılavuzunu ve % 27'sinin 2017 AAP kılavuzunu kullandığı ve % 48'inin birden fazla rehberden faydalandığı görülmüştür. Hipertansiyon tanısı koymak için en çok hem ofis, hem ev, hem de ayaktan KB izlemlerinin tercih edildiği görülmüştür (% 59). İlk değerlendirmede uç organ hasarını tarama sıklığının %96 olduğu, bu amaçla en sık kullanılan yöntemin ekokardiyografi, mikrobiyalüminüri ve oftalmolojik muayenenin bir arada yapılması olduğu izlenmiştir (% 76). Klinisyenlerin % 32'sinin tedavi için eşik değerler olarak son kılavuzu kullandığı görülmüştür. Medikal tedavi öncesi yaşam tarzı değişikliklerini izleme süresinin katılımcıların % 35'inde bir ay, % 52'inde 3 ay ve % 13'de >6 ay olduğu; ilk seçenek ilaç tedavisinin obez olmayan çocuklarda % 49 anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü (ACEI) veya % 48 kalsiyum kanal blokeri (KKB), obez çocuklarda ise % 74 ACEI olduğu saptanmıştır. En sık eklenen ikinci ilacın ise obez olmayanlarda % 44 sıklıkla KKB ve % 43 sıklıkla ACEI ve obez çocuklarda % 50 sıklıkla KKB olduğu; ilk tercih olarak kullanılan ACEI'nin enalapril (% 76), ARB'nin losartan (% 94), KKB'nin amlodipin (% 92) ve diüretiklerin furosemide olduğu gözlenmiştir (% 77). Klinisyenlerin %86'sının bir ACEI ya da ARB sonrası ilk haftada biyokimyasal parametreleri kontrol etmeyi tercih ettiği görülmüştür. Acil bir hipertansif durumdan sonra anti-HT ilaçların reçetelenme oranı % 92 bulunmuştur. Gruplar arasında karşılaştırıldığında tek bir kılavuza sadık kalma Grup1'de daha sık (p: 0.035) iken Grup 2'nin Dördüncü Rapor'u tercih etme oranının daha yüksek olduğu (p: 0.042), HT tanısı koymak için ≤2 hafta boyunca evdeki kan basınçlarının değerlendirilmesinin Grup1'de daha sık tercih edildiği görülmüştür. Obez olmayan çocuklarda ilk tercih olarak KKB kullanımı ise Grup 1'de daha yüksek bulunmuştur (S: 0.035).

Sonuç: Pediatrik nefrologların HT'li hastaları değerlendirmesinde güncel kılavuzlardan ziyade meslekte geçirilen zamanın tercihler üzerine etkili olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Antihipertansif yaklaşım, pediatrik kılavuzlar

[S-44]

Multikistik Displastik Böbrek Hastalarının Klinik ve Radyolojik Değerlendirilmesi: Kompansatuvar Hipertrofi için Yeni Bir Formül

Nilay Adak Dalbayrak¹, Fehime Kara Eroğlu², Deniz Karakaya², Tülin Güngör², Evra Çelikkaya², Betül Emine Derinkuyu³, Mehmet Bülbül²

¹SBÜ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

²SBÜ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji AD, Ankara

³SBÜ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Multikistik displastik böbrek (MKDB), böbrek ve idrar yollarının en sık saptanan konjenital anomalileri ve renal displazi alt tiplerinden biridir. Genellikle sporadik gelişmekle birlikte ailevi aktarım da bildirilmiştir. İnsidansı 3600 canlı doğumda 1 olarak saptanmıştır. Hastaların %39'unda karşı böbrekte anomalilere rastlanır. Prognoz genellikle karşı taraf böbreğin işlevine ve eşlik eden böbrek dışı anomali ve komplikasyonlara bağlıdır. Bu çalışmada bölümümüzde takip edilen multikistik displastik böbrek hastalarının demografik, klinik ve radyolojik özelliklerini ve prognozlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Metod: Kliniğimizde 2008-2019 yılları arasında tanı almış 67 multikistik displastik böbrek hastası retrospektif olarak incelendi ve demografik, klinik, radyolojik özellikleri dosyalarından not edildi. Bu hastalardan düzenli kontrollere gelen 5 yaş üzeri 19 hasta ise kesitsel olarak böbrek hasar belirteçleri (ambulator kan basıncı (ABPM), kreatinin klerensi ve 24 saatlik idrarda protein) ile değerlendirildi.

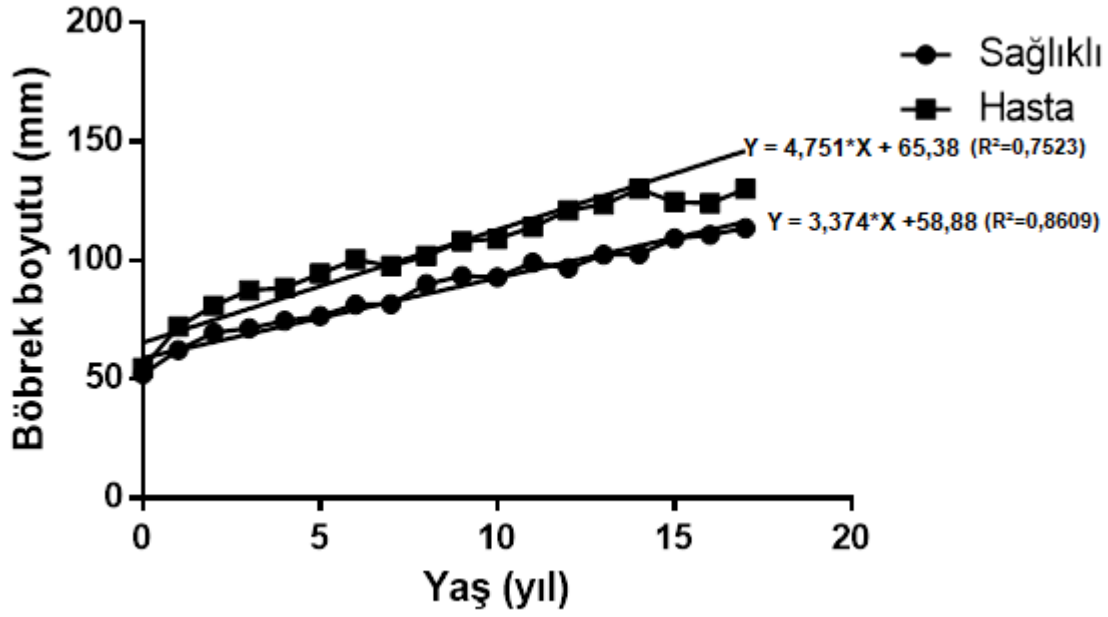
Bulgular: Hastaların %91'i prenatal dönemde tanı almıştı, antenatal dönemden itibaren 59 hastanın üriner US ile takipleri mevcuttu. Hastaların %64.2'si erkek; erkek:kız oranı 1.8:1 idi. Hastaların hiçbirinin soygeçmişinde MKDB tanısı ile izlenen birey yoktu. Tüm hastaların toplam 256 birinci derecede akrabalarından 51'ine hastanemizde üriner US yapıldı. Bu bireylerin %9'unda üriner anomali (basit kist, hidronefroz, ekstrarenal pelvis) saptandı. Hastaların en sık eşlik eden üriner sistem anomalileri VUR(%11.9), kaliksiyel ektazi(%10.4) ve üreterosel (%6.0); en sık eşlik eden üriner sistem dışı anomaliler ise kalp anomalileri (%19,4) idi. Hastaların US ile izlemelerinde multikistik olan böbrek ünitelerinin %67.8'inin tam/kısmi involüsyona uğradığı, %30.5'inde ise involüsyon gelişmediği gözlenmiştir. Kontralateral böbrek ünitelerinde hipertrofi, kronik böbrek yetmezliği (KBY) ile takip edilen 1 hasta dışında hastaların tamamında vardı. Hastaların kontralateral (sağlam) böbrek üniteleri aynı yaştan sağlam 150 sağlıklı çocuk/bebek ile karşılaştırıldı. İlk 1 yılda hasta ve sağlıklılar arasında böbrek boyutlarında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı (p=0.14). Oysa izlemde 1. yaştan itibaren 18 yaşına kadar, her yaşta hasta ve sağlıklı çocukların böbrek boyutları arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptandı (p<0.01). Doğrusal regresyon analizinde hasta çocukların sağlam böbrek boyutları $4.8 \times \text{yaş} + 65,4\text{mm}$ olarak saptanırken (R²: 0.7523, p<0.01), sağlıklı çocukların böbrek boyutu $3.4 \times \text{yaş} + 58,8\text{mm}$ olarak saptandı (R²: 0.8609, p<0.01). ABPM ile günlük ortalama kan basıncı 95 persentilin üzerinde saptanan hasta görülmedi. Ofis kan basıncı değerleri ile 2 hastaya hipertansiyon tanısı konuldu. Yaşamın ilk 6 ayında kompansatuvar hipertrofi saptanan hastalar ile saptanmayan hastaların ABPM ile ölçülen günlük ortalama kan basıncı Z skorları karşılaştırıldığında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. Hastaların hiçbirinde rutin idrar tetkiklerinde veya 24 saatlik idrarda anlamlı proteinüri saptanmadı.

Sonuç: Bu çalışmaya göre MKDB'li hastaların prognozları çocukluk çağında hipertansiyon ve proteinüri açısından oldukça iyi seyretmektedir. Sağlam böbrekler değerlendirildiğinde postnatal ilk US'lerinde anlamlı farklılık saptanmazken, izlemde KBY tanısı ile izlenen 1 hasta haricinde tümünde kontralateral hipertrofi saptanmıştır. MKDB'li hastaların böbrek boyutları $4,8 \times \text{yaş} + 65,4\text{mm}$ formülü ile hesaplanabilir. Bu değer altında böbrek boyutu saptanan hastalar böbrek hasarı açısından daha dikkatli değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: kompansatuvar hipertrofi, multikistik displastik böbrek (MKDB)



Sağlam çocuklarda ve MKDB hastalarında böbrek boyutları



Sağlam çocuklarda böbrek boyutu (mm)= 3,4 x yaş + 58,8 olarak (R²:0,8609), MKDB'li hastalarda sağlam böbrek için, böbrek boyutu (mm)= 4,8 x yaş + 65,4 olarak (R²:0,7523) saptanmıştır.

[S-45]

Konjenital Adrenal Hiperplazi Tanılı Hastalarda Hipertansiyon

Mihriban İnözü¹, Begüm Avcı¹, Fatma Uzun¹, Seyit Ahmet Uçaktürk², Fatma Şemsa Çaycı¹, Umut Selda Bayrakçı¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Nefroloji Bölümü, ANKARA

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, ANKARA

Giriş-Amaç: Konjenital adrenal hiperplazi (KAH) kortizol metabolizmasında bozukluk ile seyreden OR geçişli bir hastalıktır. KAH tanılı hastalarda hipertansiyon insidansı değişkenlik göstermekte ve hipertansiyon (HT) risk faktörleri net olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte KAH hastalarının tedavisinde kullanılan glukokortikoid ve mineralokortikoidlerin arteriyel hipertansiyona yatkınlık oluşturduğu bilinmektedir. KAH hastalarında %20-66 oranında ya sistolik, ya da diyastolik kan basıncı yüksekliği olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızda KAH tanısı ile izlenen hastalarda HT sıklığını tespit etmek ve risk faktörlerini değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem: Son 5 yıl içinde hastanemizde takip edilmiş KAH tanılı hastalar retrospektif olarak taranarak izleminde HT tanısı alanlar çalışmaya dahil edilmiştir.

Bulgular: Toplam 144 KAH tanılı hastanın 15'inde HT tespit edilmiştir (%10,4). Hastaların 7'si kız (%46,7), 8'i erkektir(%53,3). KAH tanı yaşı ortanca 0 ay iken KAH tanısı aldıktan ortalama 123,7±75,8 ay sonra HT tanısı aldıkları görülmüştür. Hastaların 7'si (%46,6) 21 hidroksilaz eksikliği, 5'i (%33,3) 11 beta hidroksilaz eksikliği tanısı almış, 3 hastada KAH tipi henüz belirlenmemiştir. Ambigus genitale 5 hastada (%33,3) mevcuttur. HT tanı anında sistolik KB 136±15,9 mmhg, diyastolik KB 87,6±14,2mmhg, BMI 22,9±6 idi. HT tanı anında hiçbir hastada adrenal krizi düşündürecek elektrolit anormallliği bulunmamaktaydı, kullanılan hidrokortizon dozu 16,3±3,6 mg/m²/gün idi, yalnızca 5 hasta fludrokortizon kullanmaktaydı (0,16 ±0,17 mg/gün dozunda). Böbrek fonksiyon bozukluğu, proteinüri, hipertansif retinopati saptanmamakla beraber 5 hastada (%33,3) EKO'da hipertansif kardiyomiyopati bulguları mevcuttu. Yapılan renal ultrasonografide 1 hastada hidronefroz, 1 hastada böbrek kisti, 1 hastada unilateral hipoplazi saptanmıştır. Renal arter dopler inceleme 8 hastada yapılmış ve normal olarak saptanmıştır. Hastaların 3'ü (%20) amlodipin ve spironolakton, 8'i (%53,3) yalnızca amlodipin tedavisi almış, 4'ü (%26,6) ise herhangi bir antihipertansif tedavi almamıştır. 21 hidroksilaz eksikliği olan ve antihipertansif tedavi ile kan basıncı 4 yıl süre ile kontrol altında tutulan bir hastanın hipertansif değerleri olmuş, kardiyomiyopati geliştiği görülmüş, antihipertansif dozu arttırılarak ve fludrokortizon dozu azaltılarak kan basıncı tekrar kontrol altına alınmıştır.

Sonuç: Çocuklarda hipertansiyon prevelansının yaklaşık %3 olduğu tahmin edilmektedir. KAH hastalarında ise, bizim çalışmamızla uyumlu olarak, hipertansiyon prevelansının genel popülasyona göre yüksek olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır. Hipertansiyonun erken kardiyovasküler hastalık riski ile ilişkili olduğu düşünüldüğünde erken tanı ve tedavi oldukça önem kazanmaktadır. KAH tanılı hastalarda kan basıncının özenle takip edilmesi ve fludrokortizon dozunun dikkatli bir biçimde ayarlanması önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, Konjenital adrenal hiperplazi



POSTER BİLDİRİLER

[P-001]

Sağlıklı Çocukta Gelişen Üriner Sistem Enfeksiyonu: Atipik Bir Mikroorganizma Hafnia Alvei

Demet Alaygut¹, Arzu Bayram³, Eren Soyaltın¹, Caner Alparslan¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Fatma Mutlubaş¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Belde Kasap Demir⁴

¹SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Klinik Mikrobiyoloji, İzmir

⁴Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Hafnia alvei, ilk kez 1954'de tanımlanmış Enterobacteriaceae ailesine ait, Hafnia cinsine ait bilinen tek tür olan, fakültatif anaerob, gram negatif bir basil olup, daha çok fırsatçı enfeksiyonlara yol açan bir bakteridir. İnsanlarda nadiren hastalık yapar ve bu enfeksiyonlardaki klinik önemi net bilinmemektedir. Literatürde tanımlanmış vakaların çoğu immunsupresif veya komorbiditeleri olan erişkin hastalardır. Çocuklarda ise tanımlanmış vaka çok daha azdır. Bu yazıda sağlıklı, altta yatan bir enfeksiyonu olmayan 8 yaşında bir kız olguda üriner sistem enfeksiyonu olarak tanımlanan bu mikroorganizma sunulmuştur.

Olgu: Öncesinde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu öyküsü olan 8 yaşındakız olgu, ateş yüksekliği, karın ağrısı, son iki gündür olan idrarda yanma şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Daha önceki enfeksiyonlarının çoğunun sistit şeklinde olduğu ve bir kez pyelonefrit geçirdiği öğrenildi. Renal ultrasonografik görüntülemesi, renal statik sintigrafisinin normal olduğu işeme sistoüretrografisinde reflü tesbit edilmediği öğrenildi. Öyküsünde ve sistem sorgulamasında konstipasyon varlığı dışında işeme disfonksiyonu düşündürülen bulgusu yoktu. Fizik muayenede toksik görünümü olmayan vital bulguları normal olan olgunun laboratuvar incelemesinde idrar analizinde dansite 1023, pH 6.0, leu +3, pro +1, mikroskopide lökosit ve lökosit kümesi mevcuttu. Tam kan sayımında beyaz küre 13.400 /µL, Hb: 12.4 g/dL Plt: 231000/ µL, Hct: 37.4 %, MCV: 82.1 fL, böbrek fonksiyon testleri normal, akut faz reaktanları negatifti. Olgu alt üriner sistem enfeksiyonu olarak değerlendirildi ve idrar kültürü gönderildi. Alınan idrar kültür örnekleri %5'lik kanlı agar ve EMB (Eosin- Methylene-Blue) agar besiyerine ekildikten sonra, 37 °C 'de 24 saat inkübe edildi. Besiyerinde tek başına ve bol miktarda üreyen Gram negatif, laktoz negatif koloniler gözlemlendi. Şüpheli kolonilerin identifikasyonu VITEK 2 (bio Merieux, France) otomatize sistem ile yapıldı. Antibiyotik duyarlılıkları The European Committee on Antimicrobial Susceptibility Testing (EUCAST) kriterlerine göre VITEK 2 otomatize cihazda belirlendi ve idrar kültüründe 100.000 CFU/ml Hafnia alvei üremesi gösterildi. Mikroorganizma, piperasilin tazobaktam, Seftriakson, seftazidim, sefepim, gentamisin ve trimetoprim sülfometoksazole duyarlı iken ampisilin, amoksisilin –klavulonik asit, sefazolin dirençli idi. Ampirik olarak başlanan trimetoprim sülfometaksazol tedavisine kültür sonucu öğrenildikten sonra da devam edildi. Tedavi 10 güne tamamlandıktan sonra gönderilen idrar kültüründe üreme görülmedi.

Tartışma: Literatürde bildirilen pediatrik vakalar, organ transplantasyonu, kemik iliği transplantasyonu, nekrotizan enterokolit perforasyonu, HIV enfeksiyonu gibi altta yatan hastalık zemininde gelişen olgulardır. Daha öncesinde tamamen sağlıklı, komorbidite yaratan hastalığı olmayan pediatrik vakalarda mevcuttur. Bunlar daha çok bakteriyemi şeklinde tanımlanmıştır. H.alvei'ye bağlı üriner sistem enfeksiyonları ile ilgili ise bu vaka bizim rastladığımız ikinci olgu olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Hafnia alvei, üriner sistem enfeksiyonu

[P-002]

Böbrek Nakli Olmuş Çocuklarda Akut Graft Disfonksiyonunun Graft Fonksiyonları Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

Hatice Okur Aygök¹, Fatma Mutlubaş², Eren Soyaltın², Demet Alaygut², Seçil Arslansoyu Çamlar², Caner Alparslan², Önder Yavaşcan^{2,3}, Belde Kasap Demir⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

Giriş: Son dönem böbrek hastalığına ulaşmış hastalarda en etkin renal replasman tedavi (RRT) seçeneği böbrek naklidir. Ancak, böbrek nakli ile hasta sadece kronik böbrek hastalığının son evresinden alınıp düşük evresine taşınmakta ve diyaliz ihtiyacı ortadan kalkmaktadır. Graft ömrünü uzatmak için akut graft disfonksiyonu (AGD) zamanında tanınmalıdır. Çalışmamızda AGD nedenleri ve graft üzerindeki etkileri araştırılmıştır.

Materyal-Metod: 2005-2017 arası Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir-Tepecik Uygulama ve Araştırma-Merkezi, Çocuk Nefroloji Kliniği'nden takipli ≤ 18 yaş nakilli hastanın (n=55) nakil tarihi, nakil yaşı/cinsiyeti, nakil tipi, primer böbrek hastalığı, önceki RRTm(türü-süresi), verici(yaşı-cinsiyeti), HLA-PRA düzeyi, indüksiyon/idame tedavisi, soğuk iskemi süresi, operasyon komplikasyonları, enfeksiyonlar, gecikmiş graft fonksiyonu(GGF)/yavaşlamış graft fonksiyonu(YGF) varlığı, bazal serum kreatinini (sCr) ve glomerüler filtrasyon hızı (GFH), bazal sCr'ne ulaşma süresi, son Cr/GFH retrospektif olarak analiz edilip, AGD(+)ve AGD(-) hasta gruplarında karşılaştırılıp(t-testi,Pearson Ki-Kare ile) graft sağkalımı Kaplan-Meier yöntemi ile değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmada AGD(+)(n=38) ve AGD(-)(n=17) hastaların demografik özellikleri Tablo1'de verilmiştir. Nakil sonrası ortalama izlem süresi 51.6 ± 35 ay (min.6-max.148ay) idi. Canlı (n=31) ve kadavra (n=24) vericiler açısından AGD yönünden fark saptanmadı. Hastaların %20'sine preemtif nakil yapılmış olup nakil öncesi diyaliz tedavisi uygulanan hastalarla AGD oranları benzerdi. Nakil öncesi hastaların ortalama diyaliz süresi 21.3 ± 3.9 ay olarak saptandı. Bu süre AGD geçiren hastalarda (24.7 ± 25.1 ay) daha uzun olup istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0.04). Soğuk iskemi zamanı, doku uyumu, indüksiyon/idame tedavileri ile AGD arasında ilişki saptanmadı. En sık primer böbrek hastalığı ÇAKUT iken primer böbrek hastalıkları her iki grupta da benzerdi. Nakil sonrası 4 GGF (%7.5) ve 6 YGF (%11.3) dönemi saptanmış olup izlemde bu hastalarda AGD görüldü. GGF/YGF varlığı yönünden anlamlı bir fark saptanmadı (p=0.33, p=0.2). Sıfırıncı saat böbrek biyopsisinde 17 (%39.5) hastada ATN saptanıp bunların %82.3'ü AGD geçirdi. AGD(+) 38hastada toplam 99 AGD atağı bulunurken en sık nedenlerin enfeksiyon (%48.5), akut rejeksiyon(AR) (%22.2) ve CNI-nefrotoksitesisi (%19.2) olduğu görüldü. BK-virus nefropatisi ile AGD arasında anlamlı ilişki saptandı. Akut rejeksiyonlar; ABMR(%72.7) ve T-hücreli AR (%18.2) olup hepsinde AGD gözlemlendi. Çalışmada, hasta kaybı olmazken 5 hastada (%9.1) graft kaybı görüldü. AR geçiren hastalarda graft sağ-kalımı 1., 3.ve 5. yıllarda sırasıyla %94.1, %94.1 ve %75.3 saptandı. AGD geçiren hastaların delta sCr düzeyleri ortalama 0.85 ± 0.88 mg/dl idi. AGD nedenlerinin uzun dönemde GFH'ya etkisine bakıldığında AR, CNI-nefrotoksitesisi, CMV-enfeksiyonu, BK-virüs nefropatisi, idrar yolu enfeksiyonu GFH'da düşmeye neden oldu. İYE'nun graft-sağ-kalımına etkisi ise anlamlı saptandı (p=0.03).

Tartışma: Bu çalışma ile graft için en büyük tehlikenin halen AR olduğu gösterilmiş, tehlikenin hücresel rejeksiyondan humorale geçiş yaptığı vurgulanmıştır. Enfeksiyonlar AGD için halen tehdit olmaya devam etmektedir. İdrar yolu enfeksiyonları hem ÇAKUT hem de ÇAKUT dışı nedenlere sahip olan hastalarda benzer oranda AGD nedenidir. Diyaliz süresinin uzunluğunun AGD riskini arttırdığı saptanmasıyla preemtif-nakiller için bu çalışma ile bir kapı daha aralanmıştır. Birçok çalışmaya konu oluşturmuş marjinal donörlerle olan nakillerde AGD gözlenirse de GGF/YGF yaşamış ATN gözlenen böbreklerin de uzun dönemde GFH'da anlamlı düşmesinin olmaması nedeniyle marjinal donörlerin ülkemiz için halen kıymetli olduğunu kanısına da ulaşılmıştır.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, akut graft disfonksiyonu

[P-003]

Feokromasitoma Tanılı Çocuk Olgusu Sunumu

Deniz Karakaya, Fatma Yazılıtaş, Evrim Kargin Çakıcı, Gökçe Gür, Fehime Kara Eroğlu, Tülin Güngör, Evra Çelikkaya, Mehmet Bülbül

Dr. Sami Ulus Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Feokromasitoma, adrenal medulla veya diğer nöroektodermal bölgelerden köken alan, ender görülen fonksiyonel bir tümördür. Klasik feokromasitomada olgular, salgılanan katekolamin ve diğer peptidler aracılığıyla, ataklar halinde olan baş ağrısı, çarpıntı ve terlemenin birlikte olduğu tipik paroksizmal hipertansiyon ile başvurabilirler. Burada bir adolesan feokromositoma olgusu, sürekli hipertansiyon semptomu ile de başvuru olabileceğine dikkat çekmek için sunulmuştur.

Olgusu: 14 yaşında erkek, baş ağrısı ve baş dönmesi ile ölçülen kan basıncının yüksek olması nedeniyle hastanemize yönlendirilmişti. Özgeçmişinden 2 yıl önce benzer şikayetlerle değerlendirildiğinde kan basıncının yüksek olduğunun söylendiği ancak araştırmalar sonrası ilaç başlanmadığı, anksiyete nedeniyle iki yıl önce kısa süreli anksiyolitik tedavi aldığı ve son bir yıldır makula ödemi nedeniyle bir göz merkezinde takipli olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu.

Fizik bakıda kan basıncı 170/110mmHg ve mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm saptandı. Tetkiklerinde böbrek fonksiyon testleri, kan elektrolitleri ve tam kan sayımı normal olan olgunun proteinürisi yoktu. Ekokardiyografi'de; AY ve sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Göz incelemesinde her iki gözde makular star görünümü, optik disklerin kabarık olduğu görüldü. Tüm batin ultrason (US) değerlendirmesinde sol böbrek üst kutbu komşuluğunda medialde paravertebral alanda 50 x 47 mm boyutlu, santralinde 2 cm çaplı hipoekoik sürrenal kitle saptandı. Doppler US incelemesi normaldi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde sol sürrenalde en geniş yerinde 65x45 mm hipervasküler, santrali nekrotik kitle lezyonu izlendi. Feokromasitoma ön planda düşünülerek yapılan diğer tetkiklerinde renin - 10,12 ng/ml/sa (normal değeri:0.5-5ng/ml/sa), spot idrarda metanefrin - 170,95 mcg/g (normal değeri: 30-154 mcg/g), kanda nöron spesifik enolaz - 25,6 ng/mL(normal değeri:0-17 ng/mL), idrar metanefrin: 254,59 µg/24h (normal değeri:52-341 µg/24h) olarak saptandı.

Tedavide anjiyotensin konverting enzim inhibitörü başlandı ve klinik yanıtı göre sırasıyla, kalsiyum kanal blokeri, beta bloker ve alfa bloker eklendi. Takipte kan basıncı kontrolü sağlandı. Tedavi devamı için cerrahi girişim önerildi ve ileri bir cerrahi merkezine yönlendirildi.

Tartışma: Feokromasitoma ve paragangliomalar çocuklarda oldukça nadir görülen tümörlerdir. Feokromasitomada oluşan hipertansiyon uygun tedavi ile düzelebilmektedir. Biz bu olguda çocukluk çağında oldukça nadir gözlenen feokromasitomanın dirençli hipertansiyon ile başvuran olgularda akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: feokromasitoma, hipertansiyon

[P-004]

Kronik Böbrek Hastalığına Bağlı Mineral Kemik Bozukluğu Olan Çocuklarda Paratiroid Bezinin Ultrason Elastografi İle Değerlendirilmesi

İlknur Girisgen¹, Gülay Güngör², Selçuk Yüksel¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji BD

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Denizli

Amaç; Çocuklarda kronik böbrek hastalığına bağlı mineral kemik bozuklukları (KBH-MKB) glomerular filtrasyon hızının azalması ile fosfor, kalsiyum, paratiroid hormon, D vitamin metabolizmasında bozukluk sonucu oluşur. KBH-MKB; kemiklerde kırıklar, iskelet deformiteleri, büyüme bozuklukları, kemik ağrıları, vasküler, metastatik ve yumuşak doku kalsifikasyonları ile sonuçlanır. Parathormon sentezinin artması paratiroid bezde adenom gelişimi ile sonuçlanabilmektedir. Günümüzde yazılım eklenerek geliştirilen nispeten yeni bir teknik olan elastografi, fizik muayenedeki palpasyon tekniğine benzer şekilde dokulara ultrasonografi yardımıyla uygulanan stresin, dokunun elastik özelliklerine bağlı olarak dokuda değişikliğe neden olması genel ilkesine dayanmaktadır. Çalışmadaki amacımız, KBH-MKB olan çocuklarda paratiroid lezyonlarının ultrason (USG) elastografi ile değerlendirmek ve strain elastografinin paratiroid adenomu tanısında değerli bir ek araç olup olmadığını prospektif olarak kontrol etmektir.

Yöntem; KBH-MKB tanısı ile tedavi edilen onbeş hasta (yaş ortalamaları 15,5±2,4 yıl, 7 kız) ile onbeş sağlıklı çocuk (yaş ortalamaları 13,8±2,5 yıl, 6 kız) çalışmaya alındı. Hastalarda mineral kemik dansite bozukluğuna yönelik rutin laboratuvarında sabah alınan serum örneklerinde kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz, D vitamini ve plazma örneklerinde parathormon seviyeleri değerlendirildi. Çalışma grubunun paratiroid strain ratio indeksleri kontrol grubunun tiroid strain ratio indeksleri ile karşılaştırıldı. Veriler SPSS 24.0 paket programıyla analiz edildi ve p<0,05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular; Çalışma grubundaki onbeş KBH lı çocuğun onbiri evre 5, üçü evre 4, biri evre 3 idi. Evre 5 KBY'li on hastanın diyaliz modalitesi periton diyalizi iken bir hasta hemodiyaliz tedavisi almakta idi. Paratiroid USG yapılan evre 5 kronik böbrek hastalığı olan 11 hastanın 8'inde nodül saptanmışken, evre 3-4 olan 3 hastada paratiroid nodülü saptanmamıştır. Çalışma grubunda paratiroid lezyonu saptanan hastaların paratiroid elastografi strain ratio (gerinim oranı) indeksi (1,1±0,5) kontrol grubunun tiroid elastografi strain ratio indeksine (0,46±0,16) göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek idi. Ayrıca paratiroid lezyon varlığı, büyüklüğü ve strain ratio değerleri ile PTH düzeyleri ilişkisiz bulundu.

Sonuç; Ultrason elastografi ile çocuklarda paratiroid adenomunun sirtliği ilk kez bu çalışmada değerlendirilmiş olup, yüksek strain ratio indeksinin adenom varlığını ortaya koymada faydalı bir gösterge olabileceği düşünülmüştür. Bulguların ileride daha geniş çaplı çalışmalarla desteklenmesi gerektiği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: renal osteodistrofi, ultrason elastografi

[P-005]

Atipik Bulgularla Ortaya Çıkan Imerslund Grasbeck Sendromlu Kardeş Olgular

Ayşe Seda Pınarbaşı¹, Neslihan Günay¹, Muhammed Ensar Doğan², Sibel Yel¹, Aynur Gencer Balaban¹, İsmail Dursun¹, Muammer Hakan Poyrazoğlu¹, Ruhan Düşünsel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik AD, Kayseri

GİRİŞ: Imerslund Grasbeck sendromu (IGS) nadir görülen vitamin B12 eksikliği ile karakterize bir hastalıktır. CUBN ve AMN genlerindeki mutasyondan kaynaklanır. Büyüme gelişme geriliği, anemi, nörolojik problemler gibi bulgularla karşımıza çıkmaktadır. Bağırsaktan vitamin B12 emiliminde problem olması nedeniyle parenteral tedavi gerekmektedir. Bu yazıda proteinürinin ön planda olduğu IGS tanısı alan 3 kardeşi sunacağız

1.OLGU: 9 aylıktan idrar yolu enfeksiyonu (İYE) tanısı sonrası yapılan tetkiklerinde nefrolitiazis ve vezikoüreteral reflü (VUR) saptanan hasta İYE'lerinin devam etmesi nedeniyle takibe alındı. Takibi boyunca büyüme gelişmesi yaşıyla uyumlu, böbrek fonksiyon testleri (BFT) ve serum albumin normal ve non-nefrotik proteinürisi vardı. Nutcracker sendromu ve ortostatik proteinüri için tetkikler normaldi. Anemisi ve hematürisi olmaması nedeniyle proteinüri sintigrafide gösterilen hafif skara bağlı olabileceği düşünüldü. Takip sırasında iki kardeşinde de proteinüri ortaya çıkması nedeniyle genetik bir sebep olabileceği düşünülerek nefropati paneli gönderildi. Sonucu CUBN gen mutasyonu olarak geldi. Vitamin B12 eksikliği olmasa da hasta IGS olarak kabul edildi.

2.OLGU: 2 yaşında ateş nedeniyle tetkik edilen hastada proteinüri saptanması nedeniyle merkezimize yönlendirildi. Tekrarlanan analizlerde non-nefrotik proteinürinin devam etmesi nedeniyle araştırıldı. BFT, serum albümin ve komplemanlar normaldi. Tetkikler ortostatik proteinüri ve nutcracker sendromunu düşündürmedi. Beta2 mikroglobulin ve NAG normaldi. İYE öyküsü olmasa da abisinde VUR olması nedeniyle yapılan tetkiklerde VUR saptandı. Ailede proteinüri olması nedeniyle nefropati paneli gönderildi. CUBN geninde mutasyon bulundu. Vitamin B12 eksikliği olmayan hasta IGS nedeniyle takibe alındı.

3.OLGU: 2 aylıktan İYE geçiren hastanın kontrol tahlillerinde proteinürinin sebat etmesi nedeniyle yönlendirildi. BFT, serum albümini, tübüler fonksiyon testleri, göz ve işitme muayenesi normaldi. Kardeşlerinde VUR olması nedeniyle yapılan görüntülemeler normaldi. Protein elektroforez sonucu glomeruler proteinüri lehine yorumlandı. Aile öyküsü olması nedeniyle gönderilen nefropati paneli sonucunda CUBN gen defekti saptandı. Vitamin B12 seviyesinde düşüklük ve anemi olması nedeniyle parenteral vitamin B12 tedavisine başlandı.

SONUÇ: Genellikle vitamin B12 eksikliğine bağlı patolojiler ile karşımıza çıkan Imerslund Grasbeck sendromunu proteinürinin ön planda olduğu 3 olguyla sunduk. Bu vakaların dikkat çekici özelliklerinin başında literatürde gördüğümüz pek çok vakada olduğu gibi halsizlik, büyüme geriliği, kansızlık gibi vitamin B12 eksikliğine bağlı semptom ve bulguların eşlik etmemesiydi. Ayrıca tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ve vezikoüreteral reflü gibi ürogenital problemlerin varlığının ko-insidans olabileceği düşünülse de 3 kardeşte de benzer semptom ve bulguların olması nedeniyle IGS ile birlikteliğini düşündürmektedir. Bu nedenle başka sebeplerle açıklanamayan proteinüride IGS mutlaka akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Imerslund-Grasbeck Sendromu, Pediatrics

[P-006]

Eski Bir Dosttan Son Bir Fayda: Alfa- Metildopa

Eren Soyaltın¹, Belde Kasap Demir³, Caner Alparslan¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Fatma Mutlubaş¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Demet Alaygut¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

Giriş: Hipertansiyon son dönem böbrek hastalığı (ESRD) tanılı hastalarda karşılaşılan yaygın bir klinik durumdur. Her ne kadar hipervolemi, hipertansiyonun önde gelen nedeni olsa da, renin-anjiyotensin-aldosteron yolu, sempatik sinir sisteminin aktivasyonu, inflamasyon, endotel disfonksiyonu ve rekombinant eritropoietin uyarıcı ajanların kullanımı gibi sıvı yükünden bağımsız nedenler de patogenezinde önemli rol oynamaktadır. Burada, hemodiyaliz programında izlenen; etkin hemodiyaliz, ultrafiltrasyon ve intravenöz antihipertansif ajanlara yanıtı azalmış ciddi hipertansiyonu olan ve alfa-metildopa tedavisi ile kan basıncı kontrol altına alınan bir olguyu paylaştık.

Olgu: Sistinoze ikincil son dönem böbrek yetmezliği nedeni ile 8 yıl önce kadavradan böbrek nakli yapılan 17 yaşındaki kız olgu, son 1 yıldır kronik allograft nefropati ve son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle kronik hemodiyaliz programında izlenmekte idi. Hasta kliniğimize baş ağrısı, solunum güçlüğü, çarpıntı ve bacaklarda şişlik şikâyetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde Fizik muayenesinde dispneik ve ortopneik ve taşikardik olduğu izlenen olgunun solunum sayısı 30/dakika, oda havasında oksijen satürasyonu % 88, kalp tepe atımı 130/dakika olarak ölçüldü. Kan basıncı 210/142 mm/Hg saptanan hastanın, vücut ağırlığı 26,5 kg (kuru ağırlığı:26 kg) idi. Ekstremitelerinin pretibial ve posterior distal bölgesinde ödem ve hepatosplenomegalisi vardı. Laboratuvar bulgularında: üre: 68 mg/dL, kreatinin: 4.50 mg/dL. ve potasyum: 5.7 mmol/L. Saptandı. Kangazları analizinde solunumsal asidozu mevcuttu. Akciğer grafisinde genişlemiş kalp silüeti ve kronik interstisyel akciğer hastalığı bulguları mevcuttu. Elektrokardiyografide normal sinüs ritimli taşikardi izlendi, PR veya ST-segmenti ve T-dalgası değişikliği yoktu. Ekokardiyogramda diyastolik fonksiyon bozukluğu ve hipertrofik kardiyomiyopati, hafif kardiyak dilatasyon ve pulmoner hipertansiyon ile perikardiyal efüzyon saptandı. Hasta, yoğunbakım ünitesinde izleme alınarak hipervolemiye yönelik olarak kuru ağırlığı olarak belirlene 24 kg'a gerileyene dek hemodiyaliz ve ultrafiltrasyon başlandı. Her hemodiyaliz seansında kan basıncı paradoksal olarak artan olguya hemodiyalizle eş zamanlı olarak intravenöz esmolol (200mcg/kg/dk) başlandı, ancak kan basıncında azalma izlenmemesi üzerine tedaviye intravenöz nitroglicerine (5 mcg/kg/dak), kalsiyum kanal blokleri, enalapril (0,4 mg/kg/gün) ve doksazosin (1 mg/kg/gün) tedavileri sırası ile eklendi. Diüretik tedavileri hastanın anürik olması nedeniyle tercih edilmedi. Solunum bulguları ve kardiyak bulguları ve ödeminde gerileme izlenen ancak kanbasıncı halen kontrol altına alınmayan hastaya bu aşamada, alfa-metildopa; 10 mg/kg/gün dozunda 2 dozda verildi. İlk uygulama dozunun ardından sistolik ve diyastolik kan basıncında ortalama 50 mm/hg düşüş gözlemlendi ve almakta olduğu intravenöz antihipertansif tedavileri kademeli olarak kesildi.

Tartışma: Alfa-metildopa, alfa-adrenerjik reseptörlerin merkezi inhibitör etkilerini uyaran bir antihipertansif ilaçtır. Klinik araştırmalar, metildopa antihipertansifde etkili ve uzun süreli etkili olduğunu ve son zamanlarda kullanımının çoğunlukla gebelikte hipertansif bozukluklarla sınırlı olduğunu göstermiştir. Bildiğimiz kadarıyla hastamız, intravenöz ajanlara yanıt vermediği halde alfa-metildopaya iyi yanıt veren ciddi HT'li ilk olgudur. Kullanımı genellikle preeklampsi ile sınırlı olsa da, kronik böbrek yetmezliği olan hastalarda dirençli hipertansiyon tedavisinde alfa-metildopa akıldan tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, alfa-metildopa

[P-007]

Steroid Dirençli Fokal Segmental Glomerülosklerozis Olgusunda Abatacept Deneyimi

Eren Soyaltın¹, Belde Kasap Demir³, Caner Alparslan¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Fatma Mutlubaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

Giriş: İdiyopatik nefrotik sendrom (INS) tanısı alan çocukların % 10 - 20'si steroid dirençli nefrotik sendrom tanısı almaktadırlar. Bu olguların bazılarında siklosporin (CsA), siklofosfamid (CYC), mikofenolat mofetil (MMF), rituximab (RTX) gibi ikinci basamak immünoşüpresif ajanların eklenmesi ile remisyon sağlanabilmektedir. Son zamanlarda bu olgularda biyolojik ajanların kullanımı gündeme gelmektedir. Sitotoksik T-lenfosit-ilişkili antijen 4-immunoglobulin füzyon proteini (CTLA-4-Ig) olan abatacept de bu ajanlardan biridir. Burada, steroid dirençli primer FSGS tanısı almış CsA, MMF ve RTX tedavileri ile remisyon sağlanamamış olan bir hastada abatacept kullanımı ile ilgili klinik deneyim aktarılmıştır.

Olgu: İlk kez 8 yaşında INS tanısı ile izleme alınan, altı haftalık klasik steroid tedavisine ve ardından uygulanan puls steroid tedavilerine cevap vermayerek steroid dirençli NS olarak kabul edilen, böbrek biyopsisi FSGS ile uyumlu olarak yorumlanan, genetik analizinde saptanan G34G/A318A, birleşik heterozigot mutasyonunu, genetik polimorfizm olarak kabul edilen olgunun steroid tedavisine öncelikle CYC eklendiği, proteinürisinin nefrotik düzeyde devam etmesi üzerine immünoşüpresif tedavileri kesilerek 2 yıl süresince destek tedavisi ile takip edildiği, 2. yılın sonunda nefrotik sendrom kliniğinin gelişmesi üzerine puls steroid tedavisi uygulanarak, oral steroid tedavisine yeniden başlandığı ve tedaviye 5 mg/kg/gün dozunda CsA ilave edildiği, ancak tedavinin ilk yılında atakları tekrarlayan olguya 375 mg/m²/doz şeklinde RTX verildiği, ancak proteinüride gerileme olmadığı öğrenildi. Bu aşamadan sonra, 17 yaşına ulaşan, steroid ve CsA tedavileri kesilen ve MMF (2 dozda 500 mg/m²/doz) başlanan, ancak remisyon sağlanamayan olguda MMF tedavisi kesilerek abatacept tedavisi başlandı. Tedavi, 750 mg/doz 0.- 2. ve 4. haftalarda, sonrasında ise her 4 haftada 1 doz, toplamda 6 doza tamamlanacak şekilde uygulandı. Üçüncü doz abatacept uygulamasından sonra; hastada parsiyel remisyon sağlandı ve albümin düzeyi 3 mg/dl'nin üzerine çıktı. Abatacept tedavisi herhangi bir yan etki olmadan 6 doza tamamlandı. Proteinüri seviyesi son dozdan sonra 1 gramın altına gerileyen olguda tekrar hipoalbuminemi saptanmadı.

Sonuç: Bu olguda abataceptin CYC, CsA, MMF ve RTX gibi diğer immünoşüpresif tedavilere yanıtızsız FSGS'de parsiyel remisyonda etkili olabileceği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Fokal segmental glomerüloskleroz, abatacept

[P-008]

Çocuklarda Geçirilmiş Açık Taş Cerrahisi Sonraki Şok Dalga Litotripsi Tedavisi Başarı Oranını Etkiliyor Mu?

Elif Altınay Kırılı, Berin Selçuk, Fethi Ahmet Türegün, Mehmet Hamza Gültekin, Nejat Tansu, Bülent Önal
İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Üroloji AD, İstanbul

Giriş: Bu çalışmanın amacı öncesinde açık taş cerrahisi ile tedavi edilen hastalarda tekrarlayan böbrek taşı için uygulanan SWL tedavisinin etkinliğini değerlendirmektir.

Materyal-Metod: Kliniğimizde on altı yıl içerisinde 301 hastaya (kız:171, erkek:130) ait 315 renal üniteye (RU) SWL tedavisi uygulandı. Taşsızlığın sağlanması başarı olarak kabul edildi. SWL tedavisi öncesinde açık taş cerrahisi geçirme öyküsü olmayan 266 RU grup 1 (%87), olan 41 RU grup 2 (%13) olarak tanımlandı. Hastalara ait demografik bilgiler, taş özellikleri, tedavi protokolü ve sonuçları retrospektif olarak incelendi. Gruplar başarıyı etkileyen faktörler açısından univaryant ve logistik regresyon analizi ile değerlendirildi.

Sonuçlar: Genel değerlendirmede SWL tedavisinin 240 RU'de (76,2) başarılı olduğu tespit edildi. Taş yolu gelişimi ise 24 RU'de (%7,6) gözlemlendi. Gruplar değerlendirildiğinde başarı oranının Grup 1'de yer alan hastalarda grup 2'ye oranla istatistiksel olarak yüksek olduğu tespit edildi (%78,1 ve % 63,4, p=0.039). Gruplar arasında taş yolu gelişimi açısından farklılık tespit edilmedi (%8 ve %4,9 p=0,752). Alt kalikte yer alan taşlarda SWL tedavisi başarı oranı Grup 1'de Grup 2'ye oranla anlamlı olarak yüksek bulundu (%83,3 ve %51,7 p=0,006) (Tablo). Logistik regresyon analizinde geçirilmiş açık taş cerrahisi öyküsünün başarı oranını yarı yarıya düşürdüğü tespit edildi (OR: 2,058 %95 CI 1,025-4,131p=0.039).

Sonuç: SWL tedavi başarısı geçirilmiş taş cerrahisi öyküsü olan hastalarda, özellikle alt kaliks yerleşimli taşlarda düşüktür. Geçirilmiş taş cerrahisi öyküsü olan ve tekrarlayan taş nedeni ile tedavi planlanan hastalarda bu özellik nedeni ile retrograd intrarenal taş cerrahisi (RIRC) gibi minimal invaziv girişimler SWL tedavisine alternatif olarak düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: SWL, açık taş cerrahisi

[P-009]

Nefrotik Düzeyde Proteinüri ve Fokal Segmental Glomerüloskleroz Saptanan Dent Hastalığı Olgusu

Meral Torun Bayram¹, Gizem Yıldız¹, Afif Berdeli², Şadiye Mehtat Ünlü³, Alper Soylu¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji BD, İzmir

Giriş: Dent hastalığı X'e bağlı çekinik geçişli, düşük moleküler ağırlıklı (DMA) proteinüri, hiperkalsiüri, nefrokalsinoz ve ilerleyici böbrek yetmezliği ile karakterize bir proksimal tübülopatidir. Vakaların %60'ı H/Cl taşıyıcısı-5'i kodlayan CLCN5 genindeki mutasyonlara (Dent-1), %15-20'si ise OCRL1 genindeki mutasyonlara (Dent-2) bağlı olarak gelişir. Burada proteinüri nedeni ile incelenirken Dent hastalığı saptanan ve daha önce tanımlanmamış CLCN5 mutasyonu belirlenen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu: Terminal hematüri nedeni ile başvuran 5 yaşında erkek hastada hiperkalsiüri ve nefrotik düzeyde proteinüri saptandı. Öyküsünden anne babasının 2. derece kuzen olduğu öğrenildi. Fizik muayenede ödem, hipertansiyon yok idi. Kreatinin klirensi ve serum albümin düzeyi normal bulundu. İdrar protein elektroforezi hem glomerüler hem tübüler proteinüri ile uyumlu idi. Nefrotik düzeyde proteinüri nedeni ile yapılan böbrek biyopsisinde fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) ve nefrokalsinozis saptandı. Proteinüri steroid tedavisine yanıt vermedi. Dent hastalığı ön tanısı ile istenen genetik analizlerde OCRL mutasyonu saptanmadı; ancak, CLCN5 geninde hemizigot c.785 T>C (p.Val262Ala) missense mutasyonu belirlendi. Hiperkalsiüri hidroklorotiazid tedavisi ile geriledi, ancak izlemde ultrasonografik olarak da nefrokalsinozis gelişti; antiproteinürik tedavi ile proteinürisi non-nefrotik düzeylere geriledi; kreatinin klirensi normal aralıkta seyrediyor.

Sonuç: Dent hastalığının klinik tanısı (1) DMA proteinüri, (2) hiperkalsiüri ve (3) böbrek taşı, hematüri, hipofosfatemi ve böbrek yetmezliğinden en az birinin varlığı ile konulmaktadır. CLCN5 veya OCRL1'de mutasyon saptanması tanıyı doğrular. Bununla birlikte, CLCN5 mutasyonu olan bazı hastalarda sadece DMA proteinüri veya hiperkalsiüri bulunmuştur. Öte yandan, bu hastalarda nefrotik düzeyde proteinüri ve böbrek biyopsisinde FSGS görülebilir. Bu durum, Dent hastalığı gibi tübüler patolojileri dışlamaz.

Anahtar Kelimeler: Dent hastalığı, fokal segmental glomerüloskleroz

[P-010]

Nadir Görülen Bir Üveit Nedeni: Tübülointestisyel Nefrit Üveit Sedromu

Ali Delibaş¹, Özlem Yıldırım², Serra Sürmeli Döven³, Kaan Esen⁴, Banu Coşkun Yılmaz⁵, Yasemin Yuyucu Karabulut⁶, İclal Gürses⁷

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefrolojisi BD, Mersin

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD, Mersin

³Mersin Şehir Hastanesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Mersin

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji AD, Mersin

⁶Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Mersin

⁷İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji AD, İstanbul

Giriş: İlk defa 1975 de Dobrin ve arkadaşları tarafından bildirilen Tübülointertisyel nefrit ve üveit (TINU) sendromunda tübülointertisyel nefritle birlikte üveit ve kemik iliğinde granülomlar saptanır. Herpes zoster, Epstein-Barr virus enfeksiyonu, toksoplazmozis ve böcek ısırığı ile birliktelik ve hiper/hipotiroidizm, romatoid artrit ve lenfadenopati gibi sistemik hastalıklarla birliktelik bildirilmiştir. Ortalama 15 yaş civarında ve daha çok kızlarda görülür. Genellikle prognozu iyidir. Burada üveit tablosunun ağırlığına göre tedavi ettiğimiz bir erkek hasta sunulmuştur.

Vaka Takdimi: Onaltı yaşındaki erkek hasta, son bir senedir ışığa bakarken hassasiyet, batma ve sol gözde ağrı ve şişlik şikayetiyle Göz Hastalıkları Polikliniği'ne başvurdu. Anterior üveit saptanan hastanın fizik muayenesinde göz bulguları dışında patolojik bulgu yoktu. Özgeçmişinden prematüre 28 haftalık olarak s/c ile ikiz eşi olarak 1150 gr doğduğu öğrenildi. İkiz kardeşiyle birlikte düzenli olarak göz muayenelerin yapıldığı ve herhangi bir sorun olmadığı öğrenildi. Laboratuvar incelemelerinden üveit etiolojisine yönelik yapılan tetkiklerinden tübülointerstisyel nefrit olabileceği düşünüldü. (Üre: 39 mg/dl kreatinin: 0,56 mg/dl, Na: 139 mEq/L, K: 4,48 mEq/L, Açlık kan şekeri: 95 mg/dl, Tam idrar tetkikinde Dansite: 1003 pH: 6,5 protein 1(+) Glukoz 3(+) Mikroskopi: 5 eritrosit görüldü. 24 saatlik idrarda protein atılımı 430 mg/gün, Beta2-mikroglobulin atılımı: 27800 µg/L (Normali: 0-250 µg/L). Böbrek biyopsisi yapılarak tübülointertisyel nefrit tanısı konuldu. Sonuç olarak TINU tanısıyla Göz ve böbrek hastalığı açısından Prednizolon (60 mg/gün) ve Metotreksat (7,5 mg/m2/hafta) tedavisi başlandı. Tedavisinin 3. ayında Prednizolon kesildi. Üçüncü ay yapılan tetkiklerinden; tam idrar incelemesinde Dansite: 1011 Protein (-) Glukoz (-) Mikroskopi: Normal, 24 saatlik idrarda protein atılımı 91 mg/m2/gün, Beta2-mikroglobulin atılımı: 18,6 µg/L saptandı. Hasta 25 aydır izlenmektedir. Göz muayenesi doğal olan hastanın metotreksat dozu azalattılmakta ve kesilmesi planlanmaktadır.

Sonuç: Çocukluk çağı üveit vakalarında etiolojide TINU nadir görülen bir hastalıktır. Hastanın klinik durumunun ağırlığına göre uygulanan immünosüpressif tedavilerle hem göz hem de böbrek hastalığı açısından başarılı olunabilir.

Anahtar Kelimeler: TINU, tubulointestisyel nefrit

[P-011]

Çocuk Kronik Böbrek Hastalarında Preemptif Nakil Diyaliz Sonrası Böbrek Nakline Üstün Müdür? Tek Merkez Deneyimi

Fatma Mutlubas¹, Eren Soyaltın¹, Gökçen Erfidan¹, Demet Alaygut¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Caner Alparslan¹, Belde Kasap Demir³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

Giriş: Çocukluk çağında son dönem böbrek hastalığının tedavisinde en çok önerilen tedavi modeli böbrek nakli olsa da naklin ne zaman yapılacağı ve öncesinde uygulanan diyaliz tedavi seçeneklerinin graft üzerine etkileri kesin bilinmemektedir. Bu çalışmada; tek merkez olarak çocuk böbrek nakilli hastalarda, preemptif nakil ve diyaliz sonrası yapılan nakil arasında farklılıkları araştırmayı amaçladık.

Materyal-Metod: Bu çalışmada SBÜ Tepecik Uygulama ve Araştırma Merkezi'nde izlenen 5-18 yaş arasında 55 böbrek nakilli hasta, nakil öncesi hemodiyaliz (n=14), periton diyalizi (n=29) ve herhangi bir diyaliz programına dahil edilmemiş (preemptif)(n=12) olgular olarak üç grupta incelenmiştir.

Bulgular: Çalışma grubunda 3 grup arasında yaş, primer hastalık, nakil sonrası izlem süreleri, enfeksiyon oranları, akut rejeksiyon ve akut graft disfonksiyonu ve doku uyumsuzluk sayıları benzerdi. Çalışmada, gecikmiş ve yavaş greft fonksiyon oranları hemodiyaliz ve periton diyalizi gruplarında benzer iken, preemptif hastalarda izlenmedi. Akut greft disfonksiyonu sıklığı istatistiksel olarak her üç grupta benzer olsa da sayısal olarak preemptif hastalarda daha az görüldü. Verici yaşları arasındaki istatistiksel farklılık diyaliz hastalarının bebek kadavra donörleri ile ilişkilendirildi. İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) nakil sonrası her 3 grupta da en sık saptanan enfeksiyon iken gruplar arasında İYE geçirme oranları anlamlı değildi. Nakil sonrası ulaşılan Glomerüler filtrasyon hızı (GFR) değerleri ve buna ulaşma süresi her 3 grupta değerlendirildiğinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (p=0.05), (p=0.01). Preemptif hasta grubunda nakil sonrası ulaşılan GFR düzeyi gruplar arasında en yüksek değerde (107,73±26.94 ml/dk/1,73m²) iken bu değere ulaşma süresi ise en kısa (3.27±1.95 gün) olan grup preemptif gruptu. Graft kaybı sadece 5 hastada gözlenmiş ve bu kayıplar 4 hastada ilaç bırakılmasına ve 1 hastada da primer hastalık rekürrensine (MPGN Tip2) bağlanmıştır. Hastalar, GFR düzeylerindeki zamana bağlı değişimlere göre incelendiğinde istatistiksel olarak 3 grup arasında da anlamlı farklılık saptanmadı. Ancak preemptif hasta grubunda GFR düzeyindeki azalma ortalaması 19±31,32 ml/dk/1.73 m² iken HD grubunda bu oran 7,5±29,7 31,32 ml/dk/1.73 m², PD grubunda ise 2,2±28,4 ml/dk/1.73 m² saptandı. Diyaliz programında kalma süresi ile izlem sonundaki GFR değişikliği arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon saptanmadı.

Tartışma: Çalışmamızda preemptif böbrek nakli hastalarının, herhangi bir diyaliz programında izlendikten sonra nakil olan hastalara kıyasla nakil süreci sonrasında daha kısa sürede, daha yüksek GFR düzeylerine sahip oldukları izlenmiş ancak beklenenin aksine uzun dönem takipleri sonucunda greft sağkalımı üzerine olumlu etkisi olmadığı görülmüştür. Bu konuda geniş hasta sayıları ile uzun dönem nakil sonrası izlemlerin olduğu hasta serilerini içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Böbrek nakli, greft sağkalımı

[P-012]

Taş Hastalığına Bağlı Ksantogranümatöz Pyelonefrit Gelişen 5 Yaş Erkek Olgu

Pelin Ertan¹, Esra Nagehan Akyol Önder¹, Hasan Çayırır², Halil İbrahim Tanrıverdi², Nalan Neşe³, Can Taneli²

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD, Çocuk Ürolojisi BD, Manisa

³Celal Bayar Üniversitesi, Patoloji AD, Manisa

Giriş: Ksantogranümatöz pyelonefrit, uzun süren üriner sistem obstrüksiyonu ve kronik enfeksiyona bağlı gelişen, çocuklarda nadir görülen inflamatuvar bir böbrek hastalığıdır. Çocuklarda ksantogranümatöz pyelonefrit nadir olduğu için etyopatogenez, tanı ve tedavide halen belirsizlik vardır. Burada renal fonksiyon kaybı nedeniyle nefrektomi uygulanan 5 yaşında erkek ksantogranümatöz pyelonefrit olgusu sunulmuştur.

Olgu: Sık idrar yolu enfeksiyonu geçirme hikayesi nedeni ile yapılan batın ultrasonografisinde (USG) üriner sistem taşı saptanması üzerine takibe alınan 5 yaş erkek hasta sol yan ağrısı ve kusma şikayetiyle başvurdu. Tam idrar tetkikinde piyüri saptandı. Yapılan üriner sistem USG'de sol böbrek alt polde 9 mm taş ve kaliks içi yaygın püü saptanması üzerine olguya püü drenajı amacıyla Double J kateteri takıldı. Tc-99m DMSA sintigrafisinde non-fonksiyone sol böbrek saptanan olgunun Tc-99m MAG3 sintigrafisinde diferansiyel fonksiyonların %95'ini sağ böbreğin, %5'ini sol böbreğin gerçekleştirdiği saptandı. Yapılan batın bilgisayarlı tomografi ve kontrol USG'lerde kaliks içi püü birikiminin devam ettiğinin görülmesi üzerine olguya sol nefrostomi kateteri takıldı. Antegrad pyelografide toplayıcı sistemde genişleme ve içerisini dolduran debrislere bağlı dolum defektleri izlendi. Kaliks - papilla düzeyinde balonlaşma şeklinde görünüm mevcuttu. Double J kateterinin çıkarılması sırasında yapılan üreterorenoskopide taş nüvesine rastlanmazken tüm pelvis ve kalikslerde fibrin yapısında oluşumlar izlendi. İdrar tetkiklerinde piyüri olmasına rağmen idrar kültürlerinde üreme olmaması nedeniyle ayırıcı tanı açısından renal tuberküloz (Tbc) düşünülerek yapılan tetkiklerinde Tbc saptanmadı. Sol böbrekte fonksiyon kaybı ile birlikte, kateterizasyona ve antibiyoterapiye rağmen lökositoz, akut faz reaktanlarında yükseklik ve piyürinin devam etmesi nedeniyle olguya sol nefroüretrektomi yapıldı. Nefroüretrektomi materyalinin patolojik incelemesinde kronik interstisyel nefrit, fokal ksantogranümatöz nefrit ve abse odaklarına rastlandı.

Tartışma ve Sonuç: Ksantogranümatöz pyelonefrit çocuk yaş grubunda çok nadir görülür. Ağrı, ateş yüksekliği, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, büyüme gelişme geriliği gibi semptomlarla karşımıza çıkabilir. Ayırıcı tanıda maligniteler (Wilms tümörü vs.), renal apse, piyonefroz, renal Tbc, diffüz ya da fokal nefrit ve fungal enfeksiyonlar yer alır. Görüntüleme yöntemleri ile tanıdan şüphelenilse de kesin tanı patolojik inceleme ile konur. Küratif tedavi nefrektomidir. Ksantogranümatöz pyelonefrit, taş nedeniyle takip edilen ve böbrek fonksiyonunda azalma saptanan olgularda akılda tutulması gereken bir ayırıcı tanıdır.

Anahtar Kelimeler: Nefrektomi, Ksantogranümatöz Pyelonefrit

[P-013]

Obez Çocuk Ve Adolesanlarda Maskeli Hipertansiyon İçin Copeptin'i Bir Biyomarker Olarak Kullanabilir Miyiz?

Duygu Ertan¹, Belde Kasap Demir², Caner Alparslan³, Huriye Erbak⁵, Gönül Çatlı⁶, Fatma Mutlubaş³, Demet Alaygut³, Eren Soyalın³, Seçil Arslansoyu Çamlar³, Önder Yavaşcan^{3,4}

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

⁴İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁵İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Biyokimya Kliniği, İzmir

⁶İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Çocuklarda obezite sıklığının artışı ile birlikte pediatrik çağdaki hipertansiyon (HT), epidemiyolojik bir sorun haline gelmektedir. Obez olgularda HT'nun birden fazla etyolojisi olduğu bilinmekle birlikte bu nedenlerinden birinin de renin-angiotensin sisteminin (RAS) aktivasyonu ile artan arginin-vazopressin olduğu düşünülmektedir. Ancak arginin-vazopressin (AVP) düzeyi serumda bakılamamaktadır. Copeptin ise Arginin-Vazopressin'in pro-hormon fazında C-terminal kısmıdır ve serumda kolaylıkla ölçülebilmektedir. Yapılan çalışmalarda; hipertansif adolesanlarda serum copeptin düzeyleri daha yüksek saptanmış olup, metabolik sendrom (MS) ile AVP, dolayısıyla copeptin arasında yakın bir ilişki tespit edilmiştir. Bu çalışmada, serum copeptin düzeylerinin maskeli hipertansiyonu (MHT) olan obez olgularda bir biyobelirteç olarak kullanımının uygunluğunu araştırdık. İkincil amacı olarak ise, MS olan olgularda copeptinin bir biyobelirteç olarak ayırıcı gücünün araştırmayı amaçladık.

Materyal, Metod: Ekim 2015-Nisan 2017 tarihleri arasında obezite tanısı konmuş 10-15 yaş arası normotansif çocuklar (BMI: SDS > 2) çalışmaya dahil edildi. Biyokimyasal testler, copeptin, BNP, aldosteron ve renin düzeyleri, idrar örnekleri toplandı.

Ekokardiyografik, fundoskopik incelemeler ve ayaktan kan basıncı izleme (ABPM) değerlendirildi. Hastalar MHT ve NT, MS ve MS olmayan grup olarak gruplandırıldı. Parametreler gruplar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Hastalarda MHT oranı % 52.5; metabolik sendrom oranı % 23,75 idi. Bel (p: 0.001), kol (p: 0.004) ve kalça (0.002) çevresi; ailesel HT öyküsü (0.017); sol ventrikül hipertrofi sıklığı (p:0.000) hipertansif retinopati sıklığı (p:0.027) ve serum kreatinin (p:0.046), ürik asit (p:0.038) düzeyleri Maskeli hipertansiyon grubunda anlamlı olarak yüksek saptandı; trigliserit (p:0.000) ve ürik asit (p:0.038) düzeyleri Metabolik sendrom grubunda anlamlı olarak yüksek saptandı. Üriner Na atılımı, Copeptin, Renin, Aldosteron, BNP düzeyleri, MHT olmayan - MHT ve MS olmayan- MS gruplarında benzerdi. 80 obez olgu arasında yapılan korelasyon analizinde copeptin ile diğer parametrelerden aldosteron, BNP, mikroalbuminüri ve fT4 arasında anlamlı pozitif korelasyon saptandı (sırasıyla p=0,028, p<0,001, p=0,002, p=0,043).

Sonuç: Copeptin değerleri açısından gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmazken, copeptinin MHT'yi veya MS'yi ayırmada etkili bir biyobelirteç olamayacağı sonucuna varılmıştır. Obez hastalar için kan basıncı takibinde 24 saatlik ayaktan kan basıncı ölçümünün daha etkin olduğu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: obezite, copeptin

[P-014]

Renal-Hepatik-Pankreatik Displazi Tablosu Yaratan NPHP3 mutasyonu

Eren Soyaltın¹, Gökçen Erfidan¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Yeliz Çağan Apak⁴, Belde Kasap Demir³, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Özge Özer Kaya⁵, Berk Özyılmaz⁵

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği, İzmir

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Kliniği, İzmir

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Bölümü, İzmir

Renal Hepatik Pankreatik displazi (RHPD), NPHP3 gen mutasyonunda görülen farklı klinik ve sendromik durumlardan biri olup; pankreatik fibrozis, renal ve hepatik disgenezi ile karakterize ve mortal seyreden bir tablodur. Ancak karaciğer ve böbrek nakli ile sağkalım bildirilen vakalar mevcuttur. Nadir görülen bir vaka olması nedeni ile sunulmuştur.

Olgu: Miadında 3700 gram doğan, 1. ayda sarılığı başlayan, 2 aylıkken sarılığının devam etmesi üzerine transaminaz yüksekliği ve hepatomegalisi olması üzerine değerlendirilen olgunun, anne-baba arasında birinci derece akrabalık olduğu, kız kardeşinin 2,5 yaşında iken konjenital hepatik fibrozis tanısı ile izlenirken böbrek yetmezliği nedeni ile kaybedildiği öğrenildi. Laboratuvarında üre: 14 mg/dl, kr: 0.4 mg/dl, AST: 186 U/l, ALT: 177 U/l, t.bil: 6,5 d.bil: 3,8 mg/dl, GGT: 509 U/l, alb: 4 g/dl, PT: 14.1, INR: 1,18 saptanan olgunun abdominal ultrasonografi (USG)'de hepatomegali ve bilateral böbrek parakiminde ekojenite artış saptandı. Portal doppler USG ise normal bulundu. İzleminde 3 aylıkken spot idrar protein/kreatinin oranı: 1,16 bulundu. Kolestazına yönelik yağda eriyen vitamin desteği ve ursodeoksikolik asit tedavisi başlanan olguda yeni nesil dizi analizi (NGS) ile bakılan kalıtsal hastalık gen panelinde NPHP3 geninde homozigot formda c.2975C>T (p.Ala992Val) varyantı saptanarak izleme alındı. RHPD düşünülen olgu karaciğer ve böbrek vericileri açısından değerlendirilerek uygun merkezlerde listeye alındı. İzleminde 10. aya dek hepatosplenomegali, amilaz ve lipaz yükseklikleri ve kaşıntı dışında bulgusu olmaksızın izlenirken, sepsis sonrası KBY gelişerek hemodiyaliz programına alındı. 14 aylık olan olgu idrar çıkışının yeterli olması nedeni ile UF yapılmaksızın haftada 3 gün 2 saat olarak HD programında izlenmeye devam edilmektedir. Son Laboratuvar değerlerinde üre: 85 mg/dl, kr: 2,5 mg/dl, AST: 147 U/l, ALT: 178 U/l, t.bil: 9,4 d.bil: 5,2 mg/dl, GGT: 373 U/l, alb: 3,4 g/dl, amilaz: 46 U/l, lipaz: 8 U/L seyretmektedir. Canlı vericisi olmadığı için kadavra listesinde olan olgunun yakın izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Hastamız literatürde bu varyant mutasyon ile bildirilmiş ve RHPD olarak değerlendirilen ilk vakadır. Renal patolojilerin de izlendiği konjenital hepatik fibrozis kliniği ve amilaz, lipaz değerlerinde anormallik de izlenen olgularda RHPD akla gelmeli, yüksek mortalite riski nedeni ile karaciğer ve renal yetmezlik açısından yakın takip ve nakil planlaması yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hepatik-pankreatik-renal fibrozis, NPHP3 mutasyonu



[P-015]

Mesane Divertikülü Olan Çocuk Hastaların Değerlendirilmesi

Demet Alaygut¹, Caner Alparslan¹, Eren Soyaltın¹, Murat Uçar⁴, Tunç Özdemir⁵, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Belde Kasap Demir³, Fatma Mutlubaş¹, Önder Yavaşcan^{1,2}

¹SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

⁴SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Üroloji Kliniği, İzmir

⁵SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, İzmir

Giriş: Mesane divertikülü (MD) mesane epitelinin, mesane kas duvarına doğru fıtıklaşmasıdır. Genellikle asemptomatiktir ve idrar yolu enfeksiyonu, hematüri veya disfonksiyonel işemenin araştırılması sırasında tesbit edilmektedir. Bu araştırma, mesane divertikülü olan hastaların klinik ve demografik verilerini araştırmayı amaçlamıştır.

Materyal-Metod: SBÜ İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji ve Çocuk üroloji kliniklerince takipli mesane divertikülü olan hastalara ulaşıldı. Hastalar yaş, cinsiyet, başvuru tanısı, idrar yolu enfeksiyonu, mesane çıkım darlığı, tanı için kullanılan radyolojik tetkik, mesane divertikülünün lokalizasyonu ve tedavi şekli değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 13 çocuk çalışmaya dahil edildi. Ortalama yaşları 4.7 yıl (1-8) idi. 10'u erkekti. Dokuz hastada divertikül solda, 4 hastada sağda yerleşmişti. Mesane kubbesinde divertikülü olanların 9'unda posterolateral segmentte, 3'ünde superolateral segmentte idi. Tüm hastalarda rekürren idrar yolu enfeksiyonu ve 10 hastada işeme disfonksiyonu mevcuttu. Hiçbir hastada mesane çıkımında darlık saptanmadı. Tüm olgularda divertikül tanısı işeme sistoüretrografi ile kondu. Dört olguda tedavi olarak cerrahi yapılmıştı. Diğer hastalar konservatif olarak izlenmekte idi.

Tartışma: Mesane divertikülünün değerlendirildiği bu seri küçük olmakla birlikte idrar yolu enfeksiyonu ve işeme disfonksiyonu ile belirgin ilişkisi bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: mesane divertikülü, disfonksiyonel işeme

[P-016]

Renal skar gelişen tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlu çocuklarda serum renalaz düzeyinin incelenmesi

Melike Arslan¹, Özlem Yüksel Aksoy², Filiz Meryem Altay³, Umut Selda Bayrakci²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Bölümü, Ankara

Amaç: İdrar yolu enfeksiyonları (İYE), çocukluk çağında sık görülen enfeksiyonlardan biri olup, kronik böbrek hasarı ile ilişkilendirilmektedir. Vezikoureteral reflü (VUR), ateşli İYE ile başvuran çocukların yaklaşık % 30-45'inde görülür. Ülkemizde son dönem böbrek yetmezliğinin yaklaşık %32'si VUR ile ilişkilidir. Renalaz esas olarak böbrekler tarafından üretilen ve dolaşımdaki katekolaminleri azaltarak etki gösteren bir monoamin oksidazdır. Deneyisel çalışmalarda renal yetmezlikli farelerde serum renalaz konsantrasyonu düşük bulunmuştur ve ekzojen renalaz takviyesinin oksidatif stresi azaltarak anti-fibrotik etki yaptığını gösterilmiştir. Çalışmamızda tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlu hastalarda gelişen skar ile renalaz düzeyi arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Temmuz 2017-Haziran 2018 tarihleri arasında, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji polikliniğine başvuran 0-18 yaş arasındaki tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle izlemde olan hastalar dahil edilmiştir. Hastaların DMSA ve VCU sonuçları kaydedilmiş; biyokimyasal veriler, tam kan sayımı ve renalaz sonuçları sağlıklı çocuklardan oluşan kontrol grubu ile karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya, tekrarlayan İYE öyküsü bulunan 78 hasta (Erkek/Kadın: 7/71) ve 20 sağlıklı çocuk (E/K: 3/17) alındı. Sağlıklı çocukların yaş ortalaması 12,35 ± 1,83 yıl idi. Tekrarlayan İYE tanısı ile takip edilen hastaların yaş ortalaması 11,71 ± 0,91 yıl idi. Tekrarlayan İYE tanısıyla izlenip skarı olan 45 hastanın 32'sinde (%72) VUR mevcuttu, 13'ünde (%29) VUR yoktu. Skarı bulunan grubun renalaz ortalaması skarı olmayan gruba göre anlamlı derecede yüksek saptandı (p=0,005). Renalaz düzeyi ile VUR varlığı ve derecesi ile de ilişki saptanmadı.

Sonuç: Bu çalışma, renalazın renal fibrozis oluşumunda önemli bir rolü olduğunu düşündürmektedir. Renal skar oluşumunda renalazın rolünün anlaşılması ile fibrozis oluşumunu önleyebilecek ajanların klinik kullanıma girmesi sağlanabileceği düşünülmektedir. Bu konuda daha geniş çaplı araştırmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: renalaz, renal skar

[P-017]

Pelvik Taban Egzersizi ve Uyarıcı İlaç Kombinasyonu ile Tedavi Edilen bir Giggle İnkontinans Olgusu

Pelin Ertan¹, Esra Nagehan Akyol Önder¹, Fatma Bilgecan Şimşek², Can Taneli²

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD, Çocuk Ürolojisi BD, Manisa

Giriş: Giggle inkontinans (enürezis risoria) gülme ile tetiklenen istemsiz olarak mesanenin tam olarak boşalmasına neden olan sosyal bir sorundur. Giggle inkontinansın nedeni henüz kesin olarak bilinmemektedir. Üriner sfinkterin beklenmeyen ani relaksasyonu nedeniyle katapleksi ile fonksiyonel bir ilişkisi olduğu düşünülmektedir. Burada pelvik taban egzersizi ve stimulan ilaç kombinasyonu ile tedavi edilen bir giggle inkontinans olgusu sunulmuştur.

Olgu: 16 yaşında kız hasta polikliniğimize gülerken idrar kaçırma şikayeti ile başvurdu. Olgunun yapılan fizik muayenesi normaldi. İşeme hacim çizelgesi ve işeme günlüğünde; günde 3-4 kez gülme sırasında tam mesane boşalması saptanırken, günde 6 kez işediği ve fonksiyonel mesane kapasitesinin beklenen mesane kapasitesine eşit olduğu görüldü. Urge ve urge inkontinansı saptanmadı. İşeme bozuklukları semptom skoru 6 idi. Üroflow/EMG ile çan eğrisi şeklinde işeme ve işeme sırasında pelvik taban aktivitesi artışı olmadığı görüldü. Hastaya bu bulgularla giggle (kıkırdama) inkontinansı tanısı konuldu. Olguya günde tek doz 10mg metilfenidat başlandı. Stimulan ilaçla eş zamanlı olarak pelvik taban kaslarının farkındalığı ve güçlendirilmesi için pelvik taban egzersizleri önerildi. Olgumuzda 3 aylık kombine tedavi sonunda inkontinansı düzeldi. Altı aylık kombine tedavi kesildikten sonra olgumuzda 1 yıl boyunca relaps görülmeydi.

Tartışma ve Sonuç: Merkezi sinir sistemi uyarıcı bir ilaç olan metilfenidatın pontin işeme merkezinin spontan aktivasyonunu engellediği ve gülmeyle tetiklenen ve mesanenin tamamen boşaltılmasına neden olan olaylar zincirini kırdığı düşünülmektedir. Biofeedback yöntemi ile pelvik taban kaslarının gevşetilmesinin öğretilmesi ve rehabilitasyonu amaçlanmaktadır. Biyofeedback ile rehabilitasyon disfonksiyonel işeme için etkili bir tedavi yöntemi olup, pelvik taban kaslarının gevşetilmesinin giggle inkontinans tedavisinde yeri yoktur. Giggle inkontinans olgularında bizim olgumuzda olduğu gibi pelvik taban kaslarının güçlendirilmesi için kullanılan pelvik taban egzersizleri seansları ile ilk inkontinans hissi başladığı sırada bu kasları kontrol etmenin öğrenilmesi gereklidir. Sonuç olarak, giggle inkontinansın nörolojik disfonksiyona mı yoksa mesane ve pelvik taban disfonksiyonuna mı bağlı olduğu açık değildir. Büyük olasılıkla multifaktoriyel nedenlerle oluşmaktadır ve farklı bireylerde farklı faktörler etkili olmaktadır. Pelvik taban egzersizleri ve uyarıcı ilaç birlikteliği giggle inkontinansın tedavisinde uygun bir kombinasyon gibi gözükmemektedir.

Anahtar Kelimeler: Giggle inkontinans

[P-018]

Mersin İlinde Çocuklarda Anlık İdrarda Kalsiyum Ve Sitrat Düzeyi Tayini

Ali Delibaş¹, Cihan Oran², Serra Sürmeli Döven³, Şenay Balcı Fidan⁴, Lülüfer Tamer⁴, Bahar Taşdelen⁵

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefrolojisi BD, Mersin

²Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

³Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya AD, Mersin

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim AD, Mersin

Giriş: Hipositratürinin kalsiyum taşı oluşumu için risk faktörü oluşturduğu kabul edilmektedir. Sitrat kalsiyum ile kompleks oluşturarak, idrarda kalsiyumun çözünürlüğünü arttırarak, kalsiyum fosfat ve kalsiyum oksalat agregasyonunu engelleyerek kalsiyum taşı oluşumu için inhibitör rolü oynar. Çocuklarda idrar sitrat atılımı için geniş kapsamlı bir referans aralığı bulunmamaktadır. Çalışmamızın amacı 0-18 yaş aralığında sağlıklı çocuklarda anlık idrar örneklemesinde idrar sitrat, kalsiyum ve magnezyum atılımının Mersin ili 0-18 yaş nüfusu göz önüne alınarak Mersin ili için referans aralığını saptamaktır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmamıza toplam 563 sağlıklı gönüllü katıldı. Ürolitiazis, nefrotik sendrom, idrar yolu enfeksiyonu gibi kronik böbrek hastalıkları bulunan ve kronik olarak ilaç kullanan 15 gönüllü çalışma dışında bırakıldı. Alınan anlık idrar örneklemesinde tam idrar tetkiki uygulanarak glukoz, protein, bilirubin, ürobilinojen, pH, hemogloblin, keton, nitrit, lökosit, dansite, renk ve görüntü tayini ve kalsiyum(Ca), kreatinin (Krea), magnezyum (Mg) ve sitrat düzeyleri tespit edilmiştir. İstatistik analizleri Statistica 13.5 versiyonu ile ve referans aralıkları tahmini MedCalc Version 18.11.6 Free Trial paket programı kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Kız ve erkek grupları dört yaş grubunda (0-4,99, 5-9,99, 10-14,99, 15-18,99 yaş) karşılaştırmalı incelenmiş ve gruplar arasında bakılan idrarda sitrat, Mg, Ca, kreatinin, sitrat/kreatinin, Ca/krea, Mg/krea, Ca/sitrat, Mg/Ca parametrelerinde gruplar arasında anlamlı bir fark bulunamamıştır. 0-4,99 yaş grubunda az sayıda çocuk olması nedeniyle bu grubun verileri çıkartıldıktan sonra 5-18 yaş arasındaki çocukların kız (n:240) ve erkek (n:292) olarak sonuçları tabloda verilmiştir.

Sonuç: Mersin'de 5-18 yaş arası sağlıklı çocuklar değerlendirildiğinde anlık idrarda referans alt sınır ve üst sınır değerleri olarak sitrik asit kızlarda 43,850-326,540 mg/L ve erkeklerde 41,720-346,660 mg/L bulunmuştur. Anlık idrarda sitrik asit/krea oranı kızlarda 0,600-19,519, erkeklerde 0,453-32,281, Ca/krea oranı kızlarda 0,010-0,310 ve erkeklerde 0,020-0,310 saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: sitrik asit, kalsiyum

[P-019]

Yeni Tanımlanmış Aquaporin 2 Gen Mutasyonuna Bağlı Nefrojenik Diabetes İnsipidus Tip 2 Olgusu

Ahmet Burak Civan¹, Berfin Uysal², Okan Akacı³, Özlem Görükmez¹, Hakan Erdoğan¹

¹Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Bursa

²Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Bursa

³Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genetik, Bursa

Giriş: Nefrojenik Diabetes İnsipidus (NDI) nadiren konjenital, sıklıkla kazanılmış, böbrek tubuluslarının Arginin-Vazopressin'e (AVP) yanıtınlığı ile karakterize bir bozukluktur. Genetik NDI'lu olgular çoğunlukla (%90) AVPR2 genindeki mutasyon sonucu oluşurken, nadiren (%10) Aquaporin 2 (AQP2) gen mutasyonları ile oluşmaktadır. Burada AQP2 geninde pVal13Ala (c.38T>C) varyantı Homozigot olarak saptanan 12 aylık bir konjenital NDI olgusu sunulmuştur.

Olgu: 12 aylık kız olgu. Teyze çocukları olan anne-baba'nın ikinci çocuğu, gelişiminin yavaş olması, iştahsızlık, kusma, çok idrar yapma çok su içme şikayetleri ile başvurdu. Daha önce kusma, dehidratasyon ve hipernatremi sebebi birkaç kere hastane yatış öyküsü olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde Ağırlık 7,1 kg (<3p), Boy 70 cm (3-10p), Kan basıncı 75/50 mmHg (<90p), olan hastanın hafif derecede dehidrate olduğu görüldü. 1.8 l/gün (10,7 ml/kg/saat) idrar çıkışı ve 1,5 l/gün sıvı tüketimi mevcuttu. Laboratuvarında Na 149 mEq/l, K 3,4 mEq/l, Kan gazında pH 7,20, pCO₂ 60 mmHg, HCO₃ 18 mmol/l, BE -6 mmol/l olarak saptandı. Serum osmolalitesi 294 mOsm/kg, idrar osmolalitesi 200 mOsm/kg saptandı. Tam idrar incelemesinde Dansite 1003, pH 6, protein (-), glukoz (-), idrar mikroskopisi normal olarak değerlendirildi. Hipernatremi ve düşük idrar osmolalitesi olan hastaya direk Desmopressin testi uygulandı. İdrar dansitesinde yeterli artış olmaması üzerine hasta NDI olarak değerlendirildi. Olgunun genetik değerlendirme amacıyla gönderilen nefropati panelinde AQP2 geninde pVal13Ala (c.38T>C) varyantı Homozigot olarak saptandı.

Tartışma: AQP2 geni, toplayıcı tubulus hücrelerinde AVP Hassas Su Kanallarını kodlar. Bu gendeki homozigot mutasyonlar NDI-Tip 2 ye yol açmaktadır. Literatürde Otozomal Resesif (OR), Otozomal Dominant (OD) kalıtım şekli bildirilmiştir. Hastanın soy geçmişi değerlendirildiğinde saptanan mutasyonun OR olduğu düşünülmüştür. Hastada saptanan değişim daha önce literatürde ve popülasyon çalışmalarında bildirilmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Nefrojenik Diabetes İnsipidus Tip 2, AQP2 Gen Mutasyonu

[P-020]

Evre 2 Hipertansiyon ve Ventriküler Ekstrasistol ile Başvuran Primer Hiperaldosteronizm Olgusu

Gül Ünlü Kılavuz¹, Okan Akacı¹, Hamide Melek², Özlem Kara³, Mete Kaya⁴, Hakan Erdoğan¹

¹Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Bursa

²Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Bursa

³Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrin, Bursa

⁴Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi, Bursa

Giriş: Primer hiperaldosteronizm (PHA), Renin-Angiotensin sisteminden bağımsız olarak aşırı aldosteron salgılanmasına yol açan bozuklukları kapsar. Aşırı aldosteron salgılanması hipertansiyon, hipokalemi ve metabolik alkalozla yola açar. PHA; adenomlar, adrenal hiperplazi, karsinomlar sebebiyle veya idiopatik olarak oluşabilmektedir.

Olgu: 15 yaşında kız hasta; son birkaç aydır çarpıntı, halsizlik şikayeti nedeniyle başvurusunda, kan basıncında yükseklik ve hipokalemi saptanması üzerine yatırıldı. Fizik muayenesinde ağırlık 47 kg (3-10p), boy 150 cm (3p), kan basıncı 170/110 mmHg (>99p), diğer sistem muayeneleri ise normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar değerlendirilmesinde hipokalemi (K:2,1 meq/L) ve metabolik alkaloz (pH: 7.47, HCO₃:30 mmol/L, BE:9 mmol/l) saptandı. Hastanın tam kan, idrar analizleri, böbrek, karaciğer testleri normal saptandı. Yapılan EKG'sinde 3 adet unifokal ventriküler ekstra sistol (VES) gözlemlendi. Renal Doppler Ultrason da damarları normal saptanan hastanın, ultrason ve Manyetik rezonans görüntülemesinde sağ Surrenal bölgede yaklaşık 26x19 mm boyutlu kitle lezyonu tespit edildi. İdrar katekolaminleri ve metabolitleri normal idi. Aldosteron renin oranının 115,5 (Normal<30) olması primer hiperaldosteronizm lehinde değerlendirildi. Kan basınçları izlemde de 99p üzerinde seyretti. Potasyum replasmanı yapılan hastaya, ekstrasistoller için Metoprolol, hipertansiyon için Amblodipin, Spironolactone, Kaptopril, Doksazosin tedavileri kademeli olarak başlandı. Tedavi ile kan basıncı 95p altına düşen hastaya sağ sürrenalektomi yapıldı. Kitle patolojik olarak Adrenokortikal Adenom ile uyumlu olarak değerlendirildi. Kitlenin çıkarılmasını takiben kan basınçları ve laboratuvar değerleri normale dönen olgu tedavinin devamı için Çocuk Onkoloji bölümüne yönlendirildi.

Tartışma: PH aşırı mineralokortikoid salınımının en sık sebebidir. Bilateral adrenal hiperplazi ve adrenal adenomlar en sık sebep olarak görülürken, Adrenal Karsinomlar daha nadirdir. Hipokalemi ile beraber şiddetli hipertansiyon en sık karşılaşılan klinik bulgudur. PH için yüksek Aldosteron ve düşük renin düzeyleri anlamlıdır, özellikle son yıllarda plazma Aldosteron düzeylerinin, plazma Renin düzeylerine oranı tanı koydurucu olarak kabul edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Primer hiperaldosteronizm, Adrenokortikal Adenom

[P-021]

İdiopatik Nefrotik Sendromlu Çocuklarda Kızamık, Kızamıkçık, Kabakulak ve Su Çiçeği Aşılarına Karşı Ulusal Aşı Yanıtlarının Değerlendirilmesi

Gökçe Nur Öztürk¹, Hakan Erdoğan¹, Okan Akacı¹, Eren Çağan², Şefika Bozdemir²

¹Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Bursa

²Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon, Bursa

Giriş-Amaç: İdiopatik Nefrotik Sendromlu (İNS) olgularda enfeksiyonlar en yaygın komplikasyonlardır. Enfeksiyon sıklığını azaltmak için en önemli silah genel popülasyonun aşılmasıdır. Ancak İNS’da hem hastalığa bağlı nedenler, hem de kullanılan steroid ve diğer immünsüpresif (IS) tedaviler aşılaraya yanıtı azaltmaktadır.

Bu çalışmada; Steroid ve/veya diğer IS tedavileri alan İNS’lu olgularda “Ulusal Aşı Programı” dahilinde yapılan Hepatit B, Kızamık, Kızamıkçık, Kabakulak aşılarının immünglobulin düzeylerinin araştırılması ve aynı yaş grubundaki sağlıklı çocuklarla karşılaştırılması planlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmaya, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Polikliniğinde İNS tanısı ile takip edilen, remisyonda olan, en az 2 aydır aktif tedavi almayan ve ulusal aşı şeması tam uygulanan 3-18 yaş arasındaki 48 olgu (30 erkek) alındı. Ayrıca olgular kendi içinde izlemleri süresince “yalnız steroid tedavisi” ve “steroid tedavisi ve IS tedavi” alanlar olarak 2 gruba ayrıldı. Aynı yaş grubunda herhangi kronik bir hastalığı olmayan ve belirli bir tedavi almayan ve Ulusal Aşı Şeması tam uygulanan sağlıklı 37 olgu (17 erkek) kontrol grubunu oluşturdu.

Bulgular: İNS’lu olgular ve kontrol grubu karşılaştırıldığında, hasta grubunda antiHBs-IgG, Kabakulak IgG ve Kızamık IgG değerleri kontrol grubuna göre düşük saptandı ($p<0,05$, $p<0,01$, $p<0,01$). Her 2 grup arasında seropozitivite oranları değerlendirildiği ise Kabakulak ve Kızamıkçık seropozitivite oranları hasta grubunda düşük bulundu ($p<0,01$). Hasta grubu kendi içinde Steroid tedavisi alanlar ve Steroid + IS tedavi alanlar olarak ayrı ayrı değerlendirildiğinde ise her 2 grup arasında hem antikor düzeyleri hem de seropozitivite oranları açısından anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$).

Sonuç: Pediatri pratiğinde ulusal aşı şemasının tamamlanmış olması ana hedef olmalıdır. Son yıllarda aşı reddi kampanyalarının varlığı sebebiyle hasta öyküsü alınırken bu şemanın tam uygulandığından emin olunmalıdır. İNS’li hastalarda kullanılan IS tedavilerin uygulanan aşı yanıtlarını değiştirebileceği unutulmamalı, her ne olursa olsun aşı yanıtlarının izlemi ihmal edilmemeli, hastalar bu açıdan periyodik olarak takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: İdiopatik Nefrotik Sendrom, Aşılama

[P-023]

Renal Transplant Olgularında Post-transplant Anemi Prevalansı ve Risk Faktörleri

Çiğdem Oruç¹, Nur Canpolat², Seha Kamil Saygılı², Salim Çalışkan², Lale Sever²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada böbrek nakilli olgularda anemi prevalansının ve anemiye yol açan etkenlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli geriye dönük çalışmaya Haziran 2007 ile Eylül 2016 arasında böbrek nakli uygulanmış ve nakil sırasında 18 yaşından küçük olan 51 olgu dahil edildi. Olguların transplantasyon öncesinde, transplantasyondan hemen sonra ve post-transplant birinci, ikinci, üçüncü, altıncı, on ikinci aylar ve takip eden dönemlerde yıllık olarak poliklinik izlemine ait laboratuvar ve klinik verileri değerlendirildi. Anemi tanımı; Dünya Sağlık Örgütü'nün önerdiği, yaş ve cinsiyete özgü hemoglobinin sınırları dikkate alınarak yapıldı. Post-transplant anemi (PTA) nakil sonrası görülme dönemine göre 3 grupta incelendi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 51 olgunun temel klinik verileri ve transplantasyona ait özellikleri Tablo 1'de özetlendi. Transplantasyon sonrası anemi sıklıkları ve risk faktörleri şu şekilde belirlendi:

Transplantasyondan hemen sonra (ilk 15 günde) görülen anemi:

Transplantasyonun gerçekleştiği gün olguların %96'sı, post-transplant 15. günde ise %92'si anemikti. Tüm hastaların böbrek işlevlerinde ilk 15 günde belirgin artış izlenmesine rağmen bu dönemdeki eGFR ile hemoglobin düzeyleri arasında anlamlı ilişki yoktu. Buna karşılık nakil sonrası hastanede yatış süresi, hemoglobin konsantrasyonu ile ters orantılı bulundu ($r=-0,421$, $p=0,04$). İndüksiyon tedavisi uygulanmış olguların ($n=22$) post-transplant 15. gündeki ortalama (iqr) hemoglobin düzeyleri uygulanmamış olanlardan daha düşüktü [$8,7$ ($1,7$) g/dl vs $10,7$ ($1,2$) g/dl; $p=0,031$].

Erken PTA (İlk 6 ayda): Bu dönemdeki anemi sıklığı %55 idi. Erken post-transplant dönemde hemoglobin düzeyleri eGFR ile ilişkili bulundu ($r=0,506$, $p=0,001$). Post-transplant 1. aydaki hemoglobin düşüklüğünün bağımsız risk faktörleri, HLA uyumunun azlığı ($p=0,003$) ve erken greft işlevinin kötü olması ($p=0,007$) idi. Post-transplant altıncı aydaki hemoglobin düşüklüğünün bağımsız belirleyicisi ise siklosporin serum konsantrasyonunun yüksek olması ($p=0,005$) idi.

Geç PTA: Bu dönemdeki PTA sıklığı %53 idi. Geç postransplant dönemde hemoglobin düzeyleri eGFR ile ilişkili bulundu ($r=0,608$, $p<0,001$). Böbrek naklini takiben ilk üç yılda anemisi bulunan olguların, anemik olmayanlara göre nakil sırasındaki yaşlarının daha ileri olduğu görüldü [$10,6$ ($4,3$) vs 15 ($2,3$), $p=0,008$]. Post-transplant ilk beş yılda, immünsüpresif tedavilerin tipi, dozu, serum düzeyi, diğer tedaviler (RAAS inhibitörleri, antiviral ve antibiyotikler), nutrisyonel belirteçler (demir, B12, folat), inflamasyon (CRP) ile hemoglobin konsantrasyonu ya da anemi varlığı arasında herhangi bir ilişki saptanmadı.

Sonuç: Çalışmamızda erken ve geç PTA prevalansı sırasıyla %55 ve %53 gibi oldukça yüksek oranda bulunmuştur. Transplantasyondan sonra hastanede kalma süresi, nakilden hemen sonra gelişen anemi için belirleyici bir etkidir. GFR artışının erken ve geç dönemlerde hemoglobin konsantrasyonunu olumlu yönde etkilediği görülmektedir. Verici ile alıcı arasındaki HLA uyumu, erken post-transplant dönemde hem greft işlevi hem de hemoglobin konsantrasyonu ile ilişkilidir. Siklosporin kullanımı, PTA için bir risk faktörü gibi gözükmemektedir. Daha erken yaşta böbrek nakli yapılan olgularda geç PTA sıklığı daha azdır.

Anahtar Kelimeler: Post-transplant anemi



[P-024]

Sigara Dumanının Primer Monosemptomatik Enürezisli Çocuklarda Tedavi Başarısına Etkisi

Gülşah Kaya Aksoy, Nevin Semerci Koyun, Çağla Serpil Doğan
Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Antalya

Çocuklarda sigara dumanına maruziyet önemli bir halk sağlığı sorunudur ve çocukluk yaş grubunda bir çok hastalık ile birebir ilişkisi saptanmıştır. Bu çalışma, primer monosemptomatik enürezis nokturna (PMEN) tanılı çocuklarda sigara dumanı maruziyetinin desmopresin tedavi yanıtına etkisini araştırmaktadır.

Metod: Şubat 2018 ile Aralık 2018 tarihleri arasında PMEN tanısı alan ve desmopresin tedavisi başlanan 6 yaşından büyük çocuk hastaların kayıtları geriye dönük tarandı. Polisemptomatik EN, sekonder EN ile haftada 3 günden az yatak ıslatması olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Haftada 3-5 kez gece yatak ıslatan çocuklar ılımlı EN, 5 gecedan fazla yatak ıslatanlar ciddi EN olarak tanımlandı. Çalışmaya katılmayı kabul eden hastaların aileleri sigara kullanımı ve çocuğun sigara dumanına maruziyet şiddeti ile ilgili sorgulandı. Desmopresin tedavisinde oral liyofilize 120 mcg tabletler kullanıldı. Desmopresin sonrası semptom sıklığı %99'dan fazla azalanlar tam yanıt, %50 ile %99 arasında azalanlar kısmi yanıt ve %49'dan az iyileşme gözlenen hastalar yanıtı kabul edildi.

Sonuç: Primer monosemptomatik enürezis nokturna tanısı ile çalışmaya dahil edilen 29'u (%52.7) erkek 55 çocuğun ortalama yaşı 10.24±2.70 yıldı. Çalışmaya alınan çocukların %54.5'i bir gecede birden fazla kez yatak ıslatırken %78.2'sinde ciddi EN mevcuttu. Çalışmaya alınan çocukların anne, baba veya kardeşinden birinde EN bulunma sıklığı %36.4 iken birden fazla bireyde EN sıklığı %16.4'dü. Sigara dumanına maruziyet oranı %54.5, en sık (%53.3) sigara kullanan aile bireyi babaydı. Ortalama günlük tüketilen sigara sayısı 17.46±7.85 adet, sigara içen birey ile gün içerisinde beraber geçirilen zaman 5.56±3.39 saatti. Ortalama desmopresin tedavisi başlama yaşı 9.47±2.41 yıl, ortalama desmopresin sonrası izlem süresi 7.47±3.22 aydı. Desmopresin tedavisine %61.8 hastada tam yanıt, %23.6 hastada kısmi yanıt alınırken %14.6'sında tedavi yanıtı gözlenmedi. Minirin tedavisine tam yanıt, kısmi yanıt ve yanıtı olmayan hastaların cinsiyet, EN sıklığı ve ailede EN öyküsü varlığı benzer iken, sigara dumanına maruziyet oranı gruplar arasında farklıydı (p sırasıyla 0.231, 0.057, 0.327 ve 0.018). Desmopresin tedavisine kısmi yanıt alınması ve yanıtı olmama durumu tedavi başarısızlığı olarak değerlendirildiğinde; sigara dumanına maruziyet tedavi başarısızlığını 1.52 kat arttırmaktadır (RR: 1.52, %95 CI: 0.999-2.314, p:0.044). Sigara dumanı maruziyeti PMEN tanılı çocuklarda tedavi başarısını azaltıcı etkiye sahiptir. Bu nedenle, desmopresin tedavisine yanıt alınmayan hastalarda sigara dumanına maruziyet mutlaka sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: enürezis, sigara

[P-025]

Rett Sendromu: Renal Etkileri Olan Mitokondriyal Bir Sendrom Mu?

Aysel Taktak¹, Serdar Ceylaner², Yağmur Gündüz¹, Mehtap Akbalık Kara³, Caner Alparslan¹

¹Diyarbakır Gazi Yaşargil EAH

²İntergen Genetik Tanı Merkezi

³Diyarbakır Çocuk Hastanesi

Rett sendromu (RS) X-e bağlı geçiş gösteren nörogelişimsel bir bozukluktur. Hastaların büyük çoğunluğunda metilCpG-bağlayıcı protein 2 (MECP-2) geninde meydana gelen mutasyon klinik belirtilerden sorumludur. RS'nun temel belirtileri; İlk 6-18 ay normal gelişimi takiben, motor becerilerde kademeli bozulma, sosyal etkileşimde bozulma, tekrarlayan el hareketleridir. Pek çok doku ve organ sisteminin etkilenebileceği RS'da böbrek etkilenimi son derece nadirdir. Burada açıklanamayan hiperürisemi ve metabolik asidozu olan bir RS olgusunu paylaşmak istedik. 4 yaşında kız hasta yüksek kan üre değeri ve metabolik asidoz nedeniyle başvurdu. Öyküsünden daha önce mitokondriyal hastalık nedeniyle tetkik edildiği öğrenildi. Hastanın bu değerlendirme sırasında yapılan tetkikleri; Kreatin fosfokinaz 35 µg/L, Tandem mass normal, idrar ve kan organik asit değerlendirmesi normal sınırlarda, lomber ponksiyon değerlendirmesi normal, beyin manyetik rezonans görüntülemeye, hafif gecikmiş miyelinizasyon dışında anlamlı bulgu bulunmamaktaydı. Kardiyovasküler ve oftalmolojik değerlendirme normaldi. Başvuruda; Sistemik değerlendirme doğal, kan basıncı 90/50 mmHg, stereotipik el hareketleri mevcut, göz teması kurmamakta, hiperventilasyon ve hipersalivasyon mevcut, Denver testinde, motor beceri 12 ay, ego adaptasyonu 11 ay, dil gelişimi 8 ay ve sosyal gelişim 10 ay ile uyumluydu. Hastanın başvuru laboratuvar değerleri; üre 110 mg/dl, kreatinin 0,78 mg/dl, kan elektrolitleri normal sınırlarda, kan Ph'sı 7,25, bikarbonat 18 mg/dl, baz açığı 14, tam idrar değerlendirmesinde Ph 7, spot idrar kalsiyum atılımı 0,3 ile sınırda yüksekti. Üriner sistem ultrasonografisinde böbrek boyut ve ekojenitesi normal. Hastanın klinik ve laboratuvar bulguları distal renal tübüler asidoz ile kısmen açıklanabilirdi. Hidrasyon ve alkali tedavi planlandı. Çocuk psikiyatrisi tarafından hastaya 3 mg/gün melatonin başlandı. Hastanın genetik çalışması MECP-2 mutasyonu ile uyumlu olarak belirlendi. RS'da çeşitli organ ve sistem tutulumları görülebilir, ancak metabolik asidoz nadirdir. Metabolik asidoz renal sorunlarla ilişkili olabilir ancak Dr. Rett bu hastalarda görülen asidozun metabolik bir sorun olduğunu speküle etmektedir. Bu hastalığı 'serebroatrofik hiperamonyemi' olarak da nitelemektedir. Konuyla ilgili yapılan çalışmalar RS'ndaki metabolik bozukluğun fizyopatolojisini net olarak işaret edememekle birlikte eşlik eden mitokondriyal disfonksiyona dair sonuçlar göstermektedir. Kyle ve arkadaşları, gösterilmiş MECP-2 mutasyonu olan 20 RS hastanın 8'inde idrar organik asit atılımında anormallik tespit etmiştir. MECP-2 mutasyonu olup anormal idrar organik asit bulgusu olan ve olmayan hastalarda spontan X inaktivasyonu bir neden olabilir. Hastamızda idrar ve kan organik asit atılımının normal olması bu şekilde açıklanabilir. Kaldı ki rutin tetkiklerde ölçülemeyen organik asit atılımı da muhtemeldir. Mitokondriyal hastalıklar enerji gereksinimi son derece yüksek olan böbrek tübüllerinde fonksiyonel bozukluklara sıklıkla neden olur, çoğunlukla proksimal tübüller etkilenim olsa da renal tübüler asidozlar mitokondriyal hastalıklara eşlik eder. Bu hastalarda görülen metabolik bozukluğun fizyopatolojisini netleştirecek çalışmalara ihtiyaç vardır. Ancak bu süreçte RS hastalarında biyokimyasal ve metabolik değerlendirme önerilir. Uygun diyet hidrasyon ve alkali tedavi hastalık sürecinde kısmi metabolik düzelme sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Rett Sendromu, Renal Tübüler Asidoz

[P-026]

Henoch Schönlein Purpurası Nefritinde Oxford Sınıflaması Klinik Seyir ve Prognozu Belirlemede Yararlı Mıdır?

Nurdan Yıldız¹, Harika Alpay¹, Deniz Filinte², Mehtap Sak¹, Neslihan Çiçek¹, Serçin Güven¹, İbrahim Gökçe¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, İstanbul

Giriş: Henoch Schönlein purpurası nefritinde (HSPN) böbrek biyopsi materyalinin “International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC)”nin kriterlerine göre değerlendirilmesinin her zaman hastalığın ciddiyetini ve uzun dönem prognozunu belirlemede yeterli olmadığı ileri sürülmektedir. Klinik ve histopatolojik olarak IgA nefropatisi ile HSPN arasındaki benzerlik bulunmaktadır. Bu benzerlikten yola çıkarak IgA nefropatisinin histopatolojik değerlendirmesinde kullanılan “Oxford” sınıflamasının HSPN’nin prognozunu belirlemede yararlı olabileceği bildirilmiştir.

Bu çalışmada, Oxford sınıflamasının HSPN’nin klinik bulguları ile değerlendirilmesi, prognoza etkisinin araştırılması ve ISKDC kriterleri ile karşılaştırılması amaçlandı.

Hastalar ve Yöntem: Henoch Schönlein purpurası nefriti tanısıyla izlenen ve böbrek biyopsisi yapılmış olan hastaların doku örnekleri ISKDC kriterleri ve Oxford sınıflaması parametrelerine göre aynı patolog tarafından tekrar değerlendirildi. Oxford sınıflamasında mezengial hücre artışı, endokapiller proliferasyon, segmental skleroz, tübüler atrofi, interstisyel fibrozis ve kresent oluşumu araştırıldı. Hastaların yaş, cinsiyet, serum kreatinin, idrar protein atılımı değerleri dosyalarından geriye dönük olarak kayıt edildi. Tahmini glomerül filtrasyon hızları (tGFH) Schwartz formülü ile hesaplandı. Proteinüri ve tGFH ile Oxford sınıflaması skorları arasındaki ilişki değerlendirildi. Verilerin istatistiksel değerlendirilmesinde SPSS programı kullanıldı. Veriler ortalama±SD ya da normal dağılıma uymayan veriler median (çeyrekler arası aralık) olarak verildi. Nonparametrik değişkenlerin değerlendirilmesinde Mann-Whitney testi kullanıldı. Kategorik veriler Pearson ve ki-kare testi ile değerlendirildi. P<0.05 anlamlı kabul edildi.

Sonuç: Henoch Schönlein purpurası nefriti tanısı alan 28 hastanın böbrek biyopsi örnekleri değerlendirildi. Hastaların 18’i kız, 10’u erkek idi. Ortalama başvuru yaşı ve takip süreleri sırasıyla 8.8±3.4 (2.7-17.3) ve 2.8±2.3 (0.1-9.4) yıl idi. Hastaların demografik ve klinik bulgular Tablo 1 de gösterilmiştir. Başvurularında 22 hastada makroskopik hematüri, altı hastada ise hipertansiyon mevcuttu. Proteinüri, endokapiller proliferasyon ve kresent oluşumu ISKDC sınıflaması ile anlamlı korelasyon göstermekteydi (p=0.015, p= 0.001 ve p=0.016). Oxford sınıflaması parametreleri ile proteinüri arasında ise anlamlı bir ilişki saptanmadı. Tahmini GFH ile proteinüri arasında anlamlı bir korelasyon görüldü (p= 0.04). ISKDC sınıflamasına göre evre 5 olan 13 hastanın 11’inin yüksek doz prednizolon (hdMP) tedavisi aldığı görüldü. Ancak, endokapiller proliferasyon dışında Oxford sınıflaması ile yüksek doz prednizolon tedavisi arasında ilişki bulunmadı (p>0.05). Siklofosamid tedavisi ile kresent oluşumu arasında anlamlı bir ilişki saptandı (p= 0.002). Hastaların son kontrolünde 22 hasta remisyonda idi. Dört hastada hafif proteinüri, iki hastada ise masif proteinüri (>40 mg/m²/saat) mevcuttu. Tahmini GFH tüm hastalarda normal idi (Tablo 1)

Çıkarım: IgA nefropatisinin patolojik değerlendirilmesinde kullanılan Oxford sınıflamasının HSP nefritinin klinik seyir ve prognozunu belirlemede ISKDC sınıflamasına göre üstünlüğü görülmedi. Oxford sınıflamasının HSPN’de kullanımı daha geniş hasta grupları ile yapılacak çalışmalarla değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: HSP nefriti, Oxford sınıflaması

[P-027]

Yenidoğan Döneminde Hipertansiyon Tanısı İle İzlenen Hastaların Risk Faktörlerinin Ve Uzun Dönem Prognozunun Belirlenmesi

Selen Has¹, Zehra Aydın², Betül Siyah Bilgin³, Deniz Gönülal³, Sevim Ünal³, Umut Selda Bayrakçı²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji, Ankara

Amaç: Yenidoğanda sistemik hipertansiyon doğum ağırlığı, gestasyonel yaş ve uyaklılık durumuna göre tanımlanmış olup yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde insidansı % 0.2 ile % 3 arasındadır. Etiyolojisinde prenatal, natal ve postnatal çeşitli nedenler bulunmakla beraber sıklıkla renovasküler nedenlerle oluşmaktadır. Son yıllarda artan prenatal ve postnatal desteklerle de ilişkili yenidoğanlarda hipertansiyon tespitinde artış görülmektedir. Uygun tedavi edilmediğinde morbidite veya mortaliteyle sonuçlanabilmesine karşılık uygun tedavisi ve uzun dönem prognozu konusundaki çalışmalar oldukça yetersizdir. Çalışmamızda yenidoğan döneminde hipertansiyon tanısı alan hastaların etiyolojik sebeplerinin ve uzun dönem prognozunun literatür eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmamızda Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Hastanesinde 2010-2018 Ocak tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde (YYBÜ) hipertansiyon tanısı alan hastaların klinik bulguları, laboratuvar çalışmaları ve uzun dönem prognozları incelenmiştir.

Bulgular: Çalışmamızda Ocak 2010 - Ocak 2018 tarihleri arasında YYBÜ' de yatarak tedavi gören 1491 yenidoğanın 54' ünde (% 3,6) hipertansiyon tespit edilmiştir. Hastaların % 53,7'si (n= 29) matür; %46,3 ü (n= 25) prematüredir. Etiyolojiye yönelik antenatal, prenatal ve postnatal sebepler araştırıldı. Çalışmaya dahil edilen hastaların % 62'si (n=34) antihipertansif tedavi ile taburcu edilmişlerdir. Hipertansif tedavi olarak, % 66,7 (n= 36) kalsiyum kanal blokörü, % 25,9 (n=14) anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü (ACEi) başlandığı ve hastaların %34' ünde (n=17) çoklu antihipertansif tedavi ihtiyacı geliştiği görüldü. Hastaların uzun dönem izleminde, sekiz hastanın antihipertansif ihtiyacının devam ettiği ve bu hastalardan üçünün kronik böbrek yetmezliği tanısıyla takipte olduğu görülmüştür. Antihipertansif tedavi ile taburcu edilen hastaların %14'ünde (n=5) sol ventrikül hipertrofisinin devam ettiği görülmüştür. Sadece bir hastada (%1,9) hipertansif retinopati gelişmiştir.

Sonuç: Yenidoğan döneminde hipertansiyon saptanan hastaların etiyolojik nedenlerinin tespiti, hipertansiyona neden olabilecek antenatal faktörlerin ortadan kaldırılması, uygun antihipertansif tedavinin sağlanması; morbidite ve mortalitenin azaltılması açısından önemlidir. Özellikle renovasküler sebeplerle antihipertansif tedavi başlanan hastaların yakın takibi, hedef organ hasarının önlenmesinde etkilidir.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, yenidoğan

[P-028]

Tek Ve Çift Renal Arterli Hipertansif Hastaların Uzun Dönem Prognozunun Karşılaştırılması

Zehra Aydın¹, Adem Yasin Köksay¹, Adalet Elçin Yıldız², Altan Güneş², Umut Selda Bayrakçı¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Ankara

Amaç: Çocuklarda hipertansiyon, sistolik veya diyastolik kan basıncının (KB), en az üç ayrı zamanda, yaş, cins ve boya göre ≥ 95 . persentil olmasıdır. Hipertansiyon çocuklarda sıklıkla renovasküler sebeplerle oluşan, uzun dönemde hedef organ hasarı ve mortalite ile sonuçlanabilen klinik durumdur. Çift renal arterler renovasküler hipertansiyon ile ilişkili olup Dopler USG, BT anjiyografi, MR anjiyografi ve digital subtraction angiography (DSA) gibi yöntemlerle tespit edilebilmektedir. Çalışmamızda, çift renal arterli ve tek renal arterli hipertansif hastaların klinik, tedavi ve uzun dönem prognozu açısından değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmamızda Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Hastanesi'nde 2015-2017 yılları arasında hipertansiyon tanısı almış 49 hipertansif çocuk hasta, retrospektif olarak değerlendirildi. Tüm hastaların demografik verileri, biyokimyasal parametreleri, renin-aldosteron düzeyleri, üriner sistem ultrasonografi, Dopler ultrasonografi, MR anjiyografi sonuçları incelendi. Hipertansif hastaların verileri ve uzun dönem hedef organ tutulum sonuçları, çift ve tek renal arter durumuna göre kıyaslandı. Ayrıca hastanemizde 2015-2017 yılları arasında hipertansiyon dışı sebeplerle MR anjiyografi çekilen çocuk hastaların radyolojik görüntüleri, pediatrik radyoloji uzmanı tarafından çift renal arter varlığı açısından tekrar değerlendirildi.

Bulgular: Hipertansif hastaların MR anjiyografi sonuçları incelendiğinde hastaların %51 'inde çift renal arter saptandı. Çift renal arterli olan hipertansif hastaların ortalama takip süresi $29 \pm 2,8$ ay, tek renal arterli olan hipertansif hastaların ortalama takip süresi $3,2 \pm 3,1$ ay olup aralarında istatistiksel açıdan anlamlı fark saptanmadı. İki grup arasında yaş, cinsiyet, biyokimyasal parametreler, ABPM sonuçları açısından anlamlı fark saptanmadı. Uzun dönem takip sonucunda sol ventrikül hipertrofisi, retinopati ve proteinüri açısından anlamlı fark saptanmadı. Ayrıca hipertansiyon dışı sebeplerle MR anjiyografi çekilen hastalarda çift renal arter % 14 oranında tespit edilmekle beraber hipertansif hastalarla kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı.

Sonuç: Hipertansif hastaların uzun dönem prognozunda çift ve renal arterin anlamlı rolü tespit edilmemiştir. Ancak hipertansiyon dışı sebeplerle çekilen MR anjiyografilere kıyasla hipertansif hastalarda daha yüksek insidansla çift renal arter tespit edilmiştir. Çift renal arterlerin hipertansiyona etkilerini belirlemek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, renal arter

[P-029]

İnfanlarda Üriner Sistem Taş Hastalığı: Tek Merkez Deneyimi

Bahriye Atmış, Derya Cevizli, Engin Melek, Aysun Karabay Bayazıt
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Adana

Giriş: Çocukluk çağında üriner sistem taş hastalığı görülme sıklığı giderek artmaktadır. Özellikle erken çocukluk çağında etyolojisini belirleyebilmek ve tedavi edebilmek önemlidir. Burada son 3 yılda üriner sistem taş hastalığı tanısı almış 1 yaş altındaki çocukların etyolojik ve klinik özellikleri değerlendirildi.

Gereç-Yöntem: Üriner sistem taş hastalığı tanısı alan 1 yaşından küçük 51 çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar sonuçları kaydedildi.

Bulgular: 51 hastanın 24'ü (%47.1) kız, 27'si (%52.9) erkek idi. Hastaların tanı anında ortalama yaşı 5.5 ± 2.8 aydı. Hastaların ortalama takip süresi 4.9 ± 4.3 aydı. Yaşları 0-3 ay arasında olan hasta sayısı 11 (%21.6), 4-6 ay arasında olan hasta sayısı 23 (%45), 7-9 ay arasında olan hasta sayısı 11 (%21.6) ve 10-12 ay arasında olan hasta sayısı 6 (%11.8) idi. Taş boyutu ≤ 3 mm olan hasta sayısı 19 (%37.3), $>3-5$ mm olan hasta sayısı 17 (%33.3), $>5-10$ mm olan hasta sayısı 15 (%29.4)'ti. Etiyolojiye yönelik yapılan idrar biyokimya tetkikleri arasında hiperkalsiüri saptanan hasta sayısı 6 (%11.8), hipositratri saptanan hasta sayısı 5 (%9.8), sistinüri saptanan hasta sayısı 5 (%9.8) ve hiperoksalüri saptanan hasta sayısı 3 (%5.9) idi. Hastaların %41.2'sinin ailesinde üriner sistem taş hastalığı öyküsü, %19.6'sında akrabalık, %13.7'sinde prematüre doğum öyküsü vardı. Hastaların %19.6'sında üriner sistem anomali vardı. Taşların yerleşim yeri en sık alt ve orta pollerde idi. Bir hastada böbrek taşında ek olarak üreter taşı görülürken bir hastada mesane taşı saptandı. D vitamini düzeyi bakılan hastaların %10'unda D vitamini yüksekliği vardı. Hastaların hepsine sıvı alımının artırılması önerilirken %33.3'üne sitrat içeren solüsyon, %3.9'una pridoksin verildi. Hastaların %9.8'ine ise cerrahi müdahale yapıldı. Hastaların %23.5'inde tam düzelme görülürken, %28'inde taş boyutunda azalma, %6'sında ise taş boyutunda artış görüldü. Taş boyutu <5 mm olanlarda tam düzelme ve taş boyutunda azalma daha fazla görülürken istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. Aile öyküsü, prematürite varlığı, akrabalık olması ile prognoz arasında anlamlı ilişki saptanmadı.

Sonuç: Üriner sistem taş hastalığı saptanan 1 yaş altındaki çocuklarda, altta yatan etyolojik nedenin belirlenmesi ve uygun şekilde tedavi edilmesi, edilmemesi durumunda ilerleyen dönemlerde gelişebilecek morbiditelerden birisi olan kronik böbrek hastalığının önlenmesi açısından son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: infant, üriner sistem taş hastalığı

[P-030]

Son Dönem Kronik Böbrek Hastalığı Olan Çocuk Hastada Eksoftalmus ile Bulgu Veren Brown Tümörü

Bahriye Atmış, Derya Cevizli, Engin Melek, Aysun Karabay Bayazıt
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Adana

Giriş: Brown tümörü (osteoklastoma) hiperparatiroidizme ikincil aşırı osteoklastik aktivite sonucu görülen lokalize kemik kistidir. Sekonder hiperparatiroidizmi olan hastalarda %1.5-13 arasında görüldüğü bildirilmiştir. Çoğunlukla uzun kemiklerde ve mandibulada yerleşmektedir. Ancak nadiren yüzde, maksillada ve boyunda görülür. Bu olgu sunumunda son dönem kronik böbrek hastalığı nedeniyle hemodiyaliz programında olan bir kız hastada maksillada gelişen Brown tümörünü sunduk.

Olgu: Sekiz buçuk yaşında iken solukluk nedeni ile başvurduğunda yapılan tetkikleri sonucu kronik böbrek hastalığı tanısı alan, etyolojisinde herhangi bir sebep saptanmayan ve periton diyalizi programına alınan 14 yaşındaki kız hasta, 10 yaşında iken periton diyaliz yetersizliği bulguları gelişince hemodiyaliz programına alındı. İzlemde tedaviye son derece uyumsuz olan, son bir yıldır kontrollerine gelmeyen ve haftada 3 gün hemodiyaliz tedavisine devam eden hasta bundan 5 ay önce sol gözde şişlik şikayetiyle başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sol gözde eksoftalmus mevcuttu. Biyokimyasal tetkiklerinde BUN: 75.1 mg/dl, kreatinin: 7.08 mg/dl, kalsiyum: 9.1 mg/dl, fosfor: 5.4 mg/dl, parathormon: 1957.2 pg/ml idi. Sekonder hiperparatiroidizm nedeniyle intravenöz kalsitriol tedavisi almakta idi. Paratiroid bez sintigrafisi normaldi. Çekilen Beyin BT ve MR görüntülemesinde sol maksillada 45x41 mm fibröz displazi ile uyumlu kitle saptandı (Şekil 1). Beyin cerrahisi, göz ve KBB tarafından birlikte değerlendirildikten sonra KBB tarafından kitle tümörüyle çıkarıldı. Çıkarılan kitlenin patolojisi fibrösöz lezyon-Brown tümör ile uyumlu olabilir, klinik ve laboratuvar bulgularının eşliğinde ayırıcı tanı yapılması şeklinde raporlandı. Hastanın klinikte tedaviye uyumsuzluğu ve sekonder hiperparatiroidizmi olması nedeniyle bu kitle Brown tümör olarak düşünüldü. Hastanın takiplerinde intravenöz kalsitriol, oral D vitamini uygun şekilde verildi ve hastanın tedaviye uyumu ile birlikte paratiroidektomi yapılmadan parathormon düzeyleri normale geldi. Halen haftada 3 gün hemodiyaliz tedavisi alan hastanın yapılan son kontrolünde BUN: 44 mg/dl, kreatinin: 5.36 mg/dl, kalsiyum: 10.2 mg/dl, fosfor: 5.48 mg/dl, parathormon: 71.5pg/ml idi ve kontrol BT’de sol maksillada yeni kitlesel oluşum gözlenmedi.

Sonuç: Uzun süreli diyaliz tedavisi alan son dönem kronik böbrek hastalığı olan hastalarda kemik mineral hastalıkları gibi komplikasyonların görülme riski artmıştır. Brown tümörü uzun süreli hemodiyalize giren hastalarda sekonder hiperparatiroidizmin nadir bir komplikasyonudur. Özellikle tedavi uyumsuzluğunda kemiklerde ortaya çıkan gelen kitlesel oluşumlarda akılda tutulmalı ve malignitelerden ayırıcı tanısının yapılması için dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Brown tümörü, son dönem böbrek hastalığı

[P-031]

İki Olgu Nedeniyle Çölyak Hastalığı ve Sistemik Lupus Eritematozus Birlikteliği

Beltinge Demircioğlu Kılıç¹, Mithat Büyükçelik¹, Ahmet Baştürk²

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Gaziantep

Giriş: Sistemik lupus eritematozus (SLE) vücuttaki birçok organı ve sistemi etkileyebilen otoimmün bir hastalıktır. Çölyak hastalığı da genetik olarak yatkın kişilerde diyet gluteni tarafından başlatılan kronik, otoimmün nedeni ile ince bağırsak hastalığıdır. Bu iki hastalığın çocukluk çağında beraber görülmesi nadirdir. Bu bildiride, Çölyak Hastalığı ile takip edilirken farklı derecelerde Lupus nefriti geliştiren iki olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Bir yıldır Çölyak tanısı ile takipli olan 12 yaşında kız hasta, ağızda yara, boynunda ve karnında şişlik yakınmasıyla başvurdu. Yapılan fizik bakıda ağızda yaygın aftöz lezyonlar, bifussur ödem, boynunda 1-1,5 cm boyutunda çok sayıda lenfadenopati, hepatosplenomegali ve TA: 150/100 mmHg saptandı. Yapılan tetkiklerinde üre: 65 mg/dl, kreatinin: 0.76 mg/dl, Albumin: 2.4 gr/dl, idrarda +4 protein, +3 eritrosit, spot idrarda protein/kreatinin: 9.1 mg/mg, 24 saatlik idrarda protein: 84 mg/m²/saat, C3: 0.3 g/L (0.9-1.8 g/L), C4: 0.04 g/L (0.1-0.4 g/L), ANA IFA pozitif, Anti-dsDNA: 455.55 IU/ml pozitif saptandı. Tetkikleri tamamlanırken hastanın böbrek fonksiyon testleri hızla bozularak üre: 119 mg/dl ve kreatinin: 1.5 mg/dl oldu. SLE tanısı düşünülen hastaya böbrek biyopsisi yapıp, pulse steroid tedavisi uygulandı. Tedavi altındayken böbrek fonksiyonları bozulmaya devam etti. Yaygın ödem nedeniyle albumin tedavisi uygulandı. Ardından aylık pulse endoksan tedavisine başlanıp, oral steroid ve hidroksiklorakin ile devam edildi. Tansiyon değeri ikili antihipertansif ile kontrol altına alındı. Biyopsi sonucu Lupus Nefriti klas IV olarak değerlendirildi. Üç ay sonraki poliklinik kontrolünde böbrek fonksiyonları tamamen düzelen hastanın nefrotik proteinürisi devam ediyordu. En son bakılan üre: 25 mg/dl, kreatinin: 0.22 mg/dl, albumin: 2.8 gr/dl ve spot idrarda protein/kreatinin: 5.4 mg/mg olarak saptandı.

Olgu 2: İki yıldır Çölyak tanısıyla takipli olan 14 yaşında Suriye kökenli kız hasta rutin poliklinik kontrolünde idrarda proteinüri saptanması üzerine yapılan tetkiklerinde; üre:16 mg/dl, kreatinin: 0.38 mg/dl, albumin: 2,6 gr/dl, idrarda protein +4, spot idrarda protein/kreatinin: 4.3 mg/mg, 24 saatlik idrarda protein: 31 mg/m²/saat, C3: 1.2 g/L (0.9-1.8 g/L), C4: 0.15 g/L (0.1-0.4 g/L), ANA IFA pozitif ve Anti-ds DNA: 159,76 IU/ml pozitif saptandı. SLE tanısı düşünülen hastaya böbrek biyopsisi yapıp oral steroid, mikofenolat mofetil ve hidroksiklorakin tedavisine başlandı. Tedavisinin birinci ayında proteinürisi tamamen düzelen hastanın biyopsi sonucu Lupus Nefriti klas II olarak değerlendirildi.

Sonuç: Çölyak Hastalığı ve SLE nadiren birlikte görülebilen iki otoimmün hastalıktır. SLE, Çölyak Hastalığı tanısından önce veya sonra gelişebilir. Bu iki hastalığın birlikte görülme ihtimali nedeniyle hastaların bu yönde takip edilmesi, erken tanı ve tedavi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Çölyak Hastalığı, Sistemik Lupus Eritematozus

[P-032]

Wilms Tümörü Tanılı Hastalarda Uzun Süreli İzlemde Böbrek Fonksiyonları

Emrullah Arslan¹, Nur Canpolat², Sebah Kuruoğlu³, Cenk Büyükkunal⁴, Seha Saygılı², Salim Çalışkan², Lale Sever², Tiraje Celkan⁵

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi BD

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi BD

⁵İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD

Amaç: Bu çalışmada Wilms Tümörü (WT) tanısıyla nefrektomi sonrası kemoterapi (KT) ve/veya radyoterapi (RT) uygulanmış hastaların uzun dönem izlemde gelişebilecek böbrek fonksiyon bozukluğunu araştırmak amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli kesitsel çalışmada 18 yaşından önce WT tanısı alan ve en az bir yıl izlenmiş olan 61 hasta (yaş 14,5±9,1 yıl; 38 kadın) değerlendirmeye alındı. Hastalar tümör evrelerine ve uygulanan tedavilere göre alt gruplara ayrıldı. Olası böbrek fonksiyon bozukluğu; glomerül filtrasyon hızı (GFR)'nda azalma, hipertansiyon, mikroalbuminüri ve tubüler bozukluk açısından değerlendirildi. Glomerül filtrasyon hızı serum kreatinin ve sistatin-C temelli formüllerle hesaplandı; 18 yaşından küçük hastalarda CKiD formülü, 18 yaşından büyük hastalarda CKD-EPI formülü kullanıldı. Glomerül filtrasyon hızının <90 ml/dk/1.73m² olması kronik böbrek hastalığı (KBH) olarak tanımlandı ve KDIGO'ya göre evrelendi. Tüm hastalara ayaktan kan basıncı monitorizasyonu uygulandı ve kan basıncı değerlerinin cinsiyet ve boya göre SD skorları hesaplandı. 24 saatlik ortalama kan basıncı (MAP) SD skoru >95.p olan hastalar hipertansif kabul edildi. 24 saatlik idrarda mikroalbumin, β₂ mikroglobulin, NGAL, L-FABP ve KIM-1 çalışıldı. Tüm hastalara üriner sistem ultrasonografisi yapıldı, rezidü böbrekler değerlendirildi; böbrek volüm indeksi (böbrek volümü/boy) hesaplandı.

Bulgular: Hastaların 17'si (%29) ileri evre (Evre 3-4) WT olarak sınıflandırıldı. Tüm hastalara nefrektomi uygulanmış, 57 hasta KT, 25 hasta RT almıştı. Toplam 33 hasta (%54) nefrotoksik tedavi (nefrotoksik KT ve/veya RT) almıştı. Tanı sonrası geçen ortalama süre 11,5±8,9 (aralık 1,3-35) yıl idi. Hastaların ortalama GFR değeri 97 (86 -109) ml/dk/1.73m² idi, 24 hasta (%39) KBH sürecindeydi. Bunların 21'i Evre 2, üçü Evre 3 KBH olarak sınıflandırıldı. Evre 4 ya da 5 KBH yoktu. Tümör evresinin, nefrotoksik tedavi alımının, tanı sonrası geçen sürenin ve rezidü böbrek volümünün GFR üzerine etkisi saptanmadı. Beş hastada (%9) hipertansiyon vardı. 24 saatlik MAP SD skorunun tümör evresi, tedavi protokolü, böbrek volüm indeksi ya da GFR ile ilişkisi saptanmadı. On bir hastada (%19) mikroalbuminüri (idrarda albümin >30 mg/gün) vardı. Mikroalbuminüri düzeyleri ileri evre tümörü olanlarda (p=0,037), nefrotoksik tedavi alanlarda (p=0,001) ve RT alanlarda (p=0,008) anlamlı derecede yüksekti. Tubüler belirteç olarak değerlendirmeye alınan β₂ mikroglobulin, NGAL, L-FABP ve KIM-1 düzeylerinin tümörün evresi, hastaya uygulanan tedavi, böbrek volüm indeksi ya da GFR ile ilişkisi yoktu.

Sonuç: Wilms Tümörü tedavisi sonrası uzun dönem izlemde KBH riski %39 gibi yüksek oranda saptanmıştır. Hastaların onkolojik remisyon sonrası ömür boyu nefrolojik takibi önerilmelidir. Mikroalbuminüri, tümör ve tedavi özelliklerini yansıtan değerli bir belirteç olarak öne çıkmaktadır. Diğer biyobelirteçlerin rutin kullanımını önerecek bir kanıt bulunamamıştır.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, Wilms tümörü

[P-033]

Hiponatremik Nöbet ile Getirilen Bir Adölesan Olgu: Dental Hiponatremi

Meral Torun Bayram, Gizem Yıldız, Alper Soylu, Salih Kavukçu
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

Giriş: Hiponatremi hipovolemik, hipervolemik veya övolemik (dilüsyonel) olabilir. Dilüsyonel hiponatremi karakteristik olarak uygunsuz ADH salgınımı sendromunun seyrinde gelişir. Öte yandan, bu tip hiponatremi su tüketimi idrar oluşum hızını aştığında da görülebilir.

Olgu Sunumu: Daha önce sağlıklı olan 15 yaşında kız hasta jeneralize tonik klonik nöbet geçirme ve nöbet sonrasında bilincinin yerine gelmemesi yakınmaları ile getirildi. Fizik muayenede bilinci kapalı, antropometrik gelişimi, hidrasyon durumu ve sistemik bulguları normal idi. Fokal nörolojik anormallik, ense sertliği, kranial sinir patolojisi yok idi. Bilgisayarlı beyin tomografisi normal bulundu. Laboratuvar testlerinde sodyum 118 mmol/L, potasyum 3.73 mmol/L, klor 89 mmol/L, bikarbonat 22 mmol/L, kan üre azotu 4.3 mg/dL, kreatinin 0.36 mg/dL, glukoz 98 mg/dL, kalsiyum 9.01 mg/dL, C-reaktif protein 0.5 mg/L, serum ozmololitesi 240 mosm/kg bulundu. İdrar ozololitesi 325 mosm/kg, sodyum 35 mmol/L, kreatinin 7.01 mg/dL ve fraksiyonel sodyum atılımı (FENa) %1.5 idi. İdrarın toksikolojik analizi negatif, beyin omurilik sıvısı bulguları normal idi. Hipertonik salin infüzyonu (6 mL/kg %3 NaCl) ile birlikte antimikrobial tedavi (seftriakson ve asiklovir) başlandı. Serum sodyum düzeyindeki iyileşme ile birlikte bilinç durumu da hızla düzeldi. Sodyum 129 mmol/L olunca tedaviye izotonik salin ile devam edildi. Kültürlerinde üreme olmadığı için antibiyoterapisi kesildi. Aile hastanın diş apsesi nedeni ile son 3 gündür amoksisilin-klavulonik asit ve etodolak kullandığını belirtti. Hastanın bilinci yerine geldiğinde yapılan sorgulamada ağrı kesici etkisinden faydalanmak üzere nöbet geçirmeden önceki 24 saat içinde 3 L kadar soğuk su içtiği ve bol miktarda buz küpü tükettiğini ifade etti.

Tartışma: Yüzeysel soğuk uygulamasının analjezik etkisi olduğu bilinmektedir. Bu hasta da diş ağrısı nedeni ile fazla miktarda su tüketmiştir. Öte yandan, ağrı nedeni ile uygunsuz ADH salgınımı da hiponatremiye katkıda bulunmuştur. Bunlara ek olarak, etodolak (non-steroidal anti-inflamatuar ilaç) serbest su klirensini azaltarak durumu ağırlaştırmıştır. Diş ağrıları nedeni ile aşırı miktarda soğuk su ve/veya buz tüketimine bağlı bu tablo dental hiponatremi olarak tanımlanmıştır. Sonuç olarak, çocuk ve adölesanlarda uygunsuz şekilde aşırı su tüketimi, ADH salgınımı için non-ozmotik uyaranların varlığında, hiponatremik ensefalopatiye yol açabilir. Bu nedenle, hiponatreminin ayırıcı tanısında fazla su içmeye bağlı aşırı hidrasyon dikkate alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: dental hiponatremi

[P-034]

Trombotik Trombositopenik Purpurada Nadir Başvuru: Akut Böbrek Hasarı ve Son Dönem Böbrek Hastalığı

Beltinge Demircioğlu Kılıç¹, Gamze Seval Şahin², Mithat Büyükçelik¹, Sinan Akbayram³

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Gaziantep

³Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, Gaziantep

Giriş: Trombotik trombositopenik purpura (TTP), mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni, nörolojik anormallikler, böbrek fonksiyon bozukluğu ve ateş ile karakterizedir. Ancak hastalar nadiren asemptomatik olabilir ya da yalnız trombositopeni ile de başvurulabilir. TTP'de böbrek etkilenip proteinüri ve hematüri gelişebilse de akut böbrek hasarı (ABH) ve son dönem böbrek hastalığı (SDBH) çok nadir görülür. Bu bildiride, şiddetli ABH ile başvurup düzelen ve SDBH ile başvurup böbrek fonksiyonu düzelmeyen iki TTP vakası bildirilmiştir.

Olgu 1: 14 yaşında kız hasta, acil servise iki gün boyunca idrar çıkışı olmaması şikayeti ile başvurdu. Hastanın hikayesinden; dokuz yıl önce de aynı yakınmayla başvurduğu, ABH, hemolitik anemi ve trombositopeni nedeniyle atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS) tanısı konularak taze donmuş plazma (TDP) infüzyonu uygulandığı, üç kez hemodiyaliz ihtiyacı olduğu ve o dönemde tamamen düzeldikten sonra hastanın tedavisinde bir süre daha TDP infüzyonları ile devam edildiği ancak sonradan hastanın kontrollere gelmediği öğrenildi. Hastanın en son başvurusundaki laboratuvar bulguları; üre: 211 mg/dl, kreatinin: 8.56 mg/dl, LDH: 5388 U/L, haptoglobulin: 0.83 g/L, retikülosit: % 0.95, Plt: $103 \times 10^3/\mu\text{l}$ saptandı. Direkt coombs testi negatifti ve periferik yaymasında şistositler ve fragmente eritrositler görüldü. Bakılan ADAMTS 13 aktivitesi düşük (<0.2) saptandığı için hastaya TTP tanısı konuldu. Plazmaferez ve diyaliz tedavisi uygulandı ayrıca pulse steroid tedavisine başladı. 5. günde trombosit sayısı 150.000'in üzerine çıktı ve 10. günde idrar çıkışı başladı. Hasta oral steroid tedavisi ile taburcu edildi. Hastanın bakılan ADAMTS 13 inhibitör değeri 12.58 U/mL (>15 U/mL Pozitif) olarak saptanınca aralıklı TDP infüzyonu verilmesine karar verildi. İki ay sonraki poliklinik kontrolünde bakılan tetkiklerinde; üre: 55 mg/dl, kreatinin: 0.69 mg/dl, Hb: 11.3 g/dl, Plt: $326 \times 10^3/\mu\text{l}$, albumin: 3.9 gr/dl saptandı. Ancak hastanın masif proteinürisi ($102 \text{ mg/m}^2/\text{saat}$) devam ediyordu.

Olgu 2: 14 yaşında diğer bir kız hasta bulanık görme yakınmasıyla gittikleri göz doktoru tarafından hipertansif retinopati saptandığı için yönlendirildi. Hastanın TA: 160/100 mmHg saptandı. Yapılan tetkiklerinde üre: 225 mg/dl, kreatinin: 11,65 mg/dl, albumin: 3.2 gr/dl, LDH: 313 U/L, Ca: 5.9 mg/dl, Hb: 8.2 g/dl, Plt: $99 \times 10^3/\mu\text{l}$, PTH: 535 ng/L, idrarda +3 protein ve +1 eritrosit, spot idrarda protein/kreatinin: 6.25 mg/mg, ANA: negatif, haptoglobulin: 0.66 g/L, retikülosit: %1.24, direkt coombs: negatif saptandı. Bakılan periferik yaymada hemoliz saptanmadı. EKO: Sol ventrikül hipertrofisi olarak yorumlandı. USG'de bilateral atrofik böbrek saptandı. Hastanın bakılan ADAMTS 13 aktivitesi düşük (<0.2) saptandığı için hastaya TTP tanısı konuldu. Eşlik eden bulgularla da SDBH olduğu düşünüldü. Plazmaferez ve pulse steroid tedavisine başlandı. Hastanın trombosit sayısı düzeldi. Hastanın bakılan ADAMTS 13 inhibitör değeri 5.53 U/mL (>15 U/mL Pozitif) olarak saptanınca plazmaferez sonrası aralıklı TDP infüzyonu verilmesine karar verildi. Hastanın hemodiyaliz ihtiyacı devam etti.

Sonuç: Çocukluk çağında ABH, hemolitik anemi ve trombositopenisi olan hastalarda ön planda aHÜS tanısı düşünülse de ayırıcı tanıda TTP olabileceği de akılda tutulmalıdır. Ayrıca mikroanjiyopatik hemoliz bulguları olmadan sadece trombositopeni ve SDBH tablosuyla gelen hastalarda nadiren de olsa TTP tanısı akılda tutulmalı ve ADAMTS 13 aktivitesi mutlaka değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Akut böbrek hasarı ve son dönem böbrek hastalığı, trombotik trombositopenik purpura

[P-035]

Posterior Üretral Valvli Hastaların Klinik Değerlendirilmesi

İbrahim Halil Tangüner¹, Muammer Hakan Poyrazoğlu², Sibel Yel², İsmail Dursun², Ayşe Seda Pınarbaşı², Neslihan Koşar², Ruhan Düşünsel²

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD/Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Nefroloji BD/Kayseri

Giriş-Amaç: Posterior üretral valv (PUV) konjenital üretral obstrüksiyon ve konjenital bilateral renal obstrüksiyonun en yaygın etiyolojik sebebidir. Bu çalışmada posterior üretral valvli hastalar retrospektif olarak değerlendirilerek PUV'lu hastaların prognostik göstergelerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Bu çalışmaya Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefroloji BD'nda takipte olan posterior üretral valv tanılı 51 hasta dahil edildi. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. İlk tanı anındaki verileri başlangıç değerlendirmesi olarak ve en son yapılan kontroldeki verileri de son değerlendirme olarak tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 51 hastanın 26'sı (%51) antenatal tanılı, 25'i (%49) postnatal tanılıydı. Hastaların başlangıç değerlendirmesinde tanı zamanı ortalanca yaş 2 ay olarak saptandı. Son değerlendirmede bakılan ortalanca yaşları 9 yaş ve ortalama takip süresi 8.5 yıl idi. Son değerlendirmede glomerüler filtrasyon hızlarına (GFR) göre antenatal tanı alan hastalarla postnatal tanı alan hastalar karşılaştırıldı. Bu karşılaştırmada GFR ≥ 60 olan hastalarda antenatal tanı oranı, GFR daha düşük hastalarda ise postnatal tanı oranı istatistiksel açıdan anlamlı derecede yüksekti (p:0.012).

Sonuç: Posterior üretral valvin antenatal tanısı ileri ki dönem böbrek fonksiyonlarının korunması açısından önemli bir belirteç olabilir.

Anahtar Kelimeler: posterior üretral valv, antenatal hidronefroz

[P-036]

İzlemde Nefrotik Sendrom Hastasında Gelişen Kimura Hastalığı

Güneş Işık¹, Hatice Sonay Yalçın Cömert², Ümit Çobanoğlu³, Mukaddes Kalyoncu¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi BD, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji BD, Trabzon

Giriş: Kimura Hastalığı (KH), lenfatik sistemi etkileyen, otoimmün, eozinofilik, kronik inflamatuvar bir hastalık olup, eozinofili ve yüksek immünglobülin E düzeyleri ile seyrederek (1,2). Böbrek tutulumu olan hastalar çoğunlukla nefrotik sendrom (NS) kliniği gösterir (3,4). Tedavi NS tedavisi ile benzer olup, sistemik steroid ve immünsupresif (siklosporin) ilaçlar kullanılmaktadır (1,2,5). Burada NS tanısıyla izlenen bir hastada, kolunda kitle yakınması ile başvuru sonrasında, KH tanısı alan olgu sunuldu.

Olgu: On beş yaşında erkek hasta, sağ kolda kitle yakınması ile kliniğimize başvurdu. Fizik incelemesinde sağ ön kolda ele gelen kitlesi olan hastanın, manyetik rezonans görüntülemesinde, 58x19 mm boyutlarında hemanjiom, liposarkom ve fibröz tümör ile uyumlu olabilecek kitle lezyonu tespit edildi. Hastanın ağırlık, boy yüzdeleri ve kan basıncı normaldi. Laboratuvar incelemesinde; tam idrar analizinde proteinürisi yoktu, idrar mikroskobisinde eritrosit ve lökosit rastlanmadı. Tam kan sayımında eozinofilisi (%8) vardı. Hastanın serum IgE düzeyi yüksek (766IU/mL) bulundu. Hasta yedi yaşında göz kapaklarında ve ayaklarında şişlik yakınması ile başvurarak, ödem, hipoalbuminemi (1,4 mg/dl) ve nefrotik düzeyde proteinüri (600 mg/dl) kliniği ile nefrotik sendrom tanısı aldı. Laboratuvar incelemesinde; kan üre azotu (11 mg/dl) ve serum kreatinin düzeyi (0,4 mg/dl) normal olan hastanın, anti-nükleer antikor, hepatit B, C ve insan bağışıklık yetmezliği virüsü (HIV) serolojisi negatifti. Hastaya 2 mg/kg/gün prednizolon tedavisi başlandı. İzleminin üçüncü yılında, steroid tedavisine bağımlı olması nedeniyle yapılan böbrek biyopsisi minimal değişiklik hastalığı olarak değerlendirildi. Üç ay süreyle siklofosfamid tedavisi alan hastanın steroid bağımlılığının devam etmesi nedeniyle bir yıl sonra kronisite, fokal segmental glomerüloskleroz ön tanılarıyla böbrek biyopsisi yeniden yapıldı. Biyopsisinde mezengiyal hücre proliferasyonu gözlenen hastaya, siklosporin tedavisi ile birlikte antiproteinürik ve renoprotektif etkisinden dolayı enalapril tedavisi başlandı. Siklosporin tedavisinin birinci ayında remisyona giren hastanın, tedavinin ikinci yılında ilaç doz azaltımı yapıldıktan bir ay sonra başlayan ön kolda şişlik şikayetininin olduğu öğrenildi. Üç ay sonra sağ ön kolda ele gelen kitle lezyonu ile başvurdu. Çocuk Cerrahisi Bölümü tarafından yapılan total eksizyonel biyopsi sonucu KH ile uyumlu bulundu. Hastada KH gelişmesi üzerine siklosporin dozu artırıldı. Nefrotik sendrom açısından remisyonda olan hastada, postoperatif birinci yılda yeni cilt lezyonuna rastlanmadı. Hasta halen deltakortril, siklosporin ve enalapril tedavileri ile izlenmektedir.

Tartışma: Kimura Hastalığı, nadir görülen kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Böbrek tutulumu %10-60 oranında rastlanmakta olup hastaların üçte ikisinde NS kliniği gözlenir (4,5). Böbrek tutulumu ile ilgili bulgular, KH ile eş zamanlı, öncesinde ya da sonrasında ortaya çıkabilmektedir. Hastamız önce NS kliniği ile başvurdu, izleminin sekizinci yılında KH tanısı aldı. KH'nin ayırıcı tanısında Hodgkin Hastalığı, lenfoma, lösemi, eozinofilik granülom, eozinofili ile birlikte anjiolenfoid hiperplazi gibi hastalıklar bulunur (3,6). Tedavide total eksizyon cerrahisi, bölgesel ya da sistemik steroid, immünsupresifler ve radyoterapi kullanılabilir (5,7). Tekrarlama oranı %25-40 arasında değişmektedir (6,8). Hastamız, cerrahi eksizyondan sonra bir yıldır izlemde olup, yeni bir cilt lezyonuna rastlanmadı.

Sonuç: Nefrotik sendrom tanısıyla izlenirken, periferik kanda eozinofili, serum IgE düzeylerinde yükseklik, ağrısız cilt lezyonu gibi bulguların ortaya çıktığı hastalarda, Kimura Hastalığı akılda tutulmalıdır. Kimura Hastalığının nadir görülmesi nedeniyle bu olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Kimura Hastalığı, nefrotik sendrom

[P-037]

Iga Vaskülitine Benzer Klinik ile Başvuran Lupus Nefriti Olgusu

Güneş Işık¹, Ferhat Demir², Sevdegül Mungan³, Mukaddes Kalyoncu¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatolojisi BD, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji BD, Trabzon

Giriş: İmmünglobulin A vaskülit (IgAV), trombositopeni olmaksızın purpurik döküntü, artrit, nefrit ve gastrointestinal sistem bulgularının olduğu sistemik damar vaskülitidir. IgAV'de renal tutulum şiddeti ve insidansı değişken olup, %30-50'dir; ancak sistemik lupus eritematozus (SLE) da lökositoklastik vaskülit ile karşımıza çıkabilmektedir (1-3). Lupus nefriti, ciddi morbidite ve mortaliteye neden olan SLE'nin sık görülen ve önemli bir komplikasyonu olup lupus serolojisinin negatif olduğu olgular da tanımlanmıştır (4-6). Burada IgAV kliniğine benzer klinik ile başvurup, böbrek biyopsisinde lupus nefriti saptanan olgu sunuldu.

Olgu: Beş yaşında erkek hasta, dört gündür olan ateş ve sonrasında gelişen göz kapaklarında, her iki ayak ve ayak bileğinde şişlik, bacaklarda döküntü yakınması ile kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik incelemesinde; alt ekstremitelerinde purpurik döküntü, ayak bileklerinde artrit bulguları, ayak sırtında ve periorbital bölgede ödem vardı. Hastanın ağırlık, boy yüzdeleri ve kan basıncı normaldi. Laboratuvar incelemesinde; tam idrar analizinde idrarda protein 600 mg/dl ve idrar mikroskobisinde bol dismorfik eritrositler görüldü. Kan üre azotu (18 mg/dl), ve serum kreatinin düzeyi (0,62 mg/dl) normal sınırlarda idi. Hipokomplementemisi olan hastanın, antistreptolizin-O titresi yüksekti (423 IU/mL). Anti-nükleer antikor (ANA) ve hepatit B, C, insan immün yetmezlik virüsü (HIV) serolojisi negatifti. Hasta, IgAV (cilt, eklem ve böbrek tutulumu) düşünülerek yatırılıp prednizolon tedavisi başlandı. Kreatinin klirensi 146 ml/dk/1,73 m², idrarda protein atılımı 283 mg/m²/sa olması ve kreatinin değerinin 1,31 mg/dl'ye artmış olması nedeniyle, hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. İzleminde hastada anazarka tarzında ödem gelişmesi nedeniyle bir kez 1 gr/kg/doz albümin desteği verildi. Böbrek biyopsi sonucunun sınıf IV diffüz lupus nefropatisi ile uyumlu bulunması üzerine aylık bolus metilprednizolon ve bolus siklofosfamid tedavisi başlandı. Lupusa yönelik bakılan, lupus antikoagülanı zayıf pozitif ve ikinci kez çalıştırılan ANA titresi negatifti. İzleminin üçüncü. ayında remisyona giren hasta, 11 aydır izlenmekte olup, izlemi süresince SLE'ye ilişkin ek klinik bulguya rastlanmadı. Halen ANA titresi negatif olarak izlenmektedir.

Tartışma: Kutanoz lökositoklastik vaskülit; ürtikeryal vaskülit, IgAV, ANCA ilişkili vaskülitler, granülo-matozis polianjitis, SLE ve akut hemorajik ödem ile ayırıcı tanı gerektiren bir klinik tablodur. En sık görüleni IgAV'dir (7). Hastamız, cilt ve böbrek tutulumu bulgularıyla öncelikli olarak IgAV'yi düşündürmekle birlikte, böbrek biyopsisi lupus nefriti ile uyumlu idi. Hastamızda lupus serolojisinin negatif olması ön tanıda SLE'yi düşündürmemekle birlikte, literatürde lupus serolojisinin negatif olduğu ya da başlangıçta negatif olup, izleminde pozitifleştiği ve böbrek biyopsisi ile full house paternde nefropati saptanan vakalar tanımlanmıştır. Kimi zaman seropozitiflik 10 yıla kadar uzayabilmektedir. Bu durum hastalarda tanı ve tedavide gecikmelere neden olup, son dönem böbrek yetmezliğine gidişe yol açabilmektedir (4-6).

Sonuç: Bu olgu dolayısıyla vaskülit bulgusuyla gelen bir hastada dikkat edilmesi gereken noktalar şunlardır:

1. Alt ekstremitelerde trombositopenik olmayan vaskülitik döküntü ile gelen her hasta IgAV olmayabilir.
2. Purpurik döküntü ile başvuran hastalarda, ikincil vaskülit nedenleri ayırıcı tanıda her zaman akılda tutulmalıdır.
3. ANA negatifliği SLE tanısını dışlamak için yeterli değildir.

Bu vaka, farklı klinik bulgularla gelen hastalarda, böbrek biyopsisi yapılmasının, lupus nefritinin erken tanınmasındaki önemine dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Lökositoklastik vaskülit, lupus

[P-038]

İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde İzlenen 2 Ay-2 Yaş Ateşli İdrar Yolu Enfeksiyonu Tanılı Hastaların Eski ve Yeni Kılavuza Göre İzlem Sonuçlarının Karşılaştırılması

Önder Yavaşcan^{1,2}, Begüm Koyun³, Caner Alparslan¹, Belde Kasap Demir⁴, Mustafa Kavruk³, Duygu Ertan³, Elif Perihan Öncel³, Eren Soyaltın¹, Fatma Mutlubaş¹, Demet Alaygut¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Nejat Aksu¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Kliniği, İzmir

⁴İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

Giriş: İdrar yolu enfeksiyonları (İYE), çocukluk çağında sık görülen enfeksiyonlardan birisidir. Tekrarlama riski yüksek olup, uzun vadede böbrekte yarattığı skarlaşma riski nedeniyle kronik böbrek hastalığı (KBH) riskini artırmaktadır. Tanı konulamamış İYE'leri özellikle 2-24 ay arasındaki çocuklarda önemli bir morbidite nedeni olmakla birlikte, gereksiz yapılan tetkikler ve tedavi de potansiyel olarak zararlı etkiler yaratabilmektedir. Bu nedenle, gereksiz yapılan tetkik ve tedavi uygulamalarını azaltmak amacıyla oluşturduğumuz Tepecik İYE yaklaşım ve tedavi kılavuzunun etkinliğinin değerlendirilmesi ve geçmiş yıllarda kullandığımız eski İYE kılavuzuna göre izlenmiş hastaların sonuçları ile karşılaştırılması amaçlandı.

Materyal-Metod: Ocak 2012 ile Aralık 2018 tarihleri arasında İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerinde ilk ateşli İYE tanısı alan 2-24 ay arası toplam 210 hasta çalışmaya dahil edildi. Grup 1 eski kılavuza göre izlenen 105 hastanın geriye dönük olarak değerlendirilen sonuçlarından, Grup 2 ise yeni kılavuza göre izlenen 105 hasta ileriye dönük izlenen sonuçlarından oluşturuldu. Hastaların demografik verileri, laboratuvar bulguları, İYE sayıları ve nedenleri, görüntüleme tetkik sonuçları başlangıç ve izlem sonundaki vücut ağırlık ve boyları kaydedildi. Tüm idrar örnekleri kateterizasyon yöntemi kullanılarak elde edildi.

Bulgular: Yeni kılavuz (Grup 2) ve eski kılavuz (Grup 1) ile takip edilen hastaların sonuçları birbirleri ile karşılaştırıldığında; ailede böbrek hastalığı varlığı, antenatal hidronefroz varlığı, doğum haftaları önceki ve son vücut ağırlığı (VA), VA SDS, boy ve boy SDS'leri arasında anlamlı fark saptanmadı. İYE etkenleri incelendiğinde ise her iki grupta en sık etken Echerichia coli (Grup 1: %84,8, Grup 2: %76,2) olarak saptandı. E. coli dışı etkenler incelendiğinde en sık etken, Grup 1 için Proteus mirabilis (%3,8), Grup 2 için ise Klebsiella pneumoniae (%14,3) olarak bulundu. Hastalar, geçirdikleri İYE sayısına göre değerlendirildiğinde, Grup 2'deki hastaların (1.32 İYE/12 ay) Grup 1'e (1.08 İYE/12 ay) göre istatistiksel olarak anlamlı bir biçimde daha fazla oranda İYE geçirdikleri saptandı (p=0.001). MSUG'nin, eski kılavuza göre takip edilen hastalarda daha fazla hastaya çekildiği görüldü [Grup 1: 63 (%67,0) Grup2: 31 (%33,0) p<0,001]. DMSA çekilen hastalarda anormal bulgu saptanan hastalar, Grup 2'de (%33,3), Grup 1'den (%66,7) daha fazla olduğu saptandı (p=.0,308). Eski kılavuza göre takip edilen hastaların (Grup 1) radyasyon maruziyeti (ortanca 500 mrem), yeni kılavuza göre takip edilen hastalara (Grup 2) (ortanca 200 mrem) göre istatistiksel olarak anlamlı bir biçimde daha fazla saptandı (p<0.001).

Sonuç: Tepecik İYE Kılavuzun, hızlı tanı koyma, daha az maliyet ve daha az invaziv tetkik ile tedavi etme açısından uygun olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: idrar yolu enfeksiyonu, vezikoüreteral reflü

[P-039]

Ailesel Akdeniz Ateşi Olan Çocuklarda Subklinik Enflamasyon Belirteçleri

Burcu Özkan Kırın¹, Aslı Çelebi Tayfur², Aysun Çaltık Yılmaz², Bahar Büyükkaragöz², Sibel Tekgündüz³, Fatih Kışlalı¹, Sacit Günbey¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematolojisi Bölümü, Ankara

Giriş - Amaç: Çalışmamızda Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) tanısı ile izlenen hastaların kolşisin tedavisi öncesi ve en az 6 ay sonrası, atak döneminde ve ataksız dönemde subklinik enflamasyon durumlarının değerlendirilmesi ve elde edilen bulguların MEVF geni mutasyon sonuçlarıyla ilişkisinin ortaya konulması amaçlanmıştır.

Yöntem-Gereçler: Çalışmaya Tel-Hashomer kriterlerine göre AAA tanısı almış, genetik mutasyon çalışmaları yapılmış ve en az 6 aydır kolşisin tedavisi almakta olan 95 hasta ve 90 sağlıklı çocuk dahil edildi. Kolşisin tedavisi öncesi ve kolşisin tedavisi alırken atak döneminde ve ataksız dönemdeki enflamasyon bulguları ve laboratuvar değerleri ve sağlıklı çocukların rutin kontrolleri sırasında bakılan laboratuvar değerleri [hemoglobin (Hb), beyaz küre sayısı (BK), fibrinojen, C-reaktif protein (CRP), ortalama trombosit hacmi (OTH), nötrofil trombosit oranı (NLO), trombosit lenfosit oranı (PLO), eritrosit dağılım hacmi (RDW)] retrospektif olarak kaydedildi. Hastalar hastalık ciddiyetine göre, MEVF geninde mutasyon taşıma durumuna göre ve MEVF geninde M694V mutasyonunu taşıma durumuna göre gruplandırıldı. Hastaların ve sağlıklı çocukların demografik bilgileri ve laboratuvar bulguları istatistiksel olarak karşılaştırıldı. Hasta grupları yine kendi içinde demografik bilgileri ve laboratuvar bulguları açısından istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

Bulgular: Hastaların hiçbirinde böbrek tutulumu yoktu. Kolşisin tedavisi başladıktan sonra hastaların AAA atak süresinde ve sıklığında azalma olduğu belirlendi. Kolşisin tedavisi öncesi ve kolşisin tedavisi alırken ataksız dönemde değerlendirilen hastalar ile sağlıklı çocuklar arasında sırasıyla OTH, RDW değerleri ve NLO açısından ve Hb ve NLO açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Hastaların kolşisin tedavisi öncesi ataksız döneminde ve kolşisin tedavisi alırken ataksız döneminde bakılan Hb, CRP, BK, OTH, RDW ve fibrinojen değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu. M694V homozigot mutasyonu olan hastaların kolşisin tedavisi öncesi ataksız dönemde bakılan Hb ve RDW değerleri ve kolşisin tedavisi alırken ataksız dönemde bakılan Hb, CRP ve RDW değerleri, M694V mutasyonu taşımayan AAA hastaların değerlerine göre istatistiksel olarak anlamlı derecede farklıydı.

Tartışma: RDW düzeyi ve NLO'nun, AAA şüphesi ile başvuran hastalarda tanının desteklenmesinde ve kolşisin tedavisinin etkinliğinin değerlendirilmesinde kullanılabilecek basit, ucuz ve kolay ulaşılabilir belirteçlerdir.

Anahtar Kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, subklinik inflamasyon



[P-040]

Nefrolityazis Nedeni: Paratroid Adenomu

Ayşe Derya Buluş¹, Onur Akın², Aslı Çelebi Tayfur³, Özdeş Emer⁴, Emel Düzgün⁵

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nükleer Tıp AD, Ankara

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş: Primer hiperparatiroidi paratiroid bezlerin bir veya daha fazlasında parathormon sentezinde artış, hiperkalsemi, hipofosfatemi ve aşırı kemik rezorpsiyonu ile karakterize metabolik bir hastalıktır. Çocuklarda çok nadir olarak görülmektedir. Paratiroid hiperplazisi ve adenomu ayırımı için görüntüleme yöntemlerinden faydalanılır. Geç tanı alan olgularda nefrokalsinozis, nefrolityazis, akut pankreatit ve kemik tutulumu gibi hedef organ hasarı saptanabilmektedir.

Olgu: Onaltı yaşında erkek hasta, son 2 aydır arasıra olan sol yan ağrısı nedeni ile bakılan üriner ultrasonografide her 2 böbrekte nefrolityazis saptanması üzerine Çocuk Nefroloji Polikliniğine refere edildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 59 kg (10-25 p), boy: 174 cm (50-75 p), kan basıncı: 110/80 mmHg, sol kostovertebral açı hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar incelemede serum kreatinin düzeyinde yükseklik (1,15 mg/dl), hiperkalsemi (serum Ca: 12,2 mg/dl), hipofosfatemi (serum P: 2,9 mg/dl), hiperparatroidi (wash out PTH: 960 pg/ml), 25-OH vitamin D düzeyinde düşüklük (9,8 pg/ml), mikroskopik hematüri saptandı. Serum alkalin fosfataz (111 U/L) düzeyi, idrarda kalsiyum (spot idrar kalsiyum/kreatinin: 0,08), oksalat (spot oksalat/kreatinin: 0,026 mg/mg) ve sitrat (spot idrar sitrat/kreatinin: 0,86 g/g) atılımı normaldi. Hastanın hidrasyonu sağlandı ve furosemid uygulandı. Hiperkalsemisi devam eden hastanın paratroid sintigrafisinde sol lob alt pol inferior kesimde paratroid adenomu ile uyumlu görünüm saptandı. Hasta paratroid adenomu nedeni ile dış merkezde opere edildi. Hastanın operasyon sonrası kontrollerinde parathormon ve serum kalsiyum düzeylerinin düzeldiği gözlemlendi.

Sonuç: Paratroid adenomu tanısı olan hastalarda hiperkalsemiye rağmen parathormon yüksekliği mevcuttur. Ailesel hipokalsiürik hiperkalsemi ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Nefrolityazis gibi organ hasarı oluşan olgularda paratroid adenomunun eksize edilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: paratroid adenomu, nefrolityazis

[P-041]

Böbrek Transplantasyonu Yapılmış Çocuklarda De Novo Alıcıya Özgü Hla Antikorları

Cemile Pehlivanoglu¹, Alev Yılmaz¹, Fatma Savran Oğuz², Sebahat Usta², Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım¹, Çiğdem Kekik², Ayşe Pinar Göksu Kaya¹, Sevinç Emre¹, İsmet Nane³, Ahmet Nayır¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji BD, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Üroloji BD, İstanbul

Amaç: Böbrek transplantasyonu yapılmış hastalarda de novo alıcıya özgü antikor (dnDSA) gelişimi rejeksiyon ve greft kaybı ile ilişkilendirilmiştir. Böbrek transplantasyonundan sonra DSA'nın seri olarak izlenmesi önerilmektedir. Bununla birlikte stabil kreatinin düzeyi ile izlenen hastalarda olan hastaların taranmasıyla tespit edilen dnDSA'nın klinik önemi belirsizdir.

Hastalar ve Metod: Polikliniği'mizde izlenen böbrek transplantasyonu yapılmış 33 hastanın (12 kız, 21 erkek) dosyası retrospektif olarak değerlendirildi. HLA tiplemesi Luminex teknolojisi ile SSO-LABType, panel reaktif antikor ve spesifik anti-HLA antikorları LABScreen kitleri kullanılarak yapıldı. DSA gelişimi için risk faktörleri açısından hastalar değerlendirildi. DSA pozitifliği saptanan hastalardan kreatinin artışı ve proteinürisi olanlara renal biyopsi yapıldı.

Bulgular: Transplantasyonda ortalama yaş $10,7 \pm 4,1$ yıl, ortalama takip süresi $5,3 \pm 2,8$ yıldır. 6 (%18,1) hastaya kadavradan, 27 (%81,8) hastaya canlı vericiden transplantasyon yapılmıştı. Kan grubu tüm hastalarda vericiyle uyumluydu. Eşleşen HLA antijenlerinin sayısı 2 hastada 5, 6 hastada 4, 15 hastada 3 ve 2 hastada 1 idi. Hastaların 12'si (%36) indüksiyon amaçlı antitimosit globulin ve/veya IL-2 reseptör antagonisti (Basiliximab); idame tedavide kortikosteroid ve 14 (%42,4) hasta siklosporin ve mikofenolat mofetil, 19 (%57,5) hasta takrolimus ve mikofenolat mofetil kullanmıştı. Transplantasyondan önce hastaların hiçbirinde DSA tespit edilmedi. İzlem süresi boyunca hastalarımızın 12 (%36,3)'ünde dnDSA gelişti. Ortalama dnDSA gelişimi süresi transplantasyon sonrası $61,5 \pm 40,9$ (15,4-132,1) aydı. PRA sınıf I pozitifliği % 33,3 (n=4); PRA sınıf II pozitifliği % 58,3 (n=7); PRA sınıf I ve II pozitifliği % 8,3 (n=1) idi. De novo DSA gelişimi risk faktörleri açısından bakıldığında; 6 (%50) hastada ilaç uyumsuzluğu, bu hastaların ikisinde ilaç uyumsuzluğunun yanında sırasıyla eritrosit transfüzyonu ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu; 1 hastada BKV enfeksiyonu; 1 hastada tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ve tüberküloz saptandı; 1 hastada primer son dönem böbrek yetmezliğine neden olan hastalık otoimmün kökenli idi. dnDSA gelişen 3 hastada ise risk faktörü tespit edilmedi. dnDSA pozitif hastaların 9'u renal biyopsi ile değerlendirildi. Hastaların 3'ünde kronik allograft nefropati saptandı. Bu hastalar konservatif tedavi altında izlendi. 3'ünde akut antikor aracılı ve T hücreli rejeksiyon (2'si C4d (+); 1'i C4d (-)); 3'ünde akut T hücreli rejeksiyon saptandı. Bu hastalardan 3'ünde rejeksiyon tedavisine rağmen greft kaybı gelişti.

Sonuç: Çalışmamızın sonuçlarına göre dnDSA gelişiminin greft kaybı için önemli bir risk faktörü olduğu doğrulanmaktadır. Transplantasyon öncesi düşük risk profili gösteren hastalarda da transplantasyon sonrası dnDSA izlemi gerekmektedir. Özellikle hasta grubumuz gibi adolesan yaş grubunda olan hastalarda dnDSA gelişimi için en önemli risk faktörünün ilaç uyumsuzluğu olduğu görülmektedir. Renal transplantasyon yapılmış adolesan yaşa ulaşan hastaların takibi bu açıdan daha dikkatli yapılmalı ve bu hastalarda ilaç uyumunu arttırmak için destek programları oluşturulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: renal transplantasyon, dnDSA

[P-042]

Hemolitik Üremik Sendromlu Hastaların Değerlendirilmesi

İpek Kaplan Bulut, Sevgin Taner, Caner Kabasakal
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

Giriş ve Amaç: Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS) mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetmezliği ile karakterizedir. Çocukluk çağında önemli bir akut böbrek yetmezliği nedenidir. Eşlik eden bir hastalık veya tanımlanan bir eksiklik dışındaki hastalar atipik HÜS olarak adlandırılmaktadır. TMA'ya bağlı bütün doku ve organlarda etkilenme olabilir. Bu çalışmada hemolitik üremik sendromlu hastaların değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD'nde Eylül 2017- Aralık 2018 tarihleri arası Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS) tanısı ile izlenen 11 hasta (10 atipik/1 tipik HÜS) çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Hastaların 7'si erkek, 4'ü kız olup ortalama başvuru yaşları 5 ± 4.3 yılıdır. Ortalama izlem süreleri 9.8 ± 6.3 aydır. Başvuru anında hastaların 9'unda ishal (4 hasta kanlı/ 5 hasta kansız), 2'sinde kusma idi. Öyküde 6 hastada eşlik eden ateş yüksekliği olup, 6 hasta antibiyotik tedavisi mevcuttu. Yapılan ilk fizik bakıda 5 hastada hipervolemi bulguları, 4 hastada hipovolemi bulguları mevcut olup 2 hasta normovolemikti. Dört hasta anürik, 3 hasta oligürikti. Hastaların 9'unda hipertansiyon mevcuttu. Ortalama antihipertansif tedavi kullanım süreleri 33 ± 19 gündü. Tanı anında hastaların birinde nonnefrotik proteinüri, 10'unda nefrotik proteinüri; 7'sinde makroskopik, 4'ünde mikroskopik hematürisi vardı. Hastaların makroskopik hematürileri ortalama 5 ± 3 gün, mikroskopik hematürileri 15 ± 9 gün düzeldi. Hastaların tanı anında ortalama hemoglobin: 8.9 ± 1.8 g/dL; trombosit: $39 \pm 18 \times 10^3/\mu\text{L}$; LDH: 2394 ± 1099 U/L; üre: 149 ± 82 mg/dL, kreatinin: 2.7 ± 2.3 mg/dL idi. 6 hastada böbrek dışı tutulum görüldü. Hastaların 5'ine intermittan HD, 2'sine Hemodiafiltrasyon ardından intermittan HD tedavileri uygulandı. Diyaliz tedavisi ihtiyaçları ortalama 11.1 ± 8 gündü. Altı hasta plazmaferez ve eculizumab, 2 hasta plazma infüzyonu ve eculizumab, 1 hasta sadece plazmaferez tedavileri almış olup, 2 hastada spontan remisyon gerçekleşti. Ortalama PF seans sayısı 8.7 ± 3.9 'du. Eculizumab uygulanma zamanı 15 ± 9 gündü. 9 hastaya eritrosit süspansiyonu (min:1 maks:5 defa), 7 hastaya trombosit süspansiyonu (min:1 maks:3 defa) transfüzyonu yapıldı. Yedi hasta yoğun bakım ünitesinde izlenmiş olup, 5'inin mekanik ventilatör ihtiyacı oldu. Yoğun bakım ünitesinde ortalama izlem süreleri 9.5 ± 7.5 gündü. Hastaların hemoglobin düşüşü ortalama 8 ± 4.3 günde durdu. Trombositopeni 7.9 ± 2.4 günde düzelirken normal kreatinine ulaşma süresi 20 ± 9.4 gündü. Hastalar 32.8 ± 13.5 günde taburcu oldular. Hastaların nefrotik proteinürileri ortalama 27 ± 21 günde, non-nefrotik proteinüri 65 ± 55 günde düzeldi. Son kontrolde hastaların 2'sinin antihipertansif tedavi ihtiyacı devam etmekte olup, 9 hastanın kan basıncı normaldi. Hastaların ortalama üre: 40.5 ± 30 mg/dL; kreatinin: 0.5 ± 0.1 mg/dL idi. İki hastanın non-nefrotik proteinürisi olup, 9'unun proteinürisi yoktu.

Sonuç: Hemolitik üremik sendrom çocukluk çağında önemli bir akut böbrek yetmezliği nedeni olup ciddi morbiditeye neden olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: hemolitik üremik sendrom, akut böbrek yetmezliği

[P-043]

Çocuk Renal Transplant Hastalarında Hastane Yatışı Gerektiren Enfeksiyonlar

Sevgin Taner¹, Ahmet Keskinoglu¹, İpek Kaplan Bulut¹, Ayşin Zeytinoğlu², Caner Kabasakal¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji AD, İzmir

Giriş ve Amaç: Renal transplantasyon sonrası gelişen enfeksiyonlar greft sağ kalımı üzerine etkili önemli komplikasyonlardır. Çocuk hastalar, rutin çocukluk çağı enfeksiyonları yanı sıra immunsupresyon ilişkili enfeksiyon açısından da risk altındadır. Bu çalışmada amaç çocukluk çağı renal transplant alıcılarında hastane yatışı gerektiren enfeksiyonları değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde renal transplantasyon yapılmış olan 105 çocuk hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastane yatışı gerektiren bakteriyel, viral ve fungal enfeksiyonlar kaydedildi.

Bulgular: Hastaların 57'si erkek, 48'i kızdı; 54 hastaya canlı vericiden, 51 hastaya kadavradan renal transplantasyon yapılmıştı. Nakil anında hastaların ortalama yaşları 12±4,5 yıldı. Atmış hastada hastane yatışı gerektiren 127 enfeksiyon epizodu (%59 bakteriyel/ %37 viral/ %4 fungal enfeksiyon) saptandı. Median enfeksiyon zamanı 7. aydı (minimum:0 maksimum:122 ay). Enfeksiyonların %7,1'i nakil sonrası 1 ay içinde, %29,1'i 1-6 ay arasında, %63'ü ise 6 aydan sonra gelişti. Yatış gerektiren enfeksiyonlar sırasıyla idrar yolu enfeksiyonu ve ürosepsis (%36), pnömoni (%16), CMV enfeksiyonu (%14), akut gastroenterit (%14), üst solunum yolu enfeksiyonu (%7), zona zoster (%3), kateter enfeksiyonu (%2), BKV enfeksiyonu (%2), bakteriyel sepsis (%2), menenjit (%1), suçiçeği (%1), yumuşak doku enfeksiyonu (%1), herpes enfeksiyonu (%1) idi. Enfeksiyon epizodlarının %7,1'inde enfeksiyon sırasında yoğun bakım ihtiyacı oldu. Ateş yüksekliği %70,9 olguda mevcuttu. Enfeksiyon sırasında hastaların %62,2'sinde bazal kreatininde artış meydana geldi. Ortalama tedavi süreleri 13,8±11 gündü. Enfeksiyon geçiren ve geçirmeyen hastaların cinsiyet ve primer tanıları benzerdi. Enfeksiyon geçiren grupta nakil anında ortalama yaş 11±4,4, geçirmeyen grupta 13,4±4,2 yıldı (p=0,006). Kadavradan renal transplantasyon yapılmış hastalarda enfeksiyon sıklığı daha yüksekti (p=0,007). HLA mismatch sayısı enfeksiyon geçiren grupta 3,3±1,2, geçirmeyen grupta 2,6±1,1 idi (p=0,007). Kullanılan indüksiyon (ATG veya basiliximab), kalsinörün inhibitörü (takrolimus veya siklosporin) ve nükleozid inhibitörü (Azatiopürin veya mikofenolik asit) tedavileri açısından hastaların enfeksiyon sıklığı benzerdi. Enfeksiyon geçiren grup ile geçirmeyen grup arasında akut rejeksiyon ve greft kaybı varlığı açısından fark saptanmadı.

Sonuç: Böbrek transplantasyonu yapılan çocuk hastalarda yatış gerektiren enfeksiyonlar önemli klinik bulgulara sebep olmaktadır.

Anahtar Kelimeler: çocuk renal transplant, renal transplant enfeksiyonları



[P-044]

Nadir Görülen Bir Olgu: Ksantinüri

Esra Nagehan Akyol Önder¹, Nida Gürbüz², İpek Özünan¹

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Manisa

Giriş: Ksantinüri, ksantin dehidrogenaz enzim eksikliği ile oluşan otozomal resesif geçişli nadir bir kalıtsal hastalıktır. Lesch-Nyhan sendromu gibi doğumsal metabolik ve myeloproliferatif hastalıklarda ağır hiperürisemilerin allopurinol ile tedavisi sonrasında da ortaya çıkabilir. Geç tanı ve tedavi, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları ve staghorn taşlar nedeniyle nefrektomi gerektirecek kadar ileri derecede böbrek hasarına neden olabilir.

Olgu: 3 aylıktan itibaren bezinde turuncu renkli lekelenme şikayeti olan erkek hasta, 7 aylıkken sünnet olmak için başvurduğu dış merkezde yapılan üriner ultrasonografide (USG) sağ böbrek orta kesim yerleşimli 3 mm çapında ekojen nodüler taş görünümü saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın hastanede yatış öyküsü veya geçirilmiş idrar yolu enfeksiyonu olmayıp babasında nefrolitiazis öyküsü vardı. Fizik muayenesi normal olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde serum ürik asit düzeyi 0,1 mg/dl (2,6-6 mg/dl), spot idrar ürik asit düzeyi 1mg/dl ve tanı amaçlı gönderilen idrar ksantini 467 mmol/mol kreatinin (10-34 mmol/mol kreatinin) olarak bulundu. Üriner USG’de taş nüvesi olarak değerlendirilen milimetrik ekojeniteler saptandı. Serumda ve idrarda ürik asit düşüklüğü ve idrarda ksantin yüksekliği saptanarak ksantinüri tanısı konan hastaya pürinden fakir diyet ve bol hidrasyon önerilerek takibe alındı.

Sonuç: Ksantinüri, ksantin dehidrogenaz enzim eksikliğine bağlı otozomal resesif geçişli bir pürin metabolizma defektidir. Görülme sıklığı 1/69000 olup literatürde tanımlanan 150 vaka bulunmaktadır. Vakaların %50’si asemptomatik olduğu için tanı almamaktadır. Semptomatik hastalar ise karın ağrısı, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, hematüri ve nadiren ksantin kristallerinin kas içinde birikime bağlı kas ağrısı ve kramplarla bulgu verirler. Tanı serum ve idrarda bazen ölçülemeyecek derecede düşük ürik asit düzeyleri, artmış idrar ksantini ve düşük ksantin dehidrogenaz düzeylerinin gösterilmesi ile konur. Tedavide pürinden fakir diyet ve bol hidrasyon önerilir. Nefrolitiazisli çocuklarda hiperürisemi ve hiperürikozüri kadar serum ve idrar ürik asit düzeyindeki düşüklüklerin de önemsinmesi ve tanıda ksantinürinin de akılda tutulması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ksantin dehidrogenaz, ksantinüri

[P-045]

İki Kardeşte Vitamin B12 Eksikliği ve Proteinüri

Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Aslı Çelebi Tayfur², Aysun Çaltık Yılmaz², Dilek Gürlek Gökçebay¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Bölümü, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Ankara

Giriş: Imerslund-Gräsbeck sendromu selektif vitamin B12 malabsorbsiyonu, megaloblastik anemi ve proetinüri ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Cubulin ve/veya amnionless geninde mutasyon sonucu gelişmektedir.

Olgu: Üç yaşında erkek hasta, sağlam çocuk izleminde bakılan idrar tetkikinde proteinüri saptanması nedeni ile Çocuk Nefroloji polikliniğine refere edildi. Hastanın öyküsünde 1,5 yaşında 1 kez ateşsiz idrar yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Anne baba arasında 1. derece akrabalık bulunmaktaydı. Fizik muayenede vücut ağırlığı: 12kg (10p) boy:93cm (10-25p), kan basıncı: 90/60 mmHg, cilt hafif soluk, diğer sistem bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemede kan üre azotu (10 mg/dl), serum kreatinin (0,43 mg/dl), albumin (4,4 g/dl), hemoglobin (12 g/dl), folat (13,7 ng/ml) ve kompleman (C3: 1g/dl, C4: 0,16 g/dl) düzeyleri normal, vitamin B12 (<83 pg/ml) ve ferritin (33,2 ng/ml) düzeyleri düşük ve homosistein (23,3 µmol/l) ve metil malonik asit (455 ng/ml) düzeyleri yüksek saptandı. Spot idrar protein/kreatinin oranı 1,8; 24 saatlik idrarda protein atılımı 17,5 mg/m2/saatt. Üriner ultrasonografi ve renal doppler ultrasonografi bulguları normaldi. Proteinüri nedeni ile aile bireylerinin idrar tetkikleri değerlendirildi. 18 aylık kızkardeşinde de proteinüri, megaloblastik anemi ve vitamin B12 düşüklüğü saptandı. Vitamin B12 ve demir tedavisi başlanılan hastaların Imerslund-Gräsbeck sendromuna yönelik yapılan genetik analizlerinde amnion associated transmembrane protein geninde homozigot mutasyon saptandı. İki kardeşin anemileri düzelmiştir ancak vitamin B12 tedavisine rağmen proteinüri benzer düzeylerde devam etmektedir.

Tartışma: Cubilin-amnionless kompleksi (cubam) intestinal cobalamin emilimi, renal protein resorpsiyonu için gereklidir. Vitamin B12 tedavisi verilen olgularda proteinüri çoğunlukla devam etmekle birlikte glomerüler hasar gelişmemesi nedeni ile böbrek fonksiyonunda belirgin bozulma saptanmaz.

Anahtar Kelimeler: Imerslund-Gräsbeck sendromu, proteinüri

[P-046]

Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu ve Risk Faktörleri; Olgu Sunumu

Aslı Çelebi Tayfur¹, Raziye Merve Yaradılmış², Aysun Çaltık Yılmaz¹, Bahar Büyükkaragöz¹, Mustafa Yordam³, Ömer Faruk Bozkurt³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, Ankara

Giriş - Amaç: Reflü nefropatisi, fokal veya diffüz olarak gelişmiş, geriye dönüşümsüz renal parankim hasarıdır. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu (İYE), vezikoüreteral reflü (VUR) ve işeme fonksiyon bozukluğu renal parankim skar oluşma riskini artırmaktadır. VUR gelişmesine genetik bir yatkınlık söz konusudur. VUR hastalarının kardeşlerinde %27-45 oranında VUR saptanmaktadır. Çocuk Nefrolojisi polikliniğinde reflü nefropatisi tanısı ile izlenmekte olan 2 kardeş, reflü nefropatisi risk faktörlerine dikkati çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu: Onüç yaşında ve 11,5 yaşında olan 2 kızkardeş tekrarlayan İYE nedeniyle Çocuk Nefrolojisi polikliniğine refere edildi. Her 2 hastada işeme fonksiyon bozukluğu mevcuttu. Fizik muayenede 1. Kardeşte boy kısalığı saptandı. diğer sistem bulguları doğaldı; 2. kardeşin fizik muayene bulguları doğaldı. Her 2 kardeşin Tc-99m dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafilerinde bilateral böbreklerde parankimal skar saptandı. Her 2 kardeşin işeme sistoüretrografilerinde bilateral VUR (1. Kardeşte sağ böbrekte 2. derece VUR, sol böbrekte 3. derece VUR; 2. Kardeşte sağ böbrekte 3. derece VUR, sol böbrekte 2. Derece VUR) olduğu gözlemlendi. Her 2 hastaya işeme eğitimi ve operasyon öncesi antibiyotik profilaksisi verildi. Her 2 hastaya bilateral subüreteral bulking madde enjeksiyonu uygulandı. Operasyon sonrası izlemlerinde hastaların ateşli İYE geçirmediği, böbrek parankim skarında progresyon olmadığı ve reflü nefropatisi komplikasyonlarının gelişmediği gözlemlendi.

Tartışma: Vezikoüreteral reflü, İYE ve piyelonefrit geçirilmesine yatkınlık sağlamakta, dolayısıyla böbrek hasarı riskini artırmaktadır. İşeme fonksiyon bozukluğu VUR düzelmesinin gecikmesine, İYE tekrarına ve renal hasar oranında artışa neden olmaktadır. Birincil VUR'un genetik olarak heterojen olduğu ve tam olmayan penetranslı otozomal dominant veya poligenik olarak kalıtıldığı düşünülmektedir. Sonuç olarak tekrarlayan İYE'si olan hastaların aile öykülerinin ve işeme anamnezlerinin ayrıntılı olarak sorgulanmasını ve Tc-99m DMSA sintigrafilerinde skar mevcutsa VUR açısından incelenmesini önermekteyiz. VUR'un erken tanınması ve tedavisi, işeme fonksiyon bozukluğunun tedavisi, İYE'nin erken dönemde tedavisi ve önlenmesi ile renal parankimal skar progresyonunu durdurulabilir.

Anahtar Kelimeler: idrar yolu enfeksiyonu, veziko üreteral reflü

[P-047]

Üriner Sistem Enfeksiyonlu Çocuklarda Ortalama Trombosit Hacmi ve Diğer Hemogram Parametrelerin Değerlendirilmesi

Sare Gökdere¹, Fatma Kara¹, Neşe Yaralı¹, Serdal Kenan Köse², Umut Selda Bayrakçı¹, Fatma Şemsa Çaycı¹

¹SBÜ Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji SUAM

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik AD

Amaç: Üriner sistem enfeksiyonu (ÜSE), çocuklarda üst solunum yolu enfeksiyonundan sonra en sık görülen enfeksiyondur ve böbrek hasarı, hipertansiyon, son dönem böbrek yetmezliğine yol açabilmektedir. ÜSE tanı ve tedavisine erken başlanması böbrek hasarından korunma için önemlidir. Eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif Protein (CRP), beyaz küre ve Prokalsitonin (PCT) akut enflamasyonun göstergeleridir ve alt, üst ÜSE ayırımında yardımcı olmaktadır. Ancak kolay ulaşılabilir bir tetkik olan MPV (ortalama trombosit hacmi)'nin de yol gösterici olabileceği yönünde çalışmalar vardır. Bu çalışmada, MPV ve diğer hemogram parametreleri ÜSE'de araştırıldı.

Gereç-Yöntem: 01 Ocak 2017- 31 Aralık 2017 tarihlerinde, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji SUAM'a başvuran 1ay-12 yaş arasındaki 117 alt ve 117 üst ÜSE tanısı alan hastalar ile 117 sağlıklı bireyler retrospektif olarak değerlendirildi. Mesaneye kalıcı veya intermitan kateter uygulaması gerektiren hastalar, immun yetmezlik tanısı olan, hematolojik veya onkolojik hastalığı olan hastalar, Aterotromboz, hipertansiyon, obezite, dislipidemi, diabetes mellitus, sigara kullanımı, kardiyovasküler hastalık, serebrovasküler hastalık, enfeksiyon hastalıkları, romatizmal hastalık gibi MPV değerini etkilediği bildirilen ek hastalığı olanlar çalışma dışı bırakıldı. Çalışmaya dahil edilen bireylerin demografik, klinik ve laboratuvar verileri 'SPSS for Windows 11.5' kullanılarak analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya 117 sağlıklı kontrol; 117 üst ÜSE ve 117 alt ÜSE tanısı alan toplam 234 ÜSE'li hasta dahil edildi. Kontrol grubu, üst ve alt ÜSE grupları arasında cinsiyet dağılımı ve yaş ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Üst ÜSE tanısı alan hastalarda ortalama beyaz küre sayısı (WBC), ESH, CRP değerleri kontrol grubuna göre ve alt ÜSE grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulundu ($p=0.001$). Ortalama Absolü nötrofil sayısı (ANS), Absolü monosit sayısı (AMS) değerleri, üst ÜSE grubunda alt ve kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek saptandı ($p=0.001$). Ortalama MPV değerleri kontrol grubunda 7.49 ± 0.76 fL, üst ÜSE grubunda 8.05 ± 0.88 fL ve alt ÜSE grubunda 8.03 ± 0.79 fL saptandı. ÜSE'de kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek ortalama MPV değerleri bulundu ($p=0.001$) ancak üst ÜSE ve alt ÜSE arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık görülmedi. DMSA'da böbrek hasarı olan grupta hasar olmayan gruba göre MPV değeri daha yüksek bulundu ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0.189$). En sık ÜSE etkeninin %75.7 ($n=177$) ile E. Coli ve %9.8 ($n=23$) ile Klebsiella olduğu saptandı. Gram negatif mikroorganizma üreyenlerde gram pozitiflere göre daha yüksek MPV değerleri görüldü ($p=0.005$).

Sonuçlar: Bu çalışmada ÜSE geçiren hastalarda kontrol grubuna göre daha yüksek MPV değerlerinin olduğu ancak alt/üst ÜSE'de MPV değerleri açısından anlamlı derecede farklılık olmadığı görüldü. ANS ve AMS değerlerinin üst ÜSE'de alt ÜSE ve kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek olduğu görüldü. Bu, ANS ve AMS'nin alt/üst ÜSE ayırımında kullanılabileceği konusunda fikir verebilmekle beraber bu konuda destekleyici başka çalışmalara ihtiyaç vardır. ÜSE'de skar oluşumuna MPV'nin etkileri konusunda daha geniş hasta popülasyonu ile prospektif çalışmalar yapılmasının faydalı olabileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Ortalama trombosit hacmi, Üriner sistem enfeksiyonu

[P-048]

Böbrek Biyopsisi Yapılan HSP Nefritli Çocuk Hastaların Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi

Özlem Çolak, Umut Selda Bayrakçı, Fatma Şemsa Çaycı
SBÜ Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji-Onkoloji SUAM

Amaç: Henoch Schönlein Purpurası (HSP) çocuklarda en sık görülen sistemik vaskülitir. Böbrek tutulumu; HSP hastalarında morbiditeden ve kronik komplikasyonlardan sorumludur. HSP nefriti tedavisi halen üzerinde uzlaşa sağlanamamış bir konudur. Bu çalışmada; böbrek biyopsisi yapılmış olan HSP nefriti tanılı çocuk hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri ve tedaviye yanıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Gereç-Yöntem: 1 Ocak 2010- 31 Aralık 2017 tarihleri arasında HSP nefriti tanısı alıp böbrek biyopsisi yapılan 3-18 yaş arasındaki hastalar retrospektif değerlendirildi. Hastaların demografik, klinik, laboratuvar ve tedaviye yanıtları 'SPSS for Windows 22' kullanılarak analiz edildi. Böbrek biyopsisi yapılmayan ve en az 6 aylık izlem şartını sağlamayan hastalar çalışmaya dâhil edilmedi.

Bulgular: 17'si erkek, 16'sı kız olmak üzere toplam 33 hasta çalışmaya alındı. Hastaların mevcut yaş ortalaması 14,7±4,1 yıldır. Kız ve erkek hastaların yaşlarında istatistiksel olarak farklılık saptanmadı (P=0,95). HSP tanı yaşı ortalama 9,2±3,5 yıl; HSP nefriti tanı yaşı ortalama 9,5±3,7 yıldır. Kız ve erkek hastalarda HSP nefriti tanı yaşı farklı değildi (p=0,92). Hastaların %27,3'ünde ilk 1 ayda, %63,7'sinde 1-3 ayda, %3'ünde 3-6 ayda, %6'sında 6 ayın üzerinde HSP nefriti gelişmişti. Hastalara böbrek biyopsi yapılma yaşı ortalama 9,5±3,7 iken erkeklerde 9,3±4,2 yıl, kızlarda 9,8±3,2 yıldır. Hastalar ortalama 4,1±2,9 (min.1 yıl- mak.12) yıl izlendi. Hastaların %33,3'de mikroskobik hematüri-nefrotik proteinüri; %27,2'inde nefrotik proteinüri; %9,1'inde mikroskobik hematüri-orta düzey proteinüri; %9,1'inde makroskobik hematüri-hafif proteinüri, %6,1'inde orta düzey proteinüri, %3,1'inde Nefrotik sendrom, %12,1'inde Akut böbrek hasarı mevcuttu. ISKDC sınıflamasına göre, 6 hasta Evre I; 5 hasta Evre-IIa; 5 hasta Evre-IIb; 7 hasta Evre-IIIa; 7 hasta Evre-IIIb ve 3 hasta Evre-IV HSP nefriti sınıfındaydı. Evre-I'de olan 2 hastada nefrotik düzey proteinüri mevcutken, 1 hastada Akut böbrek hasarı vardı. Hastalara klinik ve laboratuvar verilerine göre tedavi uygulanmıştır. ACE inhibitörü, antiplatelet (Dipiridamol) ve/veya antikoagülan (asetilsalisilik asit), oral steroid ve/veya IV MPZ, immünsupresif (siklofosfamid) tedavi uygulanmıştır. Hiçbir hasta MMF, siklosporin, rituximab kullanmamıştır. Hastaların izlem sonu ortalama hemoglobin, hematokrit ve MPV'nin tedavi öncesine göre anlamlı derecede yükseldiği (p<0,05); beyaz küre sayısı, trombosit sayısı, ESH ve CRP'nin anlamlı derecede düştüğü görüldü (p<0,05). İzlem sonu ortalama serum kreatinini anlamlı derecede artarken; proteinüri miktarı anlamlı derecede azalmıştı (p<0,05). eGFR, tedavi öncesine göre izlem sonunda düşük saptansa da anlamlı değildi (p=0,212). İzlem sonunda Evre I, IIa, IIIa ve IIIb hastalarında proteinürinin normal sınırlara gerilediği; Evre-IIb'de hafif proteinürinin devam ettiği ve Evre-IV'de proteinüri miktarının tedavi sonrası azalmakla beraber devam ettiği görüldü. Evre-IIa ve IIb'de ortalama eGFR'nin 60-89 ml/dk/1,73m2 arasında olduğu, diğer evrelerde ise 90-100 ml/dk/1,73m2 aralığında seyrettiği görüldü.

Sonuçlar: İzlem sonunda hiçbir hastada eGFR<60 ml/dk/1,73 m2 saptanmadı. Evre II'deki hastaların proteinüri ve hematürisi kaybolmasına rağmen ortalama eGFR'nin 60-89 ml/dk/1,73m2 arasında olması HSP nefritinin prognozunu belirleyen proteinüri haricinde ek faktörlerin olduğunu düşündürmüştür. Son yıllarda IgA nefropatisi için kullanılan Oxford evrelemesi HSP nefritinin prognozunu ortaya koymada daha etkili olabileceği düşünüldü. Bu konuda ek çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Henoch Schönlein Purpura, Nefrit

[P-049]

Steroid Bağımlı Nefrotik Sendromlu Hastalarda Rituksimab Deneyimimiz

Demet Tekcan¹, Hülya Nalçacıoğlu¹, Özlem Aydoğ¹, Gürkan Genç², Ozan Özkaya³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fak, Çocuk Nefroloji

²Özel Klinik, Pediatrik Nefroloji

³İstinye Üniversitesi Tıp Fak, Çocuk Nefroloji

Giriş: Steroid bağımlı ve sık atak ile seyreden idiopatik nefrotik sendrom (İNS), uzun süreli immunsupresif tedavi gerektiren bir hastalıktır. Çoklu immunsupressife rağmen remisyon sağlanamayan hastalarda Rituksimab iyi bir tedavi seçeneği olabilir.

Materyal-Metod: 2012-2017 yılları arasında, steroid bağımlı ve sık atak ile seyreden İNS tanılı, rituksimab tedavisi almış hastalarımızın dosyaları geriye dönük incelendi.

Sonuçlar: Çalışmamıza 6 hasta (4 erkek, 2 kız) dahil edildi. Ortalama tanı yaşı 2.5 (0.6-5.1) yaş olup tüm hastalara izlem sırasında biyopsi yapıldı ve minimal değişiklik hastalığı tanısı aldı. Hastalar steroid tedavisi sonrasında steroid bağımlı İNS kabul edilip, takiplerinde immunsupresif olarak kalsinörin inhibitörü, siklofosfamid ve mikofenolat tedavisine rağmen sık atak ile seyretmekteydiler. Tanı ve rituksimab tedavi başlangıcı arasında geçen ortalama süre 10.2 (5.5-14) yıl, ortalama rituksimab tedavisini başlama yaşı 12.5±3 yaş. Rituksimab tedavisi (375 mg/m²) dört hastaya haftalık ya da aylık olarak 2-4 dozda, iki hastada tek doz verildi, dört hastada 6 ay sonra tekrarlandı. Rituksimab tedavisi sonrasında ortalama izlem 2.9 (1-5.7) yıld, sadece bir hastada 3. doz sırasında boğazda kaşıntı ve eritematöz döküntü şeklinde yan etki gözlemlendi ve ilaç devam edilemedi. Son kontrolde, 5 hasta halen remisyonda ve glomerüler filtrasyon hızları normaldi. Sadece bir hastada rituksimab tedavisinin 10. ayında relaps oldu ve tam doz steroid ile tedavi edildi. Tedavi uyumsuzluğu olan bir hasta ise hemodiyaliz ile izleniyor.

Tartışma-Sonuç: Rituksimab steroid bağımlı ve sık atak ile seyreden İNS'lu hastalarda etkili ve güvenli bir seçenek olabilir.

Anahtar Kelimeler: nefrotik sendrom, rituksimab

[P-050]

Hipertansiyon Nedeniyle Takipli Çocuklar ve Ailelerinde Anksiyete ve Tükenmişlik Düzeyi

Satı Özkan Tabakçı¹, Umut Selda Bayrakçı², Yasemen Işık Taner³, Ahmet Özaslan⁴

¹Ankara Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Ankara Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Kliniği

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Ruh Sağlığı ve Hastalıkları AD

⁴Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Çocuklarda sık görülen kronik hastalıklardan birisi olan; depresyon, anksiyete bozukluğu gibi psikiyatrik komorbiditelere, ailelerinde tükenmişliğe neden olan hipertansiyonun psikiyatrik etkilerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Temmuz 2017- Temmuz 2018 arasında Çocuk Nefroloji Polikliniği'ne hipertansiyon nedeniyle başvuran 64 hasta çalışma grubu; Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniği'ne başvuran kronik hastalığı olmayan 60 çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi. Çocuklara durumluk anksiyete ölçeği STAI-1, sürekli anksiyete ölçeği STAI-2, Beck anksiyete ölçeği; ebeveynlere ise Maslach tükenmişlik ölçeği uygulandı. İstatistiksel değerlendirmede SPSS Statistics 22.0 for Windows Evaluation Version programı kullanıldı.

Bulgular: Çalışma ve kontrol grubu, durumluk anksiyete ölçeği (STAI-1) skorları açısından karşılaştırıldığında kontrol grubunun ortalamasının 51,6 (±15,4), çalışma grubunun ortalamasının ise 43,6 (±6,4) olduğu ve bu iki grubun arasında anlamlı farklılık olduğu tespit edildi ($p < 0,001$). Sürekli kaygı ölçeği (STAI-2) puanları karşılaştırıldığında çalışma ve kontrol grubu arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p = 0,148$). Beck anksiyete ölçeği puanları karşılaştırıldığında çalışma grubu puan ortalamasının, kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptandı ($p = 0,012$). Ancak anksiyete şiddetleri arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Çalışma grubunda her iki cinsiyet arasında Beck anksiyete, durumluk anksiyete (STAI-1) ve sürekli anksiyete (STAI-2) ölçekleri puanları arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Çalışma ve kontrol grubunda yaş küçüldükçe durumluk anksiyete (STAI-1) ölçek skorunun arttığı, Beck anksiyete skorunun ise tüm çocuklarda yaş büyüdükçe arttığı saptandı. 16 yaş altındaki hastaların durumluk anksiyete (STAI-1) ölçek puanları 16 yaş üzeri hastalara göre yüksekti ($p = 0,019$). Hipertansiyon nedeniyle takip süreleri ve ölçek skorları arasında anlamlı ilişki saptanmadı. Hastalar obezite ve ölçek skorları ilişkisi açısından değerlendirildiğinde anlamlı farklılık yoktu. Antihipertansif kullanan çalışma grubu hastalarının ölçek skorları ile kontrol grubu karşılaştırıldığında, durumluk anksiyete ölçeği (STAI-1) skorunun kontrol grubunda daha yüksek olduğu saptandı. Beck anksiyete ölçeği skorları karşılaştırıldığında ise antihipertansif kullanan çalışma grubu hastalarının skorlarının daha yüksek olduğu saptandı. Ebeveynlere uygulanan Maslach tükenmişlik ölçeğinin duygusal tükenme (MBI-DT) ve kişisel başarı (MBI-KB) skorları her iki grubun ebeveynleri arasında benzerdi. Ebeveynlerin Maslach tükenmişlik envanteri puanları karşılaştırıldığında, erkek hastaların ebeveynlerinin duygusal tükenmişlik puan ortalamalarının kız hasta ebeveynlerinin puan ortalamalarına göre yüksek olduğu saptandı ($p = 0,043$).

Sonuç: Hipertansiyon, çocukluk çağı kronik hastalıklarından biri olup hastalarda ve ailelerinde psikiyatrik semptom ve hastalıklara neden olabilir. Ancak beklenenin aksine çocuklar, erişkinlere göre kronik hastalık durumunu daha kolay tolere edebilirler. Akut durumların çocuklarda kronik hastalıklara göre daha sık anksiyeteye neden olabilmesi dikkat çekicidir. Yaşı daha küçük hastaların durumluk anksiyete düzeylerinin yüksek olabileceği gözden kaçırılmamalıdır. Psikiyatrik semptomlarının yakından izlenerek erken müdahale edilmesi hastaların tedaviye uyumunu kolaylaştırabilir, yaşam kalitesini arttırabilir. Bakımı ve takibi zor olan kronik hastalığı bulunan çocukların ebeveynlerinin tükenmişlik açısından takip edilmeleri, hastalık ve seyri konusunda ayrıntılı bilgilendirilmeleri hastalık sürecinde çocuklarına daha iyi bakım vermeleri ve destek olmalarını sağlayabilir. Erkek çocuk ebeveynleri, çocuklarının bu süreci diğer çocuklara göre daha anksiyöz atlatabileceği konusunda bilgilendirilmeli süreç içerisinde desteklenmelidirler.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, anksiyete

[P-051]

Steroid Duyarlı Nefrotik Sendromlu Çocuklarda Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi

Hülya Nalçacıoğlu¹, Ozan Özkaya², Candaş Kafalı³, Demet Tekcan¹, Kemal Baysal³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Samsun

²İstinye Üniversitesi Liv Hospital, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji, İstanbul

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Samsun

Giriş: Nefrotik sendrom'da, hipoalbuminemi, dislipidemi, hiperkoagülopati veya inflamasyona bağlı olarak kardiyovasküler hastalıklarda (KVH) risk artmaktadır. Çocukluk çağı minimal değişiklik hastalığında, metabolik anormalliklerin ve steroid kullanımının geçici olmasından dolayı KVH'lara daha az eğilimlidir. Bu çalışmanın amacı steroid duyarlı nefrotik sendromlu (SDNS) pediatrik hastalarda sistolik ve diyastolik kardiyak disfonksiyonun varlığını değerlendirmektir.

Gereç-Yöntemler: Çalışma popülasyonu SDNS'li 19 hastadan (5.08 ± 2.41 yıl, 11 erkek) ve cinsiyet ve yaş uyumlu 30 sağlıklı kontrol grubundan oluşuyordu. M-modu ve 2D Konvansiyonel Ekokardiyogram ve Doku Doppler Ekokardiyografi atakta ve remisyon döneminde ve kontrol grupta kaydedildi.

Sonuçlar: Pulsed-wave (PW) Doppler kullanılarak elde edilen transmitral akım paternlerinde, geç diyastolik akım (A dalgası) hızları; hasta grubunun hem atak hem de remisyon dönemlerinde, kontrol grubuna göre anlamlı yüksek tespit edildi ($p=0.003$, $p=0.005$ sırası ile). Diyastolik disfonksiyonun bir bulgusu olan erken diyastolik akımın (E dalgası) A dalgasına oranı (E/A) ve Doku Doppler ölçümlerinden mitral E'/A' , hem atak hem de remisyon döneminde kontrol grubuna göre anlamlı düşük bulundu ($p=0.006$, $p<0.001$, $p=0.001$, $p<0.001$ sırası ile). Atak dönemi ve remisyon dönemleri arasında bu ölçümler açısından anlamlı fark bulunmadı. Diyastolik fonksiyon (E'/A'), plazma albümin seviyeleri ($r = 0.554$, $p = 0.017$) ile pozitif, proteinüri ($r = -0.524$ $p = 0.002$) ile negatif korelasyon gözlemlendi.

Tartışma: Bulgularımız, SDNS hastalarımızda hem atakta hem de remisyon döneminde sistolik fonksiyonlarda değişim olmazken, diyastolik fonksiyonların etkilendiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik Sendrom



[P-052]

Posterior Üretral Valv'in Nadir Bir Prezantasyonu: Tekrarlayan Epididimit

Elif Özcan¹, Zeynep Gökçe Gayretli Aydın², Hatice Sonay Yalçın Cömert³, Elif Bahat Özdoğan⁴

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi (AÇIK), Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon BD, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Trabzon

Giriş: Posterior üretral valv, posterior üretral lümende mesane çıkım obstrüksiyonuna neden olan membranöz bir kıvrım olup obstrüktif üropatideniyle gelişen kronik böbrek yetmezliğinin en sık nedenidir. Klasik prezantasyonu antenatal hidroüreteronefroz, oligohidramnioz, glob vezikale, üriner kalibrasyonda azalma ve projeksiyonda zayıflık ve tekrarlayan üriner enfeksiyonlardır. Burada tekrarlayan epididimit- orşit ile başvuran bir posterior üretral valv olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 7,5 aylık erkek hasta bir ay önce sağ testiste şişlik, kızarıklık şikayeti ile üroloji bölümüne başvurmuş. Trimetoprim + Sulfametoksazol tedavisi 10 gün kullanılmış. Şikayetin düzelip tekrar başlaması ve sol testiste de şişlik gelişmesi üzerine hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Her iki testiste şişlik ve kızarıklık olan, ek şikayeti olmayan hastanın ultrason muayenesinde sağ epididim boyutu artmış olup, doppler bakıda kanlanması simetrigine oranla artmış, sağ epididimde milimetrik kalsifikasyonlar(epididimit?), her iki paratestiküler bölgede sağda daha büyük olmak üzere 2,5 x 1,5 mm boyutunda ölçülen kalsifiye lezyonlar izlendi. Tekrarlayan epididimit olan hastaya intavenöz seftriakson tedavisi 14 gün verildi. Kan, idrar kültürlerinde üreme olmadı. İzleminde testis şişliğinin aralıklı olarak artıp azaldığı görüldü. Hastanın üriner ultrasonografide mesane sağ superiorlateralinde 6,5 x 5,5 mm boyutunda mesane ile ilişkili olduğu düşünülen öncelikli divertikül lehine yorumlanan kistik lezyon, mesane posteriorunda 13,8 x 17,4 mm boyutunda düzgün sınırlı mesane ile ilişkisi net seçilemeyen kistik lezyon (divertikül?, seminal vezikül kisti?) saptanması üzerine voidingsistoüretrografi çekildi, patoloji saptanmadı. Çocuk Cerrahisi Bölümü tarafından sistoskopi yapıldı mesane trabekülasyonu hafif artmıştı, her iki üreter konfigürasyonu normaldi. Küçük bir Tip 1 posterior üretral valv olduğu görüldü, rezektosel ile insize edildi. İşlem sonrası hastanın testis şişliği düzeldi ve tekrarlamadı. Mesane trabekülasyonu artmış olması nedeni ile lumbosakral MR görüntüleme de yapıldı ve normal idi.

Tartışma: Tekrarlayan epididimit- orşit klinikte sık görülmeyip, en sık yüksek basınçlı işeme bozukluğu olan mesane disfonksiyonlu erkek çocuklarda tanı almaktadır. Posterior üretral valv'nin neden olduğu yüksek üretral basınç, epididimit- orşit'e yol açan genitoüriner bozuklukların gelişmesinde önemli predispozan bir faktördür. Tekrarlayan epididimit- orşit yüksek üretral basınç nedeniyle posterior üretral valv'un nadir bir prezantasyon şeklidir. Tekrarlayan epididimit-orşit olgularında posterior üretral valv nadir bir neden olarak akıld tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Posterior üretral valv, tekrarlayan epididimit



[P-053]

Nadir Bir Mesane Çıkışı Obstrüksiyonu Nedeni: Üreterosel Prolapsusu

Ali Delibaş¹, Hakan Taşkınlar², Ali Naycı²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefrolojisi BD, Mersin

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD, Mersin

Giriş: Üretral orifisi yoluyla büyük üreterosel prolapsusu bebeklerde ve çocuklarda tüm interbalial kitlelerin ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır. Üreterosel distal üreterde mesanede ya da üretrada lokalize olan kistik dilatasyondur. Ektopik üreteroseller genellikle üreter duplikasyonu ile birlikte görülebilir. Üretral meatustan kızarıklık ve hatta nekrotik mukozal yüzeyler şeklinde prolapsus olabilir.

Olgu: Yedibuçuk aylıkken idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle araştırılan kız hastada sağ böbrekte çift toplayıcı sistem, grade III vezikoüreteral reflü ve sağ üreterosel tanısı konulmuştur. İlk başvuruda abdominopelvik ultrasonografide (USG) mesane lümeninde yaklaşık 2,5x2,5 mm boyutta üreterovezikal bileşke düzeyinde kistik lezyon saptanmıştır. Anne-baba arasında akrabalık bulunmayan hasta 3,5 yaşında aniden idrar yapamama, dizüri ve üretral meatustan kırmızı renkli bir kitle çıkması şikayetleriyle başvurdu. Üreterosel prolapsusu saptanan hastaya endoskopik olarak üreterosel insizyonu yapıldı. Üretraya Foley sonda yerleştirildi. İşlem sonrasında makroskopik hematüri ve Candida enfeksiyonu ortaya çıktı. Sonda çıkartılarak enfeksiyon tedavisi sonrasında hasta tamamen sağlıklı bir şekilde idrar yapmaya başladı.

Sonuç: Üreter duplikasyonlarıyla birlikte görülen üreterosel vakalarında idrar çıkışının aniden azalması ve durmasında üreterosel prolapsusu düşünülmesi ve en kısa zamanda cerrahi tedavisi uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Üreterosel

[P-054]

Hipertansif Çocuk ve Adölesanlarda Ambulatuvar Kan Basıncı Parametrelerinin Sol Ventrikül Kitle İndeksi Üzerine Etkileri

Eren Soyaltın¹, Belde Kasap Demir², Gökçen Erfidan¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Fatma Mutlubaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

Giriş: Çocuk ve adölesanlarda hipertansiyon giderek artan bir sağlık sorunu olmakla birlikte, sol ventrikül hipertrofisi (SVHT); hipertansiyona ikincil en sık görülen uç organ hasarıdır. Literatürde hipertansiyon ile birlikte SVHT saptanma insidansı %30-40 olarak belirtilmektedir. Artmış sol ventrikül kitlesinin, artmış kardiyovasküler risk ve erken ölüm ile ilişkili bulunması nedeni ile de bu değişiklikler endişe vericidir. Çalışmalarda, 24 saatlik ambulatuvar kan basıncı ölçümünün (ABPM), hedef organ hasarı (SV kitlesi gibi) ile daha güçlü bir korelasyon içerdiği gösterilmiştir ancak ABPM parametrelerinin, sol ventrikül kitle indeksi (SVKİ) artış üzerine etkileri hususunda yeterli veri bulunmamaktadır. Burada hipertansif çocuk ve adölesan hastaların 24 saatlik kan basıncı monitorizasyonu ile elde edilen kan basıncı değerlerinin, SVKİ üzerine etkileri değerlendirmeyi amaçladık.

Materyal-Method: İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji polikliniğinde yapılan kan basıncı ölçümleri Evre 2 hipertansiyon ile uyumlu saptanan ve 24 saatlik ambulatuvar kan basıncı ölçümü ile hipertansiyon tanısı doğrulanan ve çocuk kardiyoloji birimi tarafından ekokardiografik görüntülemesi yapılan 158 olgu geriye dönük olarak incelendi. Hastalar, vücut kitle indeksi 2 SDS' nin üzerinde ve 2 SDS'nin altında olanlar olarak 2 gruba ayrıldı. Hastaların SVKİ değerlerinin, ABPM parametreleri olan sistolik kan basıncı (SKB) toplam SDS, SKB gündüz SDS, SKB gece SDS, diyastolik kan basıncı (DKB) toplam SDS, DKB gündüz SDS, DKB gece SDS, ortalama arterial kan basıncı (OAKB) toplam SDS, OAKB gündüz SDS, OAKB gece SDS, SKB toplam-gündüz-gece yük, DKB toplam-gündüz-gece yük, SKB azalma oranı ve DKB azalma oranları ile korelasyonu değerlendirildi.

Bulgular: 158 hipertansiyon tanılı olgu çalışmaya dahil edildi. Bu hastalardan 90'ı obez idi. Obez ve obez olmayan olgularda ABPM parametrelerinde ortalama SDS'ler benzer iken SVKİ ortalamaları, obez olgularda anlamlı olarak yüksek saptandı. SVKİ ile SKB toplam SDS, SKB gündüz SDS, OAKB toplam SDS, SKB toplam yük oranı ve SKB gündüz yük oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptandı. Obez olguların verilerinin değerlendirilmesinde ise SVKİ ile SKB toplam SDS, SKB gündüz SDS, OAKB toplam SDS, SKB toplam yük oranı, SKB gündüz yük oranı değerlerinin yanısıra SKB gece SDS ve SKB gece yük değer ortalaması arasında da istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptandı. Obez olmayan olguların kendi aralarındaki değerlendirmesinde ise SVKİ değerleri ile herhangi bir ABPM parametresi arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. SVKİ ile gündüz ve gece SKB ve DKB azalma oranları arasında hiçbir grupta anlamlı korelasyon saptanmadı. SVKİ ile DKB toplam, gündüz, gece SDS değerleri arasında da anlamlı korelasyon saptanmadı. Obez ve obez olmayan olguların tümünün değerlendirmesinde SVKİ üzerine istatistiksel olarak en etkili olan değer SKB toplam SDS olduğu görüldü. Yalnızca obez olan olgularda yapılan değerlendirmede ise SVKİ üzerine istatistiksel olarak en etkili değer yine SKB toplam SDS olduğu görüldü.

Tartışma: Hipertansif olgularda yapılan ABPM ölçümlerinde kan basıncı SDS' lerinin benzer olmasına rağmen, obez hasta grubunda SVKİ'nin anlamlı olarak yüksek saptanması, obezitenin SVKİ üzerine daha etkin bir faktör olduğunu düşündürmektedir. Ayrıca DKB ölçümlerinin ve sistolik-diyastolik KB azalma oranlarına kıyasla sistolik hipertansiyonun kardiyak fonksiyonlar üzerine daha etkin olduğunu akla getirmektedir.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, sol ventrikül kitle indeksi

[P-055]

Nefrolitiazise Bağlı Ksantogranümatöz Pyelonefritli 5 Yaşında Kız Hasta

Esra Nagehan Akyol Önder¹, Mine Özkol², Nalan Neşe³, Can Taneli⁴, İpek Özunan¹

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Radyoloji AD, Manisa

³Celal Bayar Üniversitesi, Patoloji AD, Manisa

⁴Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD, Çocuk Ürolojisi BD, Manisa

Giriş: Ksantogranümatöz pyelonefrit (KGP) böbreğin kronik inflamatuvar bir hastalığıdır. Renal parankim hasarı ve yaygın fibrozisle seyreder. KGP etyolojisinde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, böbrek taşına bağlı renal obstrüksiyon, malnütrisyon, anormal lipid metabolizması, konjenital üriner anomaliler yer alır.

Olgu: 5 yaşında kız hasta, 1.5 aydan beri 39 °C'yi bulan ateş, bulantı, kusma, yan ağrısı şikayetleri ile dış merkezde antibiyotik tedavisi almış. Hasta şikayetlerinin gerilememesi üzerine kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sol böbrek lojunda 8*10 cm'lik kitle palpe edildi. Kostovertebral açısı hassasiyeti yoktu. Laboratuvar bulgularında hemoglobini 7,5 g/dL; beyaz küresi 28420/mm³; trombosit sayısı 752000/mm³ olarak saptandı. Periferik yaymasında %66 polimorfonükleer lökosit, toksik granülasyon ve hipokromi mevcuttu. Sedimentasyon hızı 120 mm/s, C-reaktif protein 15 mg/L ve prokalsitonin 0,34 ng/ml olarak ölçüldü. Biyokimya değerleri normaldi. Tam idrar tetkikinde 2+ lökositüri ve hematüri saptandı. İdrar kültüründe psödomonas üremesi olan hastaya intravenöz antibiyotik tedavisi başlandı. Abdominal ultrasonografide sağ böbrek 92*50 mm, sol böbrek 111*61 mm, sol renal kalikse oturarak obstrüksiyona neden olan 5-6 adet, en büyüğü 9 mm olarak ölçülen kalküller, dilate pelvikalisyel sistem ve kalikslerin içini dolduran püyle uyumlu yoğun içerik saptandı. Hastanın tedavinin üçüncü gününden itibaren ateşi düştü ve tekrarlamadı, fakat akut faz reaktanlarında ve beyaz küresindeki yükseklik devam etti. Bu nedenle abdominal bilgisayarlı tomografi yapıldı, sol böbrek renal pelviste en büyüğü 1 mm yi bulan multipl taş, diffüz genişleme, kalsifikasyon odakları ve hidropiyonefroz saptandı (Şekil 1A). Teknesyum dimerkaprosüksinik asit renal sintigrafide sol böbrekte DMSA tutulumu izlenmedi. (Şekil 1B). Klinik bulgular ve görüntüleme yöntemlerinin ışığında hastada KGP düşünüldü. Sol radikal nefrektomi yapıldı. Makroskopik olarak 11,5*7*6,5 cm boyutunda ve 225 gr ağırlığında ölçülen sol böbrek preparatı multilobüleydi ve ciddi renal parankim kaybı mevcuttu. Tüm kalisiyel lümenler genişlemişti, sarı renkli püyle ve multipl taş ile doluydu (Şekil 1C). Mikroskopik olarak dev hücre ve lipid yüklü makrofajlar ile akut ve kronik inflamatuvar hücrelerle dolu korteks saptandı (Şekil 1D). Postoperatif dönemde hastanın akut faz reaktanları ve beyaz küresi normale döndü. Patoloji preparatından elde edilen taşların analiz sonucu hidroksiapatit ve whewellite taşı olarak geldi. Hasta halen komplikasyonsuz bir şekilde kliniğimizde takip edilmektedir.

Sonuç: KGP renal parankimde lipid yüklü makrofajların birikimiyle karakterize kronik obstrüktif bir piyelonefrittir. Malignitelerle karışabilen nadir bir hastalıktır. Tekrarlayan ve tedavi edilmeyen özellikle E.Coli, Proteus mirabilis ve nadiren Psödomonasın yol açtığı idrar yolu enfeksiyonları, nefrolitiazise bağlı obstrüktif nefropatiler, malnütrisyon, diabetes mellitus, anormal lipid metabolizması ve immünsupresif durumlar KGP'ye zemin hazırlayabilir. Biz de taşa bağlı obstrüksiyon sonucu oluşan ve tedavi edilmemiş idrar yolu enfeksiyonu zemininde gelişen bir KGP olgusu sunduk. Tedaviye dirençli idrar yolu enfeksiyonlarında özellikle ele gelen kitle de varsa KGP akla getirilmeli, klinik ve görüntüleme yöntemleriyle tanı desteklenmelidir. Kesin tanı patolojik olarak konulmaktadır. Nefrektomi halen küratif tedavidir.

Anahtar Kelimeler: Ksantogranümatöz pyelonefrit

[P-056]

Çok Yüksek Alkali İhtiyacı Olan İzole Proximal Renal Tübüler Asidoz Olgusu: Yeni Mutasyon

Sibel Yel¹, İsmail Dursun¹, Muhammet Ensar Doğan², Ayşe Seda Pınarbaşı¹, Neslihan Günay¹, Aynur Balaban¹, Ruhan Düşünsel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik, Kayseri

Giriş: Proximal Renal Tübüler Asidoz (pRTA) çocuklarda genetik bir zeminde izole olarak ya da daha yaygın şekliyle proximal tübüler disfonksiyonun bir parçası olarak görülen metabolik asidozla karakterize bir hastalıktır. İzole pRTA proximal tübül bazolateral HCO₃⁻ taşıyıcı NBCe1-A'yı kodlayan SLC4A4 genindeki mutasyonlardan kaynaklanır.

Vaka: Ondört aylık erken hasta akut ishal sonrası belirginleşen normal anyon gaplı ciddi metabolik asidoz nedeniyle pediatrik nefroloji kliniğimize refere edildi. İdrar pH: 8,5 ve idrar anyon gap pozitif bulundu. Proteinüri, glukozüri, veya aminoasidüri tespit edilmedi. Böbrek ultrasonografisinde nefrokalsinozis olmayan hastanın iştme ve göz muayeneleri de normal idi. Böbrek fonksiyon testleri ve elektrolit değerleri de normal olan hastaya RTA tanısıyla oral sodyum sitrat solüsyonu başlandı. Normal asit baz dengesinin sürdürülebilmesi için gereken alkali ihtiyacı oldukça yüksek idi (50 ml/kg/gün). Takiplerinde defalarca kusma ve diğer problemlere bağlı ciddi asidoz ve parenteral bikarbonat ihtiyacı nedeniyle hastane yatışı gereksinimi olan hastada hipokalemi ve non-nefrotik düzeyde proteinüri ortaya çıktı. Altı yaşında gözde bant keratopati ve dişlerde enamel problemleri tespit edildi. Mental gelişim normal idi. Hastanın genetik değerlendirmesinde proximal SLC4A4 geninde yeni bir homozigot mutasyon tespit edildi.

Sonuç: Çocukluk çağında izole proximal RTA görülebilir. Tüm RTA sendromlarında, proximal veya distal, ekstra-renal bulgular altta yatan etyoloji hakkında tanısal işaretler sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: renal tübüler asidoz, renal Fanconi sendromu

[P-057]

Pediyatrik Renal Transplant Alıcılarında Transplantasyon Öncesi ve Sonrası Vücut Kitle İndeksi Artışının Değerlendirilmesi

Ayla Kaçar, Muhammet Dutucu, Mehtap Adar, Kadir Eryılmaz, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, ANTALYA

Giriş-Amaç: Böbrek nakli, son dönem böbrek yetmezlikli çocuklarda en iyi tedavi seçeneği olmasına rağmen, böbrek nakli sonrası aşırı kilo alımı sık görülür. Transplant sonrası hızlı kilo alımının ne zaman olduğu ile ilgili bilgiler net değildir. Bu çalışmada, transplant öncesi ve sonrasındaki ilk 6 ayda vücut kitle indeksi artışın değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Ocak 2015-Ağustos 2018 tarihleri arasında hastanemizde böbrek nakli yapılmış olan hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların transplantasyon öncesi son bir aydaki ve transplantasyon sonrası 3. ve 6. aylardaki vücut kitle indeksleri ve vücut kitle indeksi persentilleri karşılaştırıldı. Hastalar vücut kitle indekslerine (VKİ) göre; VKİ<18,5 zayıf, VKİ:18,5 - 24,9 normal, VKİ: 25-29,9 fazla kilolu, VKİ: 30 ve üstü obez olarak sınıflandırıldı. Vücut kitle indeksi persentillerine göre ise <5p zayıf, 5p-<85p normal kilolu, 85p-<95p fazla kilolu ve 95p ve üstü obez olarak sınıflandırıldı.

Bulgular: Çalışmaya transplantasyon zamanındaki yaşları 1.2-18.2 yaş (median:13) arasında değişen, 51'i (%51.6) erkek, toplam 99 hasta dahil edilmiştir. Primer tanılar, 34 olguda glomerüler hastalık, 34 hastada konjenital üriner sistem anomalisi, 11'inde kistik böbrek hastalığı, 20 olguda ise diğer nedenler mevcuttu. Transplantasyon öncesi olguların %22.7'si zayıf, %67'si normal kilolu, %4.1'i fazla kilolu, %6.7'si ise obez olarak sınıflandırıldı. Transplantasyon sonrası 3. ve 6. aylarda ise sırasıyla zayıfların oranı %14.4 ve %6.3, normal kilolular %64.9 ve %67.7, fazla kilolular %10.3 ve %14.6, obezlerin oranı ise %10.3 ve %11.5 olarak saptandı. Transplantasyon öncesi ve post-transplant 3. aydaki vücut kitle indeksleri ve vücut kitle indeksi persentilleri arasında anlamlı artış saptanırken ($p<0,001$), post-transplant 3. aydaki ve 6. aydaki değerler arasında anlamlı farklılık saptanmadı (vücut kitle indeksi için $p=0,135$, vücut kitle indeksi persentili için $p=0,089$).

Sonuç: Pediyatrik renal transplant alıcılarında en hızlı kilo artışı post-transplant ilk 3 ayda gözlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Renal Transplantasyon, vücut kitle indeksi



[P-058]

Vezikoüreteral Reflünün İşeme Sistoüretrografisinde Dolum Ya Da İşeme Fazında Saptanmasının Üst Üriner Sistem Hasarı Üzerine Etkisi

Raziye Ergün¹, Atila Gemici², Bahriye Atmış², Çağrı Akın Şekerci³, Yılören Tanıdır⁴

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Ürolojisi Kliniği

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD, Çocuk Ürolojisi BD

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD

Amaç: Vezikoüreteral reflünün (VUR) işeme sistoüretrografisindeki (İSUG) dolum fazında ya da sadece işeme fazında görüntülenmesi spontan rezolüsyon ve endoskopik tedavinin başarısı için prediktif bir faktördür. Bu çalışmamızda ise VUR'un İSUG'da ortaya çıkış zamanının renal kortikal skar gelişimi üzerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Haziran 2017-Aralık 2018 tarihleri arasında kliniğimizde VUR tanısıyla izlenen 131 çocuk hasta retrospektif olarak değerlendirildi. İSUG ve DMSA sintigrafisi verilerine ulaşılabilen 95 hasta çalışmaya dahil edildi. Her VUR'lu sistem bir reflülü ünite olarak kabul edildi. Reflü üniteler İSUG'da VUR'un dolum ve işeme fazında başlamasına göre iki gruba ayrıldı. İki grup arasındaki yaş, cinsiyet, taraf, reflü derecesi, renal kortikal skar varlığı ve DMSA böbrek sintigrafisindeki diferansiyel renal fonksiyonlar karşılaştırıldı.

Bulgular: 95 hastanın yaş ortalaması 85.2±50.3 aydı. Çocuklardan 31'i (%32,6) erkek, 66'sı (%67,4) kızdı. 54 (%56,8) çocukta VUR unilateral, 41(%43,3) çocukta ise bilateral idi. Toplam 136 reflülü ünitenin 103'ünde (%75,7) reflü dolum fazında 33'ünde (%24,2) ise sadece işeme fazında reflü saptandı. İşeme fazındaki reflü ünitelerinde kız cinsiyet ve düşük dereceli reflü oranı dolum fazına göre anlamlı olarak yüksekti (p: 0,003, <0,001) (Tablo 1). Dolum ve işeme fazları arasında reflü tarafı, renal skar ve diferansiyel renal fonksiyonlar arasında ise anlamlı fark saptanmadı. İşeme fazı reflüsü olan 28 hastanın (33 ünite) 12'sine (%42,8), dolum fazı reflüsü olan 67 hastanın (103 ünite) 21'ini (%31,3) mesane disfonksiyonu tedavi verilmesi gerekmiştir (p:0,282).

Sonuç: Çalışmamızda işeme fazı reflülerinde kız cinsiyet ve düşük dereceli reflü yüksek bulunurken; dolum ve işeme fazı reflüsü arasında üst üriner sistem hasarı açısından anlamlı bir fark bulunamamıştır.

Anahtar Kelimeler: vezikoüreteral reflü, renal skar

[P-059]

Steroid Rezistan Nefrotik Sendrom İle Prezente Olan Nail-Patella Sendromu: Olgu Sunumu

Bahriye Uzun Kenan¹, Bahar Büyükkaragöz¹, Rana Beyoğlu², Sevcan A. Bakkaloğlu¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji AD, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji AD, Ankara

Giriş: Nail-patella sendromu (NPS), LMX1B genindeki mutasyonların neden olduğu otozomal dominant bir hastalıktır. Klinik olarak nefropati, tırnak displazisi, iskelet anomalileri ile birlikte görülür. Hastaların prognozu sıklıkla eşlik eden renal tutulumun derecesi ile koreledir. Burada steroid dirençli nefrotik sendrom (SDNS) ile prezente olan ve non-spesifik ortopedik bulguların eşlik ettiği bir NPS olgusu sunulmuştur.

Olgu: 16 yaşında kız hastanın ilk kez 4 yaşında ateş ve karın ağrısı nedeni ile başvurduğu dış merkezde tam idrar tetkiki ve böbrek fonksiyon testleri normal bulunmuş. Etiyolojiye yönelik tüm tetkiklerinde patoloji saptanmamış. Zaman zaman karın ağrısı tekrarlayan ve FMF gen analizi (-) olan hasta izleminin 10. yılında yapılan 24 saatlik idrar tetkikinde 19 mg/m2/saat proteinüri saptanması üzerine bölümümüze yönlendirilmiş. Hastanın kliniğimizde ilk değerlendirmesinde kan basıncı: 110/80 mmHg, tam idrar tetkikinde protein (++) , idrar mikroskopisinde 2 eritrosit, 1 lökosit, serum albümini: 4,1 g/dl, kreatinin: 0,39 mg/dl, ANA (-), anti dsDNA (-), C3 ve C4 düzeyleri normal bulundu. Üriner sistem ultrasonografisinde böbrek boyutları, parankim kalınlığı ve ekojenitesi normal sınırlarda olup, renal doppler ultrasonografisinde renal arter-ven akımı patentti. Yirmidört saatlik idrarda 50 mg/m2/saat proteinürisi olması üzerine ACE inhibitörü başlandı. İzleminin 16. ayında fizik incelemede göz kapaklarında ödem ve hipoalbüminemi saptanması ve ACE inhibitörü tedavisine rağmen nefrotik düzey proteinürisinin sebat etmesi üzerine renal biyopsi yapıldı. Biyopside; glomerül bazal membranda hafif kalınlaşma ve mezangial proliferasyon bulguları saptandı, ancak immünfloresan ve immünhistokimyasal boyanmalar negatifti. Takibinde prednizolon 2 mg/kg/gün başlandı, ACE inhibitör dozu arttırıldı ve anjiotensin reseptör blokörü eklendi. Bu tedavilere rağmen proteinürisinin 50-83 mg/m2/saat aralığında seyretmesi üzerine tekrarlanan böbrek biyopsisinde ışık mikroskopik olarak minör glomerüler anormallikler mevcuttu, immünfloresan inceleme negatif olarak değerlendirildi. Hastada SDNS olması üzerine tedaviye 5mg/kg/gün siklosporin eklendi. Siklosporin tedavisinin ilk haftalarında ciddi baş ağrısı ve tremor gibi yan etkiler görülmesi nedeni ile kesilerek takrolimus'a geçildi. Takrolimus sonrası proteinürisi 15,5-86 mg/m2/saat aralığında seyretti. Kliniğimizdeki takibinin 20. ayında her iki dizde şişlik ve hareketle ağrı yakınmalarının olması üzerine yapılan yüzeyel ultrasonografisinde sağ dizde 5 mm, sol dizde 15 mm efüzyon saptandı. Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sol patellanın superiolaterale doğru disloke ve hipoplazik olduğu, kondromalazi ile uyumlu kırıkda erozyonu bulunduğu, sağ dizde ise diffüz osteonekroz, patella dislokasyonu, hipoplazisi ve kondromalazisi saptandı. Hastanın her iki el başparmaklarında kaşık tırnak ve üçgen lunula görünümü tespit edildi. Tanısal amaçlı yapılan pelvik MR'da tipik bilateral iliak boynuz görünümü olması üzerine hastaya klinik olarak Nail-Patella Sendromu tanısı konuldu. Genetik tanı için gönderilen LMX1B gen analizi sonucu beklenmektedir.

Sonuç: Nail-patella sendromu tırnak değişiklikleri ve ortopedik semptomların yanı sıra sıklıkla erken dönemde non-nefrotik düzey proteinüri ile prezente olmaktadır. Bununla birlikte hastamızda olduğu gibi NPS çocukluk döneminde nadiren non-spesifik renal biyopsi bulgularının saptandığı SDNS tablosuna da neden olabilir. Steroid dirençli nefrotik sendrom ile izlenen pediatrik olgularda kalıtsal hastalıkların olasılığı akılda tutulmalıdır. Bu olgu nefrotik sendroma eşlik edebilecek ekstrarenal bulguların araştırılmasının önemini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Steroid dirençli nefrotik sendrom, nail-patella sendromu

[P-060]

Trombositopeni ve Proteinüri İle Başvuran ve Myh9 Mutasyonu Saptanan Olgu Sunumu

Nilüfer Gökner, Şeyma Köksal Atış, Pınar Turhan, Cengiz Candan
Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: MYH9' daki mutasyonlar kas ile ilişkili olmayan miyozin ağır zincir 2(NMMHC-IIa)' yi kodlamakta olup nadir otozomal dominant May Hegglin Anomalisi, Sebastian Sendromu, Fecthner Sendromu ve Ebstein Sendromu ile ilişkilidir. Ortak bulguları konjenital makrotrombositopeni, polimorfonükleer inklüzyon cisimcikleri, değişik düzeyde proteinüri, son dönem böbrek yetmezliğine ilerleyen kronik böbrek yetmezliği, sensorinöral işitme kaybı ve kataraktır. MYH9 ilişkili hastalıklar tek bir hastalığı değil bahsedilen tüm hastalıkları tanımlayan bir terimdir. Renal tutulum hastaların %30' unda mevcuttur. MYH9 proteinindeki mutant protein; podosit, mezengial ve tübüler hücrelerde eksprese olmaktadır. Bu proteindeki mutasyon, podosit ayakası çıkıntılarının silinerek nefropati gelişmesine sebep olur. Bu olgu sunumunda trombositopeni, nefrotik düzeyde proteinüri ve hipertansiyon ile başvuran ve MYH9 gen mutasyonu tanımlanan bir olgu bildirilmektedir.

Olgu: 16 yaşında Azeri kız hasta trombositopeni nedeniyle çocuk hematoloji tarafından takip edilirken, rastlantısal olarak saptanan proteinüri nedeniyle çocuk nefroloji kliniğimize yönlendirildi. Aralarında akraba evliliği olmayan sağlıklı anne ve babanın ikinci çocuğuydu. İlk çocukta da trombositopeni öyküsü vardı ve 18 yaşında kafa travması nedeniyle kaybedilmişti. Başvuruda asemptomatik olan hastanın fizik muayenede hipertansiyon dışında özelliği yoktu. Katarakt açısından göz muayenesi ve işitme kaybı için işitme testi yapıldı; patolojik bulgu saptanmadı. Tarafımızdaki ilk tetkiklerinde 24 saatlik idrarda 5350 mg/gün (159 mg/m2/saat) proteinürisi vardı. Diğer laboratuvar tetkiklerinde serum üre 28 mg/dL, serum kreatinin 0,71 mg/dL, total protein 6,1 g/dL ve albumin 2,9 g/dL idi. Tam kan sayımında trombositopeni (16.700/µL) ve anemi (hemoglobin 11,9 g/dL) vardı. Periferik yaymada dev trombositler görülmekteydi (şekil 1). Diğer laboratuvar bulgularında ANA (-), ANCA (-), anti-dsDNA (-), anti-GBM antikor (-) idi. Böbrek biyopsisi planlandı ancak trombositopeni nedeniyle yapılamadı. Yatışı sırasında üre: 47mg/dl, kreatinin: 1.86mg/dl, proteinüri 7050mg/gün'e yükseldi. MYH9 gen mutasyonu çalışıldı ve MYH9 geni; NM_002473.5 c.287C> (p.S96L) (p.Ser96Leu) (Heterozigot) olarak sonuçlandı. Antihipertansif ve antiproteinürik amaçlı anjiyotensin reseptör blokeri ve kalsiyum kanal blokeri başlandı. Bir buçuk yıllık izlem sonunda kreatinin: 3.4mg/dl' ye yükseldi ve GFR: 25ml/dk/1.73m2' ye düştü. ACE inhibitörü kesildi. Renal replasman planlaması yapılmasına karar verildi.

Tartışma: MYH9 ve ilişkili hastalıklar son dönem böbrek yetmezliğinin nadir bir nedeni olsa da, hastalığın bilinirliğinin artması, vakaların erken tanı alması ve gerekli tedavinin uygulanması açısından önemlidir. Trombositopeniye eşlik eden megakaryositler ve proteinüri durumunda düşünülmelidir. Son dönem böbrek yetmezliğine ilerlemesini engellemek için ACE inhibitörlerinin kullanılması ve kan basıncı kontrolü önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek yetmezliği, Trombositopeni

[P-061]

Ailevi Hipoplastik Glomerülokistik Hastalık İle İlişkili Hnf 1b Mutasyonu

Nilüfer Gökner, Melda Ekici Avcı, Pınar Turhan, Cengiz Candan
Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Hepatosit nükleer faktörü-1 beta (HNF1B) karaciğer, böbrek, bağırsak ve pankreas adacıkları gibi çeşitli dokularda gen ekspresyonunun spesifik düzenlenmesinde ve bu organların embriyonik gelişiminde rol oynar. HNF1B ile ilişkili hastalıklar, otozomal dominant kalıtılır ve bunların %50'si de novo mutasyondur. HNF1B'deki heterozigot mutasyonlar renal kist ve diyabet sendromu ile ilişkilidir (RCAD). Etkilenen bireylerde değişik derecelerde renal anomaliler (renal kistler, renal agenezi, renal hipoplazi gibi) ve/veya gençlerde görülen erişkin tipi diyabet (MODY) görülebilir. Laboratuvar bulgularında glukozüri, bozulmuş glukoz toleransı, proteinüri, serum kreatinin artışı, hiperürisemi, hipomagnezemi, hipermagnezüri ve hiperparatiroidi saptanabilir. Aile bireyleri arasında farklı bulgular olabilir. Bu olgu sunumunda, glomerülokistik hastalık ve kronik böbrek yetmezliği nedeni ile kliniğimizden takip edilen ve HNF1 beta mutasyonu saptanan bir hastayı bildirdik.

Olgu: 10 yaşında erkek hasta, kliniğimizden yenidoğan döneminden itibaren izlenmekteydi. Antenatal takiplerinde, ultrasonografik (USG) incelemede polikistik böbrek hastalığı ile uyumlu görünüm saptanması üzerine, yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılmıştı. Postnatal USG'de, sağ böbrek 46x21 mm, sol böbrek 47x20 mm boyutlarında olup yaşına göre küçük bulundu. Sağda en büyüğü 3,2 mm, solda en büyüğü 4 mm çapında 10-12 adet anekoik düzgün sınırlı kistler ile her iki böbrekte ekojenite artışı saptandı. Karaciğer ve pankreasta kist görülmedi. Laboratuvar tetkiklerinde üre:16mg/dl kreatinin:1mg/dl, Na:136mmol/l, K:4,9mmol/l, Cl:101mmol/l, Ca:11,2mg/dl idi. Tam idrar tahlilinde proteinüri yoktu. İzleminde renal replasman ihtiyacı olmayan, idrar çıkışı iyi olan ve hipertansiyon gözlenmeyen hasta, çocuk nefroloji polikliniğinden takibe alındı. Bir yaşında tekrar değerlendirildiğinde kreatinin düzeyi 0.75mg/dl olup gerileme eğilimindeydi. Üriner USG'de böbrek boyutları yaşına göre küçüktü, DMSA ve VCUG tetkikleri normal saptandı. Aile taramasında annede USG'de renal bir adet kortikal kist saptandı. Yine üre, ürik asit ve kreatinin değerlerinde artış saptanarak evre 2 KBY olarak erişkin nefroloji polikliniğinden takibe alındı. Babanın annesinde her iki böbrekte ekojenite artışı ve en büyüğü 4.7mm çapında çok sayıda kistler saptandı. Hastamızın kendinden 2 yaş küçük olan kız kardeşinde postnatal dönemdeki USG'de bilateral milimetrik kist ve üre-kreatinin yüksekliği tespit edildi. Hastamız ile birlikte takipleri yapılan kız kardeşinde kreatinin değeri yaşına göre yüksek, US görüntülemelerinde bilateral böbrek boyutları yaşına göre küçük bulundu. Hastadan ön planda otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı düşünülerek kistik hastalıklar gen paneli gönderildi ve heterozigot HNF1 beta mutasyonu saptandı. Bu mutasyona eşlik eden diğer bulgular açısından değerlendirildiğinde, hipomagnezemi, hiperürisemi veya hiperparatiroidi yoktu. Açlık plazma glukozu ve HBA1c normaldi ve diyabet/bozulmuş glukoz toleransı saptanmadı. Hastanın aralıklı çocuk nefroloji polikliniğinden takibi devam etmekte olup son GFR'ye göre evre 2 KBY tanılıdır. Anne, baba ve kız kardeş HNF-1B açısından değerlendirildi. Kız kardeşinde üre, kreatinin yüksekliğine ek olarak kan ürik asit yüksekliği ve magnezyum düşüklüğü saptandı. Evre 2 KBY tanılı olan annede ise üre, kreatinin yüksekliğine ek olarak hiperürisemi ve hipomagnezemi görüldü. Babanın yapılan tüm tetkikleri normal olarak saptandı.

Tartışma: Kistik böbrek hastalıklarının tanısında genetik mutasyonların araştırılmasının önemi artmaktadır. Olguların tanı alması eşlik edebilecek diğer sistem tutulumlarının bilinmesi ve aile taraması ile asemptomatik vakaların tanınmasını sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek yetmezliği, glomerülokistik hastalık

[P-062]

Alt Üriner Sistem Disfonksiyonu Saptanan Çocukların Vücut Kitle İndekslerinin Değerlendirilmesi

Nuğın Uluğ¹, Aslı Kavaz Tufan², Nuran Çetin²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Eskişehir

Giriş-Amaç: Alt üriner sistem disfonksiyonu (AÜSD) çocukluk çağının sık karşılaşılan sağlık sorunlarından. Son yıllarda yapılan çalışmalarda AÜSD'nin obezite ile ilişkisi olduğuna dair veriler bildirilmektedir. Bu çalışmada AÜSD saptanan olgularda obezite sıklığının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamıza Ocak 2018-Haziran 2018 tarihleri arasında genel pediatri polikliniğine başvuran 5-15 yaş arasında, daha önce işeme disfonksiyonu tanısı almamış 500 çocuk dahil edildi. Tüm olgulara aynı hekim tarafından İşeme Bozulduğu Semptom Skoru (İBSS) dolduruldu. Olguların %8.8'inde İBSS 8'in üzerinde saptanarak AÜSD tanısı konuldu. Olgular vücut kitle indekslerine (VKİ) göre zayıf (<5p), normal (5-85p), fazla kilolu (85-95p) ve obez (>95p) olarak sınıflandırıldı.

Bulgular: Beşyüz olgunun yaş ortalaması 8.66±2.92 yılı ve %52'si kızdı. AÜSD olan olguların %56.8 kız iken, olmayanların %51.5 kızdı. Olguların VKİ'leri değerlendirildiğinde %50.8'i normal, %34.6'sı obez, %9.6'sı fazla kilolu ve %5'i zayıftı. AÜSD olan olguların ise %56'sı obez, %27.2 fazla kilolu, %4.7 normal ve %8 zayıftı. AÜSD olmayan olguların ise %32.4'ü obez, %9.6'sı fazla kilolu, %53'ü normal ve %5'i zayıftı. AÜSD olan olgularda obezite ve fazla kilo sıklığının olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı daha fazla olduğu görüldü (p=0.009). AÜSD olan olguların İBSS verileri değerlendirildiğinde obez olgularda damla-damla idrar kaçırmaya (%66.7) ve aniden tuvalete koşma (%84) semptomlarının diğer olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek olduğu bulundu (sırasıyla p=0.040; p=0.010). Damla-damla idrar kaçırmaya ve aniden tuvalete koşma semptomlarının zayıf olgularda hiç görülmediği saptandı.

Sonuç: Çalışmamızda AÜSD olan çocuklarda obezite sıklığının olmayanlara göre daha sık olduğunu saptadık. Bu nedenle obezitesi olan çocuklarda işeme disfonksiyonuna ait yakınma olmasa bile İBSS doldurularak AÜSD bulgularının iyi sorgulanması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Alt üriner sistem disfonksiyonu, Obezite

[P-063]

Gitelman Sendromu Tanılı Hastaların İzlemi

Begüm Avcı, Mihriban İnöz, Zehra Aydın, Fatma Şemsa Çaycı, Umut Selda Bayrakçı
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

Giriş: Gitelman sendromu nadir görülen bir hastalık olmakla birlikte erişkin dönemde en sık genetik geçişli tübülöpatidir. Otozomal resesif geçişli olan hastalıkta temel sorun, distal tübülüslerdeki tiyazid diüretiklere duyarlı Na/Cl taşıyıcılarındaki mutasyondur. Klinik olarak heterojendir. Genelde olgular asemptomatik olsa da; halsizlik, kas güçsüzlüğü ve krampları, tetani, yorgunluk, büyüme geriliği, noktüri ve polidipsi gibi değişken klinik bulgular görülebilir. Hipokalemi alkaloz, hipomagnezemi, hipokalsiüri ile karakterizedir. Tedavide potasyum ve magnezyum desteği gereklidir. Uzun dönem prognoz iyidir fakat tedavide hipokalemi kontrolünde zorlanılabilir. Bu çalışmada, merkezimizde Gitelman sendromu tanısı alıp, takip edilen hastaların özellikleri ve izlemleri sunulmuştur.

Yöntem: Merkezimizde 2004-2019 yılları arasında takip edilen 10 Gitelman sendromu tanılı hastanın kayıtları retrospektif olarak analiz edildi.

Sonuçlar: Hastalarımızın tanı yaşı ortalama $9,5 \pm 4,4$ yaş, kız/erkek 2/8 idi. Klinik olarak halsizlik (%30), kas paralizi (%20), karın ağrısı ve kusma (%20), büyüme geriliği (%20) semptomları mevcuttu, %10 hasta asemptomatik idi. Tanı sırasında vücut ağırlığı %20 hastada 3p altında, %30 hastada 3-10p, %10 hastada 50p ve üzerinde idi. Tanı sırasında boy %20 hastada 3p altında, %30 hastada 3-10p idi. Kan basıncı tüm hastalarda 50p idi. Hipokalemi (ortalama potasyum değeri $2,88 \pm 0,29$ mmol/L) tüm hastalarda ve hipomagnezemi (ortalama magnezyum değeri $1,7 \pm 0,34$ mmol/L) 8 hastada mevcuttu. Spot idrar Ca/cre tüm hastalarda $0,2$ mg/mg altında idi (ortalama $0,01 \pm 0,009$ mg/mg). Tüm hastalarda alkaloz mevcuttu (ortalama PH: $7,47 \pm 0,02$, ortalama HCO_3^- : $29,59 \pm 3,48$). Yedi hastanın renin ve aldosteron kayıtlarına ulaşıldı ve tümünün yüksek olduğu görüldü. Hastaların üriner ultrasonografi bulguları normal idi. Ortalama takip süresi $43 \pm 20,7$ ay olan hastalar laboratuvar değerlerine göre ihtiyaç duyulan farklı dozlarda potasyum ve magnezyum tedavileri aldı. Takip süresi sonunda %90 hasta asemptomatik idi. Son vizit ve tanı anındaki vücut ağırlığı ve boy persentilleri karşılaştırıldığında 6 hastada kilo persentilinde artış, 5 hastada boy persentilinde artış gözlemlendi. Son vizitlerde vücut ağırlığı 3p altında olan %10, boyu 3p altında olan %10 hasta mevcuttu. Takip süresi içerisinde 1 hastada bozulmuş glukoz toleransı, bir hastada tiroid otoantikör yüksekliği saptandı. Takip süresi sonunda 2 hastanın (%20) spot idrar protein/kreatinin $0,2-2$ mg/mg aralığında idi. Takip süresi içerisinde hastalarda aritmi gözlenmedi, EKG'lerinde QT mesafesi normal idi.

Sonuç: Gitelman sendromu genellikle asemptomatik olması, her zaman belirgin bir klinik bulgu vermemesi nedeniyle tanısı için farkındalık gerektirir. Ayırıcı tanıda birçok etyolojik faktörün yer aldığı büyüme geriliği de bir diğer başvuru nedenidir. Büyüme geriliği saptanan hastalarda kan gazı ve magnezyum değerlerine bakılması unutulmamalıdır. Gitelman sendromunda, erken tanı ve bireysel tedavi yöntemleri ile büyüme geriliği, uzun QT sendromu, ventriküler aritmi gibi ciddi komplikasyonlar önlenir. Bu çalışmada, Gitelman Sendromu tanılı hastalarımızda erken tanı ve tedavi ile büyümenin sağlandığı, önemli komplikasyonların önüne geçildiği görülmüştür. Tanı için farkındalık gerekliliği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Gitelman sendromu, büyüme geriliği

[P-064]

Proksimal Renal Tubular Asidoz Tanılı Olguda İntravenöz Demir Tedavisi Ve Hipofosfatemi

Özde Nisa Türkkkan, Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım, Alev Yılmaz, Emine Özlem Çam Delebe, Ayşe Pınar Göksu Çetinkaya, Hüseyin Adil Öner, Ahmet Nevzat Nayır

İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Ferrik Karboksimaltoz demir eksikliği tedavisinde intravenöz (IV) kullanılmakta olan bir demir preparatıdır. Ferrik karboksimaltoz preparatlarının kullanımıyla geçici hipofosfatemi görülebilmektedir. Demir eksikliği FGF23'ün transkripsiyonunu arttırmakta ancak aynı zamanda aktif hormon olan intakt FGF23'ün (iFGF23) parçalanmasını da artırmaktadır. Bu nedenle serum seviyelerinde herhangi bir değişikliğe neden olmamaktadır. Ferrik karboksimaltoz ise, iFGF23'ün parçalanmasını ve inaktivasyonunu engelleyerek serum konsantrasyonunu arttırmaktadır. Artmış FGF23 aktivitesi idrar fosfor atılımını arttırarak hipofosfatemiye neden olmaktadır. Bu durum çoğunlukla geçici olarak gözlenmekte, fakat kemik sağlığı üzerine olumsuz etkileri ile ciddi komplikasyonlara yol açabileceği de bildirilmektedir. Ferrik karboksimaltoz tedavisi sonrası hipofosfatemi gelişen proksimal renal tubuler asidoz (pRTA) tanılı hastamızı sunmaktayız.

Olgu: Proksimal renal tubular asidoz tanısıyla takipli 20 yaşında kız hasta günlük 36 g sodyum bikarbonat, 40 mEq potasyum sitrat, hipotiroidi sebebiyle levotiroksin sodyum, migren profilaksisi için valproik asit, major depresyon nedeniyle sertralin kullanmakta ve d vitamini profilaksisi almaktaydı. Band keratopatisi nedeniyle kornea nakli olma öyküsü mevcuttu. Hastaya demir eksikliği anemisi nedeniyle tek doz 500 mg ferrik karboksimaltoz tedavisi uygulanması sonrası birinci hafta poliklinik kontrolünde serum fosfor seviyesi 2 mg/dl (3.1-6mg/dl) olarak izlendi. Hastanın uzun süredir stabil olan kan bikarbonat değerlerinin, tedavilerine devam edilmesine rağmen, IV demir tedavisi sonrasında 14.4 mmol/L düzeyine kadar düştüğü görüldü. Hastaya 1000 mg/gün elemental fosfor başlanarak oral bikarbonat tedavisi arttırıldı. Takiplerinde oral fosfor replasmanına rağmen fosfor seviyelerinde 0.8 mg/dl'ye kadar düşüş izlendi. Oral fosfor replasmanı 2000 mg/gün olarak arttırıldı. Tedaviye oral kalsitriol eklendi. Hastanın oral fosfor replasman başlangıcının 3. ayında ve oral kalsitriol tedavisinin birinci ayında fosfor seviyelerinde normalleşme izlenerek hastanın oral fosfor ve kalsitriol tedavileri kesildi. Hasta stabil kan gazı, elektrolit ve fosfor değerleri altında izlenmektedir.

Sonuç: Ferrik karboksimaltoz tedavisi verilen hastalarda hipofosfatemi gelişebilmektedir. Hastamızda fosfor değerleri oldukça uzun süre düşük seyretmiştir ve tehlikeli olan 1 mg/dl sınırının altına indiği görülmüştür. Bu durum özellikle pRTA tanılı hastalarda ferrik karboksimaltoz tedavisinin kullanımında oldukça dikkatli olunması gerektiğini ve mümkünse kullanılmaması gerektiğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: Ferrik karboksimaltoz, hipofosfatemi

[P-065]

Kronik Böbrek Yetersizliği Tanılı Hastalarda Kan ve İdrar Isı Şok Protein Düzeyleri ile Böbrek İşlev Kaybı Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım¹, Sebahat Usta Akgül², Harika Alpay³, Bağdagül Aksu⁴, Fatma Savran Oğuz², Aysel Kırıyak⁵, Nurver Akıncı⁶, Sevgi Yavuz⁵, Gül Özçelik⁶, Asuman Gedikbaşı⁷, İbrahim Gökçe³, Neşe Özkayın⁸, Nurdan Yıldız³, Cemile Pehlivanoğlu¹, Nilüfer Gökna⁹, Seha Saygılı¹⁰, Sebahat Tülp¹¹, Nuran Küçük¹², İlmay Bilge¹³, Mehmet Taşdemir¹³, Ayşe Ağbaş⁴, Ahmet Dirican¹⁴, Sevinç Emre¹, Ahmet Nayır¹, Alev Yılmaz¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji AD

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi

⁶Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi

⁷Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Biyokimya

⁸Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD

⁹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi

¹⁰İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD

¹¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi

¹²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi

¹³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD

¹⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Biyoistatistik AD

Giriş-Amaç: Isı şok proteinlerinin (HSP) ana fonksiyonları protein yapısını restore ederek hücre yaşamını sürdürmeye katkıda bulunmaktır. Normal durumlarda da bulunan bu moleküler şaperonlar termal, oksidatif, osmotik, iskemik ve toksik durumlarda artar. Kronik böbrek yetersizliği'nde (KBY) HSP'ler ile ilgili çalışmalar oldukça sınırlıdır. Bu çalışmada HSP'lerin KBY tanılı çocuklarda böbrek işlev kaybının ilerleyişindeki rolünü araştırmak amaçlanmıştır.

Hastalar ve Metod: Yüz yirmi KBY tanılı çocuk hasta ve 60 sağlıklı çocuk çalışmaya alındı. Hastalar 36 ay boyunca takip edildi. Hastalardan yılda bir kez olmak üzere toplam üç kez kan ve idrar örnekleri alındı. Serum ve idrar HSP27, HSP40, HSP47, HSP60, HSP70, HSP72, HSP90 ve serum anti-HSP60, anti-HSP-70 düzeyleri ELİSA yöntemi ile çalışıldı.

Sonuçlar: Hasta grubu birinci yıl ve kontrol grubu karşılaştırıldığında serum(s) HSP27, sHSP40, sHSP47, sHSP60, sHSP70, sHSP72, sHSP90, Anti-HSP60 ve AntiHSP70, idrar (i) HSP27, iHSP40, iHSP47, iHSP60, iHSP70, iHSP72 ve iHSP90, iHSP27/kr, iHSP40/kr, iHSP47/kr, iHSP60/kr, iHSP70/kr, iHSP72/kr ve iHSP90/kr hasta grubunda yüksek bulundu ($p < 0.05$). sHSP72, sHSP90 değerleri açısından hasta grubu 1. yıl örnekleri ve kontrol grubu açısından fark saptanmadı ($p > 0.05$). Hasta grubunda 1, 2 ve 3. yıl serum örnekleri karşılaştırıldığında HSP47, HSP60'nin yıllar içinde anlamlı olarak düştüğü, HSP90'ın yıllar içinde anlamlı olarak arttığı, HSP70 ve Anti-HSP60'nin 3. yılda artış gösterdiği, HSP72'nin ikinci yıl ilk yıla göre artış gösterdiği, üçüncü yılda ikinci yıla göre azalma gösterdiği, HSP27, HSP40 ve Anti-HSP70'in ise yıllar içinde anlamlı değişiklik göstermediği görüldü. Hasta grubunda 1, 2 ve 3. yıl örnekleri idrar HSP değerleri açısından karşılaştırıldığında iHSP27, iHSP40, iHSP47, iHSP60 ve iHSP72'nin yıllar içinde düştüğü, iHSP70'in ikinci yıl değerinin birinci yıla göre düşük olduğu, üçüncü yılda ikinci yıla göre artış gösterdiği, iHSP90'ın üçüncü yıl artış gösterdiği saptandı. iHSP27/kr ve iHSP60/kr değerlerinin yıllar içinde düştüğü, iHSP90/kr değerlerinin yıllar içinde artış gösterdiği saptandı. iHSP47/kr birinci yıl değerinin ikinci ve üçüncü yıla göre yüksek olduğu, iHSP70/kr değerinin ikinci yılda ilk yıldan daha düşük, üçüncü yılda ilk yıldan düşük, ikinci yıldan yüksek olduğu, iHSP72/kr değerinin ilk yılda ikinci ve üçüncü yıla göre yüksek olduğu saptandı. iHSP40/kr değerlerinin ise yıllar içinde istatistiksel olarak anlamlı değişiklik göstermediği saptandı. Serum HSP değerlerinin birbiri ile, iHSP ve iHSP/kr değerlerinin birbiri ile güçlü olarak korele olduğu saptandı.

Sonuç: sHSP47, sHSP60, iHSP27/kr, iHSP60/kr, iHSP72/kr düzeylerinin yıllar içerisinde kararlı olarak azaldığı, anti-HSP60, anti-HSP70, sHSP90, iHSP90/kr düzeylerinin ise yıllar içerisinde kararlı olarak artış gösterdiği saptanmıştır. Bu özellikleri ile sözü geçen parametreler KBY'de böbrek işlev kaybının ilerleyişini öngörebilecek biyobelirteç olarak kullanılabilir. Bu proje, TÜBİTAK 1001 - Bilimsel ve Teknolojik Araştırma Projelerini Destekleme Programı tarafından desteklenmiştir.

Anahtar Kelimeler: KBY, Kronik böbrek yetersizliği

[P-066]

Brakidaktili Mental Retardasyon Sendromlu (2q37 Delesyon Sendromu) Bir Olguda Fokal Ksantogranülatöz Pyelonefrit

Esra Nagehan Akyol Önder¹, Mine Özko², Nalan Neşe³, Can Taneli⁴, İpek Özunan¹

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Radyoloji AD, Manisa

³Celal Bayar Üniversitesi, Patoloji AD, Manisa

⁴Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD, Çocuk Ürolojisi BD, Manisa

Giriş: Ksantogranülatöz pyelonefrit (KGP) renal parankimin inflamatuvar hücreler ve lipid yüklü makrofajlarla hasarlanması ve fibrozisi ile karakterli nadir bir hastalıktır. Posterior üretral valv gibi konjenital ürolojik malformasyonlara bağlı üreter sistem obstrüksiyonları, nefrolitiazis ve tekrarlayan üreter sistem enfeksiyonlarıyla birlikteliği sıklıkla ve %92 si diffüz, %8 i fokal yerleşimlidir. Brakidaktili mental retardasyon (BDMR) sendromu 2q37 genindeki delesyona bağlı görülür ve tüm dünyada yaklaşık 100 vakada tanımlanmıştır. Sendrom obezite, yuvarlak yüz, kısa boy, brakidaktili, konjenital kalp hastalıkları, atnalı böbrek ve renal kist gibi konjenital ürogenital malformasyonlar; otizm, mental retardasyon ve nöbetlerle karakterizedir. Bu olguda BDMR sendromu olarak da bilinen 2q37 delesyonlu KGP'li bir hastayı sunuyoruz.

Olgu: Dış merkezde midfasial hipoplazi, aşağı dönük alt dudak, mikrooftalmi, frontal basıklık ve brakidaktili gibi dismorfik bulguları olan, kromozom analizinde 2q37 delesyonu saptanarak BDMR sendromu tanısı almış 3 yaşında kız hasta kusma ve ateş şikayeti ile hastanemize başvurdu. Muayenesinde 39°C ateş, sağ kostovertebral açı hassasiyeti mevcuttu ve sağ böbrek iliak fossaya kadar ele geliyordu. Laboratuvar tetkiklerinde lökositoz (27500/mm³), akut faz reaktanlarında (AFR) yükseklik mevcuttu. İdrar kültüründe üreme olmadı, kan kültüründe E. Coli üremesi oldu. Hastaya İV antibiyoterapi başlandı. Tedavisinin 4. gününde ateşi düşmeyen ve AFR hala yüksek seyreden hastanın üreter sistem ultrasonografisinde (USG) at nalı böbrek, sağ böbrekte evre 4 hidronefroz, sağ üreter dilatasyonu, sağ toplayıcı sistem dilatasyonu, sağ üreteropelvik darlık (UPD) saptandı. Tc-99m DMSA'da sağ böbrek nonfonksiyone olarak saptandı (Resim 1A). İV antibiyotiğe rağmen ateşleri düşmeyen hastaya nefrostomi kateteri takıldı, 600 ml püy boşaltıldı, UPD nedeniyle kateter bırakıldı. Takibinde ateşi düşen ve AFR gerileyen hasta yatışının 21. gününde taburcu edildi. Hasta taburculuğunun 1. ayında ateş ve nefrostomi kateterinden püy gelmesi şikayeti ile tekrar yatırıldı. Beyaz küresi 24000/mm³ ve AFR yüksek saptandı; idrar, nefrostomi ve kan kültürleri gönderilerek İV ampirik antibiyoterapi başlandı. Kültürlerinde üreme olmadı. Antibiyoterapiye rağmen hastanın kliniğinde düzelme olmadı. Nefrostomi kateteri değiştirildi, 200 ml püy boşaltıldı, kateter kültüründe Candida albicans üremesi oldu, İV antifungal eklendi. Tedavisinin 18. gününde ateşleri gerilemeyen ve lökositozu devam eden hastanın trifazik abdominal BT'sinde parankim fonksiyonu saptanmadı (Resim 1B). Bunun üzerine pediatrik cerrahi tarafından heminefektomi yapıldı. Postoperatif 2. günden itibaren ateşi düştü, beyaz küre ve AFR normale döndü. Hastanın nefektomi materyalinde sağ böbrek 25,2 gr ağırlıkta, 6,5×4×3 cm ve dış yüzeyi lobüle görünümdeydi (Resim 1C). Doku mikroskopisi kronik interstisyel nefrit zemininde fokal ksantogranülatöz nefrit ile uyumlu olarak saptandı (Resim 1D). Hasta halen kliniğimizde komplikasyonsuz olarak izlenmektedir.

Sonuç: BDMR sendromu nadir bir hastalıktır. Literatürde tanımlı yaklaşık 100 vaka mevcuttur, %11 hastada renal kistler, at nalı böbrek, hipospadias, hipoplastik gonadlar gibi genitoüriner anomalileri saptanmıştır. Bu vaka literatürde koincidental de olsa BDMR sendromu ve fokal KGP birlikteliği saptanan ilk vaka olması açısından önemlidir. Bu hastada at nalı böbrek ve UPD birlikteliği dirençli enfeksiyon ve KGP için zemin hazırlamış olabilir. Renal apselerde tedaviye dirençli durumlarda KGP akıldan tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Brakidaktili mental retardasyon sendromu, Ksantogranülatöz pyelonefrit

[P-067]

Renal Transplantasyon Sonrası Sinakalset ile Tedavi Edilen Bir Tersiyer Hiperparatiroidi Olgusu

Özde Nisa Türkkkan, Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım, Alev Yılmaz, Emine Özlem Çam Delebe, Ayşe Pınar Göksu Çetinkaya, Hüseyin Adil Öner, Ahmet Nayır

İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Hiperparatiroidi kronik böbrek hastalıklarında sık görülen metabolik bir komplikasyondur. Başarılı bir böbrek nakli sonrası parathormon seviyelerinde düzelme beklenmektedir, ancak bazı hastalarda tersiyer hiperparatiroidi böbrek transplantasyonu sonrası da devam edebilmektedir. Bu durum renal transplantasyon sonrası 1. yılda % 17-50 arasında görülebilmektedir. Tersiyer hiperparatiroidi ve persistan hiperkalsemi nakil hastalarında renal allograft disfonksiyonu ve greft kaybı oluşturabileceğinden oldukça önemlidir ve nakil sonrası 5 yıllık süre içinde gelişen kemik kırıkları için majör bir risk faktörüdür. Sinakalset paratiroid bezindeki kalsiyum reseptörlerini sensitize ederek parathormon seviyelerini düşürür. Sinakalset ile tedavi edilen 16 yaşında bir tersiyer hiperparatiroidi olgumuzu sunmaktayız.

Olgu: Sağ renal agenezi, sol hipoplazik böbrek nedeniyle son dönem böbrek yetersizliği gelişen hastaya altı yaşında periton diyalizi başlandı. Altı yıl periton diyalizi uygulanan hastaya 12 yaşında iken anneden renal transplantasyon uygulandı. Transplantasyon sonrası kreatinin seviyeleri 0.8-0.9 mg/dl arasında izlenmekteydi. Nakil sonrası 12. ayında serum kalsiyum seviyelerinin 10.4 mg/dl üzerinde izlenmesi üzerine yapılan paratiroid ultrasonografisinde 16x6x8 mm ebadında paratiroid adenom saptandı. Nakil sonrası takiplerinde hiperkalsemi persiste etmekte ve paratiroid hormon seviyeleri 160 pg/ml olarak takip edilmekteydi. Hastanın nakil sonrası 43. ayında hastaya sinakalset tedavisi 0,43 mg/kg/gün olarak başlandı. Kademeli olarak sinakalset dozu arttırılan hastanın tedavinin 1. ayında serum kalsiyum seviyesi 8.7 mg/dl olarak saptanılması üzerine hastaya oral kalsiyum karbonat 50 mg/kg/gün olarak başlandı (Tablo 1). Sinakalset tedavisinin 4. ayında PTH seviyesi 23,3 pg/ml olarak saptanması üzerine hastanın oral kalsiyum replasmanı ve sinakalset tedavisi kesildi. Sinakalset tedavisi süresince en yüksek kreatinin seviyesi 1 mg/dl olarak izlendi ve ek bir komplikasyon izlenmedi.

Sonuç: Böbrek nakli sonrası izlenen tersiyer hiperparatiroidi ve persistan hiperkalsemi durumunda sinekalset kullanımı ile başarılı sonuçlar alınmaktadır. Sinakalset tedavisi bu tür hastalarda komplikasyonu yüksek olan cerrahi tedaviye olan ihtiyacı da ortadan kaldırabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hiperparatiroidi, Sinakalset

[P-068]

İnfanıl Sistinoziz ve Fertilite; Olgu Sunumu

Özde Nisa Türkkkan, Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım, Alev Yılmaz, Emine Özlem Çam Delebe, Ayşe Pinar Göksu Çetinkaya, Hüseyin Adil Öner, Ahmet Nevzat Nayır
İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Sistinozis 100.000-200.000'de 1 görülen otozomal resesif geçişli nadir bir genetik hastalıktır.

Sisteamin tedavisiyle beraber infanıl sistinozis hastaları erişkin yaşa ulaşabilmekte ve fertilite adolesan hastalar için bir bilinmeyen olarak karşımıza çıkmaktadır. Farelerde yapılan bir çalışmada sisteaminin dişi fertilitesine ve erken embriyogenez üzerine olumsuz etkisi olmadığı gösterilmiştir. Nadir olarak çocuk sahibi olan kadın sistinozis hastaları bildirilmektedir. Sistinozis tanısıyla takip edilen gebelik sürecinde sisteamin kullanan bir olgumuzu sunuyoruz.

Olgu: Bir yaşında infanıl sistinozis tanısı alan hasta bu tarihten itibaren sisteamin tedavisi altında izlenmiştir. Onbir yaşında son dönem kronik böbrek yetersizliği nedeniyle hemodiyalize başlandı ve onaltı yaşında canlı vericiden (anne) renal nakil uygulandı. Yirmibeş yaşında ilk greftini kaybeden hastaya ikinci kez canlı vericiden (baba) renal nakil uygulandı. İlk menstrasyon kanamasını 17 yaşındayken gören hastanın menstrual döngüsünün 30 günde bir ve düzenli olduğu gözlemlendi. Boyu 130 cm, tartısı 30 kg olan hastamız hipotiroidisi sebebiyle levotiroksin sodyum ve renal nakil olması sebebiyle immunsupresif olarak takrolimus, mikofenolat mofetil, prednizolon ve infanıl sistinozis nedeniyle oral sisteamin (4X600mg) kullanmaktaydı. Hasta topikal sisteamin kullanmamaktaydı. Hastamızın 1 düşükle sonlanan gebeliği mevcuttu. Çocuk sahibi olma isteği nedeni ile hastamızın mikofenolat mofetil tedavisi kesilerek gebeliği planlandı. Mikofenolat mofetil tedavisinin kesilmesinden 6 ay sonra 26 yaşında spontan gebe kalan hastanın gebeliği süresince aldığı diğer tedavilere devam edildi. Gebeliği esnasında ek bir sıkıntı saptanmayan hasta G2P1A1 olarak C/S ile 34. gestasyon haftasında 44cm 2120 gram erkek bebek dünyaya getirdi.

Sonuç: Literatürde az sayıda çocuk sahibi olan sistinozis hastaları bildirilmektedir. Bu hastamız gebelik sırasında sisteamin kullanımına devam etmiş ve sağlıklı bir bebek dünyaya getirmiştir. Sistinozis tanısıyla takip edilen hastaların fertilite açısından takibi ve gebelik ve ilaç kullanımı açısından daha çok çalışma ve bilgi birikimine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: fertilite, sistinozis

[P-069]

Nefrotik Sendromlu Çocuklarda Trombosit Sayısı, Ortalama Trombosit Hacmi ve Nötrofil/Lenfosit Oranının Klinik Önemi

Şükran Keskin Gözmen

SBÜ İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi EAH / Çocuk Nefroloji Kliniği

Giriş-Amaç: Çalışmamızda nefrotik sendromlu (NS) çocukların atak ve remisyon dönemlerinde trombosit sayısı, ortalama trombosit hacmi (MPV) ve nötrofil lenfosit oranlarının (N/L) değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Steroid yanıtı NS tanısı ile izlenen olgular NS atak ve remisyon dönemlerinde değerlendirildi. Olguların atak sırasında (steroid tedavisi başlanmadan önce) ve remisyon sürecinde (steroid tedavisi altında) iken rutin idrar bakısında protein varlığı, spot idrarda mikroprotein/kreatinin oranı (MP/Cr), 24 saatlik idrarda mikroprotein atılımı, hemogramda lökosit (WBC), nötrofil (N), lenfosit (L), monosit (M), eosinofil (E), trombosit (T) sayıları, N/L oranı, MPV, PCT, kırmızı hücre dağılım genişliği (RDW), sedimentasyon ve serum reaktif protein (CRP) değerleri kaydedildi.

Sonuçlar: 38 olgunun 108 atağı değerlendirildi. Olguların 10'u (%26.3) kız, 28'i erkek (%73.7) idi. Olguların yaş ortalamaları 94.0±45.7 ay olarak saptandı. Atak sırasında ortalama trombosit sayısı 373000±103000, MPV 9.5±8.5 ve N/L oranı 1.5±1.3 olarak saptandı. Remisyon sırasında prednisolon (40 mg/m²/günaşırı) tedavisi alıyor iken ortalama trombosit sayısı 422000±119000, MPV 8.4±0.9 ve N/L oranı 1.9±1.6 olarak saptandı. Atak sırasında saptanan değerler ile karşılaştırıldığında remisyondaki ortalama WBC, nötrofil, lenfosit, monosit ve trombosit sayısının, N/L oranının ve PCT değerinin atak ortalamalarına göre anlamlı derecede yüksek olduğu saptandı (sırasıyla p=0.001; p=0.001; p=0.001; p=0.001; p=0.001; p=0.006; p=0.030). Atak sırasında saptanan ortalama eozinofil, sedimentasyon ve CRP değerlerinin ise hastanın remisyona girmesi ile anlamlı derecede düştüğü belirlendi (sırasıyla p=0.001; p=0.001; p=0.005). Bunlara karşın ortalama PDW, MPV değerleri ile Monosit/Lenfosit oranının atak ve remisyon sırasında benzer olduğu (sırasıyla p=0,058; p=0,183; p=0,866) saptandı.

Tartışma: Koçyiğit ve arkadaşları tarafından primer NS tanılı erişkin olgularda yapılan bir çalışmada MPV ve CRP değerlerinin remisyon ve parsiyel remisyon gruplarında birinci yıl sonunda bazalden daha düşük olduğu, dirençli grupta ise MPV değerlerinin yüksek ve proteinüri ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Gülleroğlu ve arkadaşları tarafından yapılan bir başka çalışmada steroid yanıtı ve dirençli NS'lu çocukların trombosit sayıları sağlıklı çocuklardan; steroid dirençli NS grubunun trombosit sayıları ise steroid yanıtı NS grubuna göre daha yüksek bulunmuştur. Aynı çalışmada MPV değerleri aktif periyottaki NS olgularında sağlıklı kontrol grubuna göre düşük saptanmış ve MPV değerlerinin NS'lu olgularda steroid direnci ve prognozda kullanılabileceği sonucuna varılmıştır. Çalışmamızda literatürden farklı olarak N/L oranı ve trombosit sayısının remisyonunda daha yüksek olduğu, MPV değerlerinin ise NS atak ve remisyon dönemlerinde değişmediği saptanmıştır. Bu bulguların olguların remisyondaki değerlerinin steroid tedavisi altında iken alınması ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür. Ayrıca çalışmamızda steroid dirençli NS tanılı olgular değerlendirilmediğinden karşılaştırma yapılamamıştır.

Anahtar Kelimeler: nefrotik sendrom

[P-070]

Primer İdiopatik Nefrotik Sendromlu Hastaların Böbrek Biyopsilerinde İnterlökin-13 Varlığı Ve Steroid Cevabı Arasındaki İlişki

Hülya Türkmen¹, Selçuk Yüksel¹, Nagihan Yalçın²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji BD, Denizli

Amaç: Çocukluk çağında sık görülen idiyopatik nefrotik sendromların (İNS) büyük bir çoğunluğunu minimal değişiklik hastalığı (MDH) ve fokal segmental glomeruloskleroz (FSGS) oluşturur. MDH büyük oranda (%95) steroida yanıt verirken FSGS'de bu oran çok düşüktür (%20). Klinisyenler genellikle steroida verilen yanıtla göre hastalığın MDH veya FSGS olabileceği konusunda ön değerlendirme yapmakta ve çoğunlukla da steroida yanıt vermeyen gruba FSGS olabileceği için biyopsi yapmaktadırlar. Bununla birlikte steroid dirençli hastaların bir kısmında biyopsi materyallerinde FSGS bulgusu lezyon fokal olduğu için tespit edilememektedir. Oysa ki, bu hastaların glomerüllerinde daha önceden başlayan moleküler ve protein düzeyinde değişikliklerin var olduğu zaten bilinmektedir. İnterlökin-13 (IL-13) son yıllarda İNS hastalarının serum örneklerinde yapılan çalışmalarda önem kazanmış bir sitokindir. Bu çalışmada hastalığın başlangıcında böbrek dokusunda IL-13 düzeyindeki değişikliklerin steroid yanıtını belirlemedeki etkinliğini araştırmayı hedefledik.

Yöntem: Kliniğimizde İNS tanısı alıp böbrek biyopsisi yapılmış 46 hastanın biyopsi materyalleri yeniden hazırlandı ve anti IL-3 ile immünohistokimyasal boyanma özellikleri görsel derecelendirme sistemi kullanılarak ışık mikroskopunda karşılaştırıldı (0=boyanma yok, 1=hafif hissedilebilir boyanma, 2=orta derecede boyanma, 3=güçlü boyanma) (Şekil 1). Hastaların demografik özellikleri (biyopsi endikasyonu, steroid yanıtı, ilave immünsupresif tedavileri, son durumu, ek hastalıkları, laboratuvar değerleri, komplikasyonları) kayıt edildi ve hastalar steroid yanıtına göre iki gruba [yanıt verenler (steroid bağımlılar dahil) ve vermeyenler] ayrıldı. Hasta grupları için İNS olmayan ancak izole proteinürisi olan ve böbrek biyopsisi yapılmış hastalardan kontrol grubu oluşturuldu. Biyopsi materyallerinin negatif anti IL-13 boyanım kontrolü için de başka nedenlerle nefrektomi yapıp proteinürisi olmayan hastaların sağlam böbrek dokuları kullanıldı.

Bulgular: Hastaların kız-erkek oranı 1:1, yaş ortalaması 10,1±4,4 saptandı. Steroid cevabına göre 22 hasta (%47,8) steroid dirençli nefrotik sendrom (SRNS), 16 hasta (%34,8) steroid duyarlı nefrotik sendrom (SSNS) olarak gruplandırıldı. İzole proteinüri grubu olarak 8 (%17,4) hasta alındı. İncelenen glomerül sayısı her hasta için 19±11 idi. Hastalardan 16'sının (%34,8) patolojisi FSGS ile uyumlu iken geri kalan 30 (%65,2) hastanın böbrek biyopsisi normal bulgular ya da nonspesifik değişiklikler içermekteydi. Anti IL-13 ile immünohistokimyasal boyanma 21 (%45,7) hastada '0', 18 (%39,1) hastada '1+', 7 (%15,2) hastada '2+' olarak değerlendirildi. Hiçbir hastada '3+' boyanma olmadı. '2+' boyanma olan hastaların tamamı SRNS grubunda idi (Tablo 1).

Sonuç: Çalışmamızda anti IL-13 boyanımının SRNS grubunda daha yoğun olduğu görüldü (Tablo 1). Önceki çalışmalarda MDH'da serumda IL-13 varlığı ya da gen ekspresyonunda artış saptandığı bildirilmektedir. Anti IL-13 immün sistemdeki rolü gereği; makrofaj aktivasyonunda klasik yolda inflamatuvar etki gösterirken, alternatif yolda ise inflamasyonu kontrol etme, doku onarımı ve fibrozis gelişimini tetiklemektedir. Önceki çalışmalardan farklı olarak SRNS grubunda daha yoğun boyanma olması doku düzeyindeki fibrozisin başlangıcı ile ilgili olabilir. Bu çalışma İNS'da tedavi yanıtının ayırımında IL-13'ün etkinliğini aydınlatmak ve FSGS'de morfolojik bulgular başlamadan önce doku düzeyindeki IL-13 değişiminin belirlenmesinde ileride yapılacak çalışmalar için yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: İnterlökin-13, Nefrotik Sendromda Steroid yanıtı

[P-071]

İşeme Sonrası Rezidü Değerlendirilmesinde Üroflow ve İnoflov Cihazlarının Karşılaştırılması

Gonca Koç¹, Ebru Yılmaz²

¹S.B.Ü.Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İzmir

²S.B.Ü.Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İzmir

Giriş: İşeme sonrası rezidü, alt üriner sistem disfonksiyonu (AÜSD) olan olgularda en önemli non-invaziv prognostik belirteçtir. Ayrıca AÜSD olmayan olgularda da idrar yolu enfeksiyonu için en önemli risk faktörleri arasındadır. Üroflowmetri sonrasında değerlendirilen rezidü idrar miktarı, hastanın laboratuvar ortamında işeme yapmak durumunda olması ve mahremiyetinin korunamaması nedeni ile yanlış ölçülebilmektedir. Akıllı üroflowmetri cihazı olarak piyasaya sürülen inoflowmetri cihazı (Uroscan İnoflow Kişiselleştirilebilir Akıllı Üroflowmetri Sistemi, Aymed, Türkiye) ise hastanın tetkiki kapalı bir ortamda gerçekleştirebilmesine olanak sağlamaktadır. Dolayısıyla hastanın tetkik sırasında dış ortamdan etkilenmesini ve yanlış rezidü idrar ölçümünü engelleyebilmektedir. Çalışmamızda, üroflow ve inoflow cihazları ile gerçekleştirilen üroflowmetri sonrasında rezidü idrar volümü ayrı ayrı ölçülerek, iki cihazın karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmamızda hastanemiz Nefroloji Kliniği bünyesindeki Ürodinami Laboratuvarında üroflow ve inoflow cihazları ile üroflowmetri yapılan 48 hasta değerlendirilmiştir. Hastalara aynı gün içerisinde önce gravimetrik üroflow, sonra inoflow cihazlarıyla üroflowmetri uygulanmıştır. Her iki değerlendirme sonrasında çocuk radyoloji uzmanı tarafından ultrasonografi cihazı ile rezidü idrar miktarı ölçülmüştür.

Bulgular: Hastaların 16'sı erkek, 32'si kız olup, ortalama yaş 8.7 ± 3.1 (4-17 yıl aralığında) yıl idi. İşeme sonrası rezidü miktarları ortalama üroflow sonrası 23.18 ± 23.85 ml, inoflow sonrası ölçümünde 28.86 ± 27.14 ml idi (paired t test, $p=0.18$). Üroflow ve inoflow ile yapılan üroflowmetri sonrası saptanan rezidü değerleri için Pearson korelasyon testi uygulandığında iki test arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon olduğu ($r_p(8) = 0.35$, $p = 0.015$) görüldü. Erkek ve kızlar ayrı ayrı değerlendirildiğinde, her iki cinsten iki yöntem sonrası değerlendirilen rezidüleri arasında anlamlı fark olmadığı (erkekler için ortalama rezidü volüm 25.2 ml ve 37.7 ml, $p=0.276$; kızlar için ortalama rezidü idrar volüm 22.9 ml ve 20.6 ml, $p=0.462$) saptandı.

Sonuç: İnoflow ve üroflow cihazları ile gerçekleştirilen üroflowmetri sonrası rezidü idrar volümü değerlendirmesinde, iki tetkik arasında pozitif korelasyon saptanmış olması işemenin dış uyaranlardan etkilenmemesi ve mahremiyetin korunması nedeniyle inoflow cihazının avantajlı olduğunu vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: rezidü idrar, üroflow

[P-072]

İdiyopatik Nefrotik Sendromlu Çocuklarda Siklosporin A Tedavisinin Etkinliği

Fatma Mutlubaş¹, Gökçen Erfidan¹, Eren Soyaltın¹, Demet Alaygut¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Önder Yavaşcan^{3,4}, Belde Kasap Demir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

³İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: İdiyopatik Nefrotik Sendrom (INS), kortikosteroidler ile tedavi edilebilen ancak sıklıkla tekrarlarla seyreden ya da steroide bağımlılık veya direnç gösteren bir hastalıktır. Siklosporin A'nın (CsA) INS'de kullanımı, glomerül bazal membranının üzerine olumlu etkileri nedeniyle kabul görmüştür. Bu çalışmada, CsA'nın INS'un remisyonu üzerindeki etkinliği araştırılmıştır. Materyal-Metod: Çalışmaya Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Nefroloji Merkezi'nde INS tanısı ile izlenen ve izlemde CsA kullanılan 36 hasta alındı. Hastaların demografik ve klinik verileri, atak sayıları, aldıkları tedaviler ve tedavi yanıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastaların yaş ortalaması 13.26±4.56 yıl, INS tanı yaş ortalamaları 4.61±3.39 yıl, hastalık süreleri 8.64±4.67 yıl olup ortalama izlem süreleri 7.58±4.79 yıl idi. Cinsiyet(E/K, 20/16) benzerdi. Hastaları steroide verdikleri yanıtı göre çalışma başında steroide hassas (SSNS;n=32) ve dirençli (SDNS;n=4) olarak değerlendirildi. Çalışma sonunda hastaların oranları SBNS, SANS ve SDNS olarak sırasıyla %72.3, %2.7 ve %25 olduğu görüldü. Çalışma başında ort. serum albumin, ort.idrar proteinüri değerleri anlamlı olarak çalışma sonunda değişim göstermiş olup, ort. GFR ile serum kreatinin değerlerinde fark saptanmadı. Hastaların 34'ü başlangıçta böbrek biyopsisi ile değerlendirilmiş olup %56 hastada minimal lezyon hastalığına ait bulgular gözlemlendi. İzlemde biyopsi 18 hastada gözlenirken burada göze çarpan fokal segmental glomerüloskleroz oranının %11.8'den %50'ye yükselmesi idi. Hastaların başlangıç biyopsilerinde %47 oranında IgM birikirken bu olguların %81'nin SBNS kliniği sergilediği görüldü. Çalışma boyunca 29 hastada (%80.6) CsA ile remisyon sağlandı. Siklosporin ortalama kullanma süresi 57.03±40.1 ay olarak hesaplandı. Remisyonunda 5 hastada CsA kesildikten sonra 3'ünde NS tekrarı olurken CsA yan-etki nedeniyle 2 hastada tamamen kesildi. Siklosporin dışı tedaviler sıklıkla sırasıyla siklofosfamid (n=10), mikofenolat-mofetil(n=5), ritüksimab(n=5), mendozaprotokolü(n=2), takrolimus(n=1) olup çoğunluğu SDNS'lu hastalarda(%62) kullanılmıştı. Angiotensin-dönüştürücü enzim-inh(ACE-inh) ve/veya anjiotensin-reseptör blokörleri(ARB) 25 hastada ek-tedavi olarak kullanıldı. Siklofosfamid sonrası ataksız kalma süresi 13.31±8.1 ay iken Mendoza ile remisyon sağlanamadı. İki hastada MMF ile yanıt gözlenirken, ritüksimab 1 hastada yanıtız diğer hastalar halen izlemde olup takrolimus CsA'ya yanıt gözlenen ama yan etki ile kesilen tek olguda tam remisyon sağladı. Hiçbir hastaya renal replasman tedavisi uygulanmadı. Hastaların yıllık atak sayıları, çalışma boyunca ort.1.27±1.12 iken CsA kullanımı sonrası 0.77±0.77 olup istatistiksel olarak fark anlamlı idi (p=0.018). Böbrek biyopsi sonuçlarına göre yapılan değerlendirmede ise IgM birikimi olan hastaların ort. yıllık atak sayıları 1.46±1.33 den CsA kullanımı sonrası 0.66±0.57'e gerilemiş olup IgM birikimi olmayan olgularda toplam atak sayıları (0.98±0.79atak/yıl) ve CsA sonrası atak sayıları (0.74±0.79atak/yıl) benzer olup IgM depolanması olan grupta CsA'nın atak sıklığına etkisi anlamlıydı (p=0.07). CsA tedavisi ort. 57.03±40.1 ay ort CsA dozu 114±68 mg/g olarak hesaplandı. Siklosporin tedavisi öncesi steroid kümülatif dozu (310 mg/kg) CsA tedavisi sonrası kümülatif steroid dozundan (286 mg/kg) yüksek bulunsu da istatistiksel fark yoktu.

Tartışma: SiklosporinA tedavisi halen INS tedavisinde en sık başvuru steroid dışı immünsupresif olup bu çalışmada atak sıklığına olumlu etkisi olduğu özellikle IgM depolanması olan ve SBNS olgularında kullanılmaya devam gerektirdiği bir kez daha vurgulanmıştır. Yan etki ve steroidden kurtulma üzerine olumlu etkileri için daha geniş sayıda hasta içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, Siklosporin A

[P-073]

İdiyopatik Hiperkalsiürlü Çocuk Hastalarda Hidroklorotiyazid Tedavisi: Tedavi Etkinliği ve Yan Etkileri

Meral Torun Bayram¹, Anıl Mert Özçelik², Gizem Yıldız¹, Salih Kavukçu¹, Alper Soylu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

Amaç: Hidroklorotiyazid (HCTZ) tedavisi özellikle idiyopatik hiperkalsiüri (İH)'li çocuk hastalarda hiperkalsiüriyi azaltmak için sık kullanılmaktadır. Ancak metabolik parametreler ve serum elektrolit düzeyleri üzerine olumsuz etkileri uzun yıllardan beri bilinmektedir. Burada HCTZ kullanan çocuk hastalarda tedavi etkinliği ve yan etkiler değerlendirilmiştir.

Yöntem: Kliniğimizde Ocak 2010-Aralık 2018 tarihleri arasında İH tanısı izlenen ve HCTZ tedavisi kullanan hastaların dosyaları retrospektif olarak, tanı yaşı, ilaç kullanım süresi, tedavi öncesi ve sonrası serum elektrolit, kan şekeri ve lipid düzeyleri ile idrar kalsiyum seviyeleri açısından değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 44 (32 erkek) İH'li çocuk hastaya HCTZ tedavisi verilmişti. Ortalama ilaç başlama yaşı ve kullanım süresi sırası ile 81.34 ± 45.74 ve 10.64 ± 9.55 ay idi. Hastaların 30 (%68)'una renal taş eşlik ediyordu. HCTZ tedavisi ile hastaların ortalama idrar kalsiyum düzeyleri (mg/kg/gün) belirgin azalmış (7.84 ± 2.65 vs 2.9 ± 1.16 , $p < 0.001$) ve 37 (%84) hastada da idrar kalsiyum düzeyi normale (< 4 mg/kg/gün) gerilemişti. Ayrıca renal taş ve İH olan hastaların 11 (%37)'inde renal taş tedavi sonrası izlenmemişti. Hiperkalsiüri gerileyen hastaların 18 (%48)'inde tedavi kesildikten sonra hiperkalsiüri tekrarlamıştı. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası serum elektrolit, kan şekeri ve lipid düzeyleri karşılaştırıldığında ise sadece potasyum düzeyi tedavi sonrası daha düşük bulundu (4.36 ± 0.43 vs 4.11 ± 0.60 , $p = 0.022$). Ancak HCTZ tedavisi başladıktan sonra hastaların 2 (%5)'sinde hiperürisemi, 4 (%9)'ünde hipopotasemi, 5 (%11)'inde ise hiperlipidemi gelişmişti.

Sonuç: İH'li çocuk hastalarda HCTZ tedavisi idrar kalsiyum düzeyini azaltmada etkili bir tedavi olmakla birlikte, bu etki tedavi kesildikten sonra büyük oranda gerilemektedir. HCTZ tedavisi alan İH'li çocuk hastalarda metabolik ve elektrolit bozukluklarına sık rastlanmamakla birlikte, kan potasyum, ürik asit ve lipid seviyelerine daha fazla dikkat edilmesi uygun olabilir.

Anahtar Kelimeler: İdiyopatik hiperkalsiüri, hidroklorotiyazid



[P-074]

Nadir Bir Böbrek Yetersizliği Nedeni; Nefronofitizi Benzeri Nefropati-1 (Nphpl1) Olgu Sunumu

Emine Özlem Çam Delebe¹, Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım¹, Zeynep Ocak³, Esin Karakılıç Özturan², Feyza Darendeliler², Özde Nisa Türkkan¹, Hüseyin Adil Öner¹, Ayşe Pınar Göksu Çetinkaya¹, Alev Yılmaz¹, Ahmet Nayır¹

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD, İstanbul

³Yeni Yüzyıl Üniversitesi Özel Gaziosmanpaşa Hastanesi Tıbbi Genetik BD, İstanbul

Giriş: XPNPEP3 geninde otosomal resesif geçişli patojenik mutasyonlar, siliyopati grubunda yer alan nefronofitizi benzeri nefropati-1 (NPHPL1) ile ilişkilidir. Glomerüler lezyonlar olmaksızın tübülointersitisyel değişikliklere bağlı renal fonksiyonlarda progresif bozulma ile karakterizedir. NPHPL1 hastalarında ekstrarenal bulgular olabilir. İleri derecede etkilenmiş bireylerde mitokondriyal bir bozuklukla beraber kaslarda izole kompleks-1 aktivite eksikliği, epileptik nöbetler, mental retardasyon, hipertrofik/dilate kardiyomyopati gözlenebilir. Bazı hastalarda serebellar ataksi, kemik deformiteleri ve karaciğer fibrozisi de görülebilmektedir. XPNPEP3 geninde homozigot mutasyon sonucu gelişen, KBY ve ağır ekstrarenal bulgular ile seyreden az sayıda olgu bildirilmiştir. Bu bulgulara ek olarak anti-tiroid antikolları, anti-ovaryen antikollar ve vitiligo ile kendini gösteren otoimmünite bulguları mevcut olan XPNPEP3 geninde homozigot mutasyon saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Anne ve babası arasında 1.derece kuzen evliliği olan 14 yaş kız hasta, 20 aylıkken yürüyememe ve nörolojik gelişim geriliği nedeniyle başvurduğu hastanede serum kreatinin düzeyi yüksek saptanınca KBY tanısı almış. Dört yaşında takibimize alındığında, kreatinin düzeyi 1.2 mg/dl idi. Mental retardasyonu ve kazanılmış nöromotor fonksiyonlarının kaybı mevcuttu. Ultrasonografisinde (USG) bilateral renal parankim ekojenite artışı, voiding sisteoüreteografisinde (VCUG) de, sağ böbrekte grade 2, sol böbrekte grade 3 vesikoüreteral reflü tespit edildi. İzleminde ekokardiyografisinde (EKO) sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Spinal Manyetik Rezonans Grafisi (MRG) normal olan hastanın kraniyal MRG' da sağda mezensefalon düzeyinde lokalize genişlemiş perivasküler alanlar dışında özellik yoktu. Hastanın izleminde peskinavarus deformitesi, eklem kontraktürleri gelişti. On Yaşında yüzünde vitiligo ortaya çıktı ve progresif ilerleyerek tüm yüz, boyun, gövde, sırt ve alt ekstremitelerine yayıldı. Onbir yaşında tiroid antikollarında pozitiflik saptandı. Endokrinolojik değerlendirmesinde puberte Tanner evre 2 idi. Hastada primer over yetersizliği saptandı. Anti-adrenal antikör pozitifliği. Oniki yaşında dilate kardiyomyopatisi gelişti (EF %58-60). Erkek kardeşinde de vitiligo, mental retardasyon (hafif-orta), epilepsi, eklem hareketlerinde kısıtlılık ve adölesan yaşta başlayan hızla artan dilate kardiyomyopati görüldü. Ayrıca diğer kız kardeşinde nörolojik bulgu olmaksızın 14-15 yaşlarından itibaren kreatinin değerlerinde yükseklik (tGFR:55-60) saptandı. Hastanın ekzom dizileme verilerinin analizi sonucunda, XPNPEP3 geninin 6. ekzonunda 4 bp'lik homozigot c.931_934delAACA delesyonu tespit edilmiştir. XPNPEP3 genindeki bu varyasyonun protein fonksiyon kaybına neden olduğu ve bu protein yokluğunun otozomal resesif geçiş gösteren NPHPL1 ile ilişkili olduğu gözlenmiştir. Benzer bulguları olan erkek kardeşi ve hastamızın tam ekzom analizi sonucunda XPNPEP3 geninde homozigot olarak c.931_934 del p.(Asn 311Leufs*5) mutasyon saptandı. Hastamızın son kreatinin değerleri 2,6 mg/dl (tGFR: 18) saptandı. Hastanın aynı mutasyona sahip erkek kardeşi 13 yaşında; dilate kardiyomyopatiye sekonder kalp yetersizliği tablosunda yoğun bakım izlemi sonrasında eksitus oldu.

Sonuç: Hastamızda literatürde tanımlanmış hastalardaki bulgulara ek olarak otoimmünite, vitiligo ve primer over yetersizliği saptanmıştır. Kardeşinde de bu bulguların olması vitiligo ve otoimmünitenin de bu mutasyon ile ilişkili olduğunu düşündürmektedir. Sonuç olarak, ilerleyici nörolojik bozukluk, renal yetersizlik, vitiligo, kardiyomyopati, endokrin bozukluklar olan hastalarda NPHPL1 düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: nefronofitizi benzeri sendrom, otoimmünite



[P-075]

Lamb2 Gen Mutasyonu Saptanan Dört Hasta Ve Dört Farklı Klinik Durum

Hüseyin Adil Öner¹, Güven Toksoy², Zeynep Yürük Yıldırım¹, Alev Yılmaz¹, Özlem Çam Delebe¹, Ayşe Göksü Çetinkaya¹, Özde Nisa Türkkan¹, Tuğba Kalaycı², Ahmet Nevzat Nayır¹

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik AD, İstanbul

Giriş: LAMB2 geni; hücre adezyon, proliferasyon, farklılaşma ve migrasyonda rolleri olan bazal membranların yapıtaşı Laminin $\beta 2$ 'yi kodlar. LAMB2'nin mutasyonları konjenital nefrotik sendrom, oküler ve nörolojik anormallikler ile karakterize bir hastalık olan otozomal resesif geçişli Pierson Sendromuna neden olur ancak bazen daha hafif veya oligosemptomatik hastalık varyasyonları ile ilişkili olabilir. Burada homozigot LAMB2 gen mutasyonuna sahip 4 farklı olgu ve olguların 4 farklı klinik prezentasyonu sunulmuştur.

Olgu 1: On dokuz yaşında kız hasta, 6 yaşında iken makroskobik hematüri saptanması üzerine izleme alındı. Takibinde makroskopik hematürisi düzelen ve tekrarlamayan ancak mikroskobik hematürisi devam eden hastanın hematüri etiyolojisini saptamaya yönelik tetkiklerinde; idrar mikroskopisinde 15 eritrosit saptandı, eritrositlerin %70'i dismorfikti. Böbrek fonksiyon testleri normaldi. Göz muayenesi ve işitme muayenesi normaldi. Anne ve babası arasında 2,5 derece kuzen evliliği olan hastanın hematüri açısından genetik analizi istendi. LAMB2 geninde ekzon 11'de homozigot c.1331>C (p.Val444Ala) mutasyon saptandı.

Olgu 2: Olgu 1 in kız kardeşi olan 11 yaşındaki kız hasta üç yaşında iken mikroskobik hematüri saptanması üzerine izleme alındı. Hematüri etiyolojisini saptamaya yönelik tetkikleride; tam idrar tetkikinde eritrosit + saptandı, idrar mikroskopisinde 5 ile 10 arasında eritrosit görüldü. Böbrek fonksiyon testleri normaldi. Ablası makroskobik hematüri nedeniyle tarafımızca takipli hastanın ablasının genetik analizinde LAMB2 geninde homozigot mutasyon izlendi. Aile segregasyonu amacıyla hastamızdan genetik analiz istendi. Hastamızda LAMB2 geninde ekzon 11'de homozigot c.1331>C (p.Val444Ala) mutasyon saptandı.

Olgu 3: Altı yaşında kız hasta, 5 yaşında iken astım atak tanısıyla yoğun bakım ünitesinde yatışı sırasında nefrotik düzeyde proteinüri, hematüri ve kreatinin yüksekliği tespit edilmesi üzerine takibe alındı. İzleminde proteinüri, hematüri ve kreatinin yüksekliği devam eden hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. Glomerüllerde yaygın skleroz, tübülointerstisyel yaygın lipidik hücreler, medullada yoğun iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi. Anne ve babası arasında 2 derece kuzen evliliği olan hastanın nefrotik sendrom açısından genetik analizi istendi. LAMB2 geninde homozigot c.970T>C p.(Cys324Arg) mutasyonu saptandı.

Olgu 4: On bir yaşındaki erkek hasta 15 günlükken yaygın ödem ve idrar çıkarmama şikayeti ile başvurdu. Proteinüri ve kreatinin yüksekliği görülmesi üzerine izleme alındı. Hastanın fizik muayenesinde yaygın ödeme ek olarak mikrokori izlendi. Kırk günlükken böbrek yetmezliği ile periton diyalizine başlandı. Anne ve babası arasında 2,5 derece kuzen evliliği olan hastanın genetik analizi istendi. LAMB2 geninde homozigot c.1036+6_9delTGAG mutasyonu saptandı ve Pierson Sendromu tanısı konuldu. 8 yaşına geldiğinde babadan böbrek nakli yapıldı, nakil sonrası 0,46 mg/dl ölçülen serum kreatinin değerleri nakilden 2,5 yıl sonra 0,53 mg/dl olarak izlenmekte.

Tartışma ve Sonuç: LAMB2'nin mutasyonları tipik olarak konjenital nefrotik sendrom, oküler ve nörolojik anormallikler (kas güçsüzlüğü, myasteni, gelişme geriliği dahil ağır nörolojik ve gelişimsel defisit) ile karakterize bir hastalık olan otozomal resesif geçişli Pierson sendromuna neden olur, ancak bazen daha hafif veya oligosemptomatik hastalık varyasyonları ile ilişkili olabilir. Burada LAMB2 gen mutasyonuna sahip 4 farklı olgunun 4 farklı klinik prezentasyonu olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: LAMB2 gen mutasyonu, proteinüri



[P-076]

Adölesan Çağda Tanı Konan Nörojen Mesane Gelişmiş Bir Spina Bifida Olgusu

Aynur Gencer Balaban, Sibel Yel, Ayşe Seda Pınarbaşı, Neslihan Günay, İsmail Dursun, Hakan Poyrazoğlu, Ruhan Düşünsel
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

Giriş: Çocuklardaki nörojen mesane en sık nöral tüp defektleri sonucu oluşmaktadır. Bu çocukların bir kısmı açık spina bifida ile doğmakta, bir kısmında ise nöral tüp defektleri gizli kalmakta ve nörojen mesanenin neden olduğu semptomlar ile kliniklere başvurmaktadır. Bu hastalara erken tanı konulması ve uygun tedavinin uygulanması nörojen mesanenin neden olabileceği olumsuz sonuçları engellemekte ve hastaların yaşam sürelerini uzatıp, hayat kalitesini artırmaktadır. Bu yazıda adölesan döneme kadar tanı konmamış spina bifida olgusunda nörojen mesane ve buna bağlı gelişen komplikasyonların uygun tedaviyle düzelebileceğini sunmak istedik.

Olgu: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 14 yaşında kız hastanın başvurusundan 1 ay önce idrar yolu enfeksiyonu tanısıyla tedavi aldığı ve kreatinin değerinin 1,3 mg/dl tespit edildiği öğrenildi. Hastanın bulantı, kusma, bilateral yan ağrısı şikayetiyle başvurusu sonrası tam idrar tetkikinde piyüri ve kreatinin değeri 2,3 mg/dl tespit edilmesi üzerine servisimize akut böbrek hastalığı ve piyelonefrit tanısıyla yatırıldı. Hastanın dehidrate görünümü yoktu, idrar çıkışı azdı, glob vezikalesi mevcuttu ve laboratuvar parametreleri ile uyumlu olarak postrenal akut böbrek hastalığı olarak değerlendirilerek üriner kateterizasyonla takip edildi. Üriner ultrasonografi yapıldı; bilateral böbrek parankim ekojenitesinde artış ve pelvikaliksiyel ektazi tespit edildi. Urge, urge inkontians, enürezis, konstipasyon semptomları olan hastaya voiding sistoüretrografi yapıldı, nörojen mesane tespit edildi. Hastanın lumbosakral bakışı normaldi ancak gluteal bölgede asimetri ve sol gluteal inferomedial bölgede kıllanma artışının eşlik ettiği hiperpigmente 5 cm boyutunda solid kitle tespit edildi. Nörojen mesaneye neden olabilecek spinal anomali açısından manyetik rezonans görüntülemesi yapıldı. Sol sakrumda parsiyel agenezi, sakral vertebra posteriorda füzyon anomalisi (geniş spina bifida), tethered kord ve solda lipomiyelosel tespit edildi. Takibimizde idrar yolu enfeksiyonu tedavi edilen ve üriner kateterizasyonla izlenen hastanın kreatinin değerleri geriledi. Hastaya temiz aralıklı kateterizasyon ve işeme eğitimi verildi, operasyon için beyin cerrahi bölümüne devredildi.

Sonuç: Gizli spina bifidalı çocukların birçoğunda belirgin nörolojik bulgu yoktur, mesane bulguları tek nörolojik bulgu olarak karşımıza çıkabilmektedir. Bu nedenle nörojen mesanesi olan vakalarda nörolojik bulgu saptamasak da genital, perineal, anal bölge ve sırt dikkatlice değerlendirilmeli ve hemanjiom, deri katlantıları, kıllanma artışı gibi bulguların gizli spina bifidanın tek bulgusu olabileceği mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: adölesan, spina bifida

[P-077]

Böbrek Nakli Sonrasında Saptanan IgA Nefropatisinin 2 Farklı Yüzü

Eren Soyaltın¹, Gökçen Erfidan¹, Belde Kasap Demir², Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Gülden Diniz³, Fatma Mutlubaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: İmmünoglobulin A nefropatisi (IgAN) dünya çapında en sık gözlenen primer glomerülonefrit olup immünfloresan mikroskopide karakteristik mezangial alanda granüler IgA ve C3 birikimi ile birlikte asemptomatik mikroskopik hematüri veya tekrarlayan makroskopik hematüri atakları ile karakterizedir. Böbrek nakli yapılan olguların yaklaşık %20'sinde IgAN mevcut olup, nakil sonrasında protokol biyopsilerin rutin olarak yapıldığı merkezlerin verilerine göre rekürren olarak mezangial IgA depozitleri ve mezangial hiperselülarite %50-60 oranında görülmektedir. Klinik olarak rekürren IgAN, primer IgAN'a benzemektedir ve genellikle kendini mikroskopik hematüri, proteinüri ve böbrek fonksiyonlarında bozulma ile göstermektedir. Biz burada son dönem böbrek yetmezliği etyolojileri IgA nefropatisi ve posterior üretral valv olan iki ayrı hastayı nakil sonrası izlemlerinde yapılan biyopsilerinde IgA nefropatisi gözlemlememiz üzerine rekürren ve de novo IgA nefropatisi olarak sunmayı amaçladık.

Olgu1: Posterior üretral valv, multiple renal skara ikinci son dönem böbrek yetmezliği tanısı ile 2,5 yıl önce kadavradan bir doku uyumu ile nakil olan hastanın izleminin 2. yılında nefrotik düzeyde (70 mg/m²/saat) proteinüri saptanması üzerine olguya graft biyopsi yapıldı. Biyopsi preperatlarının incelemesinde 17 glomerülden birinde global skleroz, fokal mesangiyal proliferasyon, orta şiddette interstisyel fibrosis ve tübüler atrofi saptandı. İmmünfloresan incelemede mesangial +3 IgA ve +2 C3 depolanması saptandı. MEST skoru 0 olarak belirlendi. Hasta olası sekonder IgA nefropati nedenlerine yönelik olarak tetkik edildi ancak yapılan tetkikler ile olası etyolojiler ekarte edildi. Olguya posttransplant denova IgA nefropati tanısı konularak proteinüriye yönelik olarak enalapril 1mg/kg/g dozunda başlandı. İzlemede kreatinin düzeyi bazal seviyede seyreden olgunun tetkiklerinde proteinüride gerileme izlendi.

Olgu2: IgA Nefropatiye ikinci son dönem böbrek hastalığı nedeni ile babasından 4 doku uyumu ile nakil olan 17 yaşındaki kız olguya nakilin 1. yılında yapılan protokol biyopsisinde nonspesifik bulgular mevcut iken 2.yılında yapılan protokol biyopsisinde 15 glomerülün 4'ünde global skleroz, 11'inde diffüz mesangiyal proliferasyon ve endokapiller hücre proliferasyonu izlendi. İmmünfloresan incelemede 3 glomerülde mesangial +3 IgA ve +2 C3 depolanması izlendi. MEST skoru 3 olarak belirlenen ancak greft fonksiyonları bazalde seyreden ve proteinürisi olmayan hastaya enalapril (1 mg/kg/gün) başlandı. Kortikosteroid tedavisi almakta olduğu 5 mg dozunda devam edildi.

Tartışma: IgA nefropati, böbrek nakli sonrasında nüks oranı yüksek bir glomerülopati olup, primer tanıları IgA nefropatisi olan hastaların, nakil sonrasında yakın klinik takibi protokol biyopsileri ile olası nüks durumlarının incelemesi, greft sağkalımı açısından önem arz etmektedir. Primer tanısı ürolojik patoloji olan olguda ise, nakil sonrası denovo IgA nefropati gelişimi ile ilgili literatürde benzer vakayla karşılaşılma olup, etyolojisi nonglomerüler bir hastalık olan olguların izleminde de novo glomerüler hastalıklar da olası bir patoloji olarak akla gelmeli ancak öncesinde sekonder nedenler ekarte edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, IgA nefropati

[P-078]

Kemik İliği Transplantasyonu Sonrası İntravasküler Hemolize Sekonder Gelişen Ciddi Akut Böbrek Hasarı

Demet Alaygut¹, Gökçen Erfidan¹, Eren Soyaltın¹, Zuhale Siviş², Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Fatma Mutlubaş¹, Belde Kasap Demir³

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği

³Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği

Giriş: Kemik iliği transplantasyonu (KİT), bir çok hematolojik, otoimmün ve inflamatuvar hastalık da küratif tedavi olarak kullanılmaktadır. Son yıllarda yüz güldürücü sonuçları olmakla birlikte gelişebilecek renal disfonksiyon önemli bir problem olarak karşımıza çıkmaya devam etmektedir. KİT sonrası gelişen akut böbrek hasarı (ABH) oranlarının %25-50' lerde olduğu bilinmektedir. Burada talasemi major nedeni ile KİT yapılan ve intravasküler hemolize sekonder ABH gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Talasemi major tanısı ile izlenmekte olan 15 yaşında kız olgu, kardeşinden KİT yapılmak üzere başvurdu. Öyküsünden doğum sonrası rutin kontrollerinde yeterli kilo alamadığı için, 4 aylık iken bakılan tam kan değerlendirmesinde hemoglobin düşüklüğü (6.2 gr/ dl), hepatomegali, splenomegali saptanması, hemoglobin elektroforezinde HbF %89.5, HbA₂ %1.9, HbA₁ %3.1 bulunması ve anne baba da talasemi taşıyıcılığı öyküsü olması nedeni ile olguya talasemi major tanısı konarak kan transfüzyonları ile izleme alındığı, 13 yaşında iken dünyaya gelen erkek kardeşi ile doku gruplarının uyumlu bulunduğu ve kordon kanının saklandığı ancak yeterli miktarda olmaması nedeni ile ayrıca kardeşten kemik iliği toplanarak dondurulduğu öğrenildi. O Rh (+) kan grubuna sahip olguya 15 yaşında iken A Rh (+) kan grubuna sahip kardeşinden KİT uygulandı. Öncesinde hazırlık protokolü olarak 4 gün Busulfan, 4 gün siklofosfamid + Mesna ardından siklosporin tedavisi verildi. Hazırlık aşamasının başından itibaren Defibrotide idame dozdan aldı. KİT ürün uygulamasından hemen sonra hastada makroskopik hematüri ve anüri, eş zamanlı hipertansiyon gelişti. Bazal kreatinin değeri 0,6 mg/dl olan olgunun kreatinin düzeyi 1 mg/dl'ye ve ardından 4.5 gr/dl'ye kadar yükseldi. Eş zamanlı AST, ALT, LDH yükselişi, anemi, trombositopeni ve indirekt hiperbilirubinemi meydana geldi. Periferik yaymada hemoliz bulgusu saptanmadı. İdrar rengi makroskopik hematürik, çubuk reaksiyonunda +3 kan pozitif, mikroskopide eritrosit yoktu. Fizik muayenesinde karaciğer ağrılı ve 6 cm palpe edilmekte idi. Ani gelişen hematüri ve anüri nedeni ile yapılan renal doppler normal bulundu. 3000 cc/ m² IV hidrasyonu devam ederken furosemid infüzyonu başlanan olgu CVP takibine alındı. TTP açısından ADAMTS-13 gönderildi. Trombositopeni, ağrılı hepatomegali nedeni ile vazookluzif hastalık dışlanmadığı için Defibrotide tedavi dozu artırıldı. Almakta olduğu tedavileri böbrek yetersizliği dozunda ayarlandı ve siklosporin kesildi. İzlemede anemi ve trombositopenisi dirençli devam eden ve furosemid infüzyonu maksimuma çıkılmasına rağmen yeterli idrar çıkışı olmayan olgunun azotemisinin artması, akciğer yüklenme bulguları ile birlikte solunum sıkıntısının olması üzerine yoğun bakıma devredilerek HDF ve high flow oksijen tedavi başlandı. Yoğun bakım izleminin ikinci günü idrar rengi açıldı, LDH artışı durdu, idrar çıkışı arttı. 2 gün HDF ve 3 seans konvansiyonel hemodiyaliz sonrası olgunun ek diyaliz ihtiyacı kalmadı. İzleminde kreatinin seviyeleri bazale dönen olgunun KİT sonrası değerlendirmesinde de kimerizm %100 bulundu.

Tartışma: ABH'ı intravasküler hemoliz ve hemoglobinürinin bilinen bir komplikasyonudur. Bu vakada hemolitik transfüzyon sendromuna sekonder gelişmiştir. KİT sonrası ABH yapabilecek tümör lizis sendromu, kemik iliği infüzyon toksisitesi, hepatik venookluzif hastalık, iskemik ve toksik nedenler, trombotik mikroangiopati gibi nedenler arasında hemolitik transfüzyon reaksiyonu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kemik iliği transplantasyonu, akut böbrek hasarı

[P-079]

Erken Tanı Alan Takayasu Arteritli Olgu

Seçil Conkar¹, Sema Yıldırım Arslan¹, Sevgin Taner¹, Aslı Aslan², Ahmet Keskinoglu¹, İpek Kaplan Bulut¹, Caner Kabasakal¹

¹ Ege Üniversitesi Çocuk Nefroloji

² Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Takayasu arteriti (TA) aorta ve aortanın ana dalları gibi arter tutulumu ile karakterize büyük damar vaskülitidir. Kronik seyirli bir hastalıktır. Erken dönemde semptomları baş ağrısı, kilo kaybı ve ateş gibi nonspesifik semptomlar vardır. Arteriyel stenoz sonucu organ iskemisi gelişir. Stenozun ilerlemesiyle iskemik bulgular görülür. Stenoz nedeniyle azalmış veya alınamayan nabız ve sağ-sol kol arasında kan basıncı farkı görülür. Burada nonspesifik yakınmalar ile başvuru henüz arteriyel stenoz gelişmeden tanı alan Takayasu arteritli bir olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu; 17 yaşında kız hasta, bel ağrısı, kilo kaybı ve halsizlik yakınması ile başvurdu. Öyküsünde bu yakınmalarla dış merkez başvurduğu oradaki değerlendirmede; anemi (2 kez ERT), kemikliği aspirasyonu normal, Brusella, salmonella negatif, serviko-torakal ve torako-abdominal BT normal olarak sapanmış. Olgu Ege Üniversitesi'ne sevk ile başvurdu. Öz-soygeçmişinde 2 yıl önce trafik kazası nedeniyle splenektomi öyküsü dışında özellik saptanmadı. Kilo 43 kg (<3P, -1,28SDS), Boy: 155 cm (3-10 P, -1.01SDS), kan basıncı sağ kol 113/72 mmHg (normotansif), sol kol 110/75mmHg (normotansif), sağ bacak 133/95mmHg sol bacak 143/92mmHg. Hastanın fizik bakıda karında üfürümü ve splenektomiye bağlı operasyon skarı mevcuttu, tüm nabızlar eşit bilateral alınıyordu diğer sistem bakıları olağandı. Laboratuvar tetkiklerinde BKH: 20,9 10³/μL, Hb 10,35 g/dL, Trb: 975 10³/μL, Sed: 100mm/saat, CRP: 15,19 mg/dL, SAA:167 mg/L, C3:123 mg/dl, C4: 17 mg/dl, ANA (negatif), anti-dsDNA (negatif) Olgunun izlemde şiddetli karın ağrısı gözlemlendi. Karın da üfürüm nedeniyle BT anjioda her iki karotiste bifurkasyona kadar devam eden tüm brakiosefalik arter, torasik aorta, SMA duvar kalınlaşması arterit olarak yorumlandı. Takayasu arteriti tanısıyla 2mg/kg/gün'den steroid tedavisi başlandı izlemde yakınmaları geriledi. Son laboratuvar tetkiklerinde sed:20mm/saat, CRP:0,03mg/dl, SAA: 6mg/dL kadar geriledi.

Tartışma: Takayasu hastalığında başlangıç yakınmaların nonspesifik olması nedeniyle genellikle tanıda gecikme olabilmektedir. Olgumuzda nonspesifik yakınmalarla birlikte fizik bakıda saptanan karında üfürüm nedeniyle nabızsızlık oluşturacak stenoz görülmeden erken dönemde tanı almıştır. Sonuç olarak özellikle adölesan dönemi kız çocuklarında kilo kaybı, ateş, halsizlik gibi non spesifik yakınmalar olduğunda ayrıntılı fizik bakı ve özellikle karında üfürüm açısından dikkatle yapılmalıdır. Erken teşhis ve tedavi hayat kurtarıcı olabilir.

[P-081]

Multikistik Displastik Böbrek ve Turner Sendromlu Bir Olgu Sunumu

Aylin Gençler¹, Özlem Öz², Adnan Keleş³, Zekeriya Sarı³

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi BD

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD

³Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Turner sendromu 1/2500 kız çocukta görülen, X kromozomlarından birinin tamamen veya bir kısmının kaybı sonucu meydana gelen sık görülen kromozom bozukluğudur. Üriner sistem ve kardiyak (aort koarktasyonu ve ventriküler septal defektler) anormallikler, boy kısalığı ve hipogonadizm ile karakterize hastalık tablosudur. Yele boyun, düşük ense saç çizgisi, ayrık meme başları, el ve ayak sırtlarında lenfödem gibi somatik bulgular da görülebilir. Konjenital üriner sistem anomalileri TS'li hastalarda %25-43 oranında görülmekte ve bu oran normal popülasyondan dokuz kat fazladır. Bu anormallikler sıklık sırasıyla; Çift Toplayıcı Sistem, At nalı böbrek, Rotasyonel Anomaliler, Ektopik Böbrek, Agenesis, Üreteropelvik Darlık, Aberan Dolaşım, Multikistik displastik böbrektir. Renal displazinin bir varyantı olan multikistik displastik böbrek (MKDB) en sık saptanan doğuştan üriner sistem anormalliklerinden biridir. İnsidansı 1/3640-4300 dir. MKDB ailesel olabilir, ancak çoğunlukla sporadiktir. Erkeklerde daha sıktır ve genellikle sol taraftadır, ancak iki böbrekte de olabilir. Vezikoüreterik reflü, üreteropelvik bileşke ve üreterovezikal bileşke tıkanıklığı gibi ek anormallikler multikistik displastik böbreğe eşlik edebilir. Turner sendromlu kızlarda atnalı böbrek en sık gözlenen üriner sistem anormalliği olmasına rağmen literatür taraması multikistik displastik böbrek sıklığının % 1,76 olduğunu göstermektedir. Diğer böbrekte VUR (vakaların% 15 - 20'sinde vezikoüreterik reflü) görülme riski vardır. Bu yazıda, dismorfik yüz görünümü, kardiyak üfürüm, meme başları ayrıklığı, ense kalınlığı, ayak sırtlarında ödem olması nedeniyle tetkik edilen; kromozom analizinde 46XX/45XO Mozaik Turner Sendromu saptanan, Üriner USG ve DMSA da sol multikistik displastik böbrek, idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle çekilen voiding sistoürografi sağ böbrekte evre 2 VUR saptadığımız 4 aylık kız olgu sunuldu. Hastayı antibiyotik profilaksisi ile takip etmeye başladık. Ekokardiyografisinde ventriküler septal defekt saptandı. Multistik displastik böbreklerde, diğer böbrekte VUR olasılığı akla gelmeli voiding sistoürografi de dahil olmak üzere tanısal araştırmalar yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Multikistik displastik böbrek, turner sendromu

[P-082]

Nadir Görülen Bir Sendrom: Fraser Sendromu

Ayşe Pınar Göksu Çetinkaya¹, Gözde Tutku Turgut², Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım¹, Özde Nida Türkkan¹, Özlem Çam Delebe¹, Hüseyin Adil Öner¹, Alev Yılmaz¹, Ahmet Nayır¹, Umut Altunoğlu²

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik

Giriş: Fraser sendromu; kriptoftalmus (derinin bulbus okuli üzerinden devamlılık göstermesi), akrofasiyal ve ürogenital anomaliler ile seyreden, canlı doğumlarda yaklaşık 100.000’de 0.43, ölü doğumlarda 100.000’de 11.06 sıklıkta görülen nadir bir sendromdur. FRAS1, FREM2 ve GRIP1 genlerinin biallelik mutasyonlarıyla ilişkilendirilmiştir. Fraser sendromu klinik tanısı alan vakalarda en sık FRAS1, daha nadir olarak FREM2 ve GRIP1 genlerinin patojenik varyantları izlenmektedir. Literatürde sınırlı sayıda olguda yapılan çalışmalarda FRAS1 mutasyonları %65, FREM2 mutasyonları %20, GRIP1 mutasyonları %10 olguda gösterilmiştir. FRAS1 ve FREM2 genleri, embriyonik gelişimde epidermal bazal membran ile dermal bağ dokuların adezyonundan sorumlu ekstraselüler matriks proteinlerini kodlamaktadırlar. Bu proteinleri kodlayan genlerdeki mutasyonlar, embriyonik epidermal adezyon defektlerine yol açarak kriptoftalmus ve sindaktili fenotipine yol açmaktadır. Böbrekte ise hipoplazi, displazi ve ender olarak ageneziye neden olmaktadır. Bu bildiride unilateral renal agenezi ile birlikte giden Fraser sendromlu bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: Anne ve babası arasında 1. dereceden kuzen evliliği olan kız hasta 41. gestasyonel haftada normal spontan vajinal yol ile 3250 gram ağırlığında doğmuş, solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğunbakım ünitesine yatırılmış. Hastanın sol koanal atrezisi ve larengeal webi olduğundan trakeostomi açılmış ve iki ay yoğun bakım izlemi sonrası taburcu edilmiş. Dört aylıkken hastanemize başvuran hastanın fizik muayene bulgularında larengeal web ve koanal atreziye ek olarak sol kriptoftalmus, sağ gözde iris kolobomu, el ve ayak parmaklarında sindaktili, klitoris hipertrofisi, labial füzyon, umbilikal herni ve hipoplazik tragus mevcuttu. Ultrasonografide sağ renal agenezi, sol böbrekte grade 1 parankimal ekojenite artışı ve mesanenin batın ön duvardan 19,5 mm herniasyonu saptandı. Böbrek fonksiyon testleri ve tam idrar tetkiki normaldi. Karyotip analizi 46+XX dişi genotiple uyumlu olarak sonuçlandı. Yapılan genetik çalışmada FRAS1 geni dizi analizi ve ekzon 5 MLPA analizinde ekzon 5’te homozigot delesyon saptandı. Klinik bulguları ve genetik sonucuyla beraber hastaya Fraser sendromu tanısı kondu.

Sonuç: Renal ageneziler izole olarak ya da bir sendromun komponenti olarak görülebilir. FRAS1 geninin sentezlemekle görevli olduğu ekstraselüler matriks proteinleri böbrekler de dahil olmak üzere organ ve dokuların doğru gelişiminde rol oynar. Embriyonik gelişimde FRAS1 ekspresyonunun yüksek olduğu organlar kalp ve böbreklerdir. Hastamızda olduğu gibi koanal atrezi, larengeal web, klitoris hipertrofisi, kulak ve göz anomalileri olan hastalarda Fraser sendromu düşünülmelidir. Nadir görülen sendromların sunulması hastalıkların tanınırılıklarını arttıracaktır. Olgumuz nadir görülmesi ve unilateral böbreği olan hastalarda görülebilecek sendromlara dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Fraser sendromu, renal agenezi

[P-083]

İmmunglobulin A Vaskülitli Nefritli ve İmmunglobulin A Nefropatili Hastaların Böbrek Biyopsilerinde Pentraksin 3 ve İnterlökin 5 Boyanması, Patogeneze Katkısı

Merve Oğuz¹, Selçuk Yüksel¹, Nagihan Yalçın², İlknur Girişgen¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Nefroloji BD, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD, Denizli

Giriş ve Amaç: İmmunglobulinA Vaskülitli Nefriti(IgAVN) ve İmmunglobulinA Nefropatisi(IgAN) klinik, histolojik ve immünolojik birçok ortak noktaya sahiptir. Her iki hastalığın patogenezinde anormal glikozillenmiş İmmunglobulin A (IgA) molekülü söz konusudur. Pentraksin3(PTX3) lokal enflamasyona sistemik yanıtı gösteren akut faz proteinidir. IgAN hastalarının böbrek biyopsisinde PTX3'ün mezengial hücrelerde birikimi gösterilmiş, ancak IgAVN hastalarının böbrek biyopsisinde doku düzeyinde yapılmış çalışma bulunmamaktadır. İnterlökin5(IL5), B hücreleri ve eozinofillerin işlevlerinin sürdürülmesinde görevli, mukozal IgA üretimini sağlayarak doğal bağışıklıkta rol oynayan glikoproteindir. IL5'in IgAVN ve IgAN hastalarının böbrek biyopsilerinde doku düzeyinde tutulumu ile ilgili literatürde yapılmış çalışma yoktur. Çalışmamızda IgAVN ve IgAN hastalarının böbrek biyopsi materyallerinde Pentraksin3 ve IL5 Poliklonal Antikorlarının varlığını, tutulum düzeyini, farklılıkların ayrımlanmasını ve patogeneze katkısını tespit etmeyi amaçladık.

Gereçler ve Yöntem: Ocak 2012 - Aralık 2018 tarihleri arasında Çocuk Nefroloji BD tarafından IgAVN ve IgAN tanısıyla böbrek biyopsisi yapılan hastaların parafine gömülü ince iğne böbrek biyopsi materyalleri PTX3 ve IL5 poliklonal antikorları ile immunohistokimyasal boyanarak yeniden değerlendirildi. Glomerüllerdeki tutulum; boyanma yok(0), hafif boyanma(+1), orta-ağır boyanma(+2) olarak kaydedildi. Biyopsi materyallerinin negatif PTX3 ve IL5 boyanımı kontrolü için başka nedenlerle nefrektomi yapılan hastaların sağlam doku bölümleri kullanıldı.

Bulgular: Çalışmaya 30 IgAVN, 10 IgAN, toplam 40 hasta alındı. ISKDC(International Study of Kidney Disease in Children) sınıflamasına göre IgAVN hastalarının 9'u(%30) Evre1, 13'ü(%43) Evre2, 8'i(%26) Evre3'tü. IgAN hastalarının Oxford sınıflamasında ise 7 hasta(%70) M1, 3 hasta(%30) Mo idi. Böbrek biyopsilerinin PTX3 ile immunhistokimyasal boyanmasının değerlendirmesinde IgAVN grubunda 15(%50) hastada boyanma yoktu, 12 (%40) hastada +1 boyanma, 3 (%10) hastada +2 boyanma saptandı(Tablo1). Kresent varlığında daha yoğun boyanma görüldü. ISKDC sınıflamasında Evre1 9 hastanın 4'ünde(%44), Evre2 13 hastanın 5'inde(%38), Evre3 8 hastanın 3'ünde(%37) +1 boyanma saptandı. PTX3 +2 boyanma olan 3 hastanın hepsi Evre3'tü. IgAN grubunda ise 5 (%50) hastada boyanma yoktu, 4 (%40) hastada +1 boyanma, 1 (%10) hastada +2 boyanma görüldü(Tablo1). Oxford sınıflamasına göre M1 olan 7 hastanın 4'ünde(%57) +1 boyanma vardı. M1T2 olan hastada ise PTX3 tutulumu belirgin ve +2'ydi. IL5 ile immunohistokimyasal boyanmanın değerlendirilmesinde IgAVN grubunda 14 (%46) hastada boyanma yoktu, 15 (%50) hastada +1 boyanma, 1 hastada (%0,3) +2 boyanma saptandı(Tablo1). Kresent varlığı IL5 boyanmasında artışa sebep olmadı. ISKDC sınıflamasına göre Evre1 9 hastanın 3'ünde(%33), Evre2 13 hastanın 8'inde(%61), Evre3 8 hastanın 4'ünde(%50) +1 boyanma saptandı. IL5 +2 boyanma saptanan hasta Evre3'tü. IgAN grubunda ise 3 (%10) hastada boyanma görülmeydi, 7 (%70) hasta +1 boyandı(Tablo1). Boyanma saptanan hastaların hepsi Oxford'a göre M1'di

Tartışma ve Sonuç: IgAN ve IgAVN aynı hastada ardışık karşılaşılabildiğinden, ikizlerde tanımlandığından, aynı patolojik ve immünolojik anormallikleri taşıdığından ilişkili hastalıklar olarak kabul edilir. IgAVN'nde tutulum sistemikken IgAN'nde klinik böbrek bulgularıyla sınırlıdır. Çalışmamızda renal dokuda benzer PTX3 ve IL5 immunhistokimyasal boyanmanın gösterilmesi her iki hastalığın patolojik benzerliğine katkı sağlamıştır.

Anahtar Kelimeler: İmmunhistokimya, Nefrit

[P-084]

Bilateral Hidronefrozlu Olguda Geç Konulan Tanı: Didmoad

Atilla Gemici¹, Bahriye Atmış¹, Raziye Ergün², Erdal Kurnaz³

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Ürolojisi Kliniği

³Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği

Giriş: Wolfram tarafından 1938 yılında Diabetes insipidus(Dİ), Diabetes mellitus(DM), optik atrofi ve sağırılığın(DIDMOAD) birlikte görüldüğü klinik bir durum olarak tanımlanmıştır ve Wolfram sendromu olarak adlandırılmıştır. Hastalık genel olarak yaşamın ilk 10 yılında DM ve optik atrofi ile klinik olarak ortaya çıkar. İkinci dekada Dİ ve sensörinöral sağırılık eklenir. Üçüncü dekada hidroüreteronefroz ve nörojenik mesane bulguları görülür. Dördüncü dekada ise multipl nörolojik anomaliler görülebilmekte, ölüm ise gelişen beyin sapı atrofisine bağlı gelişen solunum yetmezliğine bağlıdır. Fakat sendromu oluşturan bulguların ortaya çıkış süresi kişisel farklılıklar göstermektedir. Olgumuzda da DIDMOAD sendromu bulgularının çıkışı farklılık gösterdiği gibi, akılcı bir klinik değerlendirme ile nefro-ürolojik komponenti için daha erken tanı konulabileceğini göstermek amaçlı sunmayı amaçladık.

Olgu: Altı yaş sekiz aylık kız hasta Tip 1 DM ile çocuk endokrinoloji kliniğinden bilateral hidroüreteronefroz(Bil.HUN) olması nedeni polikliniğimize yönlendirildi. Öyküsünde 1 yıl önce DM tanısı aldığını ve insülin tedavisi başladığını, 2,5 yıl önce ise Bil. HUN nedeni ile etyolojik açıdan yapılan DTPA ve VCUG özellik saptanmadığı ve takibe alındığı bilgisine ulaşıldı. Fakat polidipsi, pollaküri, geceleri idrar kaçırmaları da olan olgu işeme bozukluğu açısından incelenmemişti. Fiziki muayenede boyu ve ağırlığı 3. persantil altında idi. Alınan tetkiklerinde sodyum:143 mEq/L dışında biokimyasal değerlerinde özellik yoktu, spot idrar dansitesi:1002 idi. Ultrasonografide bilateral böbrek boyutları ve parenkim kalınlıkları normal, sağda ap çap:17 mm, solda ap çap:10 mm, her iki üreter distalinde çap sağda 9.2mm ve solda 9,5 mm idi. Mesane normal olarak raporlamıştı. Postmiksiyonel rezidü(PMR) bakılmamıştı. Yapılan üroflowmetride(UF) ise q max: 20, boşaltılan volüm 475 ml, beklenen mesane kapasitesi 240 ml, PMR 135 ml, 2. kez alınan PMR 158 ml idi. Olgunun D. Mellitusu, polidipsisi, pollaküri olması, mesane hacminin beklenen kapasitesinden yüksek olması, idrar dansitesinin çok düşük olması nedeni ile DIDMOAD sendromu olabileceği düşünüldü. Günlük idrar çıkışı 7,3 ml/kg/saat idi. Çocuk endokrinoloji ile tekrar değerlendirilen olguya susuzluk testi yapıldı. Test esnasında idrar dansitesinde artış görülmeyen olguda sentetik desmopressin verildi. Test sonucuna göre santral Dİ tanısı konuldu. Desmopressin tedavisi başlandı. Eş zamanlı yapılan ürodinamide ise hissiyatı azalmış, dolum fazında detrusörde kontraksiyon gözlenmeyen artmış kapasiteli mesane, PMR yüksek saptandı. Oftalmolojik muayenede bilateral optik atrofi tespit edildi. Yapılan işitme tetkiki ve muayenesi normaldi. DIDMOAD tanısı ile takibe alındı. Desmopressin tedavisini takiben gece idrar kaçırmaları kalmadı. Günlük idrar çıkışı 2,6 ml/kg/saate geriledi. Kontrol ÜF tetkiklerinde, PMR eski incelemelerdeki miktarlarda devam etmekteydi. Olguya temiz aralıklı kateterizasyon önerildi.

Tartışma: DIDMOAD sendromu ilerleyici nadir dejeneratif bir(1/770bin) hastalıktır. Olgumuzun işeme bozukluğu öyküsü, DM tanısı konulmadan önce mevcuttu. Eğer Bil.HUN için ilk başvurusu ve takiplerinde işeme bozukluğu için değerlendirilseydi, olgunun Dİ tanısı ve gelişen ürolojik bulguları daha erken saptanabilecekti. DIDMOAD'lu olgular ilerleyen yaşlarda nörojenik mesaneye ikincil gelişen kronik böbrek yetmezliğini açısından takip edilmelidir. Erken tanı ve tedavi morbidite ve mortalite oranını azaltacaktır.

Anahtar Kelimeler: Wolfram sendromu, hidroüreteronefroz

[P-085]

Civa Zehirlenmesine Bağlı Hipertansiyon ve Proteinüri

Evra Çelikkaya¹, Evrim Kargın Çakıcı¹, Tülin Güngör¹, Fatma Yazılıtaş¹, Fehime Kara Eroğlu¹, Gökçe Gür¹, Eda Didem Kurt Şükür¹, Semanur Özdel², Deniz Karakaya¹, Esra Bağlan², Mehmet Bülbül¹

¹Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

²Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bölümü, Ankara

Giriş: Ağır metallerin toksik etkileri ve bu toksitenin birçok akut ve kronik hastalığın etyolojisinde rol oynadığı bilinmektedir. Civa, ağır metal zehirlenmeleri içinde en sık görülenlerden birisidir. Günümüzde halen civa içerikli bileşiklerin bilinçsizce kullanılması özellikle çocuk yaş grubunda tehlike yaratmaktadır. Esas olarak deriden ve bir miktarda oda ısısında buharlaşarak akciğerlerden emilir. Civa intoksikasyonu, santral sinir sistemi, gastrointestinal sistem, kardiyovasküler sistem, cilt, akciğer ve böbrek gibi yaygın organ disfonksiyonu yapan, tedavisi geciktirildiğinde geri dönüşümsüz beyin hasarı ile öldürücü olabilen bir hastalıktır. Bir kaza sonrası, maruziyetten 1 ay sonra tanısı konmuş cilt bulguları, hipertansiyon ve proteinüri ile başvuran, ancak hematolojik ve biyokimyasal parametreleri normal olan iki olgu ile civa zehirlenmesine dikkat çekilmek istenmiştir.

Olgu: On yaşında erkek hasta ellerde ayaklarda ağrılı döküntü, halsizlik nedeniyle hastanemize başvurdu. Hastanın anamnezinden; bir ay öncesine kadar sağlıklı olduğu, bir aydır şikâyetlerinin giderek arttığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde; vücut ısısı: 36,5°C, KTA: 92/dk, kan basıncı: 130/95 mmHg, vücut ağırlığı: 31kg (25-50p), boy: 137 cm (50p), ellerde eritemli döküntü, avuç içinde yer yer desquamasyon, ağız içi ve yanak mukozasında aftöz lezyonlar mevcuttu ve diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, biyokimya, akut faz reaktanları normal, 24 saatlik idrarda 27,4 mg/m²/saat protein atılımı saptandı. Ekokardiyografi, abdominal ultrason, renal arter ve ven dopplerde patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın hikayesi derinleştirildiğinde hastanın 11 yaşında olan erkek kardeşinde de el ve ayakta aynı bulgular olduğu ve yaklaşık 1,5 ay önce okuldan eve civa getirip oynadıkları öğrenildi. Diğer kardeşte çağırıldı ve yatırılarak tetkik ve tedavisine başlandı. Her iki hastadan da gönderilen idrar civa düzeyi 8,8ug/l olarak geldi. Hastalara dimer kapto süksinik asit (10mg/kg 8 saatte bir 5 gün, 12 saatte bir 14 gün) ile şelasyon tedavisi nöropatik ağrıları için gabapentin (10mg/kg/gün) hipertansiyon tedavisi için önce enalapril (0,5mg/kg/gün) başlandı ve takipte losartan (0,3mg/kg/gün) eklendi. Hastalara 1. şelasyon tedavisinden sonra nöropatik ağrılarının devam etmesi nedeni ile 2. şelasyon tedavisi verildi. Taburcuktan sonra 1. Ay kontrollerinde idrar civa düzeyi 0 ug/l olarak geldi.

Tartışma: Civa birçok organ tutulumu ile birlikte, proksimal tübül hasarı nedeniyle B2 mikroglobulin gibi küçük moleküllü proteinlerin idrarla atılımında artış, glomerül bazal membrana karşı otoimmün reaksiyon ile glomerüler hasar gibi nefrotoksik etkilerde gösterebilir. Sonuç olarak, yaygın organ tutulumu ve tanı geciktiğinde kalıcı hasarlara yol açması nedeniyle civa zehirlenmesi; anamnez ve fizik muayene birleştirildiğinde ayırıcı tanıda düşünülmesi ve hastalar bu yönde sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Civa, Hipertansiyon

[P-087]

Monoallelik Cyp24a1 Mutasyon İlişkili Nefrocalcinosis

Faysal Gök¹, Dganit Dinour²

¹Faysal GÖK, MD Professor Department of Pediatrics Pediatric Nephrology and Rheumatology Medicana International Ankara Hospital 06510 Söğütözü - Çankaya/ANKARA Email:faysalgok@yahoo.com

²Dganit Dinour, MD Head of Dialysis Unit The Institute of Nephrology and Hypertension The Sheba Medical Center Tel-Hashomer, Israel 52621 Email: dganit.dinour@sheba.health.gov.il

Nefrokalsinosis neden ile değerlendirilen beş yaşında erkek hasta. 3 aylıkken semptomatik hiperkalsemi tanisi ile hastaneye yatırılmış. izlem sürecinde hiperkalseminin klinik bulgu ve semptomlarını geliştirdiği gözlemlendi. Sonuçta hastada Klinik ve laboratuvarı bulguları ile hiperkalsemik hiperkalsiüri olduğu değerlendirildi. Hastanın klinik ve laboratuvar sonuçları, diğer nedenlerin, (Kanser, granülomatöz hastalıklar (sarkoidoz), ilaçlar (örn. Tiazidler) ve yüksek kalsiyum ve / veya D vitamini alımı) hariç tutulmasıyla, PTH-bağımsız hiperkalsemi, yüksek düzeyde D vitamini alımıyla oluşabilir. Tanıda, aktif D vitamini inaktive eden enzim D-24-hidroksilazı kodlayan sitokrom P450 24A1 geninde (CYP24A1) mutasyon olduğu düşünüldü. Moleküler çalışma ile D-24-hidroksilazı (sitokrom P450 24A1) enzimini kodlayan CYP24A1 geninde delE143 heterozigot mutasyonu olduğu gösterildi.

Anahtar Kelimeler: nefrokalsinosis, CYP24A1) mutasyon

[P-088]

Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu Olan Çocukların Kolon Mikrobiyotasında Yüksek Virulans Özelliğine Sahip Escherichia Coli İzolatlarının Değerlendirilmesi

Dilek Akkurt Sönmezoğlu¹, Selçuk Yüksel², İlknur Kaleli³, Hande Şenol⁴

¹ Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Denizli

² Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Denizli

³ Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji AD, Denizli

⁴ Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Biyoistatistik AD, Denizli

Giriş: İdrar yolu enfeksiyonlarının (İYE) en sık nedeni Escherichia Coli (E.coli)'dir. Kolon mikrobiyotası kaynaklı E. Coli asendan yolla yolla üriner sisteme girerek böbreğe ulaşır ve skar gelişimine kadar gidebilen durumlara katkıda bulunur. Bakteriye ait virulans faktörleri böylesi bir sonucun oluşmasında önemli bir role sahiptir. Bu çalışmada, tekrarlayan İYE' si olan çocukların kolon mikrobiyotasına hâkim olan E.coli suşlarında virulans faktörlerinin varlığı, veziköüretal reflü (VUR) zemininde renal skar gelişimi ile ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Kliniğimizde 2015-2017 yılları arasında tekrarlayan İYE tanısı ile takip edilen, radyolojik olarak VUR ve renal skar varlığı ya da yokluğu saptanmış toplam 96 hasta ve 32 sağlıklı çocuk kolon mikrobiyotalarında var olan E. Coli suşlarında etkinliği kanıtlanmış virulans faktörlerinin varlığı incelendi. Çalışma grubu, VUR ve renal skar olmayan, VUR olmayıp renal skar olan, hem VUR hem renal skar olan hastalar şeklinde 3 alt gruba ayrıldı. Rektal sürüntü örnekleri alınarak, izole edilen E. coli'de virulans faktörlerinin varlığı PCR yöntemi ile araştırıldı. Veriler, SPSS 21.0 istatistik programı ile Kruskal Wallis Varyans, Spearman ya da Pearson ve Ki kare analizi kullanılarak incelendi.

Bulgular: Çalışma ve kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet açısından istatistiksel olarak farklılık yoktu. Hastaların ortalama takip süreleri 33±22 ay, ortalama İYE sıklığı 4,6 ±1,3 / yıl (min:3 max:10) idi. Çalışılan yedi virulans faktör geninden, Tip1fimbria virulans faktör geni olan FimH, tüm çocukların %90' nında saptandı. FimH kontrol ve çalışma grubunda en çok saptanan genidi. FimH' nin skar olmayan hasta grubunda ve sağlıklı kontrol grubunda daha yüksek oranda görülmesi istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0.002). Aerobaktine ait Aer geni, tüm çocuklarda 2. sıklıkta (%68) saptandı. Kontrol grubunda görülme oranı daha yüksek olmasına rağmen, çalışma grubu ile arasında görülme sıklığı açısından anlamlı istatistiksel fark bulunamadı. P fimbria'ya ait pap geni, tüm gruplarda 3.sıklıkta (% 33) saptandı. Kontrol grubu ile VUR ve renal skar olmayan alt grupta skar olan gruba göre daha yüksek oranda saptanmasına rağmen istatistiksel anlamlılık yoktu. Afimbrial adezin virulans faktörüne ait afaC geni tüm çocuklarda %31 oran ile 4.sıklıkta saptandı. Skar olan hastalarda diğer gruplara göre saptanma oranı yüksek olmakla birlikte, farklılık istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. F1C fimbria' ya ait sfa/foc genin görülme sıklığı %25'di. VUR ve renal skarı olan grupta diğer gruplara göre görülme sıklığı daha yüksek olmakla birlikte, farklılık istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Hemolizin virulans faktör geni olan hly, %7 oran ile 6. sıklıkta saptandı. Kontrol grubunda saptanma yüzdesi yüksek olmakla birlikte, farklılık istatistiksel olarak anlamlı değildi. Tüm hasta grubunda sitotoksik nekrotizan faktöre ait cnf genin görülme sıklığı %0,8 olup, en düşük sıklıkta saptanan gen oldu.

Sonuç: Bu çalışmada tekrarlayan İYE' si olan çocukların (renal skarı olan veya olmayan) kolon mikrobiyotasına hâkim olan E.coli suşlarına ait virulans faktörlerinin kontrol grubundaki çocuklardan sıklık açısından bir farklılık göstermediği belirlenmiştir. Bu durum, son dönemde kolon mikrobiyotasında virulans faktörü yüksek zararlı mikroorganizmaların ortadan kaldırılmasına yönelik çalışmaların, tekrarlayan ve komplike İYE'si olan çocuklarda fazlaca bir fayda sağlamayacağı anlamına gelebilir. Bu konuda daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: E.coli virulans faktör genleri, renal skar



[P-089]

Lowe Sendromu Benzeri Kronik Böbrek Yetmezliği Olgusu

İlke Beyitler¹, Çiğdem Bakkaloğlu², Ayşe Sayılı², Salih Kavukçu¹

¹Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Lefkoşa

²Burhan Nalbantoğlu Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, Lefkoşa

Giriş: Lowe sendromu (okuloserebrorenal sendrom) nadir görülen, OCRL geninde mutasyona bağlı ortaya çıkan ve X' bağlı resesif kalıtılan bir hastalıktır. Göz, böbrek, santral sinir sistemi başta olmak üzere birçok sistem tutulumu ve büyüme, gelişme geriliği ile seyreder.

Olgu: 3,5 yaşında erkek olgu, saç ve kaş azlığı ile 3 aydır olan kaşıntı yakınmalarıyla başvurdu. Anne baba arasında 2. derece akrabalık olduğu öğrenildi. Fizik bakısında vücut ağırlığı 3 persentil, boyu <3 persentilde, soluk görünümde, gözleri küçük ve derin yerleşimli, saç ve kaşlar seyrek, kriptorşidizm, el ve ayak parmaklarında deformiteler mevcuttu, konuşması ve yürümesi yok, desteksiz oturabiliyordu. Yapılan tetkiklerinde üre, kreatinin yüksekliği, anemi, trombositopeni, hipokalsemi, metabolik asidoz, proteinüri, TPR düşüklüğü, FeNa yüksekliği saptandı. Ultrasonografide böbreklerde atrofi ve ekojenite artışı, kranial incelemede hafif atrofik değişiklikler, göz bakısında lenste kesafet artışı, gelişim testinde tüm basamaklarda gerilik olup metabolik hastalıklara yönelik incelemeleri normaldi. OCRL gen analizinde mutasyon saptanmayan hastaya periton diyalizi uygulanmaya başlandı.

Tartışma: OCRL geni moleküler analizi ile hastaların % 95'inde patojenik varyant saptanma olasılığı bildirilmektedir. Lowe sendromu fenotipi olan hastamızda Lowe sendromu benzeri konservatif tedavi yaklaşımı ve az sayıdaki hastada uygulanmış olan böbrek transplantasyonu açısından da değerlendirilmesi planlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Lowe sendromu, kronik böbrek yetmezliği

[P-090]

Nefrokalsinozis: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem

Sebahat Tülpar¹, Serra Sürmeli Döven², Zeynep Yürük Yıldırım³, Harika Alpay⁴, Esra Karabağ Yılmaz⁵, Funda Baştuğ⁶, Özlem Çam Delebe³, İbrahim Gökçe⁴, Elif Çomak⁷, Mehtap Sak⁴, Lale Sever⁵, Nimet Patat Öner⁶, Sema Akman⁷, Ali Delibaş⁸, Burcu Yazıcıoğlu⁹, Atilla Gemici¹⁰, Sibel Yel¹¹, Alev Yılmaz³, Ayşe Ağbaş¹², Midhat Elmacı¹³, Pelin Ertan¹⁴

¹SBÜ, Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

²Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁵İstanbul-Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁶SBÜ Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Kayseri

⁷Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

⁸Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Mersin

⁹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

¹⁰SBÜ Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Erzurum

¹¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

¹²SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

¹³Konya Dr Faruk Sükan Doğum ve Çocuk Bakımevi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya

¹⁴Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Manisa

Giriş: Nefrokalsinozis, böbrek parankimi ve tübüllerinde kalsiyum depolanması ile karakterizedir. Nefrokalsinozis, akut ya da kronik böbrek hasarı sonucunda ya da böbrek fonksiyonları normal olan kişilerde radyolojik görüntülemeye rastlantısal olarak ortaya çıkabilir.

Amaç: Bu çalışmada nefrokalsinozis tanısıyla izlenen hastaların etiyolojik risk faktörlerinin, izlem ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Ondört Çocuk Nefroloji merkezinde, nefrokalsinozis tanısıyla izlenen hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, hastanede yatış öyküleri, sistemik hastalıkları, ilaç kullanımları, ultrasonografi bulguları, idrar bulguları ve bir yıllık izlem sonuçları, kayıtlardan retrospektif olarak elde edildi.

Bulgular: Toplam 105 hastanın 56'sı (%53,3) erkekti. Tanı alma yaşı median 9 (0,50-205) aydı. Hastaların %38'i (40/105) rutin kontrol sırasında rastlantısal tespit edilmişti, %16,2'si (n=17) kusma, %14,3'ü (15/105) huzursuzluk şikayetiyle başvurmuştu. Hastaların %15,8'inde (16/101) prematürite, %28,2'sinde (29/103) yenidoğan döneminde hastanede yatış hikayesi vardı. Ailede taş öyküsü ise hastaların %45,7'sinde (48/105) vardı. D vitamini kullanımı hastaların %44,1'inde (45/102) günde 400-600 ünite, %7,8'inde (8/102) 600 ünitenin üzerindeydi. Serum 25 (OH)2D3 düzeyi hastaların %44,6'sında (33/74) 30 ng/ml'nin üstünde, %2,7'sinde (2/74) ise 100 ng/ml'nin üstündeydi. Nefrokalsinoze neden olan hastalıklar; renal tübüler asidoz (n=4), Bartter sendromu (n=2), primer hiperoksalüri (n=2), Williams sendromu (n=1) ve Little sendromu (n=1) idi. Hastaların %2,9'unda (3/105) böbrek yetmezliği, %2,9'unda (3/105) hipertansiyon, %24,8'inde (26/105) büyüme geriliği saptandı. En sık saptanan metabolik risk faktörleri, hiperkalsiüri %48,5 (n/n=48/99) ve hiperokzalüri %24,7 (n/n=19/77) idi. Hastaların %66,3'üne (69/104) potasyum sitrat tedavisi verilmişti. Bir yıllık izlem sonucunda hastaların %72,3'ünde (60/83) nefrokalsinozis devam ediyordu, %21,7'sinde (18/83) nefrokalsinozis kaybolmuştu, %6'sında (5/83) ise azalma göstermişti.

Sonuç: Çocuk hastaların üçte birinden fazlasında nefrokalsinozis rastlantısal olarak saptanmaktadır. Bir yıllık izlem sonunda hastaların çoğunda nefrokalsinozisin devam ettiği görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Nefrokalsinozis

[P-091]

Çocuklarda Alt Pol Taşları: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem

Funda Baştuğ¹, Harika Alpay², İbrahim Gökçe², Atilla Gemici³, İsmail Dursun⁴, Zeynep Yürük Yıldırım⁵, Burcu Bulum⁶, Bahriye Atmış³, Mehtap Sak², Neslihan Günay⁴, Gülay Demircin⁷, Sebahat Tülpar⁸, Kenan Yılmaz⁹, Özlem Çam Delebe⁵, Midhat Elmacı¹⁰, Serra Sürmeli Döven¹¹, Elif Çomak¹², Neslihan Çiçek², Ayşe Ağbaşı¹³, Yeşim Özdemir Atikel¹⁴, Sevcan Bakkaloğlu¹⁵, Pelin Ertan¹⁶, Hülya Çetinkaya¹, Esra Karabağ Yılmaz¹⁷

¹SBÜ Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Kayseri

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³SBÜ Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Erzurum

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

⁵İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁶Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁷TOBB Ekonomi ve Teknoloji Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

⁸SBÜ, Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

⁹Balıkesir Üniversitesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Çocuk Nefroloji BD, Balıkesir

¹⁰Konya Dr Faruk Sükan Doğum ve Çocuk Bakımevi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya

¹¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

¹²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

¹³SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

¹⁴Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Eskişehir

¹⁵Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

¹⁶Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Manisa

¹⁷İstanbul-Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Son yıllarda insidansı artmakta olan alt pol taşlarının spontan düşme oranları, anatomik yapı nedeniyle üst-orta pol taşlarına göre daha düşüktür. Bu çalışmanın amacı alt pol yerleşimli böbrek taşlarının demografik özelliklerinin ve metabolik risk faktörlerinin değerlendirilmesi ve alt pol ile üst-orta pol böbrek taşlarının bir yıllık izlem ve tedavi sonuçlarının karşılaştırılmasıdır.

Yöntem: Çalışmaya 17 Çocuk Nefroloji merkezinde renal pelvis-kaliks yerleşimli böbrek taşı tanısıyla en az üç aydır izlenen 1248 çocuk hasta alındı. Hastaların demografik özellikleri, metabolik risk faktörleri ile medikal ve cerrahi tedaviler ile bir yıllık izlem ve tedavi sonuçları retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların 593 (%48)'ünde alt pol yerleşimli renal pelvis/kaliks taşı vardı ve bu hastaların 335'i (%56) erkekti. Tanı alma yaşı median 8,0 ay (0,5-216 ay) olup, hastaların %63 (n:376)'ü süt çocuğu, %30 (n:179)'u çocuk ve %7 (n:38)'si adolesan yaş grubundaydı. Süt çocukları en sık herhangi bir nedenle yapılan ultrasonografi sonrası tanı alırken, çocuk ve adolesanların en sık karın ağrısı nedeniyle tetkik edilerek tanı aldıkları saptandı. Süt çocuklarının yaklaşık yarısında taş boyutu ≤3 mm iken, çocuk ve adolesanların üçte ikisi 3-10 mm taşla sahipti. Tüm yaş gruplarına bakıldığında ise %7 (n:43) hastanın taş boyutu 10 mm'nin üzerindeydi. Hastaların üçte ikisinde birden fazla sayıda taş vardı. Alt pol taş etiyolojisinde hiperkalsiüri (%26), hipositratri (%25) ve hipomagnezüri (%21) en sık nedenlerdi ve üst-orta pol taşlarına göre etiyolojide daha fazla rol aldıkları görüldü (p<0,05). Hastaların 405'ine (%68) medikal tedavi verilmişti, 123'üne (%21) cerrahi işlem uygulanmıştı, 162'sine (%27) herhangi bir tedavi veya girişim uygulanmamıştı. Altı ay sonundaki değerlendirmede üst-orta pol taşı olan hastaların yarıdan fazlasının taşsız kaldığı saptanırken, alt pol taşına sahip hastaların sadece üçte biri taşsızdı (p<0,001). Bir yılın sonunda ise taşsızlık oranı üst-orta pol taşı olan hastalarda %72'ye kadar çıkmışken, alt pol taşlarının büyük kısmı stabil olarak kalmıştı (p<0,001) (Tablo). Alt pol taşlarına yönelik medikal tedavi alan ve/veya cerrahi tedavi uygulanan hastalar ile herhangi bir tedavi almamış olan hastaların altı ay ve bir yıllık izlemlerinde ise taşların gerileme ve progresyon oranları arasında anlamlı bir fark saptanmadı.

Sonuç: Alt pol yerleşimli böbrek taşlarında, üst-orta pol taşlarına göre daha az oranda gerileme görülmektedir. Yine bu taşların medikal ve/veya cerrahi tedavi ile erken süreçte büyük oranda gerilediği ya da kaybolduğu görülse de, uzun dönem izlemde taşların dörtte üçü stabil olarak kalmakta ya da progresyon göstermektedir. Bu nedenlerle alt pol taşına sahip hastaların uzun dönemde daha dikkatli ve yakın izlem edilmesi prognoz açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: alt pol, nefrolitiazis

[P-092]

Sistiniüri Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi: Çok Merkezli Bir Yıllık İzlem

Ayşe Ağbaş¹, Harika Alpay², Serra Sürmeli Döven³, Lale Sever⁴, Sevcan Bakkaloğlu⁵, Funda Baştuğ⁶, Yeşim Özdemir Atikel⁷, Ruhan Düşünsel⁸, İbrahim Gökçe², Esra Karabağ Yılmaz⁴, Sebahat Tülpar⁹, Midhat Elmacı¹⁰, Pelin Ertan¹¹, Elif Çomak¹², Zeynep Yürük Yıldırım¹³, Neslihan Günay⁸, Burcu Yazıcıoğlu⁵, Sibel Yel⁶, Mehtap Sak²

¹SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

⁴İstanbul-Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁵Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara

⁶SBÜ Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Kayseri

⁷Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Eskişehir

⁸Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

⁹SBÜ, Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

¹⁰Konya Dr Faruk Sükan Doğum ve Çocuk Bakımevi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya

¹¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Manisa

¹²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

¹³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Sistiniüri yaşam boyu üriner sistem taşı gelişimi açısından risk oluşturan, multidisipliner yaklaşım ve dikkatli tedavi gerektiren bir hastalıktır. Erken tanı koyulup tedavi edilmediği takdirde, üriner sistemde obstrüksiyon, enfeksiyon ve böbrek yetersizliğine yol açmaktadır. Bu çalışmada, sistiniüri tanılı hastaların demografik ve klinik özelliklerinin incelenmesi ve tedavi yanıtının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Toplam 14 Çocuk Nefroloji merkezinde en az 3 ay izlemi olan, sistiniüri tanılı 38 hasta çalışmaya alındı. Demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri, medikal-cerrahi tedavi ve bir yıllık izlem bilgileri hasta dosyalarından geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Sistiniüri tanılı hastaların %52'si kız (n=20), ortalanca tanı yaşı 20 (IQR:7-48) ay idi. En sık başvuru şikayetleri, karın ağrısı ve renal kolik (%21, n=8), kusma (%16, n=6) ve huzursuzluk (%13, n=5). Hastaların %24'ünde (n=9) tanı anında, %51'inde (n=19) geçmişte üriner sistem enfeksiyonu öyküsü vardı. Taş düşürme hikayesi 12 hastada (%33) vardı. Akraba evliliği oranı %43'tü (n=16) ve 22 hastada (%59) ailede üriner sistem taş hastalığı öyküsü vardı. Üç hastada hipertansiyon, 2 hastada büyüme geriliği ve 2 hastada böbrek yetmezliği eşlik etmekteydi. Hastaların %64'ünde (n=23) taş boyutu 3-10 mm arasındaydı ve %78'inde (29 hasta) çoklu taş mevcuttu. Alt pol taşı %42 (n=16), nefrokalsinoz %8 (n=3), hidronefroz %34 (n=13) oranında saptandı. Beş hastada üreter taşı mevcuttu ve birinde böbrek yetmezliği gelişmişti. En sık eşlik eden metabolik risk faktörleri; hipositratri %19 (n=7) ve hiperoksalüri %13 (n=5) idi. Medikal tedavi olarak; potasyum sitrat %95 (n=36), tiopronin %50 (n=19), kaptopril %16 (n=6) ve d-penisilamin %13 (n=5) verilmişti. Hastaların yarısına (n=19) toplam 26 kez cerrahi girişim uygulanmıştı [ESWL %37 (n=10), PCNL %33 (n=8), açık cerrahi %19 (n=5) ve üreterorenoskopi %11 (n=3)]. Taş analizi yapılabilen 13 hastanın dokuzunda sistin, üçünde ise kalsiyum oksalat taşı saptandı. Bir yıllık izlem sonunda hastaların %38'inde taş görülmedi; taş boyutu veya sayısında azalma, stabil kalma, artma oranları sırasıyla %21, %31 ve %10 idi. Cerrahi girişim yapılan hastaların %85'inde (n=16) izlem süresinin birinci yılında taş gözlenirken, cerrahi gerekmeyen hastalarda ise bu oran %31'di (n=6) (p=0,015).

Sonuç: Sistiniüride medikal tedavi ve tekrarlayan cerrahi girişimlere rağmen taşlar sebat edebilir, ilerleme gösterebilir veya nüksedebilir. Tedaviye uyum ve düzenli takip oldukça önemli olup, sık aralıklarla yapılan görüntülemelerle tekrarlar erken saptanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistiniüri, nefrolitiazis

[P-093]

Avrupa Çocuk Nefroloji Merkezlerindeki Diyaliz Hastalarının Hastaneye Yatışı Üzerinde Etkili Faktörler: Epdwg/Espndwg Raporu

Sevcan A Bakkaloğlu¹, Yeşim Özdemir Atikel², Claus Peter Schmitt³, Fabio Paglialonga⁴, Karel Vondrak⁵, Burcu Yazıcıoğlu¹, Augustina Jankauskiene⁶, Bahriye Atmış⁷, Aleksandra Zurowska⁸

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Ankara, Türkiye

²Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Eskişehir, Türkiye

³Center for Pediatric and Adolescent Medicine, Department of Pediatric Nephrology, Heidelberg, Almanya

⁴Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Department of Pediatric Nephrology, Milan, İtalya

⁵University Hospital Motol, Department of Pediatric Nephrology, Prag, Çek Cumhuriyeti

⁶Vilnius University Hospital, Department of Pediatric Nephrology, Vilnius, Litvanya

⁷Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Adana, Türkiye; 8

⁸Medical University of Gdansk, Department of Pediatrics Nephrology & Hypertension, Gdansk, Polonya

Giriş: Kronik hastalık nedeni ile izlenen hastaların sık hastaneye yatış dönemlerinin olduğu bilinmektedir. Çocuk diyaliz hastalarında bu alanda literatürde çok az veri bulunmaktadır. Bu çalışmada Avrupa'daki çocuk nefroloji merkezlerindeki diyaliz hastalarının hastaneye yatışları üzerinde etkili olan faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: 10 Avrupa ülkesinden 16 merkezin katıldığı çalışmada, 1 Temmuz 2017 - 1 Temmuz 2018 arası dönemde yatan ve yatmayan diyaliz hastalarına ait veriler incelenerek hastaların demografik ve klinik özellikleri karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya katılan %62'si periton diyalizi, %38'i hemodiyalizde olmak üzere 265 diyaliz hastasının %81'inin (n=214) hastaneye yatırıldığı gözlemlendi. Hastaların çoğu (%63) erkek olup, cinsiyet ile hasta yatışı arasında ilişki saptanmadı (p>0,05). Yatan hastaların yaşlarının (median:126 ay), hiç yatmayanlara göre (median: 155 ay) daha küçük olduğu görüldü (p=0,034). Her iki grupta diyalize başlama yaşı arasında anlamlı fark yokken, diyalizde geçen süre yatan hastalarda daha kısaydı (p=0,022). Yatan hastaların boy SDS'si (median: -2,11), yatmayan hastalara (median: -0,97) göre düşüktü (p=0,033). Yatan ve yatmayan hastaların, kan basınçları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmayıp (p>0,05), hipertansiyon ile yatış arasında ilişki saptanmadı (p>0,05). PD hastalarının %78'i, HD hastalarının ise %83'ü en az bir kez hastaneye yatmış olup, diyaliz modalite ve submodaliteleri ile hasta yatışları arasında ilişki saptanmadı (p>0,05). Hastalarda altta yatan en yaygın üç böbrek hastalığı grubu CAKUT (42,5%), glomerulopatiler (21,7%) ve nefronofitizis/kistik böbrek hastalıkları (10,9%) idi. Primer böbrek hastalığı ve eşlik eden komorbiditelerin yatan ve yatmayan hastalar arasındaki oranları benzerdi. Hemogloblin ve albumin değerleri yatan hastalarda daha düşük, fosfor ve ürik asit ise daha yüksek olup, aradaki fark albumin ve ürik asit için anlamlı idi (sırasıyla p=0,032 ve p=0,002). Hastaların destek tedavileri ile yatış arasındaki ilişki incelendiğinde; ESA, ACE inhibitörü ve kalsiyum içeren fosfor bağlayıcılar kullanan hastaların yatış oranları daha düşük saptandı (sırasıyla p=0,003, p=0,014 ve p=0,037).

Sonuç: Küçük yaş, diyalizde geçen sürenin kısa olması, boy kısalığı gibi faktörlerin yanısıra, hipoalbuminemi, hiperürisemi gibi modifiye edilebilir risk faktörleri diyaliz hastalarında yatışla ilişkili bulunmuştur. ESA, ACE inhibitörü ve kalsiyum içeren fosfor bağlayıcı kullanımı ile yatış arasındaki ilişkinin daha detaylı çalışmalarda incelenmesi gerektiği sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: diyaliz, hastaneye yatış nedeni

[P-094]

Avrupa Çocuk Nefroloji Merkez Özelliklerinin Diyaliz Hasta Yatışlarına Etkisi: Epdwg/Espndwg Raporu

Sevcan A Bakkaloğlu¹, Yesim Özdemir Atikel², Eszter Lévai³, Adalat Shazia⁴, Rukshana Shroff⁵, Aysun Karabay Bayazit⁶, İsmail Dursun⁷, Ilona Zagodzdon⁸, Alberto Edefonti⁹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, Ankara, Türkiye

²Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Eskişehir, Türkiye

³Center for Pediatric and Adolescent Medicine, Department of Pediatric Nephrology, Heidelberg, Almanya

⁴Evelina London Children's Hospital, Department of Pediatric Nephrology, Londra, İngiltere

⁵Great Ormond Street Hospital for Children, Department of Pediatric Nephrology, Londra, İngiltere

⁶Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Adana, Türkiye

⁷Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri, Türkiye

⁸Medical University of Gdansk, Department of Pediatrics Nephrology & Hypertension, Gdansk, Polonya

⁹Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Department of Pediatric Nephrology, Milan, İtalya

Giriş: Sağlık politikalarının amaçlarından biri, yatarak tedavileri ve tekrar yatışları azaltarak hastaların bakım kalitesini artırabilmek ve sağlık harcamalarını düşürmektir. Pediatrik diyaliz hastalarının yatışlarının değerlendirildiği çalışma sayısı son derece sınırlıdır. Bu çalışmada Avrupa'daki çocuk nefroloji merkezlerindeki diyaliz hastalarının hastaneye yatış ve tekrar yatışları üzerinde merkez özelliklerinin etkisi olup olmadığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 10 Avrupa ülkesinden (Almanya, İngiltere, Çek Cumhuriyeti, Fransa, İtalya, Litvanya, Polonya, Portekiz, Türkiye ve Yunanistan) 16 merkez çalışmaya katıldı. Hastanelerin tipi, ayrı bir çocuk nefroloji servisinin ve diyaliz ünitesinin olup olmadığı, merkezin sağlık çalışanları açısından iş gücü ve altyapısı, 1 Temmuz 2017-1 Temmuz 2018 arası dönemde merkezdeki çocuk nefroloji uzmanı sayısı, yatak kapasitesi, merkezdeki toplam diyaliz hastası ve yatırılan hastaların sayısı ile bu hastalara ait yatış verileri kaydedildi.

Bulgular: 16 merkezden 5'i (%31) çocuk hastanesi olup, 11 merkezde (%68) ayrı bir çocuk nefroloji servisi bulunmaktaydı. Bu merkezlerdeki yatak sayısı (mean rank:4,5), servisi ayrı olmayan merkezlerdekine (mean rank: 1) göre daha fazlaydı ($p>0,05$). 13 merkezde (%81) çocuk periton diyaliz (PD) ünitesi, 10 merkezde (%62) çocuk hemodiyaliz (HD) ünitesi erişkin diyaliz ünitelerinden ayrıydı. Tüm merkezlerde çocuk PD ve HD hemşiresi vardı. Merkezlerin tümünde diyetisyen ve öğretmen, 11'inde (%69) sosyal hizmet uzmanı, 13'ünde (%81) psikolog görev yapmaktaydı. Merkezlerin tipi ile diyaliz tecrübeleri arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$), ancak çocuk hastanelerinde görece daha uzun süredir diyaliz yapılmaktaydı. Merkezlerin diyaliz tecrübesi (yıl olarak) ve çocuk nefroloji uzmanı sayısı ile hastaneye yatış arasında ilişki bulunmadı ($p>0,05$). Yatışı olmayan hastaların %47'si, yatanların %43'ü, yeniden yatanların ise %51'i çocuk hastanelerinde izlenmekteydi. Çocuk hastanelerinde izlenen hastaların %79'u, diğer merkezlerdeki hastaların %82'si yatırılmıştı. Yeniden yatan hastalar için ise bu oranlar sırasıyla % 36 ve %27'di. Merkezlerin tipi ile hasta yatış ve tekrar yatışı, yatışların sayısı ve tipleri (acil, gerekli, elektif, sosyal endikasyon) arasında ilişki saptanmadı ($p>0,05$). Ayrı çocuk nefroloji servisi olan merkezlerdeki hastaların %79'u, olmayanların %90'ı yatırıldı, bu oranlar yeniden yatışlar için sırasıyla %30 ve %32 bulundu. Arada anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$). Çocuk HD ünitesi olan merkezlerde HD hastalarının yatış oranı ve çocuk PD ünitesi olan merkezlerde birden fazla yatış oranı daha düşüktü (sırasıyla $p=0,047$ ve $p=0,020$). Yatış süresi çocuk hastanelerindeki yatışlarda daha kısa iken ($p=0,001$), ayrı bir çocuk nefroloji servisi olan merkezlerdeki yatış süresi olmayanlara göre daha uzundu ($p=0,048$). Yatan hasta sayısı en az olan (Almanya) ile en çok olan merkezlerin (İngiltere) organizasyon açısından benzer özelliklere sahip olduğu görüldü.

Sonuç: Pediatrik nefroloji servisi ile pediatrik PD ve HD ünitelerinin bulunduğu merkezlerde yatışların daha az olması, özenli bakımın yatış ve tekrar yatışları azaltabileceğine ilişkin bir öngörü oluşturmuştur. Yatış için düzeltilebilir risk faktörlerini saptamak, bunlara yönelik iyileştirmeler yapmak ve verilen bakımın kalitesi artırmak diyaliz hastalarının acil ve tekrar yatışlarını büyük ölçüde engelleyebilecektir.

Anahtar Kelimeler: diyaliz, hastane yatışları

[P-096]

Ailesel Soğuk İlişkili Sendrom 2(Fcas2): Nadir Bir Olgu

Belde Kasap Demir¹, Eren Soyaltın², Caner Alparslan², Seçil Arslansoyu Çamlar², Fatma Mutlubas², Demet Alaygut², Afif Berdeli⁴, Önder Yavaşcan^{2,3}

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Kliniği, İzmir.

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

Giriş: Ailesel soğuk ilişkili sendrom 2 (FCAS2), nadir rastlanan otozomal dominant bir otoinflamatuvar hastalıktır. Sık rastlanan bulguları arasında episodik ve tekrarlayıcı döküntü, ürtiker, artralji, miyalji ve baş ağrıları bulunmaktadır. Ayrıca olgularda karın ağrısı, göğüs ağrısı ve sensörinöral işitme kaybına da rastlanabilir. Hastalarda bulguların ortaya çıkması için adında geçtiği gibi soğuğa maruz kalmaları gerekmemektedir. Burada nadir görülen ve tanısı ancak genetik taramalarda ilerlenmesi sonucu yıllar içerisinde koyulabilmiş FCAS2'li bir çocuk olgu sunulmuştur.

Olgu: 16 yaşında kız olgu ilk kez 10 yaşında iken tekrarlayan ateş, karın ağrıları, diz ağrıları ve ara sıra eklenen ishal şikayetleri ile başvurdu. Olgunun dış merkezde bakılan FMF genetik analizinde mutasyon saptanmadığı öğrenildi. Şikayetleri döneminde akut faz reaktanlarının pozitif olması üzerine FMF genetik analizi tekrarlanarak kolşisin tedavisi başlanan olgunun analiz sonucunda R202Q homozigot mutasyonu saptandı. Kolşisin dozlarının arttırılmasına rağmen yaklaşık 2 ayda bir atakları izlenen olgunun izleminin 2. yılından itibaren atakları esnasında soğuğa maruziyet ile ilişkisiz olarak göğüs ön yüzde ya da sırtında ürtikeryal döküntülerinin olduğu, ateş ile birlikte miyalji ve artralji şikayetlerinin ön planda olduğu görüldü. IgD düzeyi yüksek saptanan hastadan gönderilen MVK gen analizinde mutasyona rastlanmadı. Diğer periyodik sendromlar açısından bakılan NLRP3 ve TNFRSF1A genlerinde de mutasyona rastlanmadı. İzleminde şikayetleri devam eden olgunun ataklarının sıklaşması üzerine canakinumab 2mg/kg/doz 8 haftada bir yaklaşık 1 yıl boyunca uygulandı, ancak atak sıklığında belirgin azalma gözlenmemesi üzerine 1. yılın sonunda tedavi kesildi. Şikayetlerine nöbet geçirme de eklenen olgunun yeni nesil dizi analizi ile tekrarlanan otoinflamatuvar hastalık panelinde NLRP12 geninde p.Arg868His (c.2603G>A) heterozigot mutasyonu saptandı. Kolşisin tedavisine devam eden ve atak esnasında düşük doz steroid (5mg/gün prednisolon) ile şikayetleri gerileyen olgunun tedaviyi yanlışı anlaması üzerine sonraki 6 ayda da aynı şekilde steroid aldığı, bu esnada hiç atak geçirmemiş olduğu öğrenildi.

Sonuç: Kriyopirin ilişkili periyodik sendromdakine benzer şekilde ateş atakları ile birlikte ürtikeryal döküntü, artralji, miyalji bulguları görülen, ancak NLRP3 geninde mutasyon saptanmayan olgularda FCAS2 açısından NLRP12 geni de mutasyonlar açısından taranmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ailesel Soğuk İlişkili Sendrom, periyodik ateş

[P-097]

Çocukluk Çağında Nutcracker Sendromunun Klinik Önemi Nedir ?

Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Eren Soyaltın¹, Caner Alparslan¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Demet Alaygut¹, Fatma Mutlubaş¹, Belde Kasap Demir³

¹SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

Giriş: Nutcracker sendromu (NCS) sol renal venin çoğunlukla aorta ve superior mezenterik arter arasında komprese olması sonucu ortaya çıkan klinik semptomlarla ilişkili bir sendromdur. Bu çalışmada çocukluk çağında tanı alan NCS'lu hastaların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Materyal Metod: Geriye dönük olarak hastaların tıbbi dosyaları değerlendirildi. Yaş, cinsiyet, başvuru semptomları, vücut kitle indeksleri ve diğer fizik muayene bulguları (hipertansiyon, varikosel), eşlik eden renal ve diğer sistem hastalıkları, izlem süreleri kaydedildi. İdrar bulguları, renal doppler ultrasonografi bulguları ve eğer varsa bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi bulguları analiz edildi.

Bulgular: Toplam 26 hastanın verilerine ulaşıldı. Hastaların 16'sı (%62) kız idi. Ortalama başvuru yaşı 12 ± 4.1 (4-18) yıl bulundu. Dokuz hastada (%35) ortostatik proteinüri vardı. Diğer başvuru semptomları 10 hastada (%38) mikroskopik hematüri, 7 hastada (%27) makroskopik hematüri şeklinde idi. Beş hasta bir ve birden fazla semptom ile başvurmuştu. İki hastada posterior NCS'ü tesbit edildi. İki hasta aynı zamanda Henoch- Schönlein nefriti ve bir hasta tubulointerstiyel nefrit nedeni ile takip edilmekte idi. Sadece hastaların iki tanesinde tanıyı desteklemek için BT anjio kullanılmıştı. Ciddi abdominal ağrısı olan bir hastada cerrahi planlandı.

Tartışma: NCS nadir görülmekle birlikte hematüri veya ortostatik proteinürisi olan olgularda akla gelmeli ve diğer renal patolojilere eşlik edebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: hematüri, nutcracker sendromu

[P-098]

DMSA Sintigrafisi ile Renal Skar Tespit Edilen Hastaların Uzun Dönem İzlemi

Demet Baltu¹, Bilge Volkan Salancı², Bora Gülhan³, Gülşah Özdemir³, Nesrin Taş³, Kübra Çeleğen³, Fatih Öztatın³, Ali Düzova³, Rezan Topaloğlu³

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp AD, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Ankara

Bu çalışmada renal skar (RS) saptanan hastaların izleminde karşılaşılabilecek komplikasyonların saptanması ve bunlara yönelik risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlanmıştır. Çalışmaya ortalama takip süresi 9,69 yıl olan, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu nedeni ile takipli, anatomik veya nörolojik obstrüksiyonu ve kompleks ürolojik anomalisi olmayan 50 RS'li hasta alındı ve 25 RS'si olmayan hasta ile karşılaştırıldı. Hastalara ofis kan basıncı (KB) ölçümü ve ambulator kan basıncı monitorizasyonu (AKBM) yapıldı. Serum kreatinin, kan üre azotu ve 24 saatlik idrarda protein, albümin, kreatinin düzeylerine bakıldı, kreatinin klirensi hesaplandı. Ambulator KB ölçümleri yaş, cinsiyet ve boya göre en küçük medyan kareler (LMS) yöntemi kullanılarak standardize edildi. Renal skar hafif, orta ve ağır olarak derecelendirildi. Renal skarı olan ile olmayan hastaların glomeruler filtrasyon hızı (GFR) değerleri arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Ayrıca hafif, orta ve ağır dereceli RS'si olan hastaların GFR değerleri arasında da anlamlı farklılık saptanmadı. Albüminüri olan 7 hastanın hepsi RS'si olan gruptaydı. Ağır RS'si ve bilateral RS'si olan hastalarda albüminüri daha fazla görüldü. Ambulator KB monitorizasyonu ile RS'si olan hastaların %20,4'ünde hipertansiyon (HT) saptandı ve bu hastaların %60'ında nokturnal HT tespit edildi. Ambulator KB monitorizasyonu sonuçlarına göre 24 saatlik, gündüz, gece KB standart deviasyon skoru (SDS) ve 24 saatlik, gündüz, gece ortalama arter basıncı (MAP) SDS değerleri ve tüm gün sistolik ve diyastolik KB yükü ile gece sistolik ve diyastolik KB yükü RS'si olanlarda, olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı olarak yüksek saptandı (hepsinde $p < 0,05$). Gündüz diyastolik KB yükü ağır RS'si olan hastalarda hafif RS'si olanlara göre anlamlı olarak yüksek saptandı. Diğer KB yükü ve KB SDS değerlerine göre hafif, orta ve ağır RS'si olan hastalar arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Renal skar ve albüminüri olan hastalarda RS'si olup albüminüri olmayan hastalara göre anlamlı olarak 24 saatlik ve gece diyastolik KB SDS yüksek, GFR düşük saptandı. Renal skarı olan hastalarda GFR ile 24 saatlik diyastolik KB SDS, gece diyastolik KB SDS, tüm gün diyastolik KB yükü ve gece diyastolik KB yükü arasında negatif korelasyon saptandı. Sonuçta RS'si olan hastaların böbrek fonksiyon testlerinde RS'si olmayanlara göre anlamlı farklılık olmasa da RS'si olan hastalarda HT ve albüminüri gelişme riski RS'si olmayan hastalara göre artmış bulundu. Hipertansiyonu olan hastalarda da nokturnal HT'nin ön planda olması nedeni ile RS'si olan hastaların izleminde AKBM kullanılmalıdır. Renal skara ek albüminüri olan hastalar en riskli grup olarak görülmektedir ve bu hastaların KB'leri daha yüksek GFR'leri daha düşüktür. Renal skarı olan hastalarda albüminüri takibi rutin izleminde olmalı ve albüminüri olan hastalar HT ve bozulmuş renal fonksiyonlar açısından yakın takip edilmelidirler.

Anahtar Kelimeler: renal skar, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu

[P-099]

Tüberoskleroz Kompleksi Tanılı Bir Olguda Anjiomiyolipom Tedavisinde Selektif Arterial Embolektomi Uygulaması

Eren Soyaltın¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Fatma Mutlubaş¹, Belde Kasap Demir³, Caner Alparslan¹, Ahmet Ergin Çapar⁴, Ümit Belet⁴, Önder Yavaşcan^{1,2}

¹Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Tıp Fakültesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

⁴Sağlık Bakanlığı Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Girişimsel Radyoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Renal anjiomiyolipomlar, perivasküler epitelioid hücre tümörleri grubundan benign böbrek tümörleri olup, olguların % 80'i sporadik ve soliterdir. Geri kalan %20'si tuberöskleroz kompleksinin bir parçası olarak karşımıza çıkar. Renal anjiomiyolipomların çoğunluğu asemptomatik olup ve rastlantısal olarak saptanırken bir kısmı da spontan perforasyon ve hayatı tehdit eden retroperitoneal kanamaya yol açabilmektedir. Temel yaklaşım izlem ya da konservatif tedavi edici girişimleri olup, perforasyon açısından riskli boyutlarda olan ya da düşük yağ içeriği ile renal hücrel karsinom ayırımı yapılamayan şüpheli kitleler için kesin tanıyı sağlamak amacı ile girişim gerekli olabilmektedir. Burada tuberöskleroz kompleks tanısı ile izlenen ve embolizasyon uygulanan anjiomiyolipomlu olgu sunuldu.

Olgu: Tüberöskleroz kompleksi tanısı ile 14 yıldır çocuk nöroloji tarafından takipte olan 17 yaşındaki erkek olgu, 4 yıl önce yapılan abdomen ultrasonografide (USG) çok sayıda anjiomiyolipom saptanması ve böbrek fonksiyon testlerinde bozulma nedeni ile kliniğimiz tarafından takibe alındı. Öyküsünde enfeksiyon dönemlerinde akut böbrek hasarı geliştiği öğrenildi. Fizik muayenesinde yüzde çok sayıda adenoma sebaceum mevcuttu. Glomeruler filtrasyon hızı 75.2 ml/dak/1.73m² olan hastada 8mg/m²/saat proteinüri saptandı. Tübüler testleri normal sınırlarda olup diğer laboratuvar parametrelerinde patolojik bulgu saptanmadı. Renal USG' de sağ böbrek parankiminde en büyüğü 27x25 mm, sol böbrek parankiminde en büyüğü 62x60 mm boyutlarında çok sayıda anjiomiyolipomlar izlendi. Mevcut lezyonların olası malignite potansiyeli bulunması nedeni ile çekilen abdomen manyetik rezonans görüntülemesinde lezyonlar benign karakterli anjiomiyolipom olarak değerlendirildi. Hastanın sol böbrek parankiminde mevcut olan 62x60 mm boyutlu anjiomiyolipomun spontan perforasyon riski bulunması nedeni ile girişimsel radyoloji tarafından anjiografi eşliğinde selektif arterial embolizasyon uygulandı. Kontrol USG' de arterial embolizasyon uygulanan anjiomiyolipomun gerilediği görüldü, en büyüğü 17 mm çaplı anjiomiyolipomlar izlendi.

Tartışma: Tüberösklerozis kompleksi tanılı olup tetkiklerinde anjiomiyolipom saptanmış olan hastalar; kronik böbrek hastalığı, spontan perforasyon ve malignite riskleri açısından yakın olarak izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: renal anjiomiyolipom, arterial embolektomi

[P-100]

Kronik Böbrek Hastalığı Olan Oniki Yaşındaki Erkek Olguda Galaktore

Eren Soyaltın¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Berna Eroğlu Filibeli⁴, Demet Alaygut¹, Fatma Mutlubaş¹, Hayrullah Manyas⁴, Gönül Çatlı³, Belde Kasap Demir², Bumin Nuri Dündar³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji AD, İzmir

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Kronik böbrek hastalığında (KBH), böbrek ekskresyon fonksiyonlarındaki bozulmaya ikincil birçok metabolik ve endokrinolojik patolojiler gelişebilmektedir. Özellikle glomerüler filtrasyonun azalmasıyla birlikte peptid hormonlarda, periferik metabolizma değişiklikliği sonucu serum düzeylerinde artış olabilir. Üremik hiperprolaktineminin patogenezi tam olarak anlaşılmamakla birlikte, D vitamin eksikliği, anemi ve prolaktin salınımının pitüiter düzenlenmesindeki bozukluğun diğer nedenler olduğu düşünülmektedir. Burada KBH nedeniyle takip edilen on iki yaşındaki erkek hastada gelişen hiperprolaktinemi ve galaktorenin tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu: Bilateral displastik böbrek (sağ renal agenezi, sol Evre 4 veziköüretal reflü) zemininde kronik böbrek yetersizliği nedeniyle iki yaşından itibaren Çocuk Nefroloji bölümünde takip edilen on iki yaşındaki erkek olgu, her iki memeden süt gelme yakınması ile başvurdu. Özgeçmişinde; miadında, NSVY ile zor doğuma bağlı asfiksi tanısıyla yenidoğan yoğun bakımda izlenmiş olup, idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle tekrarlayan hastaneye yatış öyküleri mevcuttu. Soygeçmişinde anne baba arasında ikinci derece akrabalık mevcut olup bilinen hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenede ağırlığı 37,2 kg (-0,59 SDS), boyu 128,6 cm (-2,82 SDS), VKİ +1.01 SDS, hedef boy 172,1 cm (-0,61 SDS), kan basıncı 115 /72(75p), gergin penis boyu 6 cm, testis volümleri 3mL/ 3mL, pubik kıllanma Tanner Evre 1 idi, meme muayenesinde bilateral memede plak ele gelmedi her iki memeden hafif bası ile süt geldiği görüldü. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Eritropoetin, sodyum bikarbonat, poliestren sülfat, kalsiyum asetat, kalsitirol (0,25 mcg/gün aşırı), kolekalsiferol (1000 IU/gün) dışında destek tedavi almıyordu. Tam kan sayımında Hb 10,2 g/dL, ferritin 102 mg/dL, serum üre 152 mg/dL, kreatinin 3,9 mg/dL (glomerüler filtrasyon hızı 23 ml/dak/1.73 m²), ürik asit 6,2 mg/dL, sodyum 135 mmol/L, potasyum 4,5 mmol/L, kalsiyum 10,5 mg/dL, fosfor 6,1 mg/dL, ALP:264 PTH:182 D vit:32 saptandı. İleri laboratuvar tetkiklerinde, LH: 1 mIU/mL (N, 200 µg/L (N, 2,64-13,1), TSH: 3,2 mU/L (N, 0,34-5,6), serbest T4: 0,82 ng/dL (N, 0,54-1,24), Somatomedin-C (IGF-1): 168 µg/L (N, 68-316) saptandı. Kemik yaşı Greulich Pyle atlasına göre 10 yaş ile uyumlu olup tahmini erişkin boy 160 cm (-2,27 SDS) olarak hesaplandı. Pitüiter adenomu dışlamak için çekilen kontrastlı (gadolinium) hipofiz ve kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi normal saptandı. Dopamin reseptör agonisti başlanmadan önce değerlendirilen ekokardiyografisi normaldi ve kabergolin 0,5 mg/haftada 2 gün olarak başlandı. Tedavinin ikinci haftasında serum prolaktin düzeyi baskılandı ve kabergolin dozu azaltıldı. Hastanın kabergolin tedavisi altında galaktore yakınması olmayıp böbrek nakli için hazırlık sürecine ve takibine devam edilmektedir.

Sonuç: Üremik hiperprolaktinemi, çocukluk döneminde nadir görülmekle birlikte pek çok olguda gecikmiş puberte ile ilişkili olduğundan uygun tedavinin başlanması önemlidir. Renal yetmezliğin derecesi ile prolaktin yüksekliği doğru orantılı olup, nakil sonrası prolaktin seviyeleri normale dönen olgular göz önüne alındığında, hiperprolaktinemi görülen olgular böbrek nakli açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: kronik böbrek hastalığı, galaktore

[P-101]

Tekrarlayan Akut Poststreptokoksik Glomerülonefrit Olgusu

Aslıhan Kara, Metin Kaya Gürgöze

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Nefroloji BD, Elazığ

Giriş: Akut poststreptokoksik glomerülonefrit (APSGN), streptokok enfeksiyonlarından sonra gelişen ve immün mekanizmayla oluşan glomerüllerin yaygın enflamatuar bir hastalığıdır. Bilindiği üzere APSGN'nin tekrarlaması genellikle beklenmez. Bildirimizde çok nadiren tekrarlayan akut post streptokoksik glomerülonefrit olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: On yaşında erkek hasta göz kapaklarında şişlik, idrar renginde koyulaşma ve idrar miktarında azalma yakınmaları ile başvurdu. Hastanın öyküsünden önceden sağlıklı olduğu, 15 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği, bir hafta önce göz kapaklarında şişlik olduğu, son 4 gündür giderek idrarın koyulaştığı ve miktarının azaldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, kan basıncı 115/55 mmHg idi. Genel durumu iyi, bilinci açık olan hastada bifissür ödemi ve bilateral kostavertebral açığı hassasiyeti dışında patoloji saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde; böbrek yetmezliği saptandı. Tam idrar tetkikinde dansite 1005, protein eser, idrar mikroskopisinde her sahada 8 eritrosit (dismorfik) yanında hiyalen ve granüler silendirler görüldü. Serum C3 düzeyi 0.6 g/L (N:0.9-1.8) ASO 654 IU/mL bulundu. Boğaz kültüründe Grup A streptokok üremesi oldu. Üriner ultrasonografide böbrek parankim ekojeniteleri artmıştı. APSGN tanısı alan hastaya Benzatin Penisilin 1.200.000 U intramusküler yapıldı, furosemid başlandı. İzleminde idrar çıkışı azalan üre ve kreatin değerleri tedricen artan (üre:223mg/dL, kreatin:8.3mg/dL) hasta günün 4 seans hemodiyalize alındı. RPGN ve APSGN ön tanısı ile hastaya renal biyopsi yapıldı. Glomerüllerde eksudatif proliferatif değişiklikler ve çoğu selüler nitelikte olan kresent (34/48) oluşumları izlendi. Bunun üzerine üç gün puls steroid tedavisi ardından IV siklofosfamid tedavisi başlandı. Kronik glomerulonefritler ve vaskülitler açısından gönderilen antinükleer antikor, ANCA ve anti-ds DNA, anti GBM antikorları negatif idi. Kreatin değeri 0.9 mg/dL'ye gerileyen hasta aylık kontroller ile takip edildi. Bir ay sonraki kontrolünde C3 (1.2 g/L) normaldi. Proteinüri devam eden hastaya üç doz aylık IV Siklofosfamid yapıldı. Takibinde hematüri ve proteinüri olmayan, kreatin değeri 0,5mg/dl'ye düşen hastada Azatiyopirine geçilerek tedavisi bir yıla tamamlandı. Tedavisi kesildikten bir yıl sonra idrar renginde koyulaşma ve idrar miktarında azalma yakınmaları ile tekrar başvurdu. Fizik muayenesi doğal olan hastanın laboratuvarında BUN 71 mg/dL, kreatinin 1.78 mg/dL, serum C3 düzeyi düşük (0.8 g/L), ASO 792 IU/mL bulundu. Tam idrar tetkikinde protein 3+, idrar mikroskopisinde her sahada 56 eritrosit (dismorfik) yanında hiyalen ve granüler silendirler görüldü. İki hafta öncesinde ÜSYE geçiren ve antibiyotik kullanım öyküsü olan hastanın boğaz kültüründe üreme olmadı. Bu klinik ve laboratuvar bulgularıyla tekrarlayan APSGN düşünülen olguya benzatin penisilin ve furosemid tedavisi başlandı. Taburcu olurken kan kreatin düzeyi normal sınırlarda (0.8 mg/dL) idi. Hasta APSGN tanısı ile izleme alınmasına rağmen, immünfloresan yapılamaması, tekrarlayan glomerülonefrit olması nedeniyle ayırıcı tanıdaki diğer kronik glomerülonefritler (C3GN) açısından yakın takibe alındı. Sonuç olarak akut poststreptokoksik glomerülonefritin tekrarlaması çok nadir bir durum olmakla birlikte tekrarlayan glomerülonefritte farklı nefritojenik suşlarla olan rekürrenslerin görülebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut poststreptokoksik glomerülonefrit, Böbrek yetmezliği

[P-102]

Konjenital Seminal Vezikül Kisti Ve İpsilateral Renal Agenezi: Zinner Sendromlu İki Olgu

Meral Torun Bayram¹, Erdal Türk², Gizem Yıldız¹, İrfan Karaca², Handan Güleriyüz³, Alper Soylu¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Etik Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi Kliniği, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi BD, İzmir

Giriş: Konjenital seminal vezikül malformasyonları nadir olup, bunların çoğunu kistik malformasyonlar oluşturmaktadır. Eğer gebeliğin 4. ve 13. haftaları arasında bu malformasyon meydana gelirse, böbreğin, üreterin ve vas deferenslerin embriyogenezi de değişebilir. Bu neden ile konjenital seminal veziküllü olguların üçte ikisinde ipsilateral renal agenezi veya displazi de birlikte olup, bu durum Zinner Sendromu olarak isimlendirilmektedir. Burada Zinner Sendromu tanısı konulan iki olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Olgu 1: On üç yaşında erkek hasta perinede ağrı nedeni ile başvurdu. Batın ultrasonografi (USG) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de mesane komşuluğunda, mesaneye bası yapan homojen ve hipoekoik avasküler oluşum ve sol renal agenezi saptandı. Özgeçmiş ve soygeçmiş normal idi. Fizik ve laboratuvar bulgularında patolojik bulguya rastlanılmadı. Mesaneye bası yapan oluşumun değerlendirilme ve tedavisi için laparoskopi uygulandı. Mesaneye bası yapan kistik lezyon ve ileri derecede atrofik böbrek eksize edildi. Patolojik incelemede eksize edilen dokular seminal vezikül kisti ve kistik renal displazi ile uyumlu geldi. Zinner sendromu tanısı ile halen izlemine devam edilmektedir.

Olgu 2: On beş yaşında erkek hasta mesane komşuluğunda saptanan kist nedeni ile getirildi. Yedi yaşında rastlantısal olarak sağ renal agenezi belirlendiği ve sonrasında yıllık kontrollerinin yapıldığı ancak son yapılan batın USG'de mesane komşuluğunda kistik lezyon saptandığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmiş normal idi. Fizik ve laboratuvar bulgularında patolojik bulguya rastlanılmadı. Batın MRG'de prostat komşuluğunda sağ vezikula seminalis ile ilişkili kistik lezyon belirlendi (Resim 1). Zinner sendromu düşünülen hastanın izlemine aralıklı görüntülemeler ile devam edilmektedir.

Sonuç: İpsilateral renal agenezi veya renal displazi ile birlikte seminal vezikül kistleri oldukça nadir görülmektedir. Bu hastalar asemptomatik olabildikleri gibi, mesane obstrüksiyonu ve irritasyonu ile ilişkili semptomlar veya perine ve skrotal ağrı ile başvuruabilirler. Bu durumlarda ve kist boyutu büyük olan hastalarda tedavi seminal veziküler kistin eksize edilmesinden ibarettir.

Anahtar Kelimeler: Zinner Sendromu

[P-103]

Üriner Sistem Taş Hastalığının Nadir Bir Nedeni: Tip 1 Plazminojen Eksikliği

Meral Torun Bayram¹, Gizem Yıldız¹, Suna Asilsoy², Alper Soylu¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Hastalıkları BD, İzmir

Giriş: Tip 1 plazminojen eksikliği, plazminojen seviyesinde düşüklük ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren nadir, kalıtsal bir hastalıktır. Hücre dışı fibrinin temizlenmesindeki bozukluk nedeni ile plazminojen eksikliğinde başta göz olmak üzere birçok sistemde psödomembranöz lezyonlar ve sonrasında organ hasarı görülebilmektedir. Burada tip 1 plazminojen eksikliğine bağlı üriner sistem taş hastalığı düşünülen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 4 yaşında erkek hasta tip 1 plazminojen eksikliği nedeni ile izlenirken renal taş saptanması üzerine getirildi. Öyküsünden yirmi günlük iken hidrosefali nedeni ile ventrikülo-peritoneal şant takıldığı, üç aylık iken lignöz konjunktivit tanısı konulduğu ve daha önce kardeşinin de tip 1 plazminojen eksikliği nedeni ile kaybedilmesi üzerine çalışılan plazminojen aktivitesinin düşük (%17; ref:%55-145) saptandığı öğrenildi. Anne-baba birinci derece kuzen idi. Üriner sistem ultrasonografisi (USG)'nde bilateral en büyüğü 7 mm multiple taş vardı. Taş için yapılan incelemeler (böbrek fonksiyon testleri, iyonlar, kan gazı, parathormon, D-vitami ve idrar kalsiyum, ürik asit, sitrat, magnezyum, oksalat, sistin düzeyleri) normal olması nedeni ile hastada plazminojen eksikliği ile ilişkili renal taş düşünüldü. Destek tedavi önerildi. 4 yıldır izlemine devam edilen hastanın son üriner sistem USG'de bilateral 6 mm multiple taşları devam etmektedir.

Sonuç: Tip 1 plazminojen eksikliğinde fibröz materyal birikimine bağlı psödomembranlar özellikle fibrinden zengin dokularda daha belirgindir. Ancak üriner sistemde de fazla fibröz materyal birikimi obstrüksiyonlara ve ayrıca taş içinde bir nukleusa sebep olabilmektedir. Bu neden ile plazminojen eksikliği olan hastaların aralıklı üriner sistem taş hastalığı ve obstrüksiyonu açısından değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: plazminojen eksikliği, renal taş

[P-104]

Çocukluk Çağında Hipertansiyonun Nadir Bir Nedeni: Paraganglioma

Eren Soyaltın¹, Demet Alaygut¹, Ali Kanık³, Berna Eroğlu Filibeli⁵, Caner Alparslan¹, Önder Yavaşcan^{1,2}, Fatma Mutlubaş¹, Seçil Arslanoyu Çamlar¹, Belde Kasap Demir⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

⁴İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir

GİRİŞ: Paraganglioma, sempatik veya parasempatik sinir sistemi ile ilişkili nöroendokrin hücrelerden kaynaklanan adrenal dışı yerleşimli tümörlerdir. Çocuklarda nadir olup, artmış katekolamin salınımına bağlı hipertansiyon, taşikardi, baş ağrısı gibi nonspesifik semptomlar ile bulgu vermektedir. Burada, hipertansiyon etiyolojisinin oldukça nadir bir nedeni olan paraganglioma olgusu sunulmuştur.

Olgu: On beş yaşında kız olgu, baş ağrısı ve bulanık görme yakınma ile başvurduğu göz hastalıkları polikliniğinde kan basıncı yüksekliği ve papil ödem saptanması üzerine tarafımıza başvurdu. Hastanın son bir yıldır sık aralıklarla ile tekrarlayan, terlemenin de eşlik ettiği baş ağrısı ve son iki aydır çarpıntı atakları ve görme bulanıklığı ve karın ağrısı olduğu, bu yakınmalarla başka bir merkezde kranial ve toraks bilgisayarlı tomografisinde T5-T7 seviyesinde kitle tespit edilerek beyin cerrahisine yönlendirildiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenede, vücut ağırlığı 1,22 SDS, boy 1,01 SDS, VKİ: 22,6 kg/m², kan basıncı 170/95 mm Hg (99 persantil: 144/94 mm Hg), nabız 90/dk olarak saptandı. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu yoktu. Tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolitleri ve tiroit fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Üç organ hasarına yönelik yapılan ekokardiografik incelemesinde sol ventrikül hipertrofisi, göz dibi bakısında da evre 2 hipertansif retinopatiye uyumlu bulgular saptandı. Olguya antihipertansif tedavi olarak sırası ile enalapril (0,4 mg/kg/gün), metoprolol (2 mg/kg/gün) ve nifedipin (0,3 mg/kg/gün) tedavileri başlanarak kan basıncı kontrol altına alındı. 24 saatlik idrarda vanilmandelik asit/kreatinin: 36,6 mg/gr (N, 0-9), normetanefrin: 11847 µg/gün (N, 103-390), metanefrin: 135 µg/gün (N, 30-180) saptandı. Olguda noradrenerjik paraganglioma düşünülerek çekilen torakoabdominal MRG'de torakal 6-8. vertebra arasında nöral foramene uzanım oluşturan 3,7x5x5 cm düzgün sınırlı kitle saptandı. Multifokal tutulum ve metastaz açısından ⁶⁸Ga-DOTATATE PET/BT tetkikinde metastaz saptanmadı. Eşlik edebilecek diğer endokrin tümörler açısından yapılan taramalar negatif idi. Perioperatif dönemde karşılaşılabilecek malign hipertansiyonu önlemek amacıyla antihipertansif tedavileri doksazosin (2 mg/gün), nifedipin (0,3 mg/kg/gün) ve atenolol (1 mg/kg/gün) olarak düzenlendi. Kan basıncı kontrol altına alınan hasta elektif şartlarda opere edildi. Histopatolojik olarak paraganglioma bulundu.

Sonuç: Paraganglioma; çocukluk çağındaki hipertansiyonun oldukça nadir rastlanan bir sebebi olmakla birlikte nonspesifik bulgular ile başvuran hipertansif olgularda etyolojide akla gelmesi gereken bir patolojidir.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, paraganglioma

[P-105]

Nadir Bir Renal Füzyon Anomalisi: Tek üreterli sağ ektopik pankek böbrek

Pelin Ertan¹, Esra Nagehan Akyol Önder¹, Faruk Bekçi², Gül Gümüşer³, Mine Özko⁴, Can Taneli²

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD, Çocuk Ürolojisi BD, Manisa

³Celal Bayar Üniversitesi, Nükleer Tıp AD, Manisa

⁴Celal Bayar Üniversitesi, Radyoloji AD, Manisa

Giriş: Renal füzyon anomalileri tüm canlı doğumların %0,1-0,2 sinde görülür. En nadir görülen renal füzyon anomalisi ise pankek böbrektir. Pankek böbrek pelvik kavitede her iki böbrek üst, orta ve alt pollerinin komplet füzyonu ile karakterizedir. Her böbrek orta hattı geçmeyen üreterlere ve kendi toplayıcı sistemine sahiptir. Burada üreteopelvik bileşke darlığı nedeniyle başvuran sağ yerleşimli ektopik tek üreterli pankek böbrekli bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 2 yaşında erkek olgu başka bir merkezde sol böbrek agenezisi ve sağ böbrekte üreteopelvik darlığa bağlı grade 4 hidronefroz nedeniyle acil perkutan nefrostomi endikasyonu ile kliniğimize sevk edildi. Hastanın yapılan üriner sistem ultrasonografisinde (USG) sağ yerleşimli ektopik pankek böbrek, grade 3-4 hidronefroz ve sağ böbrek ve üreterde dilatasyon (UTD-P3) saptandı. Teknesyum-99m MAG-3 böbrek sintigrafisinde pankek böbrek ve üreteropelvik bileşkede obstrüktif dilatasyon paterni saptandı. Miksiyon sistoüretrogramda sağ grade 1 vezikoüreteal reflü ve üretra ve mesane boynunda dilatasyon izlendi. Sistoskopide; sağ üreter orifisi atnalı şekilde görülürken, sol üreter orifisi yerinde saptanmadı. Mesane boynu ve prostatik üretrada verumontanumdan başlayan her iki yana doğru saat 10 ve 2 hizasına uzanan Tip I posterior üretral valv görülerek rezeke edildi. Daha sonra kontrol sistoskopisi sırasında sağ üreteral kateterizasyon yapılarak çekilen retrograd pyelografilerde pankek böbreğin sağ ünitesinin dilate bir pelvis sahip olduğu soldaki daha küçük (hipoplazik) böbrek ünitesinin pelvis çıkışından 2-3 cm sonra Y şeklinde sağ üreterle birleşerek inkomplet duplikasyon oluşturarak sağdan mesaneye açıldığı görüldü. Üreteropelvik darlık saptanan fakat operasyon endikasyonu olmayan olguya profilaksi başlandı. Takiplerde üriner enfeksiyon görülmedi. Sağ yerleşimli ektopik tek üreterli pankek böbrekte üreteropelvik bileşke darlığı konservatif tedavi ile izlendi, USG'de pelvis ve distal üreter dilatasyonu geriledi. Olgu 28 aylık olup halen takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Mc Donald ve Mc Clellan 1957 yılında bu anomalileri ayrıntılı olarak sınıflandırmıştır. Konjenital renal malformasyonlar sayı anomalileri (renal agenezi, supernumerary böbrek), şekil anomalileri (atnalı böbrek, pankek böbrek), yerleşim anomalileri (unilateral veya bilateral ektopi, füzyonlu veya füzyonsuz crossed ektopi, renal parankimal (multikistik displastik ve ve kistik renal hastalıklar) ve üreter duplikasyonu olarak sayılabilir. En sık görülen renal füzyon anomalisi 1/700 olarak atnalı böbrek anomalisi iken en nadir görülen pankek böbrektir ve renal füzyon anomalilerinin %10 ununu oluşturur. Pankek böbrek pelvik kavitede birleşmiş iki lateral lobdan oluşan büyük ve lobule renal kitle ile karakterizedir. Genelde her lob ayrı pelvikalisyel sisteme sahiptir. Renal pelvis önde yerleşim gösterir ve üreterler genelde kısadır. Pankek böbrek genelde abdominal aorta veya ana iliak arterden kanlanır. Pankek böbrek en sık olarak çapraz renal ektopinin disk tipi ile karışır. Bu tipte ektopik böbreğin üreteri orta hattı geçer. Genelde hastalar asemptomatik olup tesadüfen tanı alırlar. Eşlik eden başka ürogenital anomali olmadıkça hastaların tedavisi konservatiftir. Olgumuzda tek üreter bulunması ve böbreklerin orta hat yerine sağ ektopik yerleşimli olması bu hastayı literatürdeki diğer pankek böbrek vakalarından farklı kılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: pankek böbrek

[P-106]

Fowler Sendromlu Bir Adölesan Kız Olgusu

Pelin Ertan¹, Esra Nagehan Akyol Önder¹, Fulya Doğaneroğlu², Can Taneli²

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefrolojisi BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD, Çocuk Ürolojisi BD, Manisa

Giriş: Fowler sendromu genç kadınlarda ağrı hissi olmaksızın 1000 ml'den yüksek volümlerde üriner retansiyondur. Üriner sfinkter mesane kapasitesine erişene kadar ağrı ve rahatsızlık oluşturmaz ve idrar inkontinasına engel olur. Mesanenin dolma ve boşaltma fazı bozukluklarına bağlı değişik semptomlarla karışımına çıkan farklı hastalıklar görülebilmektedir. Bazı olgularda çok düşük bir mesane volümünde bile alt karın bölgesinde veya belde ağrı oluşurken bazı olgularda ciddi miktarlarda idrar retansiyonunda bile rahatsızlık görülmez. Fowler sendromuna nörolojik bir defisit eşlik etmez ve etyoloji tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Bazı olgularda anormal sfinkterik elektromiyografik aktivite ve polikistik overlerle birlikteliği gösterilmiştir. Burada Fowler sendromu tanımlı bir hasta sunulmuştur.

Olgusu: 16 yaşında kız olguya akciğer kist hidatiği tanısı ile opere edilmek için sonda takıldığında idrara sıkışma şikayeti olmaksızın sondadan 1800 ml idrar geldiği saptandı. Kist hidatik tedavisi tamamlandıktan sonra işeme hacim çizelgesi ve işeme günlüğü doldurularak, günde 1 kez idrar yaptığı ve fonksiyonel mesane kapasitesinin 1600 ml olduğu tespit edilen hastanın işeme bozuklukları semptom skoru 5 olarak bulundu. Urge ve urge inkontinansı saptanmadı. Ayrıntılı anamnezinde olgunun tuvalet eğitiminin 3 yaşında tamamlandığı, 7 yaşına kadar gece idrar kaçırmasının devam ettiği ve 12 yaşına kadar sık olmamakla birlikte gündüz idrar kaçırma şikayeti olduğu öğrenildi. Fizik muayenesi normal olan hastanın üriner sistem ultrasonografisinde böbrek ve üreterler normal olup mesanede postvoid rezidü idrar kalmadığı görüldü. Gece ve gündüz idrar kaçırma yakınması olmaksızın urge hissi duymadan günde 1 kez ortalama 1000-1800ml idrar yapan olguya Fowler sendromu tanısı konuldu. Roma III kriterleri ve Bristol kaka skalası kullanılarak olguda fonksiyonel kabızlık tespit edildi. Olguya öncelikle kabızlık tedavisi ve üroterapi eğitimi başlandı. Ek olarak günde 6 kez saatli işeme ve parasakral transkutanöz elektriksel sinir stimülasyonu (TENS) tedavisi uygulandı. Olgunun 6 ay süren tedavisi sırasında yapılan idrar tetkiklerinde enfeksiyon saptanmadı. Olgumuzda çocuklar için invaziv tetkik olan ürodinami ve üretra basınç profili ve elektromiyografi (EMG) çalışması yapılmadı.

Tartışma ve Sonuç: Fowler sendromu ilk olarak 1988 yılında genç kadınlarda yüksek üretral basınçlara bağlı üretral sfinkter relaksasyon bozukluğu olarak tanımlanmıştır. Tipik olarak 20-30'lu yaşlardaki kadınlarda görülür. Bu hastalar 1000 ml'yi geçen idrar miktarlarına rağmen mesane doluluğuna bağlı gerginliği hissetmezler. Bu hastalarda üretral sfinkter EMG'de kompleks deşarjlar saptanmıştır. Altta yatan herhangi bir nörolojik hastalık olmaksızın en az 1 gün idrar yapmama ve idrara sıkışma hissi olmadan alt abdominal rahatsızlık hissi ile karakterizedir. En sık semptomlar alt karın ağrısı, perine veya bacak ağrısı ve bacak güçsüzlüğüdür. Tedavide sakral nöromodülasyon uygulanabilir. Kadınlarda görülen üriner retansiyonlarda sakral sinir stimülasyonundan en çok fayda gören grubun Fowler sendromlu hastalar olduğu çeşitli çalışmalarla ortaya konulmuştur. Bu nedenle Fowler sendromu tanısının erken konularak tedavi için zaman kaybedilmemesi önemlidir. Pediatrik yaş grubu adölesan kızlarda da bizim olgumuzda olduğu üzere görülebilmekte ve tanı sıklıkla atlanmaktadır. Bu nedenle hastalar yanlış tanımlar alarak zaman kaybetmekte ve yaşam kaliteleri düşmektedir. Pediatrik yaş grubunda özellikle idrara sıkışma hissi olmaksızın idrar retansiyonu olan hastalarda Fowler sendromu akla gelmeli ve tanı ve tedavide uygun yaklaşımlar izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Fowler sendromu

[P-107]

Orak Hücreli Anemi Hastalığı Ve Taşıyıcılarında Nefropati Değerlendirilmesinde Nötrofil Jelatinaz İlişkili Lipokalinin Yeri

Ali Delibaş¹, Niyazi Çetin², Serra Sürmeli Döven³, Şenay Balcı Fidan⁴, Lülüfer Tamer⁴, Merve Türkegün⁵, Selma Ünal⁶

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefrolojisi BD, Mersin

²Çaldıran Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Van

³Mersin Şehir Hastanesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Kliniği, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya AD, Mersin

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim AD, Mersin

⁶Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Hematoloji BD, Mersin

Amaç: Orak hücre hastalarında (OHH) nefropatinin erken saptanması için birçok çalışma yapılmıştır. Bu çalışmanın amacı Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD'nde takip edilen OHH ve orak hücre anemi taşıyıcılarında (OHAT) böbrek tutulumunu ve tanıda nötrofil jelatinaz ilişkili lipokalinin (NGAL) yerini göstermektir.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya 1 Temmuz-1 Aralık 2017 tarihleri arasında izlenen 10-24 yaş arası çocuk ve yetişkinler dahil edildi. Çalışmaya 61 (33 erkek, 29 kız) OHH'sı, 65 (35 erkek, 30 kız) OHAT, 84 (51 erkek, 33 kız) sağlıklı birey alındı. OHH Grup 1, OHAT Grup 2, kontrol grubu da Grup 3 olarak sınıflandırıldı. OHH'lerinin öykü ve klinik muayene bulguları değerlendirildi. Serumdan hemogram, NGAL, sistatin C ve kreatinin çalışıldı. İdrardan tam idrar tetkiki, anlık idrarda protein, β_2 mikroglobulin (B₂M), NGAL ve kreatinin çalışıldı. Veriler STATISTICA 13.3 programıyla istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

Bulgular: Grup 1'de 61 hastada (%100) damar tıkalıcı kriz, 18 hastada (%29,5) akut göğüs sendromu, 4 hastada (%6) splenik sekestrasyon krizi ve 5 hastada (%8,1) inme geçirdiği saptandı. Grup 1 de idrar dansitesi medyan değeri Grup 2 ile Grup 3 e göre istatistiksel olarak anlamlı decede düşüktür ($p<0,05$). Grup 1'de serum NGAL, İdrar NGAL/kreatinin ve B₂M/kreatinin Grup 2 ve Grup 3'e göre istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek ($p<0,001$) saptandı. Sistatin C ile hesaplanan glomeruler filtrasyon hızı (GFHsC) Grup 1 de Grup 2 ve Grup 3 e göre istatistiksel olarak anlamlı derecede ($p<0,001$) düşük çıktı.

Sonuç: OHH'de serumda ve idrarda NGAL'in çalışılmasının OHH nefropatisinin varlığını göstermek için yararlı bir belirteç olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: NGAL

[P-108]

MEFV Gen Mutasyonları Henoch Schonlein Purpura’da Klinik, Laboratuvar Bulguları Ve Hastalık Seyrini Etkiler Mi?

Ceyhan Açıarı¹, Meral Bayram², Salih Kavukçu¹, Alper Soylu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İzmir

Giriş: Henoch Schonlein Purpurası (HSP) ve diğer sistemik vaskülitler ile Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) birlikteliğine sık karşılaşılmaktadır. Bu çalışmada bizde MEFV gen mutasyonlarının HSP’li çocuk olgularda sıklığını, ayrıca MEFV mutasyonunun klinik ve laboratuvar bulguları ile hastalık seyrini üzerindeki etkisini araştırdık.

Metod: Çalışmaya HSP tanısı ile izlenmiş ve MEFV mutasyonu araştırılmış hastalar alındı. Hastalar MEFV mutasyon varlığına göre önce iki gruba ayrıldı (Grup 1: MEFV mutasyon taşımayanlar, Grup 2: en az bir allelde mutasyon taşıyanlar). M694V mutasyonunun HSP üzerindeki etkisini değerlendirmek içinde ayrıca gruplandırıldı (Grup 3: M694V mutasyonu taşımayan hastalar ve Grup 4: M694V mutasyonu taşıyanlar). Gruplar demografik, klinik, laboratuvar bulguları, tedavi sıklığı, gastrointestinal sistem (GİS) ve renal tutulum süreleri açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Toplam hasta sayısı 47 idi: 23 (%49) kız, 24 (%51) erkek. HSP hastaları arasında MEFV gen sıklığı %53 idi (M694V mutasyon sıklığı %26). Grup 1 ve 2 başlangıç yaşı, cinsiyeti, GİS, eklem, renal ve skrotal tutulum, steroid tedavi uygulanma sıklığı, GİS ve renal tutulum süreleri bakımından farklı değildi (Tablo 1). Ancak vücut ağırlık persentil ortalaması (50.6 ± 29.8 vs 71.4 ± 21.9 , $p=0.041$) ve relaps sıklığı ($6/16$ vs $12/13$, $p=0.029$) Grup 2 de daha fazla, ortalama trombosit sayısı (424.045 ± 161.212 vs 317.720 ± 100.640 , $p=0.009$) ise daha düşük idi. Grup 3 ve 4 arasında ise yine kilo persentil ortalaması (50.6 ± 29.8 vs 71.4 ± 21.9 , $p=0.041$), relaps sıklığı ($11/24$ vs $7/5$, $p=0.028$) ve ayrıca skalp ödem sıklığı ($0/35$ vs $4/8$, $p=0.004$) Grup 4 ‘de daha fazla idi.

Sonuç: MEFV mutasyonu taşıyanlarda HSP sıklığı daha fazladır. MEFV mutasyon varlığı HSP’nin bazı klinik ve laboratuvar bulgularını etkileyebilir. Ancak uzun dönem prognoz ve komplikasyonlar üzerinde etkisinin olmadığını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schönlein, MEFV

[P-109]

Çocuk Acile Başvuran Febril Konvülsiyonlu Hastalarda İdrar Yolu Enfeksiyonu Sıklığı

Ahmet Midhat Elmacı

Dr Ali Kemal Belviranlı Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi, Konya

Giriş: Febril konvülsiyon çocukluk çağında en sık görülen nöbet tipidir. Altı ay ile 5 yaş arası çocuklarda %2-5 oranında rastlanır ve sıklıkla viral patojenlerin neden olduğu üst solunum yolu enfeksiyonları seyrinde görülür. Bu çalışmada febril konvülsiyon tanısı alan olgularda idrar yolu enfeksiyonu (İYE) sıklığı ve eşlik eden anormallikler araştırılmıştır.

Metod: Hastanemiz çocuk acil ünitesine 01.01.2018 ile 31.12.2018 tarihleri arasında başvuran febril konvülsiyonlu vakaların dosyaları geriye dönük incelendi. Epilepsi, motor-mental retardasyon ve nörojen mesane tanısı alan vakalar çalışma dışı bırakıldı. Çalışmaya idrar analizi yapılabilen vakalar dahil edildi. İYE tanısı, idrar analizinde piyüri (>5 lökosit/ HPF) tespit edilen vakalarda idrar kültürü alınarak konuldu. İdrar kültüründe tuvalet eğitimi olan çocuklar için orta akım idrarda 100.000 koloni/ml, daha küçük çocuklarda kateterle alınan idrarda >10.000 koloni/ml mikroorganizma anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Febril konvülsiyon tanısı alan 181 hasta dosyası incelendi, idrar analizi elde edilen 79 vaka (%43.6) çalışmaya dahil edildi. Hastaların 45'i (%57) erkek, 34'ü (%43) kız, ortalama yaş 2.62 ± 1.43 yıl (6 ay-5.5 yıl) idi. Vakaların 6'sında (%7.6) İYE tespit edildi ve bunların 5'i kız, biri erkekti. 3 vakada tekrarlayan İYE öyküsü mevcuttu ve bunların 2'sinde vezikoüreteral reflü (VUR) saptandı.

Sonuç: Çocuklarda febril konvülsiyon etyolojisinde İYE sıklığı fazla gözükmemekle birlikte çoğu vakada idrar analizi yapılamamaktadır. Ateş odağı bulunamayan febril konvülsiyonlu vakalar, İYE açısından araştırılmalıdır. Tekrarlayan İYE ve febril konvülsiyon birlikteliği VUR varlığını düşündürmelidir.

Anahtar Kelimeler: febril konvülsiyon, idrar yolu enfeksiyonu

[P-110]

Psödobartter Sendromu ve Akut Böbrek Hasarının Adölesanda Ender bir Nedeni: Ülser İlişkili Bulbus Stenoza

Eren Soyaltın¹, Demet Alaygut¹, Ali Kanık², Maşallah Baran⁴, Fatma Mutlubaş¹, Belde Kasap Demir³, Seçil Arslansoyu Çamlar¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

⁴İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji AD, İzmir.

Giriş: Pseudo-Bartter sendromu, Bartter ve Gitelman Sendromlarının aksine tübüler defekt olmaksızın metabolik alkaloz ile karakterize bir hastalıktır. Kistik fibrozis, uygunsuz diüretik kullanımı, siklik kusmalar, laksatiflerin uygunsuz kullanımı Pseudo-Bartter sendromu gelişimine neden olabilmektedir. Siklik kusma atakları sonucunda mide içeriğinin boşaltılması ve dehidratasyon bu tabloya ek olarak ek olarak prerenal azotemiye de yol açabilmektedir. Burada siklik kusma atakları sonucu akut böbrek hasarı ve psödobartter sendromu ile başvuran adölesan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: On yedi yaşında erkek olgu tekrarlayan kusma atakları, beslenememe ve halsizlik şikayetleri ile başvurdu. Olgunun öyküsünde dört yıldır aralıklı mide ağrısı ve kusmaları olduğu ve proton pompa inhibitörü tedavisi aldığı ancak fayda görmediği öğrenildi. Olgunun fizik muayenesinde vital bulguları yaşına göre normal sınırlarda olup, epigastrik bölgede palpasyonla hassasiyet dışında patoloji saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde WBC:21.500/ul, Hb:17.5 gr/dl, plt: 557.000, üre:122 mg/dl kreatinin:2.5 mg/dl Na: 133 mEq/L, K: 3,6mEq/L, Cl: 69mEq/L, ph: 7.57, pCO₂: 48, HCO₃: 42.2 saptandı. Tam idrar analizinde dansite artışı (>1030) mevcuttu. Ayakta direk karın grafisi ve karın ultrasonografisinde patoloji saptanmadı. Hipopotasemik hipokloremik metabolik alkaloz saptanan olgunun spot idrar analizinde idrar kloru: 15 mEq/L saptanması üzerine tübüler patolojiler ekarte edildi. Sıvı ve elektrolit desteğine başlanan olgunun üst gastrointestinal sistem endoskopisinde; deforme pilor, bulbusta üzeri eksüdalı ciddi ülser alanı, bulbusta yaygın ödem ve duodenum ikinci kısma geçişi güçleştiren stenoz izlendi. Olguya pilor stenozuna bağlı kusmalar sonucu gelişen hipovolemi, klor ve hidrojen kaybına bağlı olarak gelişen Pseudo-Bartter Sendromu ve akut böbrek hasarı tanısı kondu. Mevcut GİS patolojisine yönelik pantoprazol, sukralfat ve antiinflamatuvar olarak metilprednisolon tedavisi başlandı. Oral beslenmeyi tolere edemeyen olguya total parenteral nutrisyon desteği verildi. İzleminde kan basıncı ve diürezi yaşına uygun seyreden olgunun, böbrek fonksiyon testlerinde, elektrolit değerlerinde ve kangazı analizinde düzelme izlendi. Bir hafta sonra tekrarlanan üst GİS endoskopisinde ülser alanında iyileşme ve darlık alanından duodenum ikinci kısma geçişin rahatladığı izlenen ve oral beslenmeyi tolere eden hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi. Sonuç: Metabolik asidoz ve akut böbrek hasarı olan hastalarda mutlaka altta yatan sebep bulunmaya çalışılmalı ve tedavi sebebe göre yönlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Psödobartter, akut böbrek hasarı

[P-111]

Hafif Renal Varyant İle Karakterize Pierson Sendromu: Olgu Sunumu

Bahar Büyükkaragöz¹, Sevcan A. Bakkaloğlu¹, Cüneyt Özmen², Fatih S. Ezgü³

¹Gazi Üniversitesi, Çocuk Nefroloji BD, Ankara,

²Gazi Üniversitesi, Göz Hastalıkları AD, Ankara

³Gazi Üniversitesi, Çocuk Genetik BD, Ankara

Giriş: Pierson sendromu nadir görülen otozomal resesif bir sendrom olup, konjenital nefrotik sendrom ve mikrokori başta olmak üzere çeşitli oküler anomaliler ile karakterizedir. Hastalık çoğunlukla hızla son dönem böbrek yetmezliğine ilerler, nörolojik ve gelişimsel bozukluklar da eşlik edebilir. Son yıllarda daha hafif renal bulgularla prezente olan olgular bildirilmiştir. Burada Pierson sendromu tanısı alıp, nefrotik düzeyde proteinüri ile izlenmekte olan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 7.5 yaşında erkek hasta, ilk kez 1.5 yaşındayken görme bozukluğu nedeniyle başvurduğu göz hastalıkları bölümünde sol bulbus okülide küçüklük, dar açılı glokoma sekonder retina dekolmanı, sağ gözde ise ciddi maküler atrofi, öküzy gözü makülopatisi ve koni-rod distrofisi tanısı almış. Bu dönemde tam idrar tetkikinde protein 3+ saptanması üzerine bölümümüze yönlendirilmiş. Hastanın ilk başvurusunda özgeçmişinde başka özellik olmadığı, anne-baba arasında 1. derece akrabalık olduğu ve ailede böbrek hastalığı öyküsü olmadığı öğrenildi. Serum albümin: 3.4 g/dl, kreatinin: 0.21 mg/dl, üriner USG: normal ve 24 saatlik idrarda proteinüri: 62 mg/m²/saat bulunması üzerine yapılan böbrek biyopsisinde ışık mikroskopide minimal mezangial proliferasyon, immünfloresan inceleme negatif ve elektron mikroskopide podosit ayakları çıkıntılarında fokal silinme saptandı. Genetik incelemede LAMB2 geninde homozigot mutasyon saptanarak Pierson sendromu tanısı alan hasta enalapril tedavisi altında izlenmekteyken, proteinüride artış olması üzerine 2 mg/kg/gün oral prednizolon başlandı. 8 haftalık tedavi sonrası steroide yanıtı nedeniyle siklosporin tedavisine geçildi. Hastanın sonrasındaki 4 yıllık izleminde nefrotik düzeyde proteinürisi sebat etti ancak nefrotik sendrom tablosu gelişmedi. Hastaya sırasıyla siklosporin, azatiopirin, oral siklofosfamid ve mikofenolat mofetil tedavileri uygulandı. Bu dönemin sonunda 24 saatlik idrarda proteinüri: 50.3 mg/m²/saat, serum albümin: 4.0 g/dl ve kreatinin: 0.26 mg/dl idi. Tekrarlanan renal biyopsisi ışık mikroskopik olarak minimal glomerüler değişiklikler dışında normal olarak değerlendirildi. Tekrar siklosporin tedavisi başlanan hastada bu kez proteinüride kısmi azalma saptandı. Hastanın toplam 5 yıllık izlem süresince nörolojik semptomu olmadı, nöromotor gelişimi normaldi ve böbrek fonksiyon testleri de normal bulundu.

Tartışma: Pierson sendromunun klinik bulguları ve hastalık şiddeti hastadan hastaya değişebilir. En sık rastlanan göz bulguları mikrokori, katarakt, glokom ve retina dekolmanı olup, hastamızda olduğu gibi bu bulgular tam körlükle sonuçlanabilir. Renal bulgular genellikle ilk 3 ayda konjenital nefrotik sendrom ile prezente olur. Hastalık çoğunlukla ciddi ve progresif böbrek hastalığı nedeniyle ilk dekada son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlanır. Bununla beraber hastamızda olduğu gibi hafif renal varyant olarak tanımlanan olgular da bulunabilir. Pierson sendromlu olgularda nörolojik bozukluklar da çoğunlukla eşlik eder. Hastaların çoğunda oturma, yürüme ve konuşma gibi gelişimsel basamakların elde edilemediği bildirilmiştir. Hastamızda bu döneme dek nöromotor gelişiminin normal olması ve herhangi bir nörolojik semptom saptanmamış olması da dikkat çekicidir. Sonuçta bu olgu Pierson sendromu'nda tıpkı göz bulgularının olduğu gibi, renal bulgularının da çeşitlilik gösterebileceğini ortaya koyan bir örnek olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Pierson Sendromu

[P-112]

Ailesel Akdeniz Ateşi İle Takip Edilen Hastada Göğüs Ağrısının Nadir Bir Sebebi: Wolff-Parkinson-White Sendromu

Ahmet Midhat Elmacı¹, Hayrullah Alp²

¹Dr Ali Kemal Belviranlı Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi, Konya

²Dr Ali Kemal Belviranlı Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Konya

Giriş: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) tekrarlayan ataklar şeklinde olan ateş ve eşlik eden seröz zarların inflamasyonu ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Ek olarak böbrek, gastrointestinal ve kas-iskelet sistemleri gibi çeşitli organ ve sistemleri de etkileyebilir. Kardiyak tutulum ise nadir görülür ve sıklıkla perikardın inflamasyonuna bağlı gelişen perikardit şeklindedir. Literatürde bugüne kadar AAA'da aritmi gelişen bir olgu bildirilmemiştir. Bu bildiride AAA tanısı ile takip edilen, göğüs ağrısı ve çarpıntı şikâyeti ile başvuran bir hastada saptanan Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Yedi yaşından beri AAA tanısı ile kolşisin 1 mg/gün kullanmakta olan 17 yaşında erkek hasta yaklaşık 5 yıldır, ayda bir olan ve 2 gün süren göğüs ağrısı ve zaman zaman buna eşlik eden çarpıntı şikâyeti ile tarafımıza başvurdu. Şikâyetlerinin olduğu dönemde nefes alıp vermede zorluk yaşayan hastanın erkek ve kız kardeşinde de AAA öyküsü mevcuttu. Anne-baba arasında akrabalık yoktu.

Fizik muayenesinde kan basıncı 100/60 mmHg, nabız 112/dk ritmik, boy 180 cm (75p), vücut ağırlığı 74 kg (50-75p) olarak bulundu. Kardiyovasküler ve solunum sistemi muayenesi normaldi. İdrar analizi, hemogram ve biyokimya değerleri normaldi. Sedimentasyon değeri 2 mm/s, CRP 3.1 mg/l, fibrinojen 214 mg/dl, serum amiloid-A düzeyi 0.5 mg/dL olarak tespit edildi. FMF gen analizinde M680I/- ve M694V/- birleşik heterozigot mutasyon tespit edildi. Ekokardiyografik incelemesi normal olan hastanın elektrokardiyografisinde WPW sendromu tespit edildi (Resim 1). 24 saatlik ritim Holter incelemesinde supraventriküler taşikardi tespit edilmeyen ve aralıklarla ritmin sinüse döndüğü görülen hasta elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon tedavisi için üçüncü basamak bir merkeze yönlendirildi.

Sonuç: Ailesel Akdeniz ateşi takibinde göğüs ağrısına özellikle çarpıntı şikâyetinin de eşlik ettiği durumlarda aritmi olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: ailesel akdeniz ateşi, aritmi

[P-113]

Nefrokalsinozisli Çocuklarda Başvuru Yakınmaları, Etiyoloji ve Klinik Seyir

Gizem Yıldız, Alper Soylu, Meral Torun Bayram, Salih Kavukçu
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nefroloji BD

Giriş: Nefrokalsinozis (NK) özellikle erken çocukluk dönemlerinde çoğunlukla asemptomatik olup, genellikle başka nedenlerle yapılan ultrasonografide tesadüfen veya poliüri-polidipsi gibi semptomlardan dolayı yapılan görüntüleme yöntemleri ile saptanır. Bu nedenle, çocuklarda NK sıklığı düşünülenenden daha yüksektir. NK bir hastalık bulgusudur, hastalık değildir. Altta yatan patoloji her zaman net değildir ve detaylı bir araştırma gerektirir. Burada, kliniğimizde medüller NK saptanan olgularımızın özellikleri sunulmaktadır.

Olgular ve Yöntem: Kliniğimizde 2000-2018 yılları arasında medüller NK nedeni ile izlenen olguların hastane kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik verileri, başvuru yakınmaları, metabolik ve genetik tetkik sonuçları ve seyirleri değerlendirildi.

Bulgular: NK saptanan 27 hastanın (18 erkek) ortalama tanı yaşı 31.9 ± 43.8 ay ve izlem süresi 36.6 ± 39.9 ay idi. Akraba evliliği 10 (%37) olguda tanımlandı. Hastalarda NK saptanmasına neden olan yakınmalar sırası ile kilo alamama/büyüme geriliği (11, %41), prematürite (4, %15), karın ağrısı (3, %11), idrar yolu enfeksiyonu (3, %11), hematüri (1, %4), raşitizm (1, %4), hipotoni (1, %4) ve rastlantısal (3, %11) idi. Değerlendirmeler sonunda hastaların 10 (%37) tanesinde monogenik hastalık (ikişer hastada distal renal tübüler asidoz-ATP6V1B1 ve familial hipomagnezemik hiperkalsiürik nefropati-CLDN16/CLDN19 ve birer hastada Dent-1 hastalığı, hipofosfatemik raşitizm-PHEX, Lesch-Nyhan hastalığı, familial hipoürisemi-SLC2A9, tip 1 glikojen depo hastalığı), 6 (%24) tanesinde idopatik hiperkalsiüri, 5 (%19) tanesinde medüller sünger böbrek, 5 (%19) tanesinde iatrojenik nedenler (3 prematürite, 2 hipervitaminoz-D) saptandı. Bir hastada neden bulunamadı. Akraba evliliği olan hastalarda monogenik neden sıklığı anlamlı ölçüde yüksek idi (7/11 vs 4/16, $p=0.034$, OR 5.7). Monogenik NK olgularında cinsiyet ve tanı yaşı diğer olgulardan farklı değildi. NK 4 hastada izlem sonunda kayboldu (hipervitaminoz D, hipofosfatemik raşitizm ve familial hipoürisemi). Son vizite kreatinin klirensi 7 hastada $90 \text{ ml/dk/1.73 m}^2$ 'nin altında idi: FHHN'li olgular, medüller sünger böbrekli iki olgu, ailesel hipoürisemi, glikojen depo hastalığı ve prematürlerden biri. FHHN'li bir olgu kardiyak anomali nedeni ile kaybedildi.

Sonuç: Nefrokalsinoziste tedavi yaklaşımı risk faktörlerine göre şekillendiğinden hemen ve doğru tanısal değerlendirme yapılması önemlidir. Olgularımızın %96'sında etiyoloji aydınlatılabildiği; yapısal ve/veya metabolik bozukluk sıklığı %78 olarak belirlenmiştir. Akraba evliliği varlığında monogenik hastalık sıklığı yaklaşık 6 kat artmaktadır. Yüksek doz D vitamini tedavisi ile ilişkili olan NK düzelme eğilimindedir.

Anahtar Kelimeler: nefrokalsinozis

[P-114]

Fokal Segmental Glomeruloskleroz, Son Tanı Mı?

Neslihan Çiçek¹, Nurdan Yıldız¹, Pınar Ata², İbrahim Gökçe¹, Serçin Güven¹, Mehtap Sak¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik BD, İstanbul

Giriş: Fokal segmental glomeruloskleroz (FSGS) çocuklarda steroid dirençli nefrotik sendromun önemli nedenlerinden biridir. Fokal segmental glomeruloskleroz patolojik bir tanımlamadır. Bu tanı altında herediter hastalıklar da bulunabilir ve bu hastalıklar primer FSGS'den ayrı tutulmalıdır. Bu sunumda masif proteinüri ile gelen, böbrek biyopsi sonucu FSGS ile uyumlu olan ancak elektron mikroskopik (EM) ve genetik incelemeler sonucu Alport sendromu (AS) tanısı alan dört hastamızı sunarak herediter hastalıklarda FSGS'nin tek tanı olmayabileceğini vurgulamayı amaçladık.

Olgu 1: On beş yaşında kız hasta dış merkezde masif proteinüri (24 saatlik idrarda protein>40 mg/m2/saat) olması nedeniyle yapılan böbrek biyopsisi sonucu FSGS tanısı almış ve sonrasında takiplerine devam etmemişti. Hastanemize ağır asidoz ile başvuran ve serum kreatinin değeri 17 mg/dl saptanan hastaya acil hemodiyaliz başlandı. Son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) ile takibe alınan hastanın kız kardeşinde de FSGS'a sekonder SDBY öyküsü vardı. İşitme kaybı olan hastanın genetik incelemesinde COL4A3 geninde bileşik heterozigot c.2806C>T; p.Gln936 ve c.393delG; p.Glu131Aspfs22 mutasyonları, COL4A4 geninde homozigot c.3979G>A; p.Val1327Met varyasyonu saptandı. **Olgu 2:** On yaşında erkek hasta masif proteinüri nedeniyle yapılan böbrek biyopsisi sonucu FSGS tanısı aldı. Steroid tedavisine cevapsız olduğu için yapılan genetik incelemede COL4A3 geninde homozigot c.3646G>A; p.Gly1216Arg mutasyonu saptandı. Elektron mikroskopik bulguları da AS ile uyumlu olan hasta halen izlenmekte olup son kreatinin değeri 1.2 mg/dl'dir. **Olgu 3:** Masif proteinüri ile başvuran beş yaşında kız hasta steroide cevapsız olduğu için yapılan böbrek biyopsisi sonucu FSGS tanısı aldı. Ancak genetik incelemede COL4A4'de homozigot c.2242G>T; p.Gly748Cys mutasyonu saptandı. Elektron mikroskopik bulguları AS ile uyumlu bulundu. **Olgu 4:** On bir yaşında Diabetes Mellitus tanılı erkek hasta proteinüri ile başvurdu, yapılan böbrek biyopsisi sonucu FSGS tanısı aldı. Elektron mikroskopik bulguları AS ile uyumlu saptanan hastanın genetik incelemesinde COL4A4 geninde heterozigot c.3979G>A; p.Val1327Met varyasyonu saptandı.

Sonuç: Fokal segmental glomeruloskleroz, Alport sendromu olan hastaların böbrek patolojisinde görülebilir. Bu nedenle, proteinüri ile başvuran ve böbrek biyopsisi ile FSGS tanısı alan hastalar EM bulguları ve genetik inceleme ışığında değerlendirilmelidir. Fokal segmental glomerulosklerozlu hastaların özellikle COL4A3 ve COL4A4 genlerinde mutasyon ve/veya varyasyonları olan AS hastaları olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: FSGS, Alport Sendromu



[P-115]

Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığında İki Yeni Mutasyon

Neslihan Çiçek¹, İbrahim Gökçe¹, Pınar Ata², Serçin Güven¹, Mehtap Sak¹, Nurdan Yıldız¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik BD, İstanbul

Giriş-Amaç: Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPKBH) çocukluk döneminde bulgu verebilir ya da taramalar sırasında saptanabilir, erken tanı komplikasyonları önlemek açısından önemlidir. Genetik incelemelerde Polisistin-1 sentezinden sorumlu PKD1 mutasyonu hastaların %85'inde, polisistin-2 sentezinden sorumlu PKD2 mutasyonu %15'inde saptanmıştır. Genetik inceleme ile hastaların prognozları ön görülebilir ve genetik danışma verilebilir. Bu sunumumuzda daha önce tanımlanmamış, iki hastamızda saptadığımız iki yeni mutasyonun paylaşılması amaçlanmıştır.

Olgu-1: Üç yaşında erkek hastanın babasında ODPKBH öyküsü olması nedeniyle bir yaşında yapılan rutin USG'de sağ böbrekte tek kist ve izleminde kist sayısında artış saptandı. Hastanın tansiyonu normal, serum kreatinin (0.2 mg/dl) ve spot idrarda protein/kreatinin oranı (0.1) normal saptandı. Genetik incelemesinde güncel veri tabanlarında kayıtlı olmayan PKD1 geninde heterozigot c.6360C>G (p.Tyr2120*) mutasyonu saptandı. Hastanın 33 yaşındaki babası ODPKBH tanılı olup henüz son dönem böbrek yetmezliğine ilerlememiş iken babaannesi 55 yaşından beri hemodiyaliz tedavisi almaktadır. **Olgu-2:** Onaltı yaşında kız hastanın ailede ODPKBH öyküsü olması nedeniyle yapılan rutin USG'sinde iki böbrekte kist saptandı. Hastanın tansiyonu normal, kreatinin (0.44 mg/dl) ve 24 saatlik idrarda proteini (2.7 mg/m2/saat) normal saptandı. Genetik incelemesinde güncel veri tabanlarında kayıtlı olmayan PKD1 geninde heterozigot c.5992C>T (p.Arg1998Cys) mutasyonu saptandı. Hastanın annesine ODPKBH'na ikincil 30 yaşında böbrek nakli yapılmış olup diğer hasta aile bireylerinde de hemodiyaliz öyküsü bulunmaktadır.

Çıkarım: Güncel veri tabanlarında kayıtlı olmayan PKD1 genindeki heterozigot c.6360C>G (p.Tyr2120*) ve c.5992C>T (p.Arg1998Cys) mutasyonlarının ODPKBH ile ilişkili olabileceği öngörülmüştür.

Anahtar Kelimeler: ODPKBH, yeni mutasyon

[P-116]

Çocukluk Çağında Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı

Neslihan Çiçek¹, İbrahim Gökçe¹, Serçin Güven¹, Mehtap Sak¹, Pınar Ata², Nurdan Yıldız¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik BD, İstanbul

Giriş-Amaç: Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPKBH) daha çok bir erişkin hastalığı olarak bilinmesine rağmen, çocukluk döneminde de bulgu verebilir, hatta antenatal dönemde tanı alabilir. Polisistin-1 ve 2'nin sentezinden sorumlu PKD1 ve PKD2 genlerindeki mutasyonlar hastalığa neden olmaktadır. PKD2 mutasyonlarının daha iyi seyir gösterdiği bildirilmiştir. Bu çalışmada Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD'nde ODPKBH tanısı ile izlenen hastalarda genotip ve fenotiplerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Hastalar ve Metod: ODPKBH tanısı ile izlenen 24 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların genetik inceleme sonuçları, glomerül filtrasyon hızları (GFH), idrarda protein atılımları, poliklinik kan basıncı ölçümleri değerlendirildi. Sonuçlar: Hastaların 11'i (%45.83) kız, 13'ü (%54.16) erkekti. İki (%8.33) hasta antenatal dönemde tanı almıştı, diğer 22 hastanın ortalama tanı yaşı 9.18 ± 4.8 yıl, ortalama izlem süresi 5.42 ± 4.81 yıl idi. Tüm hastaların ebeveynlerinden birinde ODPKBH tanısı vardı. Hastaların ortalama kreatinin değeri 0.53 ± 0.12 mg/dl idi, iki (%8.33) hastada nefritik düzeyde proteinüri mevcuttu, hipertansiyon hiçbir hastada saptanmadı. Hastaların 13'ünde genetik inceleme sonuçlandı. İki hastada güncel veri tabanlarında kayıtlı olmayan PKD1 geninde iki yeni mutasyon saptandı. On hastada PKD1 geninde, üç hastada PKD2 geninde heterozigot mutasyon saptandı. PKD1 mutasyonu olan on hastanın tamamının ailelerindeki diğer ODPKBH tanılı erişkin bireylerinde diyaliz ve nakil öyküsü varken, PKD2 mutasyonu olan üç hastanın ailelerindeki erişkin hasta bireylerde diyaliz ve nakil öyküsü yoktu.

Çıkarım: Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığının çocukluk çağında erken tanısı, proteinüri ve hipertansiyon gibi komplikasyonların erken tedavisini mümkün kılar. Genetik inceleme ile hastaların prognozları ön görülebilir ve genetik danışma verilebilir.

Anahtar Kelimeler: ODPKBH

[P-117]

Tipik Hus(Hemolitik Üremik Sendrom) Gerçekten Tipik Mi?

Mehtap Ezel Çelakıl, Kenan Bek

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD

Hemolitik üremik sendrom (HUS) çocuklarda akut böbrek hasarının yaygın bir nedenidir. En sık Shiga toksin üreten Escherichia coli (STEC) ile ilişkilidir. Atipik hemolitik üremik sendrom(aHUS) nadirdir ancak rekürrens oranı yüksek olup prognozu anlamlı derecede kötüdür ve STEC ile tetiklenebilir. Olgumuz, kanlı diyare, trombositopeni, anemi, kreatinin yüksekliği ve oligoanuri nedeniyle başvurdu. Bir hafta önce tavuk eti yeme öyküsü olan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Tartı 20 kg (50p), boy 116 cm (50p) idi. pretibial 2 ++ ödem mevcuttu. Vitalleri normal, tansiyon 137/81 mmHg (> 99p) idi. BUN: 40 mg/dL, kreatinin: 2,4 mg/dL, GFR (Schwartz) 20 ml /dak/1.73m², Na: 136 mEq/L, K: 5,5 mEq /L, Ürik asit: 6,7 mg/dl, Fosfor: 7,5 mg/dl, Albümin: 2,5 gr /dl, Kolesterol 162 mg /dl, Trigliserit 161 mg / dl, Lökosit 17200 / mm³, hemoglobin 7 g/dL, trombositler 60900/mm³, retikülosit: % 10,6 ve haptoglobin 1,1 mg/dl idi. Periferik kan yayması hemolizle uyumlu idi. Tam idrar tetkikinde dansite: 1038, 3+ proteinüri (protein/kreatinin: 21,6), 3+ hematüri ve mikroskopide bol miktarda dismorfik eritrosit vardı. C3: 100 mg/dL, C4: 38 mg/dL, ASO: 104 (IU/ml), ANA (-), antiDNA (-), ANCA (-), HbsAg (-), AntiHbs (+), antiHCV (-) olarak saptandı. ADAMTS 13 aktivitesi normaldi (>108 IU / ml). Üriner ultasonografisi bilateral grade 2 renal parankimal hastalık ile uyumluydu. Dışkı kültüründe E coli O157: H7 PCR STX2 kuvvetli pozitif saptandı. Tipik HUS tanısı ile sıvı ve destek tedavisi başlandı. Yatışının 6. gününde destekleyici tedaviye yanıt vermeyen kreatin düzeyi 5,89 mg/dl 'ye yükselen anurik seyreden hastaya periton diyalizi (PD) başlandı. Periton diyalizine rağmen klinik iyileşme olmaması üzerine 2.kez bakılan C3: 70.9mg / dl saptandı ve aHUS genleri gönderilerek 1 doz eculizumab verildi. Eculizumabtan 7gün sonra idrar çıkışı başlayan kliniği düzelen hasta yatışının 71.gününde taburcu edildi. Fakat 1 hafta sonra oliguri, ödem ve hipertansiyon ile tekrar başvurdu. Kreatinin: 2,3 mg / dl, haptoglobin: 4 mg/dl C3: 61.7 mg/dl, Hb: 8.5 mg/dl, trombosit: 264000 /mm³ idi ve periferik kan yayması hemoliz ile uyumluydu. İdrar çıkışı <0.5cc /kg/saat olan hastaya yaygın ödem ve solunum sıkıntısı nedeni ile acil hemodiyaliz uygulandı. Genetik test sonucunda homozigot faktör H (CFH p.Glu36Asp) ve heterozigot faktör B (CFB p.Arg32Trp) mutasyonları olduğu öğrenildi. Atipik HUS tanısı ile takibe alınarak eculizumab başlanan hastanın serum kreatinin düzeyleri 4.ay sonunda 1,5 mg / dL seviyesinde devam etti ve hasta kronik böbrek hastası kabul edildi. Sonuç olarak, STEC HUS'un patofizyolojisi ve tedavisinde son gelişmelere rağmen, STEC enfeksiyonunu takiben bazı hastalarda aHUS gelişimine duyarlılık sağlayan genetik ve çevresel faktörlerin belirlenmesi de dahil olmak üzere çeşitli konular açıklanmaya devam etmektedir. Tipik HUS kliniği ile başvurup faktör H ve faktör B mutasyonları saptanarak atipik HUS tanısı alan hastamız HUS'lu hastaları tedavi etmedeki klinik ve genetik zorlukları vurgulamaktadır. Bu hastamız ile bu zorlukları ve çözüm yollarını tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Hemolitik Üremik Sendrom, Kronik Böbrek Hastalığı

[P-118]

Çocukluk Çağında Yoğun Hematürinin Nadir Bir Nedeni: Renal Lenfanjiyektazi

Çağla Serpil Doğan, Gülşah Kaya Aksoy

Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Bölümü

Giriş: Perirenal lenfanjiyektazi, böbreği çevreleyen lenfatik kanalların kistik malformasyonu ile karakterize nadir görülen, selim seyirli bir bozukluktur. Sıklıkla tesadüfen saptanmakla birlikte, hastalar karın ağrısı, yan ağrısı, hematüri ve nadiren asit, lenfödem ile başvurabilirler.

Burada, ağrısız yoğun hematüri yakınması ile gelen, fizik muayenede kan basıncı yüksek bulunan, tetkiklerde sol perirenal lenfanjiyektazi ve polisitemi saptanan bir olgu sunmaktayız.

Olgu: 13 yaş erkek hasta, 2 gündür devam eden ağrısız kanlı idrar yapma yakınması ile başvurdu. Travma öyküsü yoktu. Öz ve soy geçmişinde özellik belirtilmedi. Fizik muayenede ofis kan basıncı 130/90 mmHg idi (99. persantil; 135/90 mmHg). 24 saatlik kan basıncı izleminde de ortalama sistolik ve diastolik kan basıncı değeri yüksekti. Tetkiklerinde; kırmızı kan hücreleri: $5.7 \times 10^6/\text{mm}^3$ ($4.1-5.2 \times 10^6/\text{mm}^3$), hemoglobin: 17.2 g/dl (12.8-15.0 g/dl), hematokrit: %51 (% 37.3-47.3), ortalama eritrosit volümü: 90 fl (81.4-91.9 fl) bulundu. Renal fonksiyon testlerini de içeren rutin biyokimya analizinde patoloji saptanmadı. İdrar rengi açık kırmızıydı ve idrar analizinde proteinüri 1+, eritrosit 3+ idi.

Ultrasonografide sol böbrekte ekojenite artışı ve böbrek çevresinde çoklu septaları olan koleksiyon görüldü. Manyetik rezonans görüntülemesinde, T1 ağırlıklı görüntülerde sol renal korteksi çevreleyen ve hipointens - kontrast tutmayan, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hiperintens kistik lezyon saptandı (Figür 1). Sağ böbrek tüm görüntüleme çalışmalarında normaldi. Bu karakteristik radyolojik görüntüleme bulguları perirenal lenfanjiyektazi olarak değerlendirildi. Ek olarak, dimerkaptosüksinik asit renal sintigrafide sol böbrek diferansiyel fonksiyonu % 27 olarak bulundu. Hipertansiyon için enalapril maleat (0.3 mg/kg, 2 dozda) başlandı. İzlemde kan basıncı normal sınırlarda seyretti. Hematokrit değerleri stabil kaldı ve flebotomi gerekmedi.

Sonuç: Renal lenfanjiyektazi, çocukluk çağında kistik renal hastalıkların nadir bir nedenidir ve kistik lezyonların ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Tanısı radyolojik görüntüleme bulgularına dayanır. Semptomatik hastalarda komplikasyonların tedavisi ve uzun dönem izlem gereklidir.

Anahtar Kelimeler: renal lenfanjiyektazi, hematüri

[P-119]

Böbrek Nakli Sonrası Renal Arter Stenozu Gelişen Ve Perkütan Translüminal Anjiyoplasti İle Tedavi Edilen Bir Olgu

Serra Sürmeli Döven¹, Ali Delibaş², Engin Kara³, Mehmet Alakaya⁴, Ali Ertuğ Arslanköylü⁴, Murat Bozlu⁵, Erdem Akbay⁵

¹Mersin Şehir Hastanesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi, Mersin

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Nefrolojisi BD, Mersin

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Mersin

⁵Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD, Mersin

Giriş: Böbrek nakli, son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) olan çocuklarda en çok tercih edilen tedavi şeklidir. Cerrahi teknik ve immünyosupresif ajanlardaki ilerlemelere rağmen, böbrek nakli sonrasında bazı komplikasyonlar gelişebilmektedir. Transplant renal arter stenozu, böbrek nakli olan hastaların %1-23'ünde görülür ve tüm vasküler komplikasyonların % 75'ini oluşturmaktadır. Burada nakli sonrası renal arter stenozu gelişen ve perkütan translüminal anjiyoplasti (PTA) ile başarıyla tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Etiyolojisi bilinmeyen SDBY tanısıyla izlenen, altı aydır aletli periton diyalizi uygulanan 17 yaşındaki erkek hastaya, 06.06.2017 tarihinde babasından böbrek nakli gerçekleştirildi. İmmünyosupresif olarak basiliximab, metil prednizolon, mikofenolat mofetil ve siklosporin tedavileri başlandı. Postoperatif birinci gününde idrar miktarı 3230 ml, kreatinin: 11 mg/dl, ikinci gününde idrar miktarı: 4000 ml, kreatinin: 6 mg/dl iken üçüncü gününde hastanın idrar miktarında azalma (395 ml) ile beraber ateşi başladı. Akut faz reaktanları da yükselen hastaya (CRP:98 mg/L) peritonit ön tanısıyla ertapenem ve vankomisin tedavileri başlandı. Hipertansiyon (164/112 mmHg) sebebiyle nifedipin eklendi. Postoperatif altıncı gününde hastanın şiddetli karın ağrısı şikayeti başladı. Hemoglobin değeri 9,2 g/dl'den 3,5 g/dl'ye düştü. Karın tomografisinde nakil edilen böbrek çevresinde karaciğer sağ lob posterior komşuluğuna dek uzanan aksiyel boyutu 14x14 cm olarak ölçülen hematoma ile uyumlu heterojen kolleksiyon saptandı. Kanama odağını tespit edebilmek için hastaya transplant renal anjiyografi uygulandı, ancak aktif kanama odağı bulunamadı. İnternal iliak artere bağlanmış olan renal arterde stenoz (renal arter lümeninde %75 darlık) saptanan hastaya postoperatif erken dönem olması sebebiyle müdahale edilmedi. Takibinde belirgin sıvı yüklenmesi bulguları olan hastaya düzenli olarak hemodiyaliz ve ultrafiltrasyon uygulandı. Üç kez transfüze edildi. Hastaya yapılan transplant böbrek biyopsisinde rejeksiyon bulguları saptanmadı, tübülointerstiyel nefrit ve hipertansiyona sekonder vasküler değişiklikler tespit edildi. İzleminde böbrek fonksiyon testlerinde yükseklik (Üre:223 mg/dl, kreat:8,07 mg/dl), sıvı yüklenmesi bulguları olan hastaya 19.07.2017'de (42.gün) PTA ve balon dilatasyon uygulanarak transplant renal arter lümenindeki darlık giderildi. İşlem sonrasında hastanın idrar miktarı belirgin olarak artmaya başladı. Kreatinin değerleri geriledi ve hiç diyaliz ihtiyacı olmadı. Kontrol abdoominopelvik USG'de retroperitoneal hematoma gerileme tespit edildi. PTA sonrası 22.07.2017'de kreatinin: 6,8 mg/dl, 15.08.2018'de kreatinin: 3,3 mg/dl. Genel durumu düzelen hasta 08.09.2017'de taburcu edildi (kreatinin: 1,5 mg/dl, idrar miktarı: 2 litre/gün).

Sonuç: Transplant renal arter stenozu tedavisinde PTA güvenli ve etkili bir tedavi olup, hem allograft fonksiyonlarının hem de hipertansiyonun düzelmesini sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: perkütan translüminal anjiyoplasti



[P-120]

Akut post-streptokoksik glomerulonefrite bağlı posterior reverzibl ensefalopati sendromu gelişen bir ergen olgu

Çağla Serpil Doğan¹, Gülşah Kaya Aksoy¹, Muhammed Gültekin Kutluk², Mehmet Burak Özkan³

¹Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Bölümü

²Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Bölümü

³Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Radyoloji Bölümü

Giriş: Posterior reverzibl ensefalopati sendromu (PRES), görme ile ilgili değişiklikler, bilinç ve davranış değişiklikleri, baş ağrısı, nöbet ile karakterize klinik-radyolojik bir tablodur. Özellikle beynin posterior bölgelerinde hematolojik, renal, otoimmün hastalıklar ya da immunsupresif ilaçlarla tedavi gibi farklı nedenlerle meydana gelen vazojenik ödemle ilgilidir. Literatürde, akut post-streptokoksik glomerulonefrit (APSGN) seyrinde gelişen PRES, sıklıkla ağır hipertansiyonla ilişkili nadir bir komplikasyon olarak bildirilmektedir.

Burada, APSGN seyrinde ve orta derece hipertansiyon varlığında PRES gelişen ve elektroensefalografide (EEG) jeneralize epileptiform aktivitenin eşlik ettiği non-konvulziv nöbet geçiren bir ergen olguyu sunmaktayız.

Olgu: 13 yaş erkek hasta, 2 gündür devam eden yüz ve bacaklarda şişlik, idrar miktarında azalma ve koyu sarı renkte idrar çıkışı yakınmaları ile başvurdu. Tetkiklerinde; serum kreatinin: 0.92 mg/dl (0.5-1.2 mg/dl), ürik asit: 8.5 mg/dl (3.5-7.2 mg/dl), total protein: 4.9 g/dl (5.7-8 g/dl), albumin: 2.4 g/dl (3.5-5.2 g/dl), anti streptolysin O antibody: 425 IU/ml (0-200 IU/ml), kompleman 3: 0.62 g/l (0.9-1.8), kompleman 4: 0.14 g/l. (0.1-0.4) idi. İdrar analizinde protein:3+ (10.3 g/gün), kırmızı küre: 3+, dansite:1027 olarak bulundu. Böbrek biyopsisi APSGN tanısı ile uyumluydu (toplam 11 glomerülde; polimorf nüveli lökosit infiltrasyonu, mezangial matrikste artış, orta derecede hücre artışı, kapiller lümenlerde kapanma, bazal membranda hafif derecede kalınlaşma görüldü. İmmunfloresan mikroskopta C3 ile granüler boyanma saptandı). Yatışının 3. gününde, antihipertansif (amlodipin; 5mg/gün) ve diüretik (furosemid; 2 mg/kg, 2 dozda) tedavisi altında kan basıncı (KB) 130/80 mmHg iken, konfüzyon, bulanık görme, konuşma-davranış değişiklikleri ve koyu kırmızı renkte idrar çıkışı gözlemlendi. İlerleyen saatlerde, KB 160/90-170/90 mmHg'a yükseldi (99. persantil; 135/90 mmHg). Manyetik rezonans görüntüleme; T2 ağırlıklı ve FLAIR (fluid-attenuated inversion recovery) görüntülerde sağ temporal, sağ temporo-okspital, sağ parieto-okspital gri ve beyaz cevherde belirgin hiperintens alanlar görüldü (Figür 1). Bu bulgular PRES tanısı ile uyumlu olarak değerlendirildi. EEG'de ise jeneralize epileptiform aktivite saptandı. İzlemede, antikonvülzan (levetirasetam; 10 mg/kg, 2 dozda), ek furosemid ve antihipertansif (enalapril maleat; 0.3 mg/kg, 2 dozda) tedavi ile klinik ve nöro-görüntüleme bulguları düzelen hasta yatışının 10.gününde tabucu edildi.

Sonuç: Posterior reverzibl ensefalopati sendromu, APSGN'nin acil tanı ve tedavi gerektiren nadir bir komplikasyondur. Ağır kan basıncı yüksekliği olmaksızın ani nörolojik semptomların geliştiği APSGN'li hastaların ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: akut post-streptokoksik glomerulonefrit, posterior reverzibl ensefalopati sendromu

[P-121]

Juvenil Sistemik Lupus Eritematozus Olgularının Demografik, Klinik Ve Laboratuvar Bulguları: Tek Merkez Deneyimi

Hatice Adıgüzel Dunder, Gizem Yıldız, Meral Torun Bayram, Alper Soylu, Salih Kavukçu
Sistemik Lupus Eritematozus

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) remisyon ve alevlenmelerle seyreden, klinik belirtileri ve seyri oldukça değişkenlik gösteren, sistemik ve otoimmün bir hastalıktır. Bu çalışmada juvenil SLE (JSLE) tanısı ile takip edilen hastaların demografik, klinik, laboratuvar ve uzun dönem sonuçları değerlendirilmiştir.

Yöntem: Kliniğimizde Ocak 2000 ve Aralık 2018 tarihleri arasında takip edilen ve American College of Rheumatology 1997 sınıflandırma kriterlerine göre SLE kabul edilen hastaların dosyaları yaş, cinsiyet, başvuru ve izlem sırasındaki yakınmalar ve sistem tutulumları, hematolojik ve immünolojik laboratuvar incelemeleri, uygulanan tedaviler ve prognoz açısından retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Toplam JSLE'li hasta sayısı 29 (%93 kız) idi. Ortalama tanı yaşı ve başvuru zamanında gecikme süresi sırası ile 12.8 (8.9-14.8) yıl ve 3.5 (1.0-11.0) aydı. Ortalama izlem süresi 4.3 ($\pm$ 2.8) yıldır. Üç (%12.5) hastada ailede SLE öyküsü mevcuttu. En sık gözlenen klinik bulgular sırası ile cilt bulguları (%77.8), renal (%75), kas-iskelet sistemi (%53.8), nörolojik bulgular (%40) ve serozit (%19.2) idi. Cilt bulgularından en fotosensitivite (% 65.4), nörolojik bulgulardan en sık baş ağrısı (%20) ve nöbet (%20) görülmüştü. Tanı anındaki laboratuvar incelemelerinden tam kan sayımında en sık anemi (%85.4), daha az sıklıkla lenfopeni (%23.1) ve trombositopeni (%11.5) saptanmıştı. İmmünolojik taramada ise Anti-nükleer antikor tüm hastalarda (>1/100), Anti-Double Stranded DNA %76.9, anti-Smith antikor %13.8 ve anti-fosfolipid antikor %50 hastada pozitif idi. Renal tutulumu olan hastaların 13 (%46.4)'ünde hematüri, 20 (%71.4)'sinde proteinüri mevcut olup, 21 (%75) hastaya böbrek biyopsisi yapılmıştı. En sık histopatolojik bulgular evre 4 (%33.3), 2 (%23.8) ve 5 (%23.8) lupus nefritiydi. Hastalara en sık steroid (%93.1), siklofosamid (%55.2), hidroksiklorokin (%41.4) ve mikofenolat-mofetil (%34.5) tedavisi verilmişti (Tablo 1). 3 (%10.3) hastaya plazmaferez uygulanmıştı. İzlem sırasında bir hasta septik şoktan kaybedildi. 4 (%13.8) hasta tedavi altında remisyonda, kalan hastalar erişkin romatoloji bölümüne devredildi.

Sonuç: JSLE ciddi, multisistemik bir hastalıktır. Özellikle cilt, hematolojik, nörolojik ve böbrek tutulumu önemli sıklıktadır. JSLE erken tanı ve tedavi ile yüksek bir remisyon oranı sahip olmasına rağmen, mortalite gibi önemli istenmeyen sonuçlara da neden olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: sistemik lupus eritematozus

[P-122]

Henoch Schonlein Purpuralı Çocuklarda Obesitenin Persistan Döküntü, Uzamış Eklem Semptomları ve Ağır Renal Tutulum ile İlişkisi

Hatice Adıgüzel Dündar¹, Mehmet Pektanç², Meral Torun Bayram³, Alper Soylu¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji BD

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD

Giriş: Obesite prevalansı gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde son 20 yıl içinde artış göstermiştir. Adipoz dokunun, metabolik ve iştah düzenleyici mekanizmaların yanında, inflamasyon ve immün sistem üzerine de etkileri bulunmaktadır. Bu nedenle, günümüzde obesite ve otoimmün/otoinflamatuar hastalıklar arasındaki ilişkinin açığa çıkarılmasına yönelik ilgi artmıştır.

Amaç: Bu çalışmada, Henoch Schonlein purpuralı (HSP) çocuklarda obesitenin klinik seyir ve tedaviye yanıt üzerindeki etkileri araştırılmıştır.

Yöntemler: Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Hastanesi'nde HSP tanısı alan çocukların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Obesite vücut kitle indeksi (VKİ) ≥ 95 persentil olarak tanımlandı. Persistan purpura deri bulgularının ≥ 30 gün sürmesi; hafif nefropati mikroskobik hematüri ve/veya non-nefrotik proteinüri varlığı; ağır nefropati ise nefrotik sendrom ve/veya akut nefritik sendrom ve/veya böbrek yetersizliği olarak kabul edildi. Hastalar VKİ'ne göre obes ve obes olmayanlar olarak gruplandırıldı. İki grup demografik, klinik ve laboratuvar parameterlerine göre karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 199 hasta alındı [E/K:104/95; başvuru yaşı 7.1 yıl (5.0-9.2); izlem süresi 17.5 ay (3-50)]. Obesite hastaların 35 (%17.5) tanesinde mevcut idi. Bu hastalarda persistan purpura (%45.7 vs %20.7), ağır renal tutulum (%57.7 vs %30.8), hipertansiyon (%28.6 vs %9.1) and artmış eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) (%79.2 vs %55.9) anlamlı derecede yüksek bulundu. Ayrıca, obes hastalarda deri (25 vs 14 gün), eklem (12.5 vs 10.0 gün) ve renal (280 vs 57 gün) semptomlarının düzelmesi gecikmiş idi. İki grup arasında steroid tedavisi gereksinimi farklı değildi, ancak obes çocukların steroid kullanım süreleri anlamlı ölçüde daha uzun idi (236 vs 40 gün). Dahası, immüno-supresif tedavi ihtiyacı (azatioprin ve siklofosfamid) obes hastalarda daha yüksek idi (%40.0 ve %8.6).

Sonuç: HSP'li obes çocuklarda artmış ESH, hipertansiyon ve renal tutulum daha yüksek; deri, eklem ve renal bulguların düzelmesi daha geç; immüno-supresif tedavi ihtiyacı daha fazla ve steroid kullanım süresi daha uzun bulunmuştur. Bu bulgular adipoz dokunun inflamasyon üzerine olan etkileri ile ilişkili olabilir.

Anahtar Kelimeler: Henoch Schonlein purpura, obesite

[P-123]

Primer Monosemptomatik Enüresisli Çocuklarda Psikiyatrik Değerlendirme Gerekli Mi?

Fatma Yazılıtaş¹, Burak Açıkel², Evrim Kargın Çakıcı¹, Tülin Güngör¹, Evra Çelikkaya¹, Fehime Kara Eroğlu¹, Deniz Karakaya¹, Gökçe Can¹, Eda Didem Kurt Şükür¹, Mehmet Bülbül¹

¹S.B.Ü Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları SUAM, Çocuk Nefroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

²S.B.Ü Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları SUAM, Çocuk ve Adölesan Psikiyatrisi Bölümü, Ankara, Türkiye

Giriş: Primer monosemptomatik enürezis nokturna 5 yaş ve üzerindeki çocuklarda uyku sırasında istemsiz idrara çıkma bozukluğudur. Komorbid psikopatolojilerin enüretik çocuklar üzerinde potansiyel bir etkisi vardır.

Amaç: Bu prospektif vaka kontrol çalışmasının amacı, primer monosemptomatik enürezis nokturna tanılı çocuklarda gözlemlenecek anksiyete ve depresyon durumlarını araştırmaktır.

Yöntem: Bu çalışma, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları SUAM, Çocuk Nefrolojisi Polikliniği'nde primer monosemptomatik enürezis nokturna tanısı konan 95 çocuk ve çevre okullardan rastgele seçilen enürezis öyküsü bulunmayan 95 sağlıklı gönüllü çocukların depresyon ve anksiyete düzeylerini belirlemek için gerçekleştirilen bir analizdir. Tüm çocuklarda anksiyete ve depresyon düzeylerini belirlemek için “Çocukluk çağı anksiyete ve depresyon ölçeği” kullanıldı.

Sonuç: Primer monosemptomatik enürezis nokturna tanılı çocukların yaş ortalaması 10.0 ± 2.5 (dağılım 6-17) yıl idi. Yaş, cinsiyet ve eğitim seviyesi hasta ve kontrol grubu arasında benzer olup istatistiksel anlamlı farklılık yoktu. Primer monosemptomatik enürezis nokturna tanılı çocukların çoğunluğu erkekti (%61.5). Primer monosemptomatik enürezis nokturna tanılı çocuklarda “Çocukluk çağı anksiyete ve depresyon ölçeği” skalası toplam puanı sağlıklı kontrollerden istatistiksel anlamlı olarak yüksek saptandı ($p=0.001$).

Tartışma: Bu prospektif olgu-kontrol çalışmasında, primer monosemptomatik enürezis nokturna tanılı çocuklarda anksiyete ve depresyon prevalansı araştırıldı. Önemli bir bulgu, anksiyete ve depresyonun bu çocuklarda sağlıklı kontrollere göre daha yüksek olduğu idi. Bu çalışma, çocukların psikiyatrik durumunun farkındalığının hastaların takip ve tedavisinde etkili olabileceğini düşündürmektedir. Gelecekte daha önemli psikososyal sorunların gelişmesini önlemek için bu çocuklarda davranışsal gelişimin etkisini dikkatlice ve ayrıntılı bir şekilde analiz etmek gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Primer Monosemptomatik Enürezis Nokturna, Anksiyete ve Depresyon

[P-124]

İdyopatik Nefrotik Sendromlu Çocuk Hastalarda IgM Depolanmasının Klinik Ve Patolojik Yüzü: 16 Hastada Tek Merkez Deneyimi

Fatma Mutlubas¹, Gökçen Erfidan¹, Eren Soyaltın¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Emel Tekin³, Belde Kasap Demir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: IgM nefropatisi (IgMN), idyopatik nefrotik sendromda (INS) değişken derecede mezangiyal hücre artışı ve IgM depolanması ile karakterizedir. Bu çalışmada IgM depolanması gösteren 16 hastanın klinik ve patolojik bulguları değerlendirilmiştir.

Materyal-Metod: Çalışmaya Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Nefroloji Kliniği'nde INS tanısı ile izlenen ve IgM depolanması gösteren 16 hasta alındı. Hastalar başvurudan son izleme kadar yaş, izlem-hastalık-süresi, hastalanma- yaşı, atak sayısı, steroid tedavisine verdikleri yanıt, ilk-son biyopsi bulguları, steroid dışı tedavileri, proteinüri, hematüri, serum-kreatinin (sCr), serum-albumin, GFH, hipertansiyon ve ailede INS öyküleri ile retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların atak sayısı sadece steroid bağımlı nefrotik sendrom (SBNS) ve sık atak nefrotik sendrom (SANS) için araştırıldı. İzlem biyopsilerinde 6 hastaya biyopsi yapılmamıştı. Hastaların başlangıç ve son kontrollerindeki değerleri karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Hastaların, hastalanma yaş ortalaması $4,2 \pm 3,4$ ve izlem-süreleri $7,9 \pm 5,8$ yıl idi. Cinsiyet oranları (8/8) benzerdi. Üç hastada hematüri-hipertansiyon gözlemlendi. Çalışma sonunda sadece 2 hastanın başlangıçtan buyana steroid dirençli nefrotik sendrom (SDNS) olduğu görüldü ve genetik mutasyonları saptandı. 14 hastanın da ikisi steroid tedavisi ile remisyona girmiş tekrar atak göstermemişti. 12 hasta ise 11 SBNS ve 1 SANS olarak değerlendirildi ve bunlarda yıllık atak sayısı $1(0,3-4,5)$ idi. İzlemede SBNS'lu 2 ve steroid hassas NS'lu (SSNS) 1 hasta SDNS'li hastaya dönüştü. Işık mikroskopisindeki değerlendirmelerinde çalışma sonunda FSGS oranı %60'a ulaştı ve fark anlamlıydı ($p=0,039$). İmmüno Floresan incelemede IgM %81 hastada tek başına birikirken IgM(++) ve C3(+) birlikteliği olan 6 hasta vardı, bunların 4 tanesi son biyopsilerinde FSGS olarak yorumlandı. Diğer 2 hasta Mezangiyoproliferatif glomerulonefrit (MezProlGN) olsa da 1 hasta klinik olarak SDNS ve diğer ilaçlara yanıtız iken son hasta ise aşırı atak gösteren SBNS kliniği ile ancak rituksimab ile remisyona girdi. IgM(+)C3(+)C1Q(+) depolanması olan tek hasta MezProlGN olarak davrandı. Çalışma sonunda sadece 3 hastada IgM depolanması azalmış olup hepsi FSGS olarak tanımlanmıştı. Biyopsi bulguları izlemede 4 hastada (başlangıçta 3 MezproGN+1 MLH) FSGS'ye dönüştü. Steroid dışı tedavi alan hasta sayısı 14 idi. Siklosporin A (CsA) 13 hastada ilk tercih edilen steroid dışı tedaviydi. Bir hasta CsA-yanıtız iken bir hasta da CsA-bağımlı idi. CsA ile 13 hastada yıllık atak sayısı $0,67(0-2,2)$ idi. Hastaların kümülatif yıllık atak-sayıları CsA tedavisi başlandıktan sonra hesaplanan yıllık atak sayıları ile karşılaştırıldığında atak sayısında belirgin azalma olsa da istatistiksel fark yoktu ($p=0,06$). Siklofosfamid ($n=6$), CsA sonrası ikinci tedavi iken 2 hastada yanıt alınamadı 4 hastada ortalama ataksız kalma süresi 15 aydı. Mikofenolat mofetil (MMF), 4 hastanın sadece ikisinde yanıt sağladı. Rituksimab ise 3 hastada; bir hasta yanıtız 2 hasta ise 9 aydır izlemede olup ataksızdır. ACE inhibitörü ve/veya ARB hastaların %68'ne verildi ve ortalama kullanma süresi $100,9 \pm 44,5$ ay olarak hesaplandı. Hiçbir hasta renal replasman tedavisi almadı.

Tartışma: IgMN, INS'da MLH ve FSGS ortasında kalmış ayrı bir klinikopatolojik tanım olup günümüzde halen IgM depolanması ile klinik arası ilişki net değildir. Bu çalışmada IgM-baskın birikimlerde ($\geq$ IgM++) mezangiyal hücre proliferasyonlarının olduğu sıklıkla SBNS şeklinde klinik seyir gösterdiği ve sonunda FSGS'ye ulaştığı gösterilmiştir. C3 birikiminin eşlik etmesi FSGS gelişiminde risk faktörü olabilir. Yıllık atak sayılarına ve kliniğe en çok hakim olan tedavinin CsA olması literatürle benzerdir. Rituksimabın etkinliği için ise daha geniş hasta sayısı olan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: IgM nefropatisi, Siklosporin A



[P-125]

Veziko-Üreteral Reflü Hastalarda Dikkate Değer Bir Birliktelik; Üretero Pelvik Darlık

Neslihan Yılmaz¹, Selçuk Yüksel¹, İlkur Girişgen¹, Osman Uzunlu²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, Denizli

Amaç: Üriner sistemde birden fazla konjenital anomali sıklıkla beklenen bir durum değildir. Üstelik üriner sistem yakınmaları (idrar yolu enfeksiyonu, yan ağrısı, ateş ve alt üriner sistem disfonksiyonu) olan hastalarda ultrasonografide hidronefroz bulgusu var ise öncelikle vezikoüreteral reflü varlığı araştırılır. Saptanan VUR bu sorunların genelde tek nedeni olarak kabul edildiğinden, eşlik eden üreteropelvik (UP) darlık bu hastalarda sıklıkla gözden kaçabilmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde vezikoüreteral reflü (VUR) tanısı ile izlenmekte olan ve aynı zamanda üretero-pelvik (UP) darlık anomalisi olan hastalar farkındalık oluşturması adına, dikkat çekici yönleri ile birlikte tartışılmıştır.

Materyal-Metod: Yüksek dereceli (≥ 3 . derece) VUR olan hastaların işeme sistografleri yeniden değerlendirildi. Bunlardan üreter dilatasyonu belirgin olmadığı halde yüksek dereceli VUR olarak değerlendirilen (pelvi-kalikseal dilatasyonu üreter dilatasyonuna göre çok daha geniş, şekil 1) hastaların DMSA sitigrafileri, ultrasonografileri (ön-arka çapları ileri derecede geniş ve parankim kalınlığı incelmış olan) yeniden gözden geçirildi. Bu hastalara sondalı ve diüretikli MAG3 sintigrafisi çekildi.

Bulgular: Kliniğimizde VUR tanısı ile izlenen 206 hastanın 6'sında yukarıda belirtilen özellikler saptandı. Bu hastaların 5'inde antenatal hidronefroz öyküsü mevcuttu. Bir hastada postnatal tesadüfen saptanan hidronefroz vardı. Hastaların yaş dağılımı 24 ay ile 8 yıl arasındaydı. Beş hastada tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu öyküsü vardı. Hastaların 3'ünde tek taraflı [tümü 3. derece VUR olarak raporlanmış] 3 hastada bilateral [(1 hastada sağ 5, sol 4. derece), (1 hastada sağ 5, sol 3. derece), (1 hastada sağ 3, sol 2. derece)] VUR saptandı. Tüm hastaların MAG3 sintigrafisi sonuçlarında şüpheli tarafta obstruksiyon saptandı. DMSA sintigrafisi sonuçlarında ise 3 hastada skar saptandı. Dört hasta aynı zamanda eşlik eden UP darlık için opere oldu. Diğer iki hastaya da operasyon planlandı.

Sonuç: Hidronefroz olan hastalarda VUR varlığı UP darlık olma olasılığını ekarte ettirmez. VUR'u olan hastalarda pelvikaliksel dilatasyon ile uyumlu olmayan üreter dilatasyonu, parankim incelmeleri ve ileri derecede hidronefroz varlığı UP darlığı düşündürmelidir. Bu hastalar şekil 1 deki bulgular olduğunda UP darlık açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: vezikoüreteral reflü, MAG3 sintigrafisi

[P-126]

Nadir Bir Terminal Hematüri Nedeni; Prostatik Utrikül Ve Üretral Granulasyon

Neslihan Yılmaz¹, Selçuk Yüksel¹, İlknur Girişgen¹, Osman Uzunlu²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, Denizli

Giriş: Sistit ve alt üriner sistemdeki taşlar terminal hematürinin en sık nedenleri arasındadır. Bunun yanı sıra diğer enfeksiyonlar (prostatit, üretrit, tüberküloz, şistosomiasis), ilaçlar (siklofosamid, antikoagülanlar), travma (kontüzyon veya laserasyon, ağır egzersiz, yabancı cisim), meatal ülserler, gibi nedenler de bunlara ilave edilebilir. Bu olgu sunumunda, çocuklarda çok nadir bir durum olan prostatik utrikül ve ona bağlı granülasyon dokusunun neden olduğu tekrarlayan terminal hematüri olgusu sunulmuştur.

Olgu: 10 yaş erkek hasta bir yıldır idrarını yaptıktan sonra damla şeklinde kırmızı renkli iç çamaşırında lekelenme şikâyeti ile çocuk nefroloji polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde travma, üst solunum yolu enfeksiyonu ve idrar yolu enfeksiyonu yoktu. Ailede üriner sistem taş hastası ve işitme kaybı olmadığı ifade edildi. Terminal hematüri dışında, alt üriner sistem disfonksiyonu bulgusu yoktu.

Hasta dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu tanısı nedeniyle iki yıldır metil fenidat kullanmaktaydı, soygeçmişinde ise bir özellik yoktu.

Fizik muayenede gelişimi normal, dış genitoüriner sistem erkek görünümünde, sünnetli, her iki testis bilateral skrotumda ve ödemi yoktu. Sistem muayeneleri olağan, kan basıncı 100/70 mmHg saptandı.

Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, C3, C4, immunoglobulin ve serum lipit değerleri normaldi. İdrar incelemesinde Ph: 7.0, idrar Hb: +++, dansite: 1010, eritrosit mikroskopisi: 110/mm³. Spot idrar protein/kreatinin: 0,27 mg/mg, idrar kültüründe üreme saptanmadı. Hastanın idrar mikroskopisinde eritrositler ömorfik izlendi.

Hastanın 24 saatlik idrar örneğinde, protein 4,16 mg/m²/saat, kalsiyum: 1,8 mg/kg/gün, ürik asit: 7,9 mg/kg/gün saptandı.

Üriner sistem ultrasonografisinde her iki böbrek boyutları, parankim kalınlıkları ön-arka pelvik çap ve ekojeniteler normal saptandı.

Bilateral toplayıcı sistem incelemesinde dilatasyon ve taş saptanmadı. Mesane konturu ve duvar kalınlığı normaldi.

İşeme bozukluğu semptom skoruna göre hastanın alt üriner sistem disfonksiyonu yoktu. Bunun üzerine işeme sistografisi yapıldı ve posterior üretrada polip benzeri dolma defekti görüldü (Resim 1). Sistoskopisinde prostatik utrikül ve üretrada granülasyon dokusu saptandı ve cerrahi olarak temizlendi. Hastanın yakınmaları postoperatif tümüyle düzeldi.

Tartışma: Terminal hematüri olgularında üretradaki nadir anomaliler akılda tutulmalı ve özellikle üretranın tümüyle görülmesi için işeme sistografisi dikkatle yapılmalıdır.

Sonuç: Terminal hematüri nedeni ile başvuran hastalara işeme sistoüretrografi tanıda yardımcıdır. Ancak üretranın tamamının görülmesine dikkat edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: hematüri, polip



[P-127]

İnfant nefrolityazisi hakkında ne biliyoruz?

Seha Kamil Saygılı¹, Elif Altınay Kırılı², Emre Taşdemir¹, Nur Canpolat¹, Salim Çalışkan¹, Lale Sever¹, Zübeyr Talat², Bülent Önal²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Nefroloji BD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Üroloji AD

Giriş: Bu çalışmanın amacı renal taş saptanan infantlarda (< 1 yaş) spontan rezolüsyon ve cerrahiye duyulan gereksinim oranlarını ve bu süreçlere etki eden faktörleri belirlemek.

Hastalar ve Metod: Çalışmaya dahil edilen 88 hastanın dosyaları, hastanın demografik özellikleri, beslenme durumları, tanı anındaki semptomlar, taş sayısı ve yerleşimi, idrar metabolitleri açısından retrospektif olarak incelenmiştir. Bu veriler, takip süreci ve sonuçlar ile değerlendirilmiştir.

Bulgular: Seksen sekiz hastanın (erkek:60, kız:28, 118 renal ünite) ortalama tanı yaşı 7 aydır. Hastaların %22'sinde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde prematürite, düşük doğum ağırlığı gibi nedenler takip öyküsü vardır. Hastaların çoğunluğu tanı anında asemptomatiktir (% 63). Tespit edilen taşların yerleşimi hastaların % 26'sında bilateral ve %49 oranında birden fazladır. Hastaların %40'ında İdrar metabolitlerinde anormallik saptandı. %22 hastada eşlik eden ürolojik problem tespit edildi. İzlemde hastaların % 70'inde ortalama 16.7 ayda (range: 10.3-23.7) spontan rezolüsyon görülürken, % 15 hastada cerrahi tedavi uygulandı. Cerrahi tedavi uygulanan hastalarda taş boyutunun spontan rezolüsyon görülen hastalara oranla daha büyük olduğu (>5mm, p=0.001) ancak birden çok taş varlığının cerrahi gerekliliği ile ilişkili olmadığı saptandı (p=0.55). Prematüre ve yenidoğan yatışı olan hastalarda taşın büyüme eğiliminin diğerlerine oranla yüksek olduğu tespit edildi (p=0.042, p=0.001). Kaliks yerleşimli taşlarda stabil kalma ve resolusyon oranının daha yüksek olduğu saptandı (p=0.001, p=0.001). Spontan resolusyon ≤ 5 mm'nin altında taş saptanan renal ünitelerde diğerlerine oranla 4,6 kat daha fazla görüldü (OR= 4,6 (1,5-14,7) spesifite 93,5 % sensitivite 24 %). Medikal tedavi alan renal ünitelerde spontan resolusyon almayanlara göre 2,6 kat daha yüksek oranda görüldü (p=0.017, OR= 2,6 (1,2-5,7)).

Sonuçlar: İnfantlarda tespit edilen üriner sistem taşlarında spontan rezolüsyon yüksek oranda görülmektedir. Tanı anında taş boyutunun büyük olması izlemde cerrahi tedavi gerekebileceğini öngörmede yardımcı bulgudur. Spontan rezolüsyonu öngörmede yardımcı faktörler tanı anında taşın boyutu ve medikal tedavi kullanımıdır.

Anahtar Kelimeler: renal taş, spontan resolüsyon

[P-128]

Obezite İlişkili Glomerülopatisi Olan Üç Kardeş

Ece Mekik Akar¹, Suat Fitöz², Saba Kiremitçi³, Elmas Kaplan⁴, Mesiha Ekim¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi BD, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

GİRİŞ: Obezite, giderek artan insidansı ile önemli bir sağlık problemidir. Obeziteye sekonder böbrek etkilenimi, obezite ilişkili glomerulopati olarak tanımlanmakta olup belirgin ödem olmadan ağır proteinüri ve ilerleyici böbrek fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir. Histolojik özellikleri arasında fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS), mezangiyal genişleme, glomerülomegali ve elektron mikroskopunda <%50 ayaksız çıkıntı efasmanı bulunmaktadır. Burada obezite ilişkili glomerülopatisi olan üç kardeşi sunmaktayız.

OLGU SUNUMU: Geçirdiği idrar yolu enfeksiyonu sonrası proteinürisi saptanan 12,5 yaşındaki kız hasta tetkik edilirken 16,5 ve 7,5 yaşlarındaki diğer iki kız kardeşinde de proteinüri olduğu gözlemlendi. Üçü de obez olan kız kardeşlerin belirgin ödemleri yoktu. Hipertansiyonu (HT) ve nefrotik düzey proteinürisi olan ikisinin tanınal amaçlı böbrek biyopsileri fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) ile uyumlu saptandı. Üçüncü kardeşin böbrek biyopsisinde anlamlı patoloji gözlemlenmedi. Kardeşlerin en büyüğünün biyopsisinde aynı zamanda kronik parankimal hasar bulguları mevcuttu. Aile öyküleri derinleştirildiğinde çocukluktan beri obez olan babalarının 20 yaşındayken etiyolojisi bilinmeyen böbrek yetmezliği nedeniyle böbrek nakli olduğu, bir kuzenlerinin de kronik böbrek yetmezliği nedeniyle hemodiyalize girdiği öğrenildi. Yüklü aile öyküsü ve anne-baba akrabalığı nedeniyle kardeşlerden genetik tetkik gönderilse de anlamlı bir patolojik mutasyon tespit edilemedi. Obez hastalarda artan anjiyotensinin, obezite ilişkili glomerülopatisi etiyolojisinde rol aldığı düşünüldüğünden üçüne de enapril başlandı. FSGS olan büyük iki kardeş, diyet ve egzersiz ile kilo vermeyi başardı ve tedaviyle birlikte proteinürileri hafifçe geriledi. Ancak 7,5 yaşındaki en küçük kardeş kilo almaya devam etti ve izleminde proteinürisi artış gösterdi.

SONUÇ: Erken tanı, ACE inhibitörleri ile tedavi ve kilo verme ile son dönem böbrek yetmezliği gelişmesi önlenemediğinden; obez çocuklar HT, proteinüri ve obezite ilişkili glomerülopatisi açısından taranmalıdır.

Anahtar Kelimeler: obezite ilişkili glomerülopatisi, proteinüri

[P-129]

Pediyatrik Kronik Böbrek Hastalarında Egzersiz Uygulamalarının Kas Kuvveti, Fiziksel Aktivite Düzeyi ve Yaşam Kalitesi Üzerine Etkisi,Olgu Sunumu

İrmak Çavuşoğlu¹, Sevgi Yavuz², Devrim Tarakcı³

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi,Sağlık Bilimleri Fakültesi,Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü, İstanbul

²İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Pediyatri AD,Pediyatrik Nefroloji Kliniği,İstanbul

³İstanbul Medipol Üniversitesi,Sağlık Bilimleri Fakültesi,Ergoterapi Bölümü,İstanbul

Pediyatrik Kronik Böbrek hastalığı(KBH) kas kuvveti,enerji düzeyi, aerobik kapasite ve solunum fonksiyonlarını olumsuz etkilemektedir.Bu çalışmanın amacı KBH çocuklarda egzersiz uygulamalarının kas kuvveti,fiziksel aktivite ve yaşam kalitesi(YK) üzerine etkilerini araştırmaktır.Gereç-Yöntem: İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediyatrik Nefroloji Kliniğinden takipli H.İ. isimli bayan hastaya (Kilo 25 kg,Boy 126cm, VKİ:15,02, Yaş:9,Hastalık süresi:3 yıl, eşlik eden tedavi gerektiren başka hastalık:yok) 5 dakika ısınma egzersizleri,sonrasında yoga egzersizleri, aerobik egzersizler, kas kuvvetlendirme ve solunum egzersizlerini kapsayan toplam 30 dakikalık egzersiz seansı, sonrasında 5 dakika soğuma egzersizleri,6 hafta boyunca haftada 2 gün toplam 12 seans uygulanmıştır. Hastanın YK değerleri Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği PedSQoL 4.0 8-13 yaş ergen formu ve ebeveyn formları ile egzersizlere başlamadan önce ve 12 seans bittikten sonra değerlendirilmiştir. Hastanın fiziksel aktivite seviyesi ölçümü; hastaya egzersizlere başlamadan önce ve egzersizler bittikten sonra verilen ve bir hafta boyunca üzerinde taşınması istenen pedometre ile günlük adım sayılarının kaydedilmesi yöntemi ile ölçülmüştür.Kas kuvveti değerleri alt ekstremitede kalça fleksör, kalça abduktör,kalça ekstansör, diz fleksör ve ekstansör kasları, üst ekstremitede omuz fleksör ve abduktör kasları dijital dinamometre kullanılarak tedavi öncesi ve 12 seans sonunda değerlendirilmiştir. Bulgular: Hastanın tedavi öncesi ve sonrası değerlendirme sonuçlarına bakıldığında sol kol fleksiyonu kas kuvveti %28.5 artmış, kol abduksiyon kas kuvveti değerleri sağ/sol kolda sırasıyla %21.7/%9.5 artmış, kalça fleksiyon değerleri sağ /sol bacaklarda %19.2 /%20.6 artmış ve kalça ekstansiyon kas kuvveti %28.5/68.4 oranlarında artmıştır. YK değerlerine baktığımızda PEDSQoL 4.0 ölçeği hem çocuk hem de ebeveyn skorlarında, ölçeğin alt basamak ve total skorlarının tamamında artış gözlenmiştir.(PEDSQoL/total -Çocuk skor %39.21-PEDSQoL/total -Ebeveyn skor %8.7 artmıştır).Hastanın fiziksel aktivitesini ölçtüğümüz adım sayısı değerlerinde tedavi öncesi ve sonrası arasında %53.79 oranında artış gözlenmiştir. Sonuç: sonuçlara baktığımızda Kronik Böbrek Hastası çocuklarda aerobik egzersizler ve kuvvetlendirme egzersizlerinin; çocukların kas kuvveti, fiziksel aktivite seviyesi ve dolayısı ile YK üzerinde anlamlı sayılabilecek değerlerde pozitif gelişmelere neden olduğu görülmektedir. KBH için düzenli egzersiz uygulamalarının faydalarını gösteren daha geniş ölçekli ve uzun süreli çalışmaların yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Egzersiz, KBH

[P-130]

Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığında Yeni Bir Mutasyon

Serçin Güven¹, Özlem Akgün Doğan², Neslihan Çiçek¹, Mehtap Sak¹, Nurdan Yıldız¹, İbrahim Gökçe¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji BD

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları

Giriş: Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPH, OMIM#263200) PKHD1 geninde homozigot ya da bileşik heterozigot mutasyonla ortaya çıkar ve yaklaşık 1:10000-20000 canlı doğumda görülür. Hastaların çoğunluğu yenidoğan ve süt çocukluğu dönemlerinde bulgu verir ancak daha geç yaşlarda tanı alan hastalar da bulunmaktadır. Hastalık büyük ve ekojen böbrekler ve toplayıcı tubüllerde fuziform genişleme ile karakterizedir. Oligohidramniosla bağlı meydana gelen antenatal pulmoner hipoplazi yenidoğan dönemindeki mortalite ve morbitidenin en sık sebebidir. Konjenital hepatik fibrozis, hepatobiliyer kanallların dilatasyonu ve Caroli hastalığı eşlik edebilen karaciğer patolojileridir. PKHD1 geni kromozom 6p12' de lokalizedir ve 67 ekzon içerir. Fibrokistin isimli 4074 aminoasitlik büyük bir membran proteinini kodlar. En geniş veri tabanlarında PKHD1 geninde 750 farklı mutasyon olduğu bildirilmiştir. Hastalarda en sık saptanan mutasyon ekzon 3'deki c.107C>missense mutasyonudur. Bununla birlikte birçok hasta bileşik heterozigottur. Bu yazıda Suriye göçmeni iki kardeşle yeni nesil dizileme tekniği kullanılarak PKHD1 geninde saptanan yeni mutasyon sunulacaktır.

Olgu: On üç yaşında kız hasta 10 gündür devam eden adet kanaması şikayeti ile acil servise başvurdu. Özgeçmişinde özellik olmayan, soygeçmişinde anne baba arasında birinci derece kuzen evliliği bulunan hastanın sağlıklı 3 erkek ve 2 kız kardeşi vardı. Fizik muayenesinde genel durumu düşkün, kalp tepe atımı 120/dk, kan basıncı 100/53 mmHg, boy ve tartı 3. persantilin altındaydı idi. Trombositleri normal (297.000 /mm³) olan hastada anemi (hemoglobin: 5.6 g/dl) ve böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk (BUN: 70 mg/dl, kreatinin: 3.04 mg/dl) saptandı ve hasta yatırıldı. Kanama diyatezi ayırıcı tanısı açısından gönderilen koagülasyon parametreleri, faktör 8-9, von Willebrand düzeyleri ve trombosit fonksiyon testleri normal bulundu. Yatışı boyunca iki ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu uygulandı. Tüm abdomen ultrasonografisinde karaciğer parankimi ince granüler paternde, her iki böbrek boyutları ve ekojeniteleri artmış, bilateral multiple kistik yapılar saptandı. Klinik ve laboratuvar bulguları ile polikistik böbrek hastalığına sekonder kronik böbrek hastalığı tanısı konan hastanın mevcut anemisine, metabolik asidozuna ve kemik mineral metabolizma bozukluğuna yönelik tedavileri başlandı. Hiç aşılanmamış olduğu öğrenilen hastanın aşıları tamamlandı. Kan kreatinin değeri 2.19 mg/dl' ye kadar geriledi. Kanaması duran hasta tetkik ve tedavisine ayaktan devam etmek üzere taburcu edildi. Tarama amaçlı tüm aile bireylerine ultrasonografi yapıldı ve 9 aylık erkek kardeşinde benzer şekilde polikistik böbrekler saptandı. Hastadan ve erkek kardeşinden yapılan genetik araştırmada PKHD1 geninde daha önce tanımlanmamış c.2397A>G (p.Thr799Thr) homozigot mutasyon saptandı. Anne ve babasının genetik taraması ise henüz sonuçlanmadı.

Çıkarım: Ülkemiz gibi akraba evliliğinin çok fazla olduğu toplumlarda, ORPH olan olgularda ileri genetik araştırmalar ile yeni mutasyonlar saptanabilir. Yeni nesil dizileme tekniği tanımlanmamış mutasyonların saptanması ve sonucunda da genotip – fenotip ilişkisinin ortaya konulabilmesi açısından önemli bir yere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: polikistik böbrek, otozomal resesif

[P-131]

Çocukluk Çağı Taş Hastalığında Multidisipliner Yaklaşım Ve Ortak Eğitim Programları Zorunluluk Olabilir Mi?

Bülent Önal¹, Elif Altınay Kırılı¹, Nur Canpolat², Mehmet Taşdemir³, Oktay Özman¹, Lale Sever², İlmay Bilge³, Salim Çalışkan²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Üroloji AD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Nefroloji BD, İstanbul

³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Çocukluk çağı taş hastalığının tanı ve tedavisi, çocuk, çocuk nefrolojisi, üroloji, çocuk ürolojisi ve çocuk cerrahisi branşlarının ilgi alanına girmektedir. Aynı hastalık grubu için tanı ve tedavi süreçleri, ilgili branşların aynı kılavuzları takip etmelerine rağmen farklılık göstermektedir. Bu çalışmadaki amacımız branşlar arasında ortaya çıkan tanı ve tedavi farklılıklarının sebebini ortaya koymaktır.

Yöntem: Çocukluk çağı taş hastalığı ile ilgili temel kitap ve literatür bilgileri temel alınarak farklı klinik senaryolar üzerinden, branşların tanı ve tedavi tercihlerini belirlemek amacıyla anket soruları hazırlandı. Anketler, her bir branşın ulusal kongrelerinde dağıtılarak hekimler tarafından yanıtlandı ve sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

Bulgular: Farklı deneyim süresine sahip genel olarak uzmanlardan oluşan katılımcılar (n=324) çocuk doktorları (çocuk ve çocuk nefrologları) ve cerrahi branşlar (ürolog, çocuk üroloğu ve çocuk cerrahisi) olarak ayrıldı. Gruplar tarafından metabolik değerlendirme gerekliliğinin benzer oranda kabul edildiği (p= 0,33) ancak günlük uygulamalarda ve seçilen yöntemlerde farklılıklar olduğu görüldü (p=0.015, p<0.001). Multidisipliner yaklaşımın çoğunlukla kabul edildiği tespit edildi. Katılımcıların renal mikrokalkül (p=0,95) ve küçük boyuttaki distal üreter taşlarının tedavisi konusunda ortak düşündükleri görüldü (p=0,54, p<0,11). Büyük distal üreter taşlarının tedavisinde ise pediyatristlerin koruyucu davranma, cerrahların ise girişimsel yöntemleri kullanma eğiliminde olduğu tespit edildi (p<0,001). Diğer fark ise farklı boyutlardaki alt kaliks taşları için çocuk doktorlarının girişimsel yöntemlerden kaçınarak daha konservatif seçeneklere yöneldiği, cerrahların ise retrograd intrarenal cerrahi veya perkütan nefrolitotomi gibi minimal invazif yöntemleri tercih etmesidir (p<0,001). Yine cerrahların çocuk doktorlarına oranla, radyolojik değerlendirme ve acil uygulamalar için bilgisayarlı tomografiye daha çok başvurdukları saptandı (p=0.001).

Sonuç: Tercih edilen tanı ve tedavi modaliteleri farklılığı eğitimin yetersizliği, yorumlama farklılığı veya kişisel deneyimlerin klinik uygulamaya yansımaları ile açıklanabilir. Bizim çalışmamız multidisipliner yaklaşımın ve farklı branşlar için ortak eğitim programlarının düzenlenmesinin önemini ve gerekliliğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Taş hastalığı, multidisipliner yaklaşım

[P-132]

Nadir Bir Periton Diyalizi Komplikasyonu Olan Hidrotoraks: İki Olgu Sunumu

Mehtap Akbalık Kara¹, Aysel Taktak², Caner Alparslan²

¹Dişarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

²Dişarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Hidrotoraks, diyaliz sıvısının artan periton içi basınçla birlikte plevral mesafeye birikmesi sonucu ortaya çıkan nadir bir periton diyalizi komplikasyonudur. Rutin çekilen grafide görülebileceği gibi akut solunum sıkıntısı ile de ortaya çıkabilmektedir. Burada merkezimizde sürekli ayaktan periton diyalizi ve destek tedaviler ile izlenip hidrotoraks saptadığımız iki olgumuzu sunmak istedik.

1. Olgu: Yenidoğan döneminden itibaren posterior üreteral valv, bilateral displastik böbrek, son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) tanıları ile sürekli ayaktan periton diyalizi (SAPD) ile izlediğimiz 8 aylık erkek olgu solunum sıkıntısı ile polikliniğe başvurdu. Özgeçmişinde 3 kez peritonit atağı, sol üreterostomi girişimi ve PD kateter revizyonu mevcuttu. Başvurusunda taşikardisi, takipnesi ve sağ akciğer seslerinde azalma vardı. Çekilen akciğer grafisinde sağ akciğer orta ve alt zonda plevral effüzyon ile uyumlu olabilecek opasite görüldü. Torasentez sıvı ve periton sıvı incelemeleri ile hidrotoraks (transüda vasıflı) tanısı kondu, periton diyalizi sonlandırıldı, yoğun bakıma hemodiyafiltrasyon için alındı. Tedavi amacı ile periton diyalizi sonlandırılıp 3 gün sonra çekilen kontrol akciğer grafisi normal olarak saptandı.

2. Olgu: Nedeni bilinmeyen SDBY ile kronik PD programında izlenmekte olan 2,5 yaşında erkek hasta solunum sıkıntısı ile merkezimize başvurdu. Özgeçmişinde tekrarlayan peritonit atakları ve bu nedenle kateter revizyonu yapıldığı bilinmekteydi. Hastanın başvurusunda taşikardisi, takipnesi ve sağ akciğer seslerinde azalma vardı. Çekilen akciğer grafisinde sağ akciğer orta ve alt zonda plevral effüzyon ile uyumlu opasite görüldü. Torasentez sıvı ve periton sıvı incelemeleri ile hidrotoraks (transüda vasıflı) tanısı kondu, periton diyalizi sonlandırıldı, yoğun bakıma hemodiyafiltrasyon için alındı. 3 gün sonra çekilen kontrol akciğer grafisi normal olarak saptandı. Periton diyalizine ara verilmesinin ardından düşük dolum volümü ile diyalize başladıktan sonra hidrotoraks komplikasyonunun tekrarlaması üzerine hastanın kronik PD tedavisi sonlandırıldı.

Hidrotoraks, periton diyalizinde %1-3 oranında görülen nadir bir komplikasyondur. Tedavisinin zorluğu ve çocuklarda periton diyalizinin sonlandırılmasına neden olabilen bu komplikasyona iki olgumuzla dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Hidrotoraks, periton diyalizi

[P-133]

Bir İnfantta Kollapsing Glomerülopati: Galloway- Mowat Sendromu

Demet Alaygut¹, Gökçen Erfidan¹, Eren Soyaltın¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Fatma Mutlubaş¹, Berk Özyılmaz², Belde Kasap Demir³

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Genetik Hastalıklar Tanı Merkezi

³Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği

Giriş: Galloway-Mowat sendromu (GMS), nefrotik sendrom ve santral sinir sistemi tutulumu ile karakterize otozomal resesif bir hastalıktır. 1968'de Galloway ve Mowat tarafından iki kardeşle erken başlangıçlı nefrotik sendrom, mikrosefali ve hiatal herni şeklinde tanımlandıktan sonra bir çok olgu tanımlanmış, sendromun klinik olarak heterojen olduğu, farklı fenotipik özelliklerde ve başlangıçta tanımlanan bazı bulguların tanı için şart olmadığı anlaşılmıştır. Burada nefrotik sendrom ile başvuran, böbrek biyopsisi collapsing glomerülopati ile uyumlu, mikrosefali ve nistagmus bulguları ile GMS ile uyumlu olduğu düşünülen 7 aylık bir infant sunulmuştur.

Olgu: 7 aylık erkek hasta anazarka tarzı ödem ile hastanemize başvurdu. Hastanın 4 gün önce ateş yüksekliği, ishal ve öksürük şikayetleri ile dışmerkezde yatırılarak tedavi edildiği, idrar çıkışında azalma olması ödem nedeni ile yönlendirildiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ağırlığı 8780 gr (+0,24 SD), boyu 65 cm (-1,66 SD), baş çevresi 41,5 cm (-2,14 SD) ölçüldü. Kalp tepe atımı 130/dk, kan basıncı 112/80 mmHg idi. Her iki gözde lateral nistagmus ve anazarka tarzı ödemi vardı.

Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı normal, kan biyokimyasında Na: 127 mmol/L, Ca: 6,8 mg/dl, serum albumin: 1,5 g/dL, üre:76 mg/dl, kreatinin:0,7 mg/dl, trigliserid: 553 mg/dl, kolesterol:330 mg/dl saptandı. Akut faz reaktanlarından CRP negatif idi. İdrar analizinde dansitesi 1025, pH 6,5, 3+ protein, 3+ eritrosit görüldü. Hasta infantil nefrotik sendrom tanısı ile servise yatırıldı. Spot idrarda protein kreatinin oranı 16,4 mg/mg ölçüldü. Renal ultrasonografide bilateral böbrek parankim ekojeniteleri ve boyutları artmış, perihepatik, perisplenik ve pelvik alanda serbest sıvı mevcuttu. Ekokardiyografik değerlendirmede minimal perikardiyal efüzyon görüldü ve EF:%68 saptandı. Tiroid fonksiyon testlerinde ise TSH:15 fT4: 1,1 saptanması nedeni ile hipotiroidi kabul edilerek 50 mcg Levotiroksin tedavisi başlandı. Nefrotik sendrom etiyolojisine yönelik yapılan incelemelerde kompleman düzeyleri normal, viral serolojik markerları ve otoimmün serolojik belirteçleri negatif saptandı. Günlük albümin ve diüretik ihtiyacı olan olgunun nefrotik sendrom etiyolojisine yönelik genetik analizi gönderildi. Nistagmusu ve mikrosefalisi de olması nedeni ile Galloway Mowat Sendromu ön tanısı ile kranial ve orbital magnetik rezonans görüntülemeleri yapıldı. Her ikisinde de yapısal anormali görülmedi. Böbrek biyopsisi yapıldı ve 2 mg/kg/gün dozunda Prednizolon ve 5 mg/kg/gün siklosporin, 0,1 mg/kg/gün Enalapril başlandı. İmmünglobulin seviyelerinin düşük olması sebebiyle IVIG 400 mg/kg dozunda verildi. Histopatolojik inceleme sonucunda kollapsing glomerülopati saptandı. İzleminin 4. haftasında kan kreatinin düzeyi 2.0 gr/dl ye yükseldi ve olgu da oligoüri gelişti. Furosemid infüzyonlarına yanıt alınamaması üzerine kalıcı periton diyaliz kateteri takılarak akut periton diyaliz programına başlandı. NS açısından gönderilen NPSH 1, NPSH 2, WT1, DGKE, LAMB2, PLCE1 açısından mutasyon saptanmadı. Olgu halen servisimizde izlenmektedir.

Tartışma: Steroide dirençli hızlı son dönem böbrek yetersizliğine ilerleyen ve histopatolojik olarak kollapsing glomerülopati tanısı alan, nistagmus ve mikrosefalinin de eşlik ettiği bir Galloway- Mowat olgusu sunulmuştur. Tanımlandığı yıldan sonra farklı ve genişletilmiş spektrumda fenotipik özelliklere sahip olduğu anlaşılan bu sendrom akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: infantil Nefrotik sendrom, kollapsing glomerülopati

[P-134]

Beş Yaş Altı Renal Transplant Alıcısı Çocukların Kısa Ve Orta Dönem İzlem Sonuçları

Gizem Yıldız¹, Alper Soylu¹, Meral Torun Bayram¹, Burak Koçak², Ahmet Nayır², Ayhan Dinçkan³, Ozan Özkaya⁴, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Memorial Hastanesi, İstanbul

³İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi AD, İstanbul

⁴İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Kronik böbrek yetmezliği olan küçük çocuklarda büyüme-gelişme geriliği başarılı renal transplantasyondan (RT) sonra düzelir. Öte yandan, 5 yaş altındaki çocuklar, cerrahi komplikasyonların yüksek olması nedeni ile RT için yüksek risk grubunu oluşturlar.

Olgular ve Yöntem: Kliniğimizde izlenen ve RT uygulanan beş yaşından küçük 8 çocuğun (6 erkek, 2 kız) tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların primer tanıları, RT sırasındaki yaş, boy SDS değerleri ve izlemde kreatinin klirensleri, komplikasyonları ve boy SDS değişimleri belirlendi.

Bulgular: Ortalama alıcı yaşı 27.3 ± 13.8 ay (17-60), son dönem böbrek yetmezliği süresi 7.9 ± 10.0 ay (1-25), transplantasyon sırasında vücut ağırlığı 10.1 ± 2.9 kg (7.5-16.5) ve boy SDS -2.1 ± 1.3 (-3.9 ila 0.29) idi. Vericilerin (tümü canlı ve akraba; 5 kadın, 3 erkek) ortalama yaşı 34.4 ± 10.7 yıl (24-55) idi. En sık primer tanılar konjenital üriner anomali (n=4) ve konjenital nefrotik sendrom (n=2) idi. İdame immünsüpresif ilaçlar tüm olgularda takrolimus, prednizolon ve mikofenolat mofetilden oluşmakta idi. Ortalama izlem süresi 26.4 ± 16.9 ay (2-55, medyan 28.5) idi. Teknik problem veya vasküler tromboza bağlı graft kaybı görülmedi. Akut rejeksiyon atağı olmadı. Ancak 4 (%50) hastada tekrarlayan İYE ve grifte reflü belirlendi ve antireflü cerrahi uygulandı. Bu olguların 3 tanesinin primer tanısı üriner malformasyon idi. İzlem süresince tüm hastaların kreatinin klirensleri ve proteinüri düzeyleri normal sınırlarda seyretti. 36 ay sonunda 4 hastanın ortalama kreatinin klirensi 117 ± 24 ml/dk/1.73 m² idi. Son izlemde boy SDS -0.7 ± 0.9 idi ve nakil öncesine göre anlamlı ölçüde düzelme saptandı (p=0.043).

Sonuç: Beş yaş altındaki çocuklarda RT ilişkili ciddi vasküler komplikasyon izlenmemiştir. En sık karşılaşılan komplikasyon vezikoüreteral reflü ve idrar yolu enfeksiyonudur. Akut ya da kronik graft fonksiyon kaybı saptanmamıştır. RT antropometrik gelişimi anlamlı ölçüde hızlandırmıştır.

Anahtar Kelimeler: renal transplantasyon

[P-135]

Stec-HÜS Tanısı İle Diyaliz Tedavisi Gereken Bir Hastada Akut Dönem İyileştikten Sonra Geç Dönemde GİS Komplikasyonu Olarak Nekrotizan Enterokolit Gelişmesi Olgu Sunumu

Aylin Gençler

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD

Hemolitik üremik sendrom (HÜS), trombositopeni, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve akut böbrek hasarından oluşan bir hastalıktır. Böbrek en çok etkilenen organdır ve etkilenen hastaların yaklaşık yarısı diyaliz gerektirir. Merkezi sinir sistemi, gastrointestinal, kalp ve kas-iskelet sistemi dahil olmak üzere diğer organ sistemleri de etkilenebilir.

HÜS tipik olarak Shiga toksin üreten *Escherichia coli*'nin (STEC) neden olduğu kanlı ishal sonrası gelişen bir hastalıktır. Çocukluk çağında görülen hastaların yaklaşık %90'ının STEC ilişkili HÜS olduğu bilinmektedir ve tipik HÜS olarak adlandırılmaktadır. Yüzde 10 hastada ise STEC ilişkisi görülmez ve bu durum atipik HÜS (aHÜS) olarak adlandırılır. Atipik HÜS, genellikle kontrolsüz kompleman aktivasyonunun neden olduğu veya eşlik eden bir hastalığın olduğu sekonder HÜS olarak sınıflandırılır.

Bu yazıda STEC-HÜS tanısıyla periton diyalizi tedavisi gereken, akut böbrek hasarı iyileştikten ve hemolitik süreç durduktan sonra böbrek dışı komplikasyon olarak geç dönemde gastrointestinal sistem etkilenmesi nedeni ile takibinin 17.gününde nekrotizan enterokolit gelişen bir hasta sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: 11 aylık erkek hasta, 4 gün önce başlayan kusma, kanlı ishal, uyuklama hali, 2 gündür idrar miktarının azalma ve son 12 saattir idrarının olmaması şikayetleri ile getirildi. 10 gün öncesinde uzun süre beklemiş kıyma içeren besin tükettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durum kötü, uykuya meyilli, kalp tepe atımı 150/dk, kan basıncı 112/80 mmHg olup, tüm vücutta ödem vardı. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 8.8 gr/dL, Hct: %28.6, eritrosit sayısı: 4,31 milyon/mm³, lökosit sayısı: 29.460/mm³, trombosit sayısı: 145.000/mm³, retikülosit: % 5.5, Na: 122 mEq/L, K: 3.5 mEq/L, üre: 149 mg/dL, kreatinin: 3.2 mg/dL, ürik asit: 22.4 mg/dl, albumin: 2.6 g/dL, fosfor: 9.1, kalsiyum: 7.8 mg/dl, haptoglobulin: 5 mg/dl, LDH: 2188 U/L, periferik yaymada her sahada %5 şistositler, coombs testi negatif olarak saptandı. Gayta kültürüne *E.coli* O157:H7 üredi. Hastaya periton diyalizi tedavisine başlandı. Mayisi çıkardığı (UF+İdrar) artı insensbl şeklinde verildi. Hb >7gr/dl olacak şekilde eritrosit desteği verildi. Katı gıdalarla beslenmeye başladı. 5. günde idrar çıkışı başlayarak giderek arttı. Takibinin 17. Gününde kreatinin 0,5 mg/dl ye gerilerken, ani batın distansiyonu ve mideden kirli geri gelenleri oldu. Çocuk cerrahisi ile konsülte edildi. Hastaya nekrotizan enterokolit tanısı konarak, beslenme kesildi ve medikal tedavi başlandı. Takibinde batın rahatladi, beslenme tekrar başlandı. İdrar çıkışı artarak devam eden hastanın böbrek fonksiyon testleri normale döndü. İdrar tetkikinde protein +2, spot idrar prot/kreatinin oranı 1,2 saptandı. Başvurusunun 35. gününde enalapril tedavisi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA: Shigatoksin ile ilişkili hemolitik üremik sendrom (STEC-HÜS), dünya çapında çocuklarda akut böbrek hasarının en sık nedenidir. Böbrek dışı komplikasyonlar yaklaşık % 20'sinde görülür. Gastrointestinal bulgular hemorajik kolit, bağırsak iskemisi / nekroz ve perforasyon şeklinde ortaya çıkabilir. Böbrek dışı komplikasyonlar sadece akut dönemde meydana gelmez, akut fazın iyileşmesinden sonra da görülebilir. Bizim olgumuzda da akut böbrek hasarı ve trombositopenik mikroanjiyopati iyileştikten sonra nekrotizan enterokolit şeklinde ortaya çıktı. Böbrek dışı tutulumu için dikkatli izlem HÜS'lu hastalarda kritik öneme sahiptir. Hızlı değerlendirme ve yönetim HÜS ile ilişkili yüksek morbidite ve mortalite riskini azaltabilir.

Anahtar Kelimeler: Nekrotizan enterokolit, Sigotoksin ilişkili Hemolitik Üremik Sendrom

[P-136]

Atnalı Böbrek Anomalili Çocuk Hastaların Değerlendirilmesi

Zehra Aydın, Özlem Yüksel Aksoy, Fatma Uzun, Mihriban İnöz, Begüm Avcı, Umut Selda Bayrakçı, Fatma Şemsa Çaycı
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

Amaç: Atnalı böbrek anomalisi, iki böbreğin sıklıkla alt polden ince bir parankim, fibrotik bir band veya ortak toplayıcı sistemler ile oluşan füzyonudur. İnsidansı 1/400 ve 1/600 aralığında bildirilmiştir. Hastaların çoğu asemptomatik olup, başka nedenlerle çekilen ultrasonografi ile tanı almaktadır. Atnalı böbrek anomalisine; vezikoüreteral reflü, üreteropelvik bileşke obstrüksiyonu gibi başka üriner sistem anomalilerin yanı sıra, kardiyovasküler sistem, gastrointestinal sistem ve iskelet sistemi anomalileri de eşlik edebilmektedir. Ayrıca atnalı böbrek anomalisinin renal atrofi, interstisyel fibrozis, glomerüloskleroz ve medüller displaziye yol açabileceğini belirten çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda, atnalı böbrek tanısı alan hastalarımızın uzun dönem izlemi ile ilgili deneyimimizi aktarmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya 1 Ocak 2014 - 1 Aralık 2018 yılları arasında, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Hematoloji Onkoloji Hastanesi, Pediatrik Nefroloji bölümünde, atnalı böbrek anomalisi nedeniyle takip edilen 60 hasta dahil edildi. Hastalarımızın demografik, klinik ve laboratuvar verileri retrospektif olarak incelendi. Ayrıca hastaların ultrasonografi (USG), DMSA sintigrafisi ve voiding sistoüreterografi (VCU) sonuçları kaydedildi.

Bulgular: Hastalarımızın tanı anında yaş ortalaması $5,3 \pm 4,2$ yıl olup, 22'si kız (% 36,7), 38'i (% 63,3) erkek idi. Kızların yaş ortalaması $6,6 \pm 4,5$ yıl, erkeklerin yaş ortalaması $4,6 \pm 3,7$ yıl idi. Kız ve erkek hastaların tanı yaşları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Hastaların ortalama takip süresi $38,3 \pm 3,1$ ay olmakla beraber, hastalardan üçü (% 5) antenatal tanı almıştı. Hastaların 22 (% 36)'sinde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu mevcuttu. Hastalarımızın 31 (% 51)'ine VCU çekildiği belirlendi. VCU çekilen hastaların 29'unda vezikoüreteral reflü (VUR) saptanmadı, bir hastada bilateral grade 3 VUR, bir hastada ise solda grade 3, sağda grade 1 VUR saptandı. Hastalarımızın 9 (% 15)'ünde üreteropelvik (UP) darlık tespit edildi. Bu hastaların 4 (% 6,6)'ünde sol UP darlık mevcut olup, tümüne cerrahi müdahale yapıldığı öğrenildi. Hastalarımızdan 5'inde ise sağ UP darlık tespit edilmekle beraber bu hastalardan birine cerrahi müdahalede bulunulduğu, diğer 4 hastanın ise parsiyel sağ UP darlık nedeniyle takipte olduğu belirlendi. Hastalarımızdan 54'ünün DMSA sintigrafisi sonunca ulaşıldı, bu hastalardan 40'ünde skar saptanmadığı, 6 (% 10)'sında ise renal skar olduğu belirlendi. Hastalarımız içinde kronik böbrek yetmezliği gelişen 1 hasta mevcuttu. Antihipertansif tedavi alan veya proteinürisi olan hasta mevcut değildi. Hastalarımızın eşlik eden sendromlarla birlikteliği incelendiğinde 2 hastada Turner Sendromu, 1 hastada Holt Oram Sendromu, 1 hastada Cornelia de Lange Sendromu mevcut olduğu öğrenildi.

Sonuç: Atnalı böbrek anomalisi, çocuklarda eşlik edebilecek renal ve extrarenal bulgular yönünden dikkatle incelenmelidir. Geri dönüşümsüz kayıpların önlenmesi için mevcut riskler açısından uzun dönem takibi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Atnalı böbrek anomalisi, Çocuk

[P-137]

2017-2019 Yılları Arasında Periton Diyalizi Yapılan Hastalarda Peritonit Sıklığı

Derya Cevizli, Bahriye Atmış, Engin Melek, Aysun Karabay Bayazıt
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji AD, Adana

Giriş: Çocuk hastalar, kronik böbrek hastalıklı popülasyonun küçük bir kısmını oluştursada “son dönem böbrek yetmezliği” çocuklarda ciddi morbidite ve mortalite nedenleri arasındadır. Periton diyalizi “renalreplasman” tedavisi gereksinimi olan çocuklarda kullanılan bir diyaliz türüdür. “Peritonit” ise periton diyalizi yapan hastalarda gözlenen en önemli komplikasyondur.

Metod: 2017-2019 yılları arasındaperiton diyaliz programında takip ettiğimiz hastaların peritonit sıklığıretrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Periton diyalizi programında olan 30 hastanın 17’si erkek 13’ü kızdı. Bunların 8’i mülteci olup, hepsi erkekti. Hastaların yaş ortalamaları $127,80 \pm 79,40$ ay, periton diyalizinde ortalama takip süreleri $32,90 \pm 31,56$ aydı. Hastaların %23,3 ü hiç peritonit atağı geçirmezken, %46,7 si bir kez, %30’u ise 2 ve daha fazla peritonit atağı geçirmişti. Vakaların % 33,3 ünde kültürde üreme oldu ve bunların % 60’ı gr (+) kok, % 20’si gr (-) basil ve %20’si de polimikrobiyalı. İzole edilen ajanlar Staphylococcusepidermidis, Staphylococcushominis, Staphylococcushemoliticus, Streptococcusmitis, Acinetobacter, Neisseriaspecies ve Enterobacterdi. Hastaların %83’ü aletli periton diyalizi yapmaktaydı.

Sonuç: Çocuklarda peritonite neden olan mikroorganizmaların büyük bir kısmını gr (+) bakteriler oluşturmakla birlikte, kültür (-) olguların sayısı oldukça yüksektir. Bizim çalışmamız da kültür negatif peritonitlerin oranı daha yüksek olup, kültür pozitif vakalardan daha çok gram pozitif koklar izole edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: periton diyalizi, peritonit

[P-138]

Anorektal Malformasyonlu Hastalarda Üriner Sistem Bozuklukları

Esra Karabağ Yılmaz¹, Seha Saygılı¹, Kübra Karataş², Ebru Demirgan¹, Nur Canpolat¹, Mehmet Eliçevik³, Salim Çalışkan¹, Lale Sever¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi BD

Giriş: Bu çalışmada anorektal malformasyonu olan hastalarda, üriner sistem bozukluklarının ve kronik böbrek hastalığı (KBH) sıklığının belirlenmesi amaçlandı.

Metod: Bu tek merkezli geriye dönük çalışmada, Çocuk Nefroloji polikliniğinden 1990-2018 tarihleri arasında anorektal malformasyon tanısı ile en az bir yıl izlenmiş hastalar değerlendirmeye alındı. Dosya bilgilerinden hastaların klinik, laboratuvar, radyolojik ve nükleer görüntüleme verilerine ulaşıldı. Glomerüler filtrasyon hızı (GFH) Schwartz formülü ile hesaplandı; GFH' sı 90 ml/dk/1.73m²' nin altında olan hastalar KBH olarak tanımlandı ve Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO)' ya göre evrelendi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 49 hastanın 31'i erkek (%63), yaş ortalaması 8.7±5.5 (1-19) yıl idi. Pena sınıflamasına göre 32 hastada (%65) fistülsüz anorektal malformasyon vardı. Toplam 13 olguda (%26) fistül saptanmıştı. Dört hasta ise ürogenital sinüs anomalisi grubunda yer aldı. Toplam 22 olguda (%55) renal anomali (agenezi/displazi/ektopi/füzyon anomalisi) saptandı; 16 hastada (% 33) çift taraflı üriner sistem patolojisi vardı. Yirmi beş hastada (%51) vezikoüreteral reflü gösterilmişti, bunların 9'u çift taraflı idi. Mesane hastalığı 23 hastada (%50) görüldü, 19 hasta (%40) temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) uygulamaktaydı. Hastaların son vizitteki ortalama GFH'sı 110±52 ml/dk/1.73m² olarak hesaplandı, 21 hasta (%43) KBH sürecinde idi. Bunların 9'u (%18) Evre 3-5 KBH olarak sınıflandırıldı ve 1 hastada son dönem böbrek hastalığı vardı.

Sonuç: Anorektal malformasyonlara yapısal üriner sistem bozuklukları sıklıkla eşlik etmektedir, mesane hastalığı sıklığı artmıştır, KBH riski yüksektir. Bu grup hastaların üriner sistem hastalıklarının erken saptanması ve uygun tedavi yöntemlerinin uygulanması ile böbrek sağ kalımına katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: anorektal malformasyon, kronik böbrek hastalığı

[P-139]

Periton Diyalizi İlişkili Peritonit Gelişen KBY'li Olguda Akkiz Hemofili A Gelişimi

Derya Cevizli¹, Nihal Boz², Engin Melek¹, İlgen Şaşmaz², Aysun Karabay Bayazıt¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji AD, Adana

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji AD, Adana

Giriş: Akkiz hemofili A (AHA), ailede hemofili olmadan, endojen faktör VIII (FVIII) 'e karşı otoantikör gelişimi nedeniyle ortaya çıkan nadir bir kanama bozukluğudur. Bizde çocuklarda nadir görülen AHA hastalığını periton diyalizi ilişkili peritonit gelişen kronik böbrek hastalıklı bir olgumuzda tanımladık.

Olgu: Son dönem kronik böbrek hastalığı tanısı ile takip edilen ve periton diyalizi programında olan 2 yaşındaki hastanın, peritonit nedeniyle yapılan periton diyaliz katateri revizyonu sonrası giriş yerinden sızdırır tarzda kanaması olması ve kanamanın kontrol altına alınamaması nedeniyle yapılan tetkiklerinde PT:13.1 ve aPTT:65.5 saniyeydi. Bunun üzerine plazma verilmeden önce bakılan Faktör VIII düzeyi %44.1 ve inhibitör düzeyi 15.3 BU saptanınca; kanamanın peritonite ikincil gelişen “akkiz inhibitör (+) hemofili A” sonucu geliştiği değerlendirildi.

Tartışma: AHA çocukluk çağında çok nadir görülen bir hastalıktır. Etiyolojide otoimmün hastalıklar, solid tümörler ve enfeksiyonlar sorumlu tutulmaktadır. Peritoniti olan KBY'li olgumuzda olduğu gibi kontrol altına alınamayan kanamalarda kanama ayırıcı tanısında akkiz hemofili A 'nın akılda tutulması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Akkiz hemofili A, peritonit

[P-140]

Böbrek Nakli Olmuş Çocuklarda Enfeksiyonların Graft Fonksiyonları Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

Fatma Mutlubaş¹, Hatice Okur Aygök², Eren Soyaltın¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Caner Alparslan⁶, Önder Yavaşcan^{4,5}, Belde Kasap Demir³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

⁴İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁵İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

⁶Diyarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Diyarbakır

Giriş: Son dönem böbrek yetmezliğinde olan hastalarda en etkin renal replasman tedavisi(RRT) şekli böbrek naklidir. Ancak nakil sonrası görülen enfeksiyonlar graft fonksiyonlarını olumsuz etkileyen en sık neden olarak karşımıza çıkmaktadır. Çalışmamızda merkezimizde görülen posttransplant enfeksiyonlar ve graft üzerindeki etkileri araştırılmıştır.

Materyal-Metod: 2005-2017 yıllarında Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Kliniğinden takipli, <18 yaş nakilli hastaların (n=55) alıcı nakil yaşı/cinsiyeti, nakil tipi, primer böbrek hastalığı, nakil öncesi RRT türü/süresi, bazal serum kreatinin (sCr) ve Glomerüler filtrasyon hızı (GFH), son sCr/GFH, idrar yolu enfeksiyonu (İYE), sitomegalovirüs enfeksiyonu (CMV), BK-Virüs nefropatisi, akut gastroenterit (AGE) retrospektif olarak incelenerek, akut graft disfonksiyonu (AGD) olan (+) ve AGD olmayan (-) hasta gruplarında bu veriler t-testi ve Pearson Ki-kare testi ile karşılaştırıldı. Graft sağ kalımı Kaplan-Meier yöntemi ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmada %54.5'i erkek, %45.5'i kız olan hastaların 38'inde AGD saptandı. En sık primer böbrek hastalığı ÇAKUT(konjenital üriner sistem ve böbrek anomalileri) saptandı. Nakil sonrası ortalama izlem süresi 51.6±35 aydı (min.6-max.148ay). AGD (+) grupta toplam 99 AGD atağı bulunurken en sık sebeplerin enfeksiyon (%48.5), akut rejeksiyon (AR)(%22.2) ve CNI (kalsinöroin inhibitör) nefrotoksitesi (%19.2) olduğu görüldü. Hastaların %85.4'ünün (n=47) nakil sonrası enfeksiyon geçirdiği saptandı. Hastaların %54.5'inde bakteriyel, %45.4'ünde viral ve %12.7'inde ise paraziter enfeksiyon saptandı (Tablo 1). Enfeksiyon varlığı ve tipi açısından iki grup arasında anlamlı bir fark saptanmadı (p=0.46) (p= 0.39). Viral enfeksiyon geçiren 22 hastanın 18'inde etken CMV iken, 4'ünde (%22.2) AGD neden oldu. Diğer viral etken BK-virüs ise 4 hastada pozitif saptanırken bu hastaların tümünün AGD geçirdiği görüldü. Hastaların nakil sonrası %50.9' unun (n=28) idrar yolu enfeksiyonu geçirdiği görülmüş olup bu hastaların %21.4'ünde (n=6) tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu görülmüştür. İdrar yolu enfeksiyonu geçirenlerin % 39.3'ünde (n=11) AGD'ye sebep olmuştur. Hastaların 19'unda (% 34.5) akut gastroenterit saptanmış olup 15'inde (%27.3) AGD' ye neden olmuş ve en sık etken kriptosporidial enfeksiyonlar olarak saptanmıştır. Ancak, iki grup arasında CMV enfeksiyonu, BK-Virüs nefropatisi, İYE ve AGE istatistiksel olarak açısından anlamlı bir fark saptanmamıştır (p=0.73, p=0.16, p=0.17, p=0.25). Uzun dönemde CMV-enfeksiyonu, BK-Virüs enfeksiyonu ve idrar yolu enfeksiyonunun (İYE) GHF'yı olumsuz etkilediği görüldü. Ayrıca İYE'nin graft sağ kalımına olumsuz etkisi olduğu saptandı (p=0.03).

Sonuçlar: Bu çalışmada enfeksiyonların böbrek nakli olmuş çocuklarda en sık saptanan AGD nedeni olarak pediatrik yaş için tehdit olmaya devam ettiği gösterilmiştir. Uzun dönemde ise CMV-enfeksiyonu, BK-Virüs enfeksiyonu ve idrar yolu enfeksiyonunun (İYE) GHF'yı olumsuz etkilediği, İYE'nin ise graft sağ kalımını olumsuz etkilediği saptandı (p=0.03). Nakil sonrası enfeksiyonların zamanında tanınması ve tedavi edilmesi graft fonksiyonları ve sağ kalımı açısından önem kazanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, enfeksiyon sıklığı

[P-141]

Renal Hipoplazinin Eşlik Ettiği Lipoid Proteinöz Olgusu

Güneş Işık¹, Savaş Yaylı², Mukaddes Kalyoncu¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji BD, Trabzon

Giriş: Lipoid proteinöz, çok nadir görülen, otozomal resesif geçişli, deri, mukoz membranlar, beyin ve iç organlarda hiyalin birikimi ile karakterize bir depo hastalığıdır (1). Hastalık ekstrasellüler matriks protein 1 (ECM1) genindeki mutasyon sonucu oluşur (2-3). Burada, travma sonrası böbrek laserasyonuna bağlı yan ağrısı, makroskopik hematüri ile başvurup, klinik özellikleri ile, tesadüfen lipoid proteinöz tanısı alan renal hipoplazi olgusu sunuldu.

Olgu: On beş yaşında erkek hasta, koşarken ağaç kütüğü üzerine düşme sonrası başlayan sol yan ağrısı ve kanlı idrar yapma yakınması ile dış merkeze başvurmuş. Batın tomografisinde sağ böbrek hipoplazik görünümde, sol böbrekte laserasyon ve hematoma tespit edilen hasta, hastanemiz Çocuk Cerrahisi Bölümü'ne sevk edilmiş. İzlemi sırasında kan basıncının yüksek seyretmesi nedeniyle tarafımıza danışılan hastanın, yaşının ilk yıllarından itibaren ses kısıklığı, kendisinde ve kardeşinde vücudunun farklı yerlerinde yaralar olduğu öğrenildi. Hastanın fizik incelemesinde; vücut ağırlığı 47 kg (%3-10), boyu 163 cm (%10-25) ve kan basıncı 140/80 mmHg idi. Kirpik diplerinde sarımsı papüler lezyonlar, yüzünde papül ve plaklar, bilateral dirsek eklemlerinin ekstansör yüzlerinde küme oluşturmuş papüller ve atrofik skatrisler görüldü. Dilde, frenulumda ve dil ucunda sarımsı beyaz renkli plakları vardı. Laboratuvar incelemesinde; idrar dansitesi 1.026, protein 50 mg/dl, eritrosit 300/hpf ve idrar mikroskopisinde izomorfik bol eritrosit görüldü. Kan üre azotu 15 mg/dl, serum kreatinin düzeyi 1,7 mg/dl idi. Hastanın kreatinin klirensi 83,7 ml/dk/1,73m² (evre 2 kronik böbrek hastalığı) idi ve mikroalbüminürisi (44 mg/gün) vardı. Dermatoloji Bölümü tarafından değerlendirilen hastada, lipoid proteinöz düşünüldü. Ses kısıklığı nedeniyle mukozal lezyonlar açısından Kulak Burun Boğaz Kliniği tarafından yapılan fizik incelemesinde, larinkste hafif hipertrofik, düzensiz mukozal alanlar görüldü. Batın ultrasonografisinde sağ böbrek hipoplazikti (böbrek sintigrafisinde sağ böbreğin katkısı %23'tü ve her iki böbrekte parankimal hasar vardı). Sağ böbreğin hipoplazik olması nedeniyle yapılan işeme sistoüretrografisinde veziköüretal reflü saptanmadı ve mesane normal görünümdeydi. Hipertansiyonuna yönelik olarak 0,1 mg/kg/gün enalapril başlandı. Hastanın lipoid proteinöz tanısına yönelik olarak yapılan genetik değerlendirilmesinde, ekstrasellüler matriks protein 1 (ECM1) geninde homozigot mutasyon saptandı.

Tartışma: Lipoid proteinözde, cilt lezyonları yaşamın ilk yıllarından itibaren görülür. Erode olan lezyonlar, çocukluk çağında kendiliğinden ya da travma sonrası skar bırakır. Özellikle yüzdeki ve ekstremitelerdeki lezyonlar akne benzeri görüntü kazanır. Göz kapaklarında moniliform blefarozis, farinks, dil, yumuşak damak ve dudakta lezyonlar görülür. Ses kısıklığı önemli bir klinik bulgudur (4-5). Hastalarda nöbet, jeneralize distoni, mental ve davranışsal sorunlar, paranoid semptomlar, agresiflik gibi santral sinir sistemi bulguları eşlik eder (6). Hastamızda da ses kısıklığı, benzer cilt ve göz lezyonları vardı, santral sinir sistemi bulgularına rastlanmadı.

Sonuç:

1. Hastaların hastaneye başvuru şikayetleri ne olursa olsun bütüncül bir bakış açısıyla değerlendirilmeleri gerekir.
2. Cilt lezyonlarının akneiform lezyonlara benzemesi nedeniyle lipoid proteinöz tanısı gözden kaçabilmektedir.
3. Lipoid proteinözün genetik geçiş göstermesi nedeniyle benzer cilt lezyonu olan diğer aile fertlerinin de değerlendirilmesi ve tedavisi gerekir.
4. Lipoid proteinöz basit bir cilt hastalığı olmayıp, sistemik tutulum göstermesi nedeniyle yakından izlenmesi gereken bir hastalıktır.
5. Bildiğimiz kadarıyla, şimdiye kadar renal hipoplazinin eşlik ettiği, lipoid proteinöz vakası bildirilmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Lipoid proteinöz, renal hipoplazi

[P-142]

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde İdrar Yolu Enfeksiyonu Nedeniyle Yatırılan Hastaların İzlemi

Esin Eyican, Sevim Ünal, Umut Selda Bayrakçı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Sağlık Uygulama Araştırma Merkezi

Amaç: İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) yenidoğan döneminde sık görülen enfeksiyonlardandır. Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) İYE tanısıyla izlenen yenidoğanlarda klinik, laboratuvar, görüntüleme bulguları ve taburculuk sonrası izlem sonuçları değerlendirilmiştir.

Yöntem-Gereçler: Mayıs 2015 ile Ekim 2018 tarihleri arasında, YYBÜ’de İYE tanısıyla yatırılarak tetkik ve tedavi edilen yenidoğanlar geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 190 hastanın 125’i (%65,8) erkek, 65’i (%34,2) kız ve 56’sı (%29,5) prematüre idi. Hastaların ortalama başvuru yaşı 15,7± 8,5 gün (1-40 gün) olup 23’üne (%12,1) prenatal antenatal hidronefroz, 4’üne (%2,1) polikistik böbrek tanısı konulmuştu. Hastaların 57’si (%30) sarılık, 39’u (%20,5) ateş, 38’i (%20) kusma nedeniyle, 34 (%17,9) hasta ise yalnızca sarılık şikayetiyle başvurdu. İdrar incelemelerinde 172 hastada (%90,5) idrarda lökosit esteraz pozitif, 69’unda (%36,3) nitrit pozitif saptandı. İdrar kültürlerinde 174 hastada (%91,6) gram negatif, 16 hastada (%8,4) gram pozitif üreme olup gram negatif üremelerin 100’ü (%52,6) E.coli, 69’u (%36,2) klebsiella olarak belirlendi. Ürosepsis tanısı 25 (%13,2) hastaya konuldu. Bu hastaların tümünde kan ve idrar kültürlerinde aynı etken üredi. Tüm hastalara renal ultrason (USG) yapılmış olup, 120 hastada patolojik bulgu saptanmıştır. Hastaların 19’unda (%10) hem antenatal hem de postnatal USG ile hidronefroz olduğu gösterildi. Hastaların 82’sine (%43,2) voiding sistoüretrografi yapılarak, 75’inde (%91,5) veziko üreteral reflü (VUR) olduğu gösterildi. İzlemleri sırasında 43 hastaya Dimerkaptosüksinik asit sintigrafi çekildi ve bu hastaların 27’sinde (%62,8) böbrek skarı saptandı. Skar saptanan hastaların tümünde ateş, tekrarlayan İYE, USG’de anomali, VUR mevcut olup 24’ünde (%88,9) yüksek evre VUR saptandı. Tek başına yüksek evreli VUR’un skar gelişimi üzerine yaklaşık 7 kat (OR:6,9) daha etkili olduğu tespit edildi. Hastaların 72’sinde (%37,9) İYE tekrarladı ve 44’ü (%23,2) tekrarlayan İYE nedeniyle yeniden hastaneye yatırıldı. Düşük evreli VUR’u olan hastaların 25’inde (%69,4), yüksek evreli VUR’u olanların 37’sinde (%94,9) tekrarlayan İYE saptandı (p=0,009). Çalışmaya alınan 190 hastanın 13’ünde (%6,8) komplikasyon gelişti. Skar gelişmesi halinde komplikasyon riskinin yaklaşık 35 kat arttığı (OR: 34,59) tespit edildi.

Sonuç: Yenidoğanlarda İYE sarılık, kusma, ateş, yetersiz beslenme gibi spesifik olmayan bulgulara neden olabileceğinden, bu bulguları olanlarda idrar tetkiki yapılarak idrar kültürü alınmalı ve İYE tanısı akılda bulundurulmalıdır. Ayrıca yenidoğan döneminde geçirilen İYE’nin tekrarlayabilmesi, altta yatan üriner sistem anomali sıklığı ve böbrek hasarlanma olasılığının daha fazla olması nedeniyle, hastaların erken tanı ve tedavi sonrasında da yakın takip edilmeleri çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Skar, Yenidoğan

[P-143]

Multikistik Displazi ve Oligomeganefroni Birlikteliği: Bir Olgu Sunumu

Güneş Işık¹, Şafak Ersöz², Mukaddes Kalyoncu¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji BD, Trabzon

Giriş: Oligomeganefroni (OMN), nefron sayısında azalma ve glomerüler hacimde artışla karakterize, konjenital ve çoğunlukla sporadik olan, nadir bir böbrek gelişim anomalisidir (1-3). OMN’li çocuklar poliüri, polidipsi, idrarı konsantre edememe, proteinüri ve son dönem böbrek hastalığı ile başvurabilmektedir (4). Burada, sağ multikistik displazi (MKDB) ve kronik böbrek hastalığı (KBH) ile izlenen ve böbrek biyopsisinde sol oligomeganefroni saptanan olgu sunuldu.

Olgu: Dört yaşında erkek hasta, dış merkezde KBH ile izlemdeyken, kreatinin değerinde artış olması üzerine kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik incelemesinde, ağırlık, boy yüzdeleri ve kan basıncı normaldi. Özgeçmişinde; hastanın altıncı gebelik ayından itibaren sağ böbrekte kistler nedeniyle izlemde olduğu ve postnatal dönemde KBH ile izlendiği öğrenildi. O dönemde yapılan ultrasonografisinde sağda MKDB olduğu ve sol böbreğin lobüle, 3-4 adet anekoik kist içerdiği, renal pelvisin evre 1 ektazik olduğu ve parankim ekojenitesinin evre 3 arttığı belirlenmiş. Hastanın işeme sistoüretrografisinin normal olduğu, dimerkaptosüksinik asit (DMSA) böbrek sintigrafisinde, sağ böbrekte aktivite tutulumunun olmadığı ve sol böbrekte orta derecede azalmış olduğu tespit edilmiş. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın laboratuvar incelemesinde tam idrar analizi proteinüri dışında normaldi. Tam kan sayımı ve kan gazı değerlendirmesi normal sınırlar içindeydi. Kan üre azotu ve serum kreatinin düzeyi yüksekti ve kreatinin klirensi 27 ml/dk/1,73 m² (evre 4 KBH), idrarda protein atılımı 52 mg/m²/sa idi. Üst abdomen manyetik rezonans görüntülemesinde; sağ böbrekte multikistik displazi ve sol böbreği tama yakın dolduran kitle görüldü. Böbrek biyopsisinde, sol oligomeganefronik hipoplazi (neoplazm bulgusuna rastlanmadı) saptanan hastaya antiproteinürik ve renoprotektif etkisinden dolayı enalapril başlandı. Hasta, kliniğimizde izleminin üçüncü yılında olup, halen diyaliz gereksinimi yoktur.

Tartışma: Konjenital oligomeganefroni, nefronların sayısı olarak azalır, boyut olarak büyüdüğü, küçük böbreklerle karakterizedir. Patogenezi tam olarak anlaşılamamış olmakla birlikte, nefrogenezisin erken safhada duraklaması ile oluştuğu düşünülmektedir (5). Orofasial anomaliler, ekstremit ve kalp anomalileri, gelişme geriliği ve nöbet eşlik edebilir (6). Hastamızda diğer sistemleri ilgilendiren ek bulguya rastlanmadı. Hastalarda, kusma, poliüri, polidipsi, ateş ve anoreksiya gibi klinik bulgular genellikle yaşamın ilk iki yılında ortaya çıkar ve azotemi, metabolik asidoz, proteinüri, anemi ve renal tuz kaybı gelişir (7). Hastamızda karşı böbrekte multikistik displazi olması nedeniyle yenidoğan döneminden itibaren KBH bulguları vardı. OMN’de interstisyel fibrozis çok erken yaşlarda başlar, proteinüride artış gözlenir ve fokal segmental glomerüloskleroza ilerler (6,8). Ayırıcı tanıda küçük böbrekler ve böbrek yetmezliği ile karakterize diğer renal displaziler bulunur. Tedavisi semptomatik olup, proteinürinin önlenmesinde anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri kullanılır (9).

Sonuç: Bu olgu, tek taraflı konjenital renal anomalisi olan ve erken dönemde KBH gelişen hastalarda, etiyolojiyi aydınlatmaya yönelik böbrek biyopsisi yapılmasının, OMN’nin erken tanınmasındaki önemine dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Multikistik displazi, oligomeganefroni

[P-144]

Denys Drash Sendromlu Bir Vakanın Yönetimi; Literatür Eşliğinde Olgu Sunumu

Okan Akacı, Dilek Damla Saymazlar, Ahmet Emre Şan, Tuna Ercan Salıhoğlu, Arzu Oto, Hakan Erdoğan
Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Denys Drash Sendromu (DDS); infantil nefropati, genitoüriner anomaliler ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır ve sıklıkla Wilms tümörü ile birliktelik göstermektedir.

Hastaların hemen hepsinde ilk 1 yıl içinde proteinüri ortaya çıkar ve 1 ila 4 yıl içerisinde de hızlı ilerleyen glomerulopati neticesinde son dönem böbrek yetmezliği gelişir. Hastalık genellikle sporadik olarak görülür ve 11p13 kromozom bölgesinde lokalize, böbrek ve ürogenital trakt gelişiminde önemli rol oynayan Wilms tümör süpresör geninde (WT1) nokta mutasyonu mevcuttur. Burada çocukluk çağında son dönem böbrek hastalığının nadir nedeni olan DDS'lu bir vaka literatür eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: On sekiz aylık erkek olgu, son 2 gündür daha belirgin olan bir haftadır daha belirgin olan tüm vücutta yaygın şişlik ve bir haftadır devam eden huzursuzluk, iştahsızlık, halsizlik ve kusma yakınmaları ile tarafımıza başvurdu. Olgunun prenatal ve natal dönemde herhangi bir özelliği yoktu. Postnatal dönemde son 6 aydır anne tarafından fark edilen göz çevresinde şişlik olduğu ancak bu şikayetiyle ilgili ileri tetkik yapılmadığı öğrenildi. Anne ile baba arasında akrabalık yoktu. Hastanın başvuruda yapılan fizik muayenesinde, ağırlık: 7,2 kg (<3p), boy: 73 cm (<3p), T.A: 150/90 mm/Hg, genel durumu kötüydü, yaygın ödemi, bilateral akciğer bazallerde solunum sesleri azalmış, takipneik ve subkostal çekilmeleri vardı. Genital muayenesinde bilateral inmemiş testis mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde; beyaz küre: 12.680 mm³, Hb: 9.2 g/dL, PLT: 416.000 mm³; biyokimyasal değerlerinde BUN: 80,3 mg/dl, kreatinin: 5.06 mg/dL, AST: 61 U/L, ALT: 30 U/L, Na: 136 mEq/L, K: 5.6 mEq/L, kalsiyum: 7.2 mg/dl, albumin: 2.6 g/dL, fosfor: 11.2 mg/dl idi. Ultrasonografisinde her iki böbrek boyutu normalden küçük ve her iki böbrek parankim ekojenitesi artmış olarak değerlendirildi. Olgu genel durumu kötü olması nedeniyle yoğun bakım ünitesine alınarak destek tedavileri ile birlikte periton diyalizine (p.d) başlandı. İzlemde peritonit gelişmesi ve efektif periton diyalizi yapılamaması nedeniyle p.d katateri çekilerek sürekli hemodiyaliz tedavisine başlandı. Klinik bulgularıyla DDS düşünülen hastanın gönderilen genetik tetkikinde WT1 geninde literatürde daha önce de bildirilmiş olan c.1339G>A (p.Asp447Asn) heterozigot mutasyonu saptandı. Takiplerinde kronik hemodiyaliz programına alınan olguya anürik olması ve wilms tümör riski nedeniyle bilateral nefrektomi yapıldı. Patoloji sonucu glomeruler skleroz, kronik piyelonefrit bulguları olarak raporlandı. Olgu halen kronik hemodiyaliz programında izlenmektedir.

TARTIŞMA: DDS; konjenital veya infantil nefropati, Wilms Tümörü, genitoüriner malformasyon ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır ve tanı için bu 3 kriter'den 2 tanesi yeterli olabilmektedir. Hastalığın sıklığı bilinmemekle birlikte bugüne kadar tahminen 150 kadar vaka olduğu sanılmaktadır. Mutasyonlar en sık exon 9'da Arg394Trp şeklindedir. Wilms tümörü çoğu hastada 2 yaşından önce (ortalama 18 ayda) gelişmektedir ve sıklıkla bilateralidir. Hastalığın yönetiminde bugün için kabul edilen 2 ana strateji; son dönem böbrek yetmezliği geliştikten sonra bilateral nefrektomi ya da SDBY gelişmeden önce wilms tm riskini azaltmak ve etkin diyaliz yapmak için nefrektomi yapılmasıdır. Bizde hastamıza anürik olması nedeniyle bu bilgiler doğrultusunda bilateral nefrektomi uyguladık.

Sonuç olarak nefrotik sendrom ve kuşku genitelyalı hastalarda DDS akla gelmeli ve yüksek wilms tümör riski nedeniyle bu hastalara uygun zamanda nefrektomi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: denys drash sendromu, kby

[P-145]

Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda Erken Dönem Üriner Sistem Komplikasyonları

Anar Gurbanov¹, Bora Gülhan², Barış Kuşkonmaz³, Fatma Visal Okur³, Duygu Uçkan Çetinkaya³, Gülşah Özdemir², Nesrin Taş², Kübra Çeleğen², Fatih Özeltin², Ali Düzova², Rezan Topaloğlu²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi, Ankara

GİRİŞ: Hematopoetik kök hücre naklinden (HKHN) sonra oluşan renal komplikasyonlar ciddi morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu çalışmanın amacı çocukluk çağında HKHN yapılan hastalarda erken dönemde görülen üriner sistem komplikasyonlarının sıklığını belirlemek ve risk faktörlerini araştırmaktır.

Yöntem: Çalışmaya İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi'nde Ocak 2010'dan sonra allojenik (n=165) ve otolog (n=2) hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapılan ve nakil üzerinden en az 6 ay geçmiş hastalar dahil edildi. Tüm hastaların tıbbi kayıtları nakil sonrası dönemde gelişen üriner sistem komplikasyonları açısından incelendi. Mikroskopik hematüri, mesane ağrısı, ağrılı işeme, makroskopik hematüri ve pıhtıya bağlı tıkanıklıktan en az birinin olması hemorajik sistit (HS) olarak değerlendirildi. Akut böbrek hasarı (ABH) tanımı için pRİFLE ve KDIGO sınıflamaları kullanıldı.

Sonuçlar: Çalışmaya toplam 167 hasta (108 erkek, 59 kız) dahil edildi. Araştırmaya dahil edilen 41 hastaya (24.6%) malign hastalıklara ikincil, 126 hastaya (%75.4) ise malign olmayan hastalıklara ikincil HKHN yapılmıştı. Doku grubuna göre 157 hastaya (%94) tam uyumlu, 10 hastaya (%6) tam uyumlu olmayan vericiden nakil yapılmıştı. Araştırmada yer alan 28 hastada (%16.8) nakil sonrası süreçte HS gelişti. Hemorajik sistit gelişenlerde yaş ortalaması 14.6±5.6 yıl, HS olmayanlarda ise 10.5± 6 yıldır (p=0.044). Viral enfeksiyon gelişen 17 hastada (%22.1) HS gelişirken viral enfeksiyon gelişmeyen 11 hastada HS geliştiği görüldü (p=0.044). Cinsiyet, tanı grubu, hazırlık rejimi, total vücut ışınlanması, akut GVHH, venooklüzif hastalık öyküsü parametrelerinin HS gelişimine etkisi olmadığı görüldü. Çalışmada yer alan 126 hastada (evre 1; 55 hasta, evre 2; 36 hasta, evre 3; 35 hasta) (75.4%) KDIGO sınıflamasına göre ABH geliştiği gözlemlendi. Akut böbrek hasarının ortalama ortaya çıkma günü 34±22 gündü. Malign hastalık grubunda olan ve nakil sonrası viral enfeksiyon geçirenlerde KDIGO sınıflamasına göre ABH gelişme riskinin daha fazla olduğu görüldü (sırasıyla; p=0.034 ve p=0.013). Araştırmada pRİFLE sınıflamasına göre 71 hastada (%42.5) ABH geliştiği görüldü. Malign hastalık tanı grubunda olan hastaların, nakil sonrası viral enfeksiyon geçiren hastaların ve venooklüzif hastalık geçiren hastaların pRİFLE sınıflamasına göre ABH gelişme riskinin daha fazla olduğu görüldü (sırasıyla; p=0.043, p=0.001 ve p=0.006). Çalışmada yer alan hiçbir hastada nefrotik sendrom gelişmediği, bir hastada trombotik mikroanjiyopati geliştiği gözlemlendi.

TARTIŞMA: Hematopoetik kök hücre nakli sonrası viral enfeksiyon geçiren hastalar HS gelişimi açısından yakın izlenmelidir. Malign hastalığa ikincil HKHN yapılan hastalar, nakil sonrası viral enfeksiyon veya venooklüzif hastalık geçiren hastalar da akut böbrek hasarı gelişimi açısından yakın izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: nefroloji

[P-146]

Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda Geç Dönem Renal Komplikasyonların Ve Risk Faktörlerinin Analizi

Anar Gurbanov¹, Bora Gülhan², Barış Kuşkonmaz³, Fatma Visal Okur³, Duygu Uçkan Çetinkaya³, Gülşah Özdemir², Nesrin Taş², Kübra Çeleğen², Fatih Özalın², Ali Düzova², Rezan Topaloğlu²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi BD, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kemik İliği Transplantasyon Ünitesi, Ankara

GİRİŞ: Bu çalışmanın amacı çocukluk çağında hematopoetik kök hücre nakli sonrası hipertansiyon (HT) ve kronik böbrek hastalığı (KBH) sıklığını belirlemek ve risk faktörlerini araştırmaktır.

Yöntem: Çalışmaya hematopoetik kök hücre nakli yapılan, naklin üzerinden en az 6 ay geçen ve düzenli kontrollerine gelen hastalar dahil edildi. Ofis kan basıncı (KB) evrelemesi için Avrupa Hipertansiyon Cemiyeti (ESH)'nin 2016 yılında ve Amerikan Pediatri Akademisi'nin 2017 yılında yayınladığı rehberler kullanıldı. Ayaktan kan basıncı monitorizasyonu (AKBM) cihazı sadece 5 yaşını doldurmuş veya 5 yaşından büyük çocuklara takıldı (68 hasta). Ambulatuvar HT; ortalama sistolik ve/veya diyastolik kan basıncı yükünün %25 üzerinde olduğu durum olarak tanımlandı. Ambulatuvar prehipertansiyon ise ortalama sistolik ve/veya diastolik KB'nin 95 persentilin altında olduğu ancak sistolik ve/veya diastolik KB yükünün %25'in üzerinde olduğu durum olarak tanımlandı.

Sonuçlar: Çalışmaya toplam 72 hasta (41 erkek, 31 kız) dahil edildi. Son vizitte hastaların ortalama yaşı 10.8±4 yıldır. Ayaktan kan basıncı monitorizasyonu ile altı hastada (%8.8) ambulatuvar HT, 12 hastada (%17.6) ambulatuvar prehipertansiyon saptandı. Ofis kan basıncı ölçümünde Amerikan Pediatri Akademisi'nin (APA) 2017 yılında yayınlanan rehberindeki değerlere göre üç hastada (%4.2) HT, dört hastada (%5.6) artmış KB saptandı. AKBM yapılan hastalarda APA rehberine göre HT saptanan bir hastanın (%33.3) AKBM sonucu normaldi ve bu hasta beyaz önlük HT'si olarak değerlendirildi, bir hastanın (%33.3) AKBM sonucunda ambulatuvar HT, bir diğer hastanın (%33.3) AKBM sonucunda ise ambulatuvar prehipertansiyon saptandı. Artmış KB olarak değerlendirilen dört hastanın üçünde (%75) ambulatuvar prehipertansiyon, birinde (%25) ise ambulatuvar HT saptandı. Ofis KB'si normal olan 12 hastada AKBM ile prehipertansiyon veya HT saptandı. Avrupa Hipertansiyon Cemiyeti'nin (ESH) 2016'da yayınladığı rehber temel alınarak yapılan değerlendirmede ise bir hastada (%1.4) HT, üç hastada (%4.2) ise yüksek normal KB saptandı. AKBM yapılan hastalarda ESH rehberine göre HT saptanan bir hastada AKBM sonucuna göre ambulatuvar prehipertansiyon saptandı. Yüksek normal olarak değerlendirilen üç hastanın birinde (%33,) ambulatuvar prehipertansiyon, birinde (%33.3) ise ambulatuvar HT, birinde (%33.3) ise AKBM sonuçları normal olarak değerlendirildi. Ofis KB'si normal olan 15 hastada AKBM ile prehipertansiyon veya HT saptandı.

Çalışmada yer alan 72 hastanın sekizinde (%11.1) son vizitte KBH olduğu görüldü. Doku uyumu tam olmayan (p=0.033), izlemde kronik "graft versus host hastalığı" geçiren (p=0.041) ve kök hücre kaynağı kemik iliği olmayan (p=0.002) hastaların son vizitte KBH gelişimi açısından riskli olduğu görüldü.

TARTIŞMA: Hematopoetik kök hücre nakli yapılan hastalar hipertansiyon gelişimi açısından yakından izlenmelidir. Bu hastalara hipertansiyon tanısı konulurken AKBM kullanılmalıdır. Risk faktörleri olan hastaların KBH gelişimi için yakın izlenmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon

[P-147]

Böbrek Nakli Olan Çocuk Hastalarda Takrolimus Metabolizmasının Greft ve Hasta Sağkalımı Üzerindeki Sonuçlarının, CYP3A5 Gen Polimorfizmi ile İlişkilendirilmesi

Önder Yavaşcan^{1,5}, Hazal Muratoğlu², Caner Alparslan¹, Eren Soyaltın¹, Özgür Yaşar⁴, Su Özgür⁴, Begüm Koyun², Fatma Mutlubaş¹, Demet Alaygut¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Belde Kasap Demir³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji BD, İzmir

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Bölümü, İzmir

⁵İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Tacrolimus (TAC) kalsinörin inhibitörü sınıfında yer alan ve solid organ nakillerinde özellikle de böbrek naklinde yaygın şekilde kullanılan immunsupresif ilaçlardan birisi olup karaciğerde CYP3A4 ve CYP3A5 enzimleri tarafından metabolize edilmektedir. CYP3A5 genetik polimorfizmleri, enzimde fonksiyon düşüklüğüne yol açarak, TAC metabolizmasını yavaşlatmakta ve ilaç kan düzeylerinin yükselmesine neden olmaktadır. Organ nakli olan bir hastada CYP3A5 polimorfizmi hakkında önceden bilgi sahip olunmasının, ilaç dozlarını ayarlamak için önemli bir avantaj sağlayacağı düşünülmektedir. Biz de bu nedenle böbrek nakli olan hastalarda CYP3A5 polimorfizmlerini saptayıp, bu sonuçları, hastaların takipleri sürecindeki ilaç kan düzeyleri ve greft sağ kalımı ile karşılaştırmayı hedefledik. Buradan yola çıkarak bilinen hızlı veya yavaş metabolize edici alleller ya da olası yeni alleller ile verilerimizi karşılaştırmayı amaçladık.

Materyal-Method: İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği tarafından takip edilen, 18 yaş altında böbrek nakli olmuş ve en az 6 ay süresince TAC tedavisi alan hastalara, CYP3A5 polimorfizmleri açısından genetik analiz uygulandı. Hastaların genetik polimorfizm bilgileri; hasta ve nakil özellikleri, TAC dozları, kan düzeyleri, yeterli kan düzeyini sağlamak için TAC dozlarında yapılan doz artış miktarları, yan etkileri (nefrotoksisite, hipertansiyon, nörotoksisite, glikoz metabolizma bozuklukları, diyabetes mellitus, hiperürisemi, karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme) ve son kontrollerindeki greft fonksiyonları ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 26'sı erkek (% 57.8), 19'u kız (% 42.2) olmak üzere toplam 45 hasta dâhil edildi. 5 hastada CYP3A5 geninin 3 allelinde c.219-237G>A heterozigot polimorfizm saptandı. CYP3A5 geninin 6. ve 7. allelerinde her hangi bir polimorfizm tespit edilmedi. TAC yan etkileri açısından yapılan değerlendirmede 8 (%17.7) hastada viral nefropati (5 hastada CMV, 3 hastada BK) geliştiği, polimorfizm saptanan hastalarda viral nefropati gelişmediği görüldü. Hastalarda toplam 75 akut greft disfonksiyonu (AGD) atağı gelişti. Bu ataklardan sadece 1'i (%1.3) polimorfizm saptanan hastalarda idi. TAC ilişkili olduğu saptanan 19 AGD atağının tamamı polimorfizm saptanmayan hastalarda gelişti. Tedavi gerektiren hiperürisemi 6 (%13.3), hipomagnezemi 2 (%4.4), nörotoksisite 1 (% 2.2), glukoz tolerans bozukluğu 7 (% 15.6), insülin direnci 5 (%11.1), nakil sonrası gelişen diyabetes mellitus (NSDM) ise 4 (%8.9) olguda görülürken, bu komplikasyonların tamamının, polimorfizm saptanmayan hastalarda geliştiği saptandı. Gerekli olan ilaç kan düzeyinin sağlanması için polimorfizm taşıyan hastalarda, taşımayan hastalara kıyasla daha yüksek dozlarda TAC kullanımına ihtiyaç duyuldu. TAC kan düzeyleri ise polimorfizm taşıyan hastalarda ilk 6 ay için daha düşük düzeylerde saptandı. Polimorfizm taşıyan hastalarda kan düzeyini normalize etmek için gerekli olan TAC dozunun, polimorfizm taşımayan hastalara göre ilk 6 ay daha yüksek olduğu görüldü (Tablo 1).

Tartışma: Böbrek nakli olan ve TAC kullanan bir hastada CYP3A5 genetik polimorfizm bilgilerine önceden sahip olmanın, ilaç dozlarını düzenlemek ve greft sağ kalımını artırmak için başlangıçtan itibaren önemli bir avantaj sağlayacağı düşünülmektedir. Ancak iyi tasarlanmış çok merkezli daha fazla sayıda hasta sayısı içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Böbrek nakli, CYP3A5 Gen Polimorfizmi

[P-148]

İnsülin Rezistansı Ve Bartter Benzeri Sendrom; Olgu Sunumu

Aslı Çelebi Tayfur¹, Ayşe Derya Buluş², Aysun Çaltık Yılmaz¹, Eda Özata³, Ayşe Hande Yıldırım³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş: İnsülin reseptör gen defekti olan hastalarda medüller sünger böbrek, nefrokalsinozis veya Bartter benzeri sendromu gibi böbrek hastalıkları saptanabilmektedir.

Olgu: Tip 1 Diabetes Mellitus ile Çocuk Endokrinoloji bölümünde izlenmekte olan 16 yaşında kız hasta abdominal ultrasonografisinde her 2 böbrekte parankim ekojenitesinde artış ve nefrokalsinozis saptanması nedeni ile Çocuk Nefroloji bölümüne konsülte edildi. Hastada çabuk yorulma, iştahsızlık, çok su içme ve çok idrar yapma şikayeti mevcuttu. Fizik muayene bulguları normal olan hastanın laboratuvar bulgularında hipomagnezemi (0,9 mg/dl), düşük normal serum potasyum düzeyi (3,6 mEq/L), metabolik alkaloz ve artmış serum kreatinin düzeyi (0,96 mg/dl) saptandı. İnsülin dışında başka ilaç kullanmadığı öğrenilen hastada Bartter sendromu olduğu düşünüldü. Hastaya magnezyum ve potasyum desteği verildi. Hastanın insülin reseptör geninde ön çalışmalarda mutasyon saptanmamakla birlikte yeni nesil DNA dizileme yöntemi ile araştırması devam etmektedir

Tartışma: İnsülin reseptör gen defekti ile Bartter benzeri sendrom gibi kanal defektleri sonucu gelişen böbrek hastalıkları arasındaki ilişkiyi ortaya koyacak daha fazla sayıda olgu sunumuna ve deneysel çalışmalara ihtiyaç vardır

Anahtar Kelimeler: Diabetes Mellitus, Bartter sendromu

[P-149]

Posttransplant Lenfoproliferatif Hastalık: Olgu Sunumu

Neslihan Günay¹, Ayşe Seda Pınarbaşı¹, Sibel Yel¹, İsmail Dursun¹, Alper Özcan², Türkan Patıroğlu², Ruhan Düşünsel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD, Kayseri

Giriş: Posttransplant lenfoproliferatif hastalık (PTLH), solid organ veya allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonundan sonra immünsupresyona bağlı olarak gelişen, benign lenfoid proliferasyondan malign proliferasyona kadar değişen geniş spektruma sahip bir hastalık grubudur. Günümüzde transplantasyonsıklığındaki artış ile PTLH görülme sıklığı da artmaktadır.

Vaka: Obstrüktif üropatiye sekonder böbrek yetmezliği nedeniyle altı yıl önce annesinden böbrek nakli yapılan 13 yaşındaki erkek hasta 3 gündür devam eden karın ağrısı, kusma şikâyeti ile başvurdu. Hasta takrolimus ve mikofenolatmofetil tedavisi alıyordu, steroid tedavisi naklin ikinci yılında kesilmişti.

Fizik muayenesinde, solukluğu olan hastanın bağırsak seslerinin azalmış olduğu tespit edildi. Karaciğer kosta altında 2 cm palpe edildi ve splenomegalisi yoktu. Laboratuvar incelemelerinde böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk ve elektrolit imbalansı tespit edilmedi. Hemogloblin 6.7 g/dl olan hastanın belirgin anemisi mevcuttu. Lökopenisi veya trombositopenisi ise yoktu. EBV PCR 2906 kopya pozitif olarak sonuçlandı.

Ayakta direkt batin grafisinde ileus bulguları tespit edilen hastanın ileri görüntülemelerinde, umbilikus düzeyinde, terminal ileuma yakın olduğu düşünülen ince bağırsak anslarında 15 cm'lik segmentte duvar kalınlaşması gözlemlendi. Dalağın alt kutbunda yaklaşık 2,5 cm'lik kalsifikasyon içeren hipoeoik bir görünüm tespit edildi.

Geçmiş tıbbi öyküsünden, bir yıl önce ultrasonda ve MR görüntülemelerinde, dalağın alt kutbunda 3 cm'lik, servikal bölgede ise 2 cm'lik lezyonlar tespit edildiği, dalaktaki lezyondan biyopsi yapılamadığı, servikal lezyon biyopsisinin de reaktif lenf nodu olarak sonuçlandığı öğrenildi. O dönem bakılan EBV PCR sonuçlarının 1070 kopya pozitif olduğu immünsüpresif tedavilerinin dozunun azaltılması ile de düştüğü görüldü.

Hastaya yapılan bağırsak biyopsisi EBV ilişkili PTLH (poliklonal tip) olarak raporlandı. Kemoterapi öncesinde PET değerlendirmesinde karaciğer, dalak, ileum, kemik iliği tutulumu ile uyumlu bulgular tespit edildi. Almakta olduğu immünsüpresif tedaviler yeniden düzenlendi ve rituximab, siklofosfamid ve steroid içeren kemoterapi protokolü ile tedavi edildi.

Tartışma ve Sonuç: Posttransplant lenfoproliferatif hastalık için en yüksek risk EBV serolojisi için verici pozitif alıcınegatif olan nakillerdir. Hastalarda malign transformasyon gelişimi ile PCR'da bakılan EBV DNA kopya pozitifliği arasında her zaman korelasyon tespit edilemeyebilir.

Anahtar Kelimeler: Böbrek Nakli, Epstein Barr Virüs

[P-150]

İnferior Vena Cava Trombozu Olan Komplike Bir Pediatrik Hastada Böbrek Nakli

Emre Arpalı¹, Başak Akyollu¹, Mehmet Taşdemir², Aydın Türkmen³, İlmay Bilge², Burak Koçak¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Organ Nakli Bölümü, İstanbul

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefroloji Bölümü, İstanbul

Giriş: İnvaziv girişimlere ve/veya hiperkoagülabiliteye bağlı olarak venöz sistemde kronik trombüs bulunması, kompleks vasküler anomaliler, mesane disfonksiyonu; majör cerrahi sınıfındaki bir operasyon olan böbrek naklinde komplikasyon ve morbidite riskini arttırabilmektedir. Merkezimizde böbrek nakli gerçekleştirilmiş kronik venöz tromboz öyküsü ve ağır disfonksiyonel eliminasyon sendromu olan nörojenik mesaneli pediatrik bir olgu sunulacaktır.

Olgu: Onbir yaşında erkek hasta canlı vericiden böbrek nakli yapılmak üzere başvurdu. Doğum sonrası meningomyelosel tanısı ile postnatal 2. gün opere edilen ve ventriküloperitoneal şant takılan hastanın 4 yaşında skolyoz nedeniyle ikinci kez operasyon ihtiyacı olmuş. İzleminde nörojenik mesane gelişen hastada vezikoüreteral reflü saptanmamış. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları ve displastik böbrekleri olan hastada kronik böbrek yetmezliği gelişmiş ve 5 yaşından itibaren hemodiyaliz ihtiyacı olmuş. 9 yaşındayken ileal segment kullanılarak mesane augmentasyonu ameliyatı yapılmış. Fizik muayenesinde boyu 108 cm (SDS: -5,68), ağırlığı 20,3 kg (SDS: -3,79), kan basıncı 135/90 mmHg, nabızı 128 atım /dakika, solunum sayısı 18/ dakika idi. Geçirilmiş operasyonlara bağlı çok sayıda insizyon skarları mevcuttu, alt ekstremiteler plejik idi.

Sık tekrarlayan kateter ilişkili venöz trombüs öyküsü bulunan ve hemodiyalizin sürdürülmesinde ciddi güçlükler olan hastada bilgisayarlı tomografide İnferior V. Cava'nın distalinde renal ven seviyesine kadar tromboze olduğu görüldü. Preoperatif değerlendirmede detaylı bir şekilde trombofili testleri çalışılan hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Orta hat kesisi ile yapılan operasyonda sağ nefrektomiye takiben yapılan incelemede renal ven seviyesine kadar olan segmentte V.Cava inferiorun tromboze olduğu ve yoğun kollateral venöz drenajın olduğu gözlemlendi. Gerekli cerrahi hazırlığı takiben hastaya böbrek vasküler yerleşim uygunluğu yönünden baş aşağı yerleştirildi ve arter anastomozu sağ common iliak artere ve venöz anastomozda V.Cava inferiorun oklüde olmayan segmentine yapıldı. Üreteroneosistostomi ise Lich-Gregoir tekniği ile ekstravezikal olarak yapıldı. Postoperatif ciddi problemi olmayan hastanın üretral kateteri postoperatif 7. gün alındı ve hasta postoperatif 17. gün taburcu edildi.

Sonuç: Morbidite veya komplikasyona sebep olabilecek birçok faktörü bulunan komplike olgularda preoperatif hazırlık ve değerlendirmeler ve cerrahi tecrübe büyük önem arz etmektedir. Vasküler problemi olan veya anatomik anomalileri olan pediatrik hastalarda böbreğin baş-aşağı yerleştirilmesi bir seçenek olarak değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Trombüs, V.Cava

[P-151]

Primer Enuresis Nokturna Tanılı Adölesanlarda Sosyal Anksiyete; Neden mi? Sonuç mu?

Şafak Eray¹, Demet Tekcan², Yasemin Baran²

¹SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları

²SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji

Giriş: Santral sinir sistemi defekti olmayan beş yaş üzeri çocuklarda istemsiz olarak uykuda alt ıslatma enuresis nokturna (EN), 6 ay kuru dönem olmaması primer EN (PEN), alt üriner sistem semptomlarının olmaması monosemptomatik EN (MEN) olarak tanımlanır. Etiyopatogenezi net olmamakla birlikte çevresel, genetik ve fizyolojik etmenler suçlanmaktadır. Çeşitli çalışmalarda EN'li çocuklarda psikiyatrik bozukluk riski 1,3-4,5 kat artmış bulunmuştur. Özellikle prepubertal çocuklarda depresyon, yaygın anksiyete, ebeveynde depresyon ve anksiyete artmış PEN riski ile ilişkilendirilmiştir. Sosyal anksiyete (SA) ya da sosyal fobi (SF) bireyin başkaları tarafından yargılanabileceği kaygısını taşıdığı toplumsal ortamlarda mahcup ya da rezil olacağı konusunda belirgin ve sürekli korkusunun olduğu bir kaygı bozukluğudur. Erişkin dönemde psikiyatrik hastalıklara zemin hazırlayabilen bir durumdur.

Amaç: Çalışmamızın amacı pubertal çocuklarda monosemptomatik PEN ile SA ilişkisini belirleyebilmektir.

Materyal-Metod: Pediatrik Nefroloji Kliniğine Ocak-Temmuz 2017 tarihleri arasında başvuran 12 yaş üzerinde 56 (13,71±1,71 yaş) PEN tanılı hasta ve pediatri kliniğine başvuran 42 (14,48±1,6 yaş) sağlıklı kontrol değerlendirilmeye alındı. Gruplar arasında cinsiyet açısından anlamlı fark yoktu (hasta grubu %57,1 kız, kontrol grubu %39,3). Anamnez, fizik muayene, dosyadaki laboratuvar incelemeler ile eşlik eden üriner ve diğer kronik hastalıklar dışlandı. İki gruptan da işeme semptom skoru, çocukluk çağı anksiyetesi ve ilişkili bozukluklar için tarama çizelgesi (SCARED), adölesanlar için sosyal anksiyete skalası (SAS-A), çocukluk çağı depresyon envanteri (CDI) formlarını doldurmaları istendi. İşeme semptom skoru ile alt üriner sistem semptomları ve kabızlık sorgulandı. Sadece monosemptomatik PEN hastaları çalışmaya dahil edildi. Ayrıca gruplar çocuk psikiyatri kliniğinde okul çağı çocukları için duygulanım bozuklukları ve şizofreni görüşme çizelgesi kullanılarak değerlendirildi. Bu sayede 9 hasta primer psikiyatrik bozuklukları nedeni ile dışlandı (4 çocuk dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, 4 çocuk depresyon, 1 çocuk karşı olma karşı gelme bozukluğu). Gruplar ayrıca ebeveyn eğitim ve gelir düzeyi, boşanma durumu verileri kullanılarak sosyoekonomik olarak eşitlendi. Etik kurul onayı SBÜ Van EAH'ndan alındı.

Sonuçlar: CDI ve SCARED total depresyon ve yaygın-genel anksiyete skorlarında anlamlı farklılık yokken, bu formların sosyal anksiyete alt ölçeğinde ($t=2.67$ $p=0.009$) ve SAS-A değerlendirmesinde ($t=4.41$ $p<0.001$) sosyal anksiyete skorlarında anlamlı artış vardı.

Tartışma: Bu sonuçlar tüm psikiyatrik bozukluklar dışlandığında PEN ile SA (SF) arasında kuvvetli bir ilişki olduğunu göstermektedir. Bu çocuklar içine kapanık ve utangaç yapıları nedeni ile yeni ortamlara açık olmayıp, eleştiriden korkan çocuklardır. Bu nedenle sağlık kuruluşlarından yardım isteme oranlarının düşük olması, EN tedavisinde gecikme, tedavi uyumsuzluğu beklenen durumlardır. PEN tanısı almış adölesan çocuklara SA bozukluğunun eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: enuresis, sosyal anksiyete

[P-152]

CoQ8B Geni Homozigot Mutasyonlarının İki Kardeşte Farklı Prezantasyonu: Son Dönem Böbrek Yetersizliği Ve Proteinüri

Mehmet Taşdemir¹, Şahin Avcı², Serpil Eraslan², İlmay Bilge¹

¹Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri ABD, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik ABD, İstanbul

Koenzim Q10 (ubikinon) tüm hücrelerin membranında bulunan bir komponent olup mitokondriyal zarda elektron transportunda görev yapmaktadır. Aarf Domain-Containing Kinase 4 (ADCK4) olarak da bilinen CoQ8B geni, koenzim Q10 biyosentezinde rol almaktadır CoQ8B mutasyonu otozomal resesif geçişli, steroide dirençli nefrotik sendrom ve son dönem böbrek yetersizliğine yol açabilen, yaşamın ilk iki dekadında ortaya çıkan ve nörolojik belirtilerin eşlik edebildiği bir hastalıktır. Mutasyon saptanan olgularda koenzim Q10 kullanımının klinik bulgulara düzelmeye yol açtığı bildirilmiştir. CoQ8B homozigot mutasyonu taşıyan iki kardeşin farklı klinik bulguları sunulacaktır.

Olgu 1

14 yaşında erkek hasta uzun süreli açlık ve susuzluğun ardından halsizlik, soluk cilt rengi ve idrarında azalma nedeni ile başvurdu. Başvurudan 7 gün önce ishal ve kusma, ve son 2 aydır aralıklı baş ağrısı tarifleniyordu. Aile öyküsünde akraba evliliği öyküsü olmamasına rağmen, anne ve baba aynı etnik kökene sahipti ve sağlıklı bir erkek bir kız kardeşi mevcuttu. Muayenede tartısı 50 kg (SDS: -0,96), boy 168 cm (SDS: 0,02), VKİ: 17,72 kg/m² (SDS: -1,22), kan basıncı 170/90 mmHg (belirgin yüksek), nabızı 65/dk, solunum sayısı 17/dk idi. 2/6 sistolik üfürüm ve 1(+) gode bırakan pretibial ödem dışındaki bulguları normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde kan üre azotu ve kreatinin yüksekliği (138 ve 15,6 mg/dL), hipokalsemi ve hiperfosfatemi (3,6 ve 8,7 mg/dl), hiperparatiroidi (parathormon 285 pg/mL), ürik asit yüksekliği (9,2 mg/dL), hiperpotasemi (6,4 mmol/L), kompanse metabolik asidoz (pH 7,37, HCO₃ 19,4 mmol/L, PCO₂ 34,6), pansitopeni (lökosit 4000/mm³, hemoglobin 5,8gr/dL, trombosit 125bin/mm³) ve proteinüri (600mg/dL) saptandı. Periferik yaymada hemoliz saptanmadı, serum albumin, laktat dehidrogenaz, haptogloblin ve kompleman düzeyleri normal sınırlarda idi. Üriner sistem ultrasonografisinde hiperekojen olan böbreklerin boyutları normaldi. Acil hemodiyaliz başlandı ve böbrek biyopsisinde 51 glomerülün tamamı sklerotik ve atrofik, şiddetli tubulointerstisyel nefrit, interstisyel fibrozis ve tubuler atrofi saptandı. Başvurudan 12 gün sonra periton diyaliz kateteri takıldı ve bir yıl sonunda donör olan anneden böbrek nakli yapıldı.

Olgu 2

Olgu 1'in 12 yaşında yakınması olmayan erkek kardeşinde tarama amaçlı tetkiklerde masif proteinüri saptanması üzerine ileri tetkik başlatıldı. Muayenede tartı 34 kg (SDS:-1,4), boy 147 cm (SDS:-0,83), VKİ:15,73 kg/m² (SDS:-1,31), kan basıncı 122/80 mmHg (hafif yüksek) idi. Ek sistemik bulgusu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde kan üre azotu, kreatinin ve serum albumini normaldi ancak masif proteinüri (1 gram/m²/gün) saptandı. Üriner sistem ultrasonografi incelemesinde sağ böbrek boyutu küçüktü ve her iki böbrekte kortikomedüller bileşke ve medüller kesimde parankim ekojenitesi hafif artmıştı. Böbrek biyopsisinde fokal segmental glomeruloskleroz saptandı. Üç kez yüksek doz steroid (500mg/gün 3 doz) verilerek idame oral steroid tedavisi ve enalapril başlandı.

İki kardeşte skleroza yol açan böbrek patolojisini aydınlatmak için genetik analiz planlandı ve her ikisinde CoQ8B geni homozigot c.1199dupA (p.His400Glnfs*11) mutasyonu saptandı. Anne ve babanın aynı mutasyon için heterozigot taşıyıcı, kızkardeşin normal olduğu belirlendi. Olgu 2 de steroid kesildi ve her iki olguya koenzim Q10 tedavisi (10-20mg/kg) başlandı.

Sonuç: Sebebi bilinmeyen böbrek yetersizliği olgularında, genetik tanının önemi artmakta ve gereksiz immunsupressif ilaç kullanımı azalmaktadır. Koenzim Q10 biyosentez sorunları ilişkili etyopatogenezin belirlenmesi özgün tedavi açısından umut verici bir gelişmedir.

Anahtar Kelimeler: Koenzim Q10 biyosentez bozukluğu, böbrek yetmezliği

[P-153]

Anormal Miktarda Kakaolu Süt Tüketimine Bağlı Akut Tubulointerstisyel Nefrit

Hanife Merve Aktaş Özgür, Mehtap Ezel Çelakıl, Kenan Bek
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD

GİRİŞ: Akut tubulointerstisyel nefrit (ATIN) interstisyel hücrelerde inflamasyon, ödem ve renal tübüller veya interstisyumun fibrozisi ile karakterize bir hastalıktır. Çocuklarda akut böbrek hasarının (ABH) %5-15'inden sorumludur. Etiyolojide enfeksiyonlar, ilaçlar ve otoimmün hastalıklar iyi bilinen nedenlerdir. Biz bunların yanı sıra; anormal miktarda kakaolu süt (10paket/gün) tüketimine bağlı gelişmiş olabileceğini düşündüğümüz bir ATIN olgusu sunacağız.

OLGU: 13 yaşında, afebril, kız hasta; yan ağrısı ve kusma şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Tetkiklerinde kreatinin:3,05 mg/dl (GFR 69ml/dk/1,73 m²), elektrolitleri normal bulunmuş. Üriner sistem ultrasonunda her iki böbrekte boyut ve ekojenite artışı görülmüş. Hastanede sıvı verilerek izlenen hastanın kreatinin düzeyleri 3. gün hala yüksek seyretmesi üzerine kronik böbrek hastalığı ön tanısı ile sevk edilmiş. Hastanın kliniğimizde alınan öyküsünde son 10 gün içinde yaklaşık 10 paket/gün kakaolu süt tüketimi dışında özellik yoktu. Kilosu 60 kg (90 p) boyu 162 cm (75 p), kan basıncı: 100/60 mmHg, solunum sayısı 24/dk, nabız 94/dk ve ateş 36,6°C ölçüldü. Fizik muayenesi normaldi. Laboratuvar incelemesinde artmış kreatinin düzeyi (1,18 mg/dl) ve mikroskopik hematürisi vardı. WBC:6251, NEU:4005 akut faz belirteçleri negatifti. Hafif proteinüri (spot idrar protein/kreatinin oranı:0,27) C3:1,74 g/L (normal) C4:0,51 g/L (normal) Parathormon: 72,5pg/ml (normal) Ferritin:39,3 ng/ml (normal) ANA, Anti-dsDNA, ANCA negatif saptandı. Kan gazı ve idrar çıkışı normal sınırlardaydı (2cc/kg/saat). Hastanın merkezimizde konservatif izleminde böbrek fonksiyonlarında düzelme ve yeterli diürezisi olduğu için klinik olarak ATIN düşünüldü. Böbrek biyopsisi yapılmadı. Steroid ihtiyacı olmadı. Yatışının 4. Gününde idrar çıkışı 2,4 cc/kg/saat, serum kreatinin:0,59 mg/dl olan hasta, şüpheli içecek ve benzeri gıdaları hiç tüketmemesi konusunda uyarılarak taburcu edildi.

SONUÇ: İlaç ve enfeksiyonlar gibi iyi bilinen ATIN nedenleri dışında aşırı tüketilen işlenmiş gıdaların içerdikleri doğal ya da sentetik katkıları ile risk oluşturabilecekleri bilinmektedir. Yüksek miktarda oksalat içeren yeşil sebzelerin tüketimine bağlı ATIN vakaları bildirilmiştir. Biz de bu hasta ile, oksalat içeren kakaonun fazla miktarda tüketimine bağlı gelişmiş olabileceğini düşündüğümüz bir ATIN olgusu sunduk. Tüm kutu içeriği düşünüldüğünde diğer gıda katkılarının da ATIN gelişiminde rolü tamamen dışlanamaz. Bu nedenle günümüzde çocuklarda endüstriyel gıda ve içeceklerin süt gibi temel bir gıda ile birlikte de olsa aşırı tüketimi mutlaka sınırlandırılmalıdır. Ayrıca bu hastalarda ilaç dışında detaylı bir beslenme öyküsü doğru tanı için çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: akut tubulointerstisyel nefrit, akut böbrek hasarı

[P-154]

İdrar Yolu Enfeksiyonlarında Değişen Antibiyotik Direnci

Ebru Burcu Demirgan¹, Seha Saygılı¹, Nur Canpolat¹, Esra Karabağ Yılmaz¹, Seher Akkuş², Ayşe Ağbaş³, İsmail Tekfiliz¹, Nevriye Gönüllü², Lale Sever¹, Salim Çalışkan¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji AD

³Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

Giriş: Antibiyotik direnci idrar yolu enfeksiyonunun tedavisinde başlıca sorunlardan biridir. Lokal antibiyotik direncinin bilinmesi tedavi başarısı için önemlidir. Biz bu çalışma ile kendi merkezimizdeki çocukluk çağındaki idrar yolu enfeksiyonu etkenlerini, antibiyotik direncini ve yıllar içindeki değişimini ortaya koymayı amaçladık.

Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli geriye dönük çalışmada, 2006, 2011 ve 2016 yıllarında çocuk kliniklerinden mikrobiyoloji laboratuvarına gönderilen ve anlamlı üreme kabul edilen (>10⁵ CFU/ml) tüm idrar kültürleri değerlendirmeye alındı, idrar kültürlerinden izole edilen bakteri türleri ve antibiyotik dirençleri kaydedildi. Bu yıllara ait toplam 2042 idrar kültürü değerlendirildi; bunların 505'i 2006 yılına, 659'u 2011 yılına ve 874'ü 2016 yılına aitti. Üç yıla ait etkenlerin sıklığı ve antibiyotik direnci ki-kare testi ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Üç dönemin tamamı dikkate alındığında en sık etkenler sırası ile Escherichia coli (%70.6) Klebsiella pneumoniae (%10.7) ve enterokoklar (%7.5) idi. Bakteri sıklığının on yıl içindeki değişimi incelendiğinde; Escherichia coli sıklığında anlamlı azalma (2006 yılında %75, 2016 yılında %60; p<0.001), Klebsiella pneumoniae sıklığında anlamlı artış (sırası ile %6 ve %16; p<0.001), enterokok sıklığında ise anlamlı değişiklik olmadığı (sırası ile %9 ve %9) görüldü. Yıllar içinde (2006, 2011 ve 2016) üçüncü kuşak sefalosporin direnci (sırası ile %21, %26 ve %32; p<0.001), karbapenem direnci (sırası ile %0.6, %3.6 ve %4.4; p<0.001) ve siprofloksasin direnci (sırası ile %15, %6 ve %21; p<0.001) anlamlı artış gösterdi. Buna karşılık aminoglikozit direncinde anlamlı değişiklik görülmedi (sırası ile %18, %17 ve %16; p=0.65). Nitrofurantoin direncinde yıllar içinde (sırası ile %7, %8 ve %11; p=0.10), trimetoprim sulfametoksazol direncinde (sırası ile %46, %45 ve %47; p=0.82) anlamlı değişiklik saptanmadı.

Sonuç: İdrar yolu enfeksiyonu etkeni olarak dirençli bakterilerin sıklığında anlamlı artış dikkati çekmektedir. Dirençli bakteri artışı ile birlikte özellikle 3. kuşak sefalosporin ve karbapenem direncindeki artış akılcı antibiyotik kullanımının gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: idrar yolu enfeksiyonu, antibiyotik direnci

[P-155]

Posterior Üretral Valvli Hastaların İleri Dönemdeki Böbrek Fonksiyonlarını Öngörmeye İdrar Biyobelirteçlerinin Rolü

Seha Saygılı¹, Damla Önal², Nur Canpolat¹, Ebru Demirgan¹, Esra Karabağ Yılmaz¹, Ayşem Kaya³, Salim Çalışkan¹, Lale Sever¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Kardiyoloji Enstitüsü Kardiyoloji AD, Biyokimya Laboratuvarı

Amaç: Bu çalışmada, opere posterior üretral valv (PUV)'li hastalarda idrar biyobelirteçlerinin uzun süreli izlemde glomerüler fonksiyondaki azalmayı öngörmedeki yerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Giriş ve Yöntem: Çocuk nefroloji polikliniğinden opere PUV tanısıyla izlenen ve GFR'leri 90ml/dk/1.73m²'nin üzerinde bulunan 26 erkek hastaya venöz kan örneklerinde pH ve bikarbonat, üre, kreatinin, Na, K, Cl, Ca, P, sistatin-C düzeyleri ölçüldü. İdrar örneklerinde rutin idrar incelemesi, dansite, ozmolarite, pH, Na, K, Cl, Ca, P, kreatininin, mikroalbumin (MA), N-asetil-β-D-glukozaminidaz (NAG), β₂-mikroglobulin, retinol bağlayıcı protein (RBP) çalışıldı. Aynı hastalar 6 yıl (ortalama 77±1 ay) sonra tekrar çalışmaya davet edildi, toplam 22 hastada kan kreatinin ve sistatin-C düzeyi çalışıldı. Glomerüler filtrasyon hızı (GFR) kreatinin ve sistatin-C temelli CKiD formülü ile hesaplandı. Altı yıl önceki tüm parametrelerin şu anki güncel GFR ile ilişkisine bakıldı.

Bulgular: Hastaların çalışma başlangıcında yaş ortalamaları 7.1±5.2 yıl, toplam izlem süresi 138±52 ay idi. Başlangıç GFR (103±23 ml/dk/1.73m²) ve altı yıl sonraki güncel GFR'leri (111±21 ml/dk/1.73m²) arasında istatistiksel fark yoktu (p=0.11). Toplam 8 hastada GFR düşüşü izlendi, bu hastalardaki GFR düşüşü istatistiksel olarak anlamlı idi (117±29 vs 98±20 ml/dk/1.73m²; p=0.012). GFR düşüşü olan ve olmayan hastalar arasında klinik ve laboratuvar bulguları açısından fark yoktu. Güncel GFR'nin, ne tüm grupta ne de GFR düşüşü olan hastalarda biyobelirteçler ile ilişkisi yoktu.

Sonuç: Çalışmamızda, idrar biyobelirteçlerinin GFR'si korunmuş posterior üretral valvli hastaların ileri dönemdeki GFR'yi öngörmeye değerine ait kanıt bulunamamıştır.

Anahtar Kelimeler: Posterior üretral valv, Kronik böbrek hastalığı

[P-156]

Çocuk Yanık Yoğun Bakım Ünitesinde İzlenen Hastalarda Akut Böbrek Hasarı

Demet Kahramanlar, Umut Selda Bayrakçı, Fatma Uzun, Hayal Doruk, Doğu Güney, Emrah Şenel
Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji ve Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji AD, Ankara

Amaç: Çalışmamızda yanık yoğun bakım ünitesinde izlenen çocuk hastaların takipleri süresince böbrek fonksiyonlarında ve elektrolit dengesinde ortaya çıkan değişikliklerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Akut böbrek Hastalığı (ABH) gelişen hastaların prognozuna etki eden faktörler incelenmiş; yaş, cinsiyet, hastaneye başvuru süresi, enfeksiyonlar, yanık nedeni ve yüzdesi gibi faktörlerin ABH gelişimindeki rolü irdelenmiştir. ABH gelişen hastaların prognozu, uzamış hastanede kalış süresi, renal replasman tedavisine (RRT) ihtiyaç duyulması ve ABH'nın mortalite üzerine etkisinin tespit edilmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: 2012-2017 yılları arasında hastanemiz çocuk yanık yoğun bakım ünitesinde takip edilen ve sağlıklı olarak verilerine ulaşılabilen 698 vakanın verileri retrospektif olarak analiz edilmiştir. Sonuçlar SPSS 22.0 paket programı ile analiz edilmiştir. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi $p < 0.05$ olarak alınmıştır.

Bulgular: Hastaların %61.2'si erkek, %38.8'i ise kız cinsiyette idi ve %87.8'i Türk kökenli idi. Olguların ortalama yaşının 4.7 ± 4.5 yıl olduğu görüldü. Olguların ortalama yanık yüzdesi 22 ± 14 olarak hesaplandı. En sık haşlanma tipi yanıkların görüldüğü tespit edildi. Vakalarımızın hastanemize ortalama başvuru süresi 22 ± 2 saat, hastanemizde ortalama yatış süresi 14 ± 13 gün olarak hesaplandı. Olguların %21.3'ünde sepsis geliştiği görüldü. Takiplerinin 15 ± 2 gününde, hastaların %12.6'sında akut böbrek hasarı geliştiği saptandı. ABH gelişen olguların %67'si erkek %33'ü kız cinsiyette ve %79.5'i Türk kökenli idi. ABH görülen hastaların ortalama yaşının 7 ± 5 yıl olduğu görüldü ve bu vakaların çoğuna haşlanma tipi yanıklar eşlik etmekteydi. ABH görülen olguların yanık yüzdesi 28 ± 18 olarak hesaplandı. ABH görülen hastaların hastanemize başvuru süresinin diğer hastalardan daha geç olduğu ve hastanede yatış süresinin daha uzun olduğu gözlemlendi. ABH görülen hastaların %39.8'inde sepsis gelişmişti. ABH olan hastaların 9 tanesinde RRT'ne gerek duyulmuş ve ABH olan hastaların yaklaşık %17'si kaybedilmiştir. ABH'nın mortalite ile direkt ilişkili olduğu saptanmıştır. Takip süresince tüm hastalar içindeki mortalite oranı ise %2.8 idi. Hayatını kaybeden hastaların %35 i kız cinsiyette iken, %65'inin erkek cinsiyette olduğu görüldü. Yanık nedenleri arasında, mortaliteye en fazla sebep olan, alev yanığı olarak bulundu. Hayatını kaybeden hastaların yanık yüzdesi 49 ± 21 olarak hesaplandı. Yaşamını yitiren hastaların hastaneye ilk başvuru süresinin ortalaması 22 ± 1 saat ve başvurularından excitus olmalarına kadar geçen sürenin ortalaması 19 ± 15 gün olarak hesaplandı. Yaşamını yitiren hastaların %85'ine sepsis eşlik etmekteydi.

Sonuç: Total vücut yanık alanının artmasının, ABH gelişme ihtimalini anlamlı ölçüde artıran bir faktör olduğu bulunmuştur. Hastaneye ilk başvuru süresi uzadıkça ve yoğun bakımda kalış süresi arttıkça ABH görülme ihtimali anlamlı ölçüde artmaktadır. Sepsis eşlik eden hastalarda ABH görülme ihtimali artmış bulunmuştur. Diğer yanık nedenlerine göre alev yanıklarının mortalitesinin daha fazla olduğu tespit edilmiştir. Total vücut yanık alanının artması ve sepsisin eşlik etmesi, mortalite için risk faktörü olarak bulunmuştur. Yanıklar özellikli planlama gerektiren sağlık problemleri kapsamındadır. Yanıkların çocuklardaki takip ve tedavi süreci çok daha karmaşık seyretmektedir. Tedavide özelleşmiş ünite ve merkezlerde multidisipliner ekipler görev almaktadır. Yanık konusunda halkı bilinçlendirmek ve alınacak önlemlerle bu travmanın önüne geçmeye çalışmak, bizlere düşen en önemli görevdir.

Anahtar Kelimeler: Akut böbrek hasarı, pediatrik yanık

[P-157]

2018 Yılı İçerisinde Başvuran Diyare + Hüs Olgularımızda Kısa Dönem Prognoz

Demet Tekcan, Hülya Nalçacıoğlu, Özlem Aydoğ
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fak, Çocuk Nefroloji

Giriş: Diyare + hemolitik üremik sendrom (HÜS) kısa dönemde hayatı tehdit eden, uzun dönemde kronik böbrek hastalığına neden olabilen non-immun hemolitik anemi, trombositopeni, böbrek yetmezliği ile karakterize bir hastalıktır.

Materyal-Metod: Kliniğimize 2018 yılı boyunca 11 hastaya HÜS tanısı konmuş olup, ishal ilişkili HÜS tanısı alan 9 olgunun (2 erkek, 7 kız) dosyaları retrospektif incelenmiştir.

Bulgular: 9 olgunun (yaş; 8-139 ay, median 26 ay) 4'ü nisan-temmuz aylarında, 3'ü eylül ayında başvurdu. Anamneze göre hastaların ishal süresi 2-7 gün (median 3) arasında idi. Başvuru GFR 3-35 ml/dk/1.73m² (median 16) hesaplandı. Hastalardan 4'üne oligoanüri nedeniyle periton diyalizi, birine hemodiyaliz uygulandı, ortalama diyalizde kalma süresi 23,8 gün idi (8-45 gün, median 13). Hastaların sadece 2'sinde kompleman c3 düzeyi düşüktü ve izlemde normale döndü. 3 olgunun gaytasında *Enteroggregative Escherichia Coli* (EAEC) PCR +, 1 olguda verotoksin üreten *Enterohemorajik Escherichia Coli* PCR ve norovirus PCR + saptandı. Diğer olguların gayta kültür ve PCR negatifti. Destek tedavisi ve diyaliz dışında 3 hastaya tdp ve bir hastaya eculizumab verildi, taburculuk sonrası bu tedavilere devam edilmedi.

Taburculuk sonrası (izlem süresi 5-11 ay, median 9 ay) diyaliz ihtiyacı olan hasta yoktu. Son poliklinik kontrolünde 7 hastanın GFR normal, iki hastanın 38,8 ve 40 ml/dk/1.73m² idi. GFR normal olan 7 hastanın beşi idrarda proteinüri (>0,2 mg/mg kreatinin) için enalapril tedavisi almakta idi.

Evre 3 KBH olarak izlenen iki hasta için kötü prognostik faktörler belirlenmek istendi, fakat istatistik yapmak için hasta sayısı yetersizdi. Fakat her iki olgunun da yüksek başvuru hb ve hct (Başvuru hb 4,7-10,7g/dl, median 6,6) ve yüksek başvuru CRP (iki hastada da başvuru CRP >300 mg/L) değerlerine sahip olması dikkat çekici idi. Bu durum başvuru aşamasında oligoanüriye rağmen hastalarda dehidratasyon ve enfeksiyon kliniğinin ön planda olmasına bağlandı. Ayrıca her iki hastada da, ekokardiyografileri normal olmasına rağmen, başka nedenlerle açıklanamayan sebat eden taşikardi vardı, bir hasta bu nedenle digitalize edildi.

Tartışma: Diyare+ HÜS akut dönemde ölümcül komplikasyonlar ve uzun dönemde kalıcı böbrek hasarına neden olabilen bir hastalıktır. Hastaların dehidratasyon ve ağır enfeksiyon kliniği ile başvurmaları kötü prognoz göstergesi olabilir. Bu faktörlerin incelenmesi için daha büyük bir grup ile çalışmamızın tekrarlanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: diyare + hüs

[P-158]

Pediyatrik Renal Transplant Alıcılarında Hiperglisemi Sıklığı

Muhammet Dutucu¹, Mehtap Adar¹, Ayla Kaçar¹, Tufan Kayım³, Burak Özaltun³, Elif Çomak¹, Mustafa Koyun¹, Mesut Parlak², Sema Akman¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojii BD, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

GİRİŞ: Transplant alıcılarında hiperglisemi önemli bir sorundur; insülin direnci veya transplantasyon sonrası yeni başlayan diabetes mellitusa (NODAT) bağlı olarak gelişebilir. Pediyatrik renal transplant alıcılarında hiperglisemi ve NODAT ile ilgili bilgiler kısıtlıdır. Bu çalışmada böbrek nakli yapılan ve izleminde kan şekeri yüksekliği gelişen hastaların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Araştırmaya kliniğimizde böbrek nakli yapılan ve izleminde kan şekeri yüksekliği gelişen hastalar dâhil edilmiştir. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, laboratuvar bulguları hastanede tıbbi kayıtlarından geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Böbrek nakli öncesi diyabet öyküsü mevcut olanlar çalışma dışı bırakılmıştır. Kan şekeri yüksekliği, açlık kan şekerinin 126 mg/dl üzerinde veya OGTT 2.saat değerinin 200 mg/dl üzerinde olması olarak kabul edilmiştir. Kan şekeri yüksekliği olup Homa IR değeri 2,5 üzerinde olanlar insülin direnci olarak değerlendirilmiştir. Kan şekeri yüksekliği ile birlikte C-peptid ve insülin düşüklüğü ve ayrıca otoantikör negatifliği olan olgular ise NODAT olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Kliniğimizde böbrek nakli yapılan 435 hastadan 23'ünde (%5.3) izlemde kan şekeri yüksekliği gelişti. 23 hastanın 13'ü (%56.5) kız, ortalama izlem süresi 36 ay (15-58 ay) idi. Hastaların primer hastalık dağılımları 5 (%21.7) olguda bilateral renal hipoplazi-displazi, 4'ünde (%17.4) VUR, 4'ünde (%17.4) nefronofitizis, 2'sinde (%8.7) FSGS, birer olguda ORPKD, nörojen mesane, kronik glomerulonefrit ve Bardet-Biedel sendromu 1(%4.3), 4 (%17.4) olguda ise diğer nedenler şeklinde idi. Hiperglisemi gözlenen 23 hastanın 5'inin (%21.7) ailesinde diabetes mellitus öyküsü vardı. Post-transplant hiperglisemi 16 (%69.6) hastada transplant sonrası ilk 3 ay içinde, bir olguda 3-6 ay arasında, 3 (%13) olguda 6-12 ay arasında, kalan 3 (%13) olguda ise 12 ay sonrasında saptanmıştır. Toplam 23 olgunun 21'inde (%91.3) insülin direnci, 2'sinde (%8.7) ise pankreas hasarı ile ilgili NODAT saptanmıştır. Takipte 20 hastaya (%86.9) insülin başlanmış, 7 (%35) olgunun başlangıçtan bir yıl sonra da insülin kullanmaya devam ettikleri görülmüştür.

Sonuç: Pediyatrik renal transplant alıcılarında hiperglisemi sıklıkla insülin direnci ile ilişkilidir, NODAT ise daha az sıklıkta görülmektedir. Pretransplant dönemde insülin direnci için hastalar daha iyi değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Nodat, Renal transplant

[P-159]

Çocukluk Çağı Üriner Sistem Enfeksiyonu Sonrası ÇAKUT Belirlemede Görüntüleme Yöntemlerinin Karşılaştırılması

Gizem Yıldız¹, Mehmet Pektaç², Meral Torun Bayram¹, Alper Soylu¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

Amaç: Çocukluk çağı üriner sistem enfeksiyonlarında, böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalilerini (ÇAKUT) belirlemede görüntüleme yöntemlerinin önceliğini belirlemek.

Olgular ve Yöntem: Kliniğimizde 0-18 yaş arası üriner sistem enfeksiyonu tanısı ile izlenen çocukların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların üriner sistem ultrasonografi (USG), voiding sistoureterografi (VCUG) ve Tc-99m dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafi sonuçları ÇAKUT ve renal hasarı belirlemedeki güçleri için değerlendirildi. Primer grade I-II vezikoüreteral reflü (VUR) veya izole hidronefroz hafif, diğer tüm anormallikler ise şiddetli ÇAKUT olarak tanımlandı.

Bulgular: Üriner sistem enfeksiyonu sonrasında toplam 230 hastaya en az bir görüntüleme çalışması yapılmıştı. Bu hastaların 40 (%17,4)'ü erkek ve 190 (%82,6)'ı kız idi. Ortalama tanı yaşları 54.28±47.51 aydı. Tüm hastalara USG yapılmış olup, bunların 60 (%26,1) tanesi anormal idi. Hastalardan 127 (%55)'sine VCUG uygulanmış ve 58 (%45,6)'inde ÇAKUT belirlenmişti. 170 (%74) hastaya da DMSA yapılmış ve bunlarında 55 (%32,3) tanesi anormal idi. Toplamda 106 (%46) hastada ÇAKUT tespit edildi (65'i ağır). DMSA+USG, VCUG+USG'den ÇAKUT'u saptamada daha yüksek duyarlılık (sırası ile %95.2 ve %86.2) ve özgüllüğe (sırası ile %86.9 ve %55.1) sahip olduğu belirlendi (Tablo 1).

Sonuç: DMSA+USG, VCUG+USG'ye göre İYE sonrası ÇAKUT saptamada daha güvenilirdir. Bu nedenle İYE sonrası görüntülemede ÇAKUT'u saptamada önceliğin DMSA'ya verilmesi daha uygun olabilir.

Anahtar Kelimeler: İYE, ÇAKUT

[P-160]

Trombotik Mikroanjiopati ve Makrofaj Aktivasyon Sendromu Birlikteliği Olan Nadir Bir Olgu

Mehtap Adar¹, Ayla Kaçar¹, Muhammet Dutucu¹, Bahar Akkaya², Elif Çomak¹, Mustafa Koyun¹, Sema Akman¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, ANTALYA

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji BD, ANTALYA

GİRİŞ: Makrofaj aktivasyon sendromu, Juvenil İdiopatik Artritin iyi bilinen ve hayatı tehdit eden bir komplikasyonudur. Makrofaj aktivasyon sendromu ile birlikte trombotik mikroanjiopati gelişen olgu nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Olgu: On beş yaşında erkek hasta ateş ve döküntü yakınmalarıyla kliniğimize getirildi. Hastanın başvurdan 3 hafta önce piknik sonrası ateşi başlamış; ÜSYE tanısı ile antibiyotik tedavisi başlanmış, ateş ve döküntülerinin devam etmesi üzerine yerel hastaneye yatırılmış. Döküntülerinin antibiyotikle ilişkili olduğu düşünülerek prednizolon tedavisi verilmiş, izleminde maliniteyi ekarte etmek için kemik iliği aspirasyonu yapılmış, normal olarak değerlendirilmiş ve kliniği göz önünde bulundurularak Lyme hastalığı ön tanısıyla doksisisiklin başlanarak taburcu edilmiş. Ateşinin devam etmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede ateş 38.3C, tonsiller hiperemik, sol boyun posterolateralinde lenfadenopati ve hepatosplenomegali tesbit edildi. Laboratuvar incelemesinde beyaz küre 19030/mm³, CRP 9.8 mg/dl, sedimentasyon 25 mm/saat, prokalsitonin 0.09ng/ml, fibrinojen 590 mg/dl, LDH 790 U/l, ferritin >16.500 ng/ml, trigliserid 264 mg/dl idi. Hasta ateş etyolojisi araştırılmak üzere servise yatırıldı. Lomber ponksiyon ve kemik iliği aspirasyonu yapıldı, patoloji saptanmadı. İzleminde gün içinde 39 dereceye çıkan ateşleri ve jeneralize kaşıntısız maküler döküntüleri ve el bileğinde artriti gelişti. Hasta Sistemik JIA ve Makrofaj Aktivasyon Sendromu kabul edilerek 3 doz pulse steroid uygulandı, sonrasında oral steroid tedavisine geçildi. Oral steroid tedavisi alırken ferritin değeri 7562 ng/ml'e yükselince MAS aktivasyonu düşünülerek tekrar pulse steroid ve siklosporin tedavisi başlandı. Siklosporin tedavisinin 2. gününde böbrek fonksiyon testlerinde bozulma (serum kreatinin 2,2 mg/dl), idrar çıkışında azalma (0.4 cc/kg/saat) gelişti. Laboratuvar tetkiklerinde anemi (hemogloblin 7,6 gr/dl), trombositopeni (30.000/mm³) periferik yaymada hemolizle uyumlu şistozitler saptandı. Haptogloblin düşük (26 mg/dl, takip eden günler içerisinde <7.5 mg/dl), LDH yüksek (2063 U/l) bulundu. Böbrek biopsisinde trombotik mikroanjiopati (TMA) ile uyumlu olarak "glomerüllerde perihiler bölgede fibrinoid nekroz ve kapiller looplarda fragmente eritrositler" görüldü. ADAMTS-13 aktivitesi %22,09 idi. Bu bulgular ile hasta sistemik JIA izleminde gelişen MAS ve TMA olarak kabul edildi. Steroid tedavisine devam edildi, plazmaferez başlandı, Eculizumab tedavisi verildi. İzleminde CMV pnömonisi gelişti ve tedavi edildi. Yatışının 70. gününde hasta taburcu edildi. Taburcu sonrası dönemde de haftada iki kez plazmaferez uygulamasına devam edildi. Toplam 37 seans plazmaferez uygulandı. İzleminin 7. ayında olan hastanın son poliklinik kontrolünde hemogloblin 12.1 gr/dl, beyaz küre 6720/mm³, trombosit 307000/mm³, kreatinin: 0.70 mg/dl, LDH 262 U/l, ferritin 1049 ng/ml olarak bulundu.

Sonuç: Makrofaj aktivasyon sendromu sistemik JIA'nın seyrek görülen ancak potansiyel olarak fatal bir komplikasyonudur. Bu hastalarda nadirde olsa trombotik mikroanjiopati ortaya çıkabileceği hatırla tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Trombotik Mikroanjiopati, Makrofaj Aktivasyon Sendromu

[P-161]

İki Yaş Altı Üriner Sistem Taş Hastalığı Olan Çocukların Klinik Ve Laboratuvar Özelliklerinin Araştırılması

Necla Ünal¹, Aysun Çaltık Yılmaz², Aslı Çelebi Tayfur², Bahar Büyükkaragöz²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Ankara

Giriş-Amaç: Üriner sistem taş hastalığı çocukluk yaş grubunda sıklığı giderek artan ve ülkemizde endemik olarak görülen önemli bir klinik problemdir. Son yıllarda iki yaş altı görülebilirliği dikkat çekici olarak artmıştır. Çocukluk çağı taş hastalığında erişkin dönemden farklı olarak etiyolojik faktör sıklıkla saptanabilir. Altta yatan sebepler başlıca metabolik bozukluklar, üriner sistem anatomik bozuklukları ve tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonları olabileceği gibi bazı olgularda altta yatan sebep gösterilemeyebilir.

Bu tez çalışmasının amacı; Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde Ocak 2013-Şubat 2017 tarihleri arasında Çocuk Nefroloji polikliniğinde 2 yaş altında ürolitiazis tanısı alan hastaların klinik özelliklerini, etiyolojik faktörlerini, laboratuvar verilerini, radyolojik bulgularını ve tedavilerini retrospektif olarak incelemek ve 2 yaş altında görülen taş hastalığına dikkat çekmektir.

Gereç-Yöntem: Hastanemiz Çocuk Nefroloji polikliniğinde Ocak 2013-Şubat 2017 tarihleri arasında ürolitiazis tanısı alan, izlem süresi 6 ay ve daha üstü olan, metabolik ve ürolojik açıdan tam değerlendirilmiş olgular alınmıştır. Olguların tamamı tanı anında iki yaş altındadır. Hastaların bilgileri poliklinik dosyaları ve hastanemiz bilgisayar veri tabanından retrospektif olarak kaydedilmiştir. İstatistiksel analizler için başlıca IBM SPSS Statistics 24 programı kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmamıza dâhil edilen 60 ürolitiazisli hastanın %61,7'si erkek, %38,3'ü kızdır. Ortalama tanı yaşı 8,5 aydır ve ortalama izlem süresi 28,9 aydır. Preterm doğanların oranı %13,3'dür. Hastaların %68,3'ünün soygeçmişinde taş hastalığı öyküsü mevcuttur. Hastaların %10'unda üriner sistem anomalisi, %40'ında dehidratasyon öyküsü mevcuttur. En sık başvuru yakınması huzursuzluk, en sık laboratuvar bulgusu mikroskobik hematüri olarak kaydedilmiştir. Taşlar çoğunlukla her iki böbrekte (%45) olup, sol böbrek alt polde yerleşim oranı yüksektir. En sık saptanan komplikasyon olarak idrar yolu enfeksiyonu, ve en sık üriner sistem anomalisi olarak üreteropelvik darlık tespit edildi. Hastaların %63,3'ünde taş spontan olarak düşmüştür. Rekürrens oranı %15 olarak belirlenmiştir. Taş analizinde ise en çok kalsiyum oksalat taşı saptanmıştır.

Sonuç: İki yaş altında taş hastalığının günümüzde nadir bir hastalık olmadığı, risk gruplarının belirlenerek olguların dikkatle takip edilmesi ve önlem alınması gerekmektedir. Taş hastalığı tespit edilen tüm hastalarda anatomik ve metabolik değerlendirme mutlaka yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ürolitiazis, infant

[P-162]

Çocukluk Döneminde 'Nut Cracker (Fındık Kıran) Sendromu Tanısı Alan Hastaların Klinik Ve Laboratuvar Özelliklerinin İncelenmesi

Edibe Gözde Başaran¹, Aysun Çaltık Yılmaz², Aslı Çelebi Tayfur², Bahar Büyükkaragöz²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Ankara

Giriş-Amaç: Nutcracker Sendromu (NCS) sol renal venin (SRV) seyri sırasında bası sonucu daralma ve buna bağlı klinik semptomların görüldüğü bir sendromdur. Başlıca izole proteinüri ve/veya hematüri nedeniyle izlenen hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekir. Hastalarda morbiditenin azaltılması ve gereksiz tetkiklerden kaçınılması için zamanında tanı konulması önem taşımaktadır.

Gereç-Yöntem: Sağlık Bilimleri Üniversitesi Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Polikliniği'nde Ocak 2011- Ekim 2017 tarihleri arasında NCS tanısı alan 0-18 yaş aralığındaki hastaların demografik verileri, tıbbi anamnezleri, klinik bulguları, laboratuvar verileri, renal doppler ultrasonografi (DUS), manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ve bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) gibi yöntemlerle elde edilen radyoloji verileri retrospektif olarak incelenmiştir. İstatistiksel analiz için IBM SPSS Statistics 24 programından yararlanılmıştır.

Bulgular: Retrospektif özellik gösteren çalışmamıza; NCS tanısı alan toplam 29 hasta alınmıştır. Hastaların 10'u (%34.5) erkek, 19'u (%65.5) ise kızdır. Yaş dağılımı 4 ile 16 arasında değişmekle birlikte ortalama yaş 10.8 ± 3.2 'dir. Hastaların vücut kitle indeksleri (VKİ) 12.2 kg/m^2 ile 25.1 kg/m^2 arasında değişmekte olup ortalaması 15.8 kg/m^2 'dir. Yaşa göre boy uzunlukları kilo dağılımına göre daha önde olmakla birlikte 21 hastanın (%72.4) malnütrisyon ile tanımlanabilecek sınırdan olduğu görülmüştür. Hastaların 15'i (%51.7) asemptomatiktir. Hastaları NCS tanısına götüren en sık bulgu sırasıyla; %31 (n: 9) olguda izole proteinüri, %24.2 (n: 7) olguda sol yan ağrısı, %20.7 (n: 6) olguda mikroskopik hematüri ve proteinüri, %13.8 (n: 4) olguda makroskopik hematüri ve %10,3 (n: 3) olguda da izole mikroskopik hematüri saptanmıştır. Hastaların DUS verilerine göre SRV hilum çapının, aorta-mezenterik çapa oranı 1.4 ile 7.7 birim² arasında değişmekte ve ortalaması 5.0 ± 1.5 , aorta-mezenterik bölgedeki hızın hilumdaki hıza oranı ise 1.0 ile 10.0 birim² arasında değişmekte ve ortalaması 4.0 ± 2.1 birim²'dir. AMA(kısaltma nerede gösterildi?) değeri ise 9.0° ile 49.0° arasında değişmekle birlikte ortalaması $29.8 \pm 8.5^\circ$ 'dir. Hastaların semptom durumları, boy, vücut ağırlığı, VKİ değerleri, proteinüri ve hematüri bulguları ile DUS verileri arasındaki ilişki incelenmiş ancak istatistiksel olarak anlamlı bulgu saptanmamıştır.

Sonuç: NCS izole proteinüri, sol yan ağrısı ve/veya hematüri bulgusu gösteren çocuklarda ayırıcı tanıda akılda tutulması gereken önemli bir sendromdur. Hakkında bilginin artması ve yaygınlaştırılması gözden kaçırılma ihtimalini azaltarak doğru tanınmasını sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, Nut-cracker

[P-163]

Polikistik Böbrek Hastalığının Moleküler Tanısında Yeni Nesil Dizileme Yönteminin Uygulanması Ve Genotip-Fenotip İlişkisi

Afig Berdeli, Özgür Şenol, Nihan Atalay, Merve Atan, Demet Özkan
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Moleküler Tıp Laboratuvarı

GİRİŞ: Çocuklarda kistik böbrek hastalığı, genetik bozukluklar ile ortaya çıkabilecek otozomal resesif ve otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, genetik sendromlarla ilişkili glomerüler kortikal kistler ve yine genetik sendromlarla ilişkili olan tübüler dilatasyon kistlerini içerir. Bu kalıtsal hastalıkların çoğu siliyer fonksiyonundaki bozukluklardan kaynaklanmaktadır. Polikistik böbrek hastalığı da siliyopatilerin en önemli alt gruplarından. Bu çalışmada renal polikistik hastalıkların moleküler tanısında PKD1, PKD2 ve PKHD1 genlerinin yeni nesil dizileme yöntemi ile analiz edilerek hastalarda genotip-fenotip ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Materyal-Metod: Çalışmamıza çocuk ve erişkin yaş gruplarında toplam 190 hasta alınmıştır. Hastaların her birinden yeni nesil dizilemede çalışılmak üzere genomik DNA elde edilmiştir. Polikistik böbrek hastalığı için hedef gen paneli PKD1, PKD2, PKHD1 genlerinden oluşturulmuştur. Yeni nesil DNA dizileme ile elde edilen DNA varyantları biyoinformatik veri tabanlarına göre (PolyPhen2, Mutation Taster, Mutalyzer, SIFT, Grantham) patojenitesi saptanmış ve sınıflandırılmıştır.

Bulgular: Yeni nesil DNA dizileme ile elde edilen sonuçlara göre 190 hastada toplam 481 DNA varyantı elde edilmiştir. Bunlardan 52'si düşük kalitede, 169'u intronik, translasyonu olmayan bölge ve 83'ü de anlamsız mutasyon olduğundan genotip-fenotip değerlendirmesine alınmamıştır. Saptanan mutasyonlardan 134'ü missense, 18'i nonsense 25'i de çerçeve indel mutasyonu olarak değerlendirilmiştir. Gen panelinde yer alan PKD2 geninde toplam 12 DNA varyantının 6'sı bu çalışmada saptanan yeni mutasyonlardır. Toplam saptanan mutasyonlardan 3'ü veri tabanına göre benign; 1'i olası patojen ve 2'si patojendir. PKD1 geninde saptanan toplam 80 DNA varyantından 16'sı bu çalışmada saptanan yeni mutasyondur. Toplam saptanan DNA varyantlarından ise 21'i benign; 8'i olası patojen ve 35'i de patojen olarak saptanmıştır. PKHD1 geninde saptanan toplam 64 DNA varyantından 13'ü yeni, 24'ü benign, 6'sı olası patojen, 20'si de patojen olarak sınıflandırılmıştır.

Sonuç: Yeni nesil dizileme yöntemi kistik böbrek hastalıklarında erken tanı koymada, prenatal yaklaşımda ve asemptomatik aile bireylerinin saptanmasında klasik sanger DNA dizilemeye göre daha güvenilir, daha ekonomik ve daha hızlıdır.

Anahtar Kelimeler: polikistik böbrek hastalığı, yeni nesil dizileme

[P-164]

Hematüri Ayırıcı Tanısında Kollajen Genlerinin Yeni Nesil Dizileme Panel Yöntem Analiz Sonuçları

Afig Berdeli, Özgür Şenol, Merve Arya, Nihan Atalay, Demet Özkan, Ceren Yaşar
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Moleküler Tıp Laboratuvarı

GİRİŞ: Hematüri, çocuklarda sık görülen glomerül bazal membranın (GBM) yapısal ve fonksiyonel bozukluğudur. Genelde GBM komponenti olan kollajen molekülündeki bozukluklarla ilişkilidir. Familial benign hematüri (FBH) sıklıkla aileseldir, ailede hematüri öyküsü vakaların yüzde 30 ila 50'sinde görülür. Benign ailesel hematüri olarak adlandırılan vakaların çoğu ince glomerül bazal membran hastalığı (İGBM) olarak görülmektedir. Tip IV kollajen genlerinden COL4A3 ve COL4A4 genlerinde çok farklı heterozigot mutasyonları İGBM'li hastalarda tanımlanmıştır, ancak bu mutasyonlar tüm ailelerde mevcut değildir. Çoğunlukla hematüri ve COL4A3 / COL4A4 mutasyonları ile ilişkili İGBM, otozomal dominant Alport Sendromu olarak kabul edilmekte ve kollajen IV genindeki mutasyon saptanmayan hastalarda "ince glomerüler bazal membranlı hematüri" terimi de kullanılmaktadır. X'e bağlı Alport sendromu, glomerül bazal membranın tip IV kollajen protein ailesindeki (α5 zincirinde) mutasyonlar sonucu ortaya çıkar ve bu grubun en sık rastlanandır. Genetik olarak heterojen özellik taşır; X'e bağlı resesif, otozomal resesif veya otozomal dominant kalıtım gösterebilir. Bu çalışmada hematüri ayırıcı tanısında kollajen genlerinin yeni nesil dizileme yöntem panel analiz sonuçları değerlendirilmiştir.

MATERYAL –Metod: Çalışmamıza 130 hasta alınmıştır. Çalışmamıza alınan tüm hastalardan genomik DNA elde edilmiştir. Yeni nesil dizileme gen panelinde kollajen genlerinden COL4A3, COL4A4, COL4A5 panelde yer almıştır. Oluşturulan gen paneli yeni nesil dizileme yöntemiyle çalışılmıştır. Yeni nesil DNA dizileme ile elde edilen DNA varyantları biyoinformatik veri tabanlarına göre (PolyPhen2, Mutation Taster, Mutalyzer, SIFT, Grantham) patojenitesi saptanmış ve sınıflandırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların gen panel sonuçları değerlendirildiğinde 130 hastada toplam 249 DNA varyantı saptanmıştır. Bu DNA varyantlardan 60'ı düşük kalite, 112'si intronik, translasyonu yapılmayan veya down-up stream bölgeleri olduğundan, 17'si sinonim (anlamsız) mutasyon olduğundan bu varyantlar değerlendirmeye alınmamıştır. Saptanan mutasyonlardan 50'si missense mutasyon, 5'i nonsense mutasyon ve 5'i de çerçeve kayması indel mutasyonudur. COL4A3 geninde toplam 27 mutasyon saptanmıştır. Bunlardan 5'i (p.Trp1578Arg, p.Arg1182_Gly1183insGly, p.Gly392Glu, p.Gly730Arg, p.Gly1331Glu) bu çalışmada saptanan yeni mutasyonlardır. COL4A3 genindeki 27 DNA varyantından 11'i biyoinformatik veri tabanlarına göre benign; 2'si olası patojen; 9'u da patojen olarak sınıflandırılmıştır. COL4A4 geninde toplam 22 DNA varyantından 3'ü (p.Gly1008Val, p.Gly1439Ser, p.Trp1542Ter) bu çalışmada saptanan yeni mutasyondur. Bu gendeki DNA varyantlarından 7'si benign, 1'i olası patojen ve 11'i de patojen olarak sınıflandırılmıştır. COL4A5 geninde ise 12 varyanttan 1'i (p.Gly189Asp) bu çalışmada saptanan yeni mutasyon; toplam saptanan varyanttan 3'ü benign, 8'i de biyoinformatik veri tabanına göre patojendir.

Sonuç: İnce glomerüler bazal membran ile farklı kalıtılan Alport Sendromu ayırıcı tanısında yeni nesil dizileme, klasik sanger DNA dizilemeye göre tanı koymada doğruluk oranı yüksek, hastalıkla ilgili birden fazla geni aynı anda analiz ettiğinden zaman ve maliyet açısından daha ekonomiktir.

Anahtar Kelimeler: hematüri, kollajen

[P-165]

Çocuklarda Konjenital Böbrek Ve Üriner Kanal Anomalisi (CAKUT); Tek Merkez Deneyimi

Atilla Gemici¹, Bahriye Atmış¹, Raziye Ergün²

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Ürolojisi Kliniği

Giriş ve Amaç: Çocuk ve ergenlerde sık görülen endokrin hastalıkların tanısı, dinamik endokrin testlerin (büyüme hormonu uyarı testleri, büyüme hormonu baskılama testleri, adrenal bez ile ilgili uyarı ve baskılama testleri, ergenlik hormonları ile ilgili uyarı testleri, oral glukoz tolerans testi) uygulanması ile konulmaktadır. Bu testler yapılırken bir takım yan etki ve sorunlar yaşanabilmektedir. Bu araştırma, çocuk endokrinoloji ünitesine başvuran hastaların demografik ve klinik özellikleri, yapılan dinamik testler ve test sırasında yaşanan sorunların değerlendirilmesi ve sağlık profesyonellerinin testleri uygularken dikkat etmesi gereken durumların belirlenmesi amacıyla yapılmıştır.

Materyal-Metod: Retrospektif tanımlayıcı nitelikte olan araştırma Ocak 2018-Ocak 2019 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Ünitesi'nde izlenen 114 hastanın verilerinin günlük hasta kayıt formlarından toplanmasıyla yürütülmüştür. Araştırmada çocuk hastaların yaş, cinsiyet, tanı ve yapılan endokrin testler ile bu testlerin yan etkileri değerlendirilmiştir. Elde edilen veriler, sayı ve yüzdelik, ortalama ile Kruskal-Wallis ve Ki-kare testleri kullanılarak analiz edilmiştir.

Bulgular: L. Dopa testi uygulanan hastaların (n=138) %62'si (n=86) erkek ve tamamı 6-12 yaş aralığında olup; hastaların %8'inde (n=11) uyuma, %52'sinde (n=72) iç sıkıntısı, %7'sinde (n=10) baş ağrısı, %89'unda (n=123) mide bulantısı, %32'sinde (n=44) öğürme, %88'inde (n=121) kusma, %26'sında (n=42) karın ağrısı ve %67'sinde (n=92) terleme yan etkileri görülmüştür. Klonidin testi uygulanan hastaların (n=164) %57'si (n=94) erkek ve tamamı 6-12 yaş aralığında olup; hastaların %25'inde (n=41) susuzluk hissi, %93'ünde (n=128) uyuma, %90'ında (n=148) solukluk, %8'inde (n=13) bayılma hissi, %57'sinde (n=93) hipotansiyon, %12'sinde (n=20) uyuklama, %13'ünde (n=21) yorgunluk, %10'unda (n=17) huzursuzluk, %9'unda (n=14) endişe, %52'sinde (n=72) bradikardi ve %23'ünde (n=37) terleme yan etkileri görülmüştür. Glukagon uyarılı BH testi uygulanan hastaların (n=8) %75'i (n=6) erkek ve tamamı 6-12 yaş aralığında olup; hastaların %88'inde (n=7) susuzluk hissi, iç sıkıntısı, endişe ve ölüm korkusu, %50'sinde (n=4) mide bulantısı ve çarpıntı, %38'inde (n=3) kusma, tamamında bayılma hissi, %63'ünde (n=5) terleme görülmüştür. OGTT uygulanan hastaların (n=483) %51'i (n=246) kız ve 12 yaş ve üzerinde olup; hastaların %20'sinde (n=98) susuzluk hissi, %11'inde (n=53) öğürme, %15'inde (n=74) uyuklama, %12'sinde (n=60) titreme, %15'inde (n=74) baygınlık yan etkileri görülmüştür. GnRH testi uygulanan hastaların (n=80) %84'ü (n=67) kız ve tamamı 6-12 yaş aralığında olup; hastaların %6'sında (n=5) susuzluk hissi, %5'inde (n=4) huzursuzluk görülmüştür. Leuprolide asetat testi uygulanan hastaların (n=101) %83'ü (n=84) kız ve tamamı 6-12 yaş aralığında olup; hastaların %3'ünde (n=3) duygudurum değişikliği, %18'inde (n=18) huzursuzluk, %4'ünde (n=4) endişe, %5'inde (n=5) alt ekstremitelerde kasılma ve %6'sında (n=6) ölüm korkusu görülmüştür. Düşük Doz ACTH testi uygulanan hastaların (n=123) %54'ü (n=66) erkek ve tamamı 12 yaş ve üzerinde olup; hastaların %15'inde (n=19) deride kızarma, %16'sında (n=20) huzursuzluk ve %4'ünde (n=5) görülmüştür. Standart ACTH testi uygulanan hastaların (n=70), %67'si (n=47) kız ve tamamı 6-12 yaş aralığında olup; hastaların %3'ünde (n=3) mide bulantısı ve %14'ünde (n=10) huzursuzluk yan etkileri görülmüştür. ITT uygulanan hastaların (n=27) %52'si (n=14) erkek ve tamamı 12 yaş ve üzerindedir. Hastaların %11'inde (n=3) testin 20. dakikasında kan şekeri 50 mg/dl altına inmiştir. Bu hastalarda ciddi hipoglisemi belirtileri ortaya çıkması nedeniyle test iptal edilmiştir. Mix Meal testi uygulanan 10-15 yaş aralığındaki hastaların (n=6) %67 'si kızdır. Testin hastalar üzerinde herhangi bir yan etkisine rastlanmamıştır. Yan etkilerin sonlanması süresi L.Dopa, Clonidin, ITT, Glukagon BH, Leuprolide asetat, GnRH, düşük doz ACTH, standart doz ACTH testi ve OGTT için sırasıyla ortalama 70±11, 68±11, 40±14 ve 117±23, 86±7, 60±18, 40±14, 65±12 ve 68±19 dakikadır.

Sonuç: Endokrin testlerin uygulandığı hastalarda sıklıkla susuzluk hissi, mide bulantısı, terleme, huzursuzluk ve endişe gibi yan etkiler ortaya çıkmıştır. Duygu durum değişikliği en az görülen yan etki olmuştur. ITT testinde ciddi hipoglisemi belirtileri ortaya çıkmıştır. Çocuk Endokrinoloji Ünitesi'nde yapılan endokrin testlerin yan etkilerinin bilinmesi, sağlık ekibi üyelerine öngörü kazandırması ve hastaları bilgilendirme açısından oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: yan etki, çocuk endokrin, dinamik testler, tanısal testler

[P-166]

Hiperpotasemi ile Başvuran Olguda Gordon Sendromu

Tülin Güngör, Fehime Kara Eroğlu, Evra Çelikkaya, Evrim Kargın Çakıcı, Fatma Yazılıtaş, Gökçe Gür, Deniz Karakaya, Eda Didem Şükür, Mehmet Bülbül

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Ankara

GİRİŞ: Gordon sendromu, çocukluk çağında ortaya çıkan nadir otozomal dominant bir hastalıktır. Mendelyan kalıtlı bu hastalığa “with no lysine kinase” (WNK) 1 ve WNK4 genindeki mutasyonlar neden olur. Hipertansiyon, hiperkalemik hiperkloremik metabolik asidoz, düşük renin ve genellikle normal aldosteron seviyeleri ile karakterizedir. Bu hastalar tiyazid diüretiklerine dramatik yanıt verir. Bu vaka sunumu ile hiperpotasemi ile başvuran ve izlemde Gordon sendromu tanısı koyduğumuz 14 aylık bir kız çocuğu sunulmaktadır. Hastamız hidroklorotiyazid tedavisinden belirgin fayda görmüş ve hiperpotasemisi düzelmiştir.

OLGU: 14 aylık kız hasta kliniğimize yaklaşık 1 yıl önce saptanan hiperpotasemi nedeniyle başvurdu. Anne ile baba arasında akrabalık olmayan hastanın prenatal, natal ve postnatal öyküsünde önemli bir özellik yoktu. Soygeçmişinden babanın da hipertansiyon nedeniyle dış merkezde takipli olduğu ve bir dönem babada da hiperkalemi saptandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde kan basıncı yüksek (sistolik kan basıncı: 99 persentilde) ve antropometrik ölçümleri normaldi. Biyokimyasal incelemede hiperkalemi (K: 7,08 mEq/L) saptandı, diğer elektrolitleri ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Kan gazında hafif metabolik asidozu (pH: 7,32, HCO₃: 18 mmol/L) vardı.;İdrar tetkiki normaldi, idrar elektrolitlerinde transtübüler potasyum gradienti düşük (%2) saptandı. Plazma ve idrar osmolalitesi normaldi. Serum renin düzeyi düşüktü (0,7 ng/ml/h [1.7-11.2]. Hastaya antipotasemik ve bikarbonat başlandı. Üriner ultrasonografi, elektrokardiyogram ve ekokardiyografi normaldi. Hastada otozomal dominant geçiş paterni, hiperkalemi, hiporeninemi, hafif metabolik asidoz bulgularıyla Gordon sendromu tanısı olabileceği düşünüldü. Hacettepe Üniversitesi Nefrojenetik laboratuvarında tübüler panel (WNK4 geninin dahil olduğu) çalışıldı, mutasyon saptanmadı. Hastaya 1x25 mg hidroklorotiyazid başlandı. Hasta bu tedaviden belirgin yarar gördü, antipotasemik ve bikarbonat destekleri kesildi. WNK1, KLHL3, CUL3 gen mutasyonları için kan örneği gönderildi. İzlemde hiperpotasemisi düzelen hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

TARTIŞMA: Gordon sendromu izole hiperpotasemi ayırıcı tanısında yer alan nadir görülen bir hastalıktır. Bu hastalık ilerleyen dönemde hipertansiyon ve kontrolsüz metabolik asidoz ile sonuçlanabilir, oysa hastalar hidroklorotiyazid tedavisinden belirgin yarar görmektedir. Bu nedenle ailesel geçişli bu hastalığın erken tanısı çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: gordon sendromu, hiperpotasemi

[P-167]

Renal Tutulumdan Sonra Cilt Tutulumu Gelişen Atipik Başlangıçlı Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) Olgusu

Emine Özlem Çam Delebe¹, Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım¹, Özge Kaba², Selda Hançerli Törün², Zerrin Önal⁴, Yasemin Özlük³, Işın Kılıçaslan³, Özde Nisa Türkkkan¹, Alev Yılmaz¹, Ahmet Nayır¹

¹İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi BD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon BD, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, İstanbul

⁴İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD, İstanbul

Giriş: Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir. Cilt bulgusu ile tanınır. Nadir olarak HSP'li hastalar bu klasik klinik tablo dışında atipik prezentasyonlar ile de başvurabilmektedirler. İshal, dehidratasyon ve sepsis tablosu ile başvuran, proteinüri, makroskopik hematüri sonrası renal biyopsi ile HSP nefriti tanısı almış olan, renal tutulumundan sonra cilt döküntüsü ortaya çıkan bir olgumuz sunulmuştur.

Olgu: Onaltı yaşında erkek hasta; iki haftadır devam eden kusma, ishal ve ağırlık kaybetme şikayeti ile hastaneye başvurmuş. Akut faz reaktanlarında yükseklik, nötrofilik lökositoz ve hiponatremi saptanmış. Rota antijeni pozitif bulunmuş. Enfeksiyöz enterokolit düşünülüp tedavi düzenlenmiş. Şikayetleri gerilemeyince hastanemize başvuran hasta düşükün görünümü idi. Fizik bakışında hipotansiyon, ateş, taşikardi, dehidratasyon ve batında hassasiyet saptandı. Laboratuvarında nötrofilik lökositoz, akut faz reaktanı yüksekliği, serum albümin düşüklüğü (2.4 gr/dl) ve periferik yaymasında toksik granülasyonu vardı. İdrar tetkikinde proteinüri saptanmadı. Akut batın şüphesiyle yapılan batın tomografisinde terminal ileumda inflamatuvar kalınlaşma mevcuttu. Yatışının dördüncü gününde melena gelişti. Endoskopide bulbit, inflamatuvar gastropati, kolonoskopide terminal ileumda lenfonodüler hiperplazi saptandı. İnflamatuvar barsak hastalığı şüphesi ile özel diyet tedavisi başlandı. Yatışının ikinci haftasında pretibial ve bifüssür ödem gelişti. Çay rengi idrar şikayeti oldu. İdrar tetkikinde proteinüri ortaya çıktı. İdrar protein/kreatinin oranı 4.2 idi ve izleminde 15-20 gibi daha yüksek düzeylere ulaştı. C3 ve C4 normaldi. Renal biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucunda selüler kresentler içeren eksüdatif proliferatif glomerülo nefrit saptandı. İmmun floresan incelemesinde IgA 3(+) idi. Biyopsiden bir gün sonra el ve ayak bileklerinde palpabl purpuraları gelişti. Hastanın biyopsi sonucu cilt tutulumu da olunca HSP nefriti ile uyumlu olarak değerlendirildi. Tedavide beş seans plazmaferez yapıldı, üç doz pulse prednizolon verildi ve oral 1 mg/kg gün prednizolon ile tedavisine devam edildi. Poliklinik izlemlerinde 3+ proteinürisi devam eden hastanın tedavisine mikofenolat mofetil (MMF) eklendi. Hastanın poliklinik izlemi devam etmektedir.

Sonuç: HSP hastalarında cilt tutulumu oranı %100 dür. HSP tanısı döküntü ortaya çıkmadan konulamamaktadır. Karın ağrısı sonrası döküntü ortaya çıkabilmektedir. Bu olgumuzda ilginç olarak renal tutulum sonrası HSP ile uyumlu döküntü ortaya çıkmış ve biyopsi ile HSP nefriti tanısı almıştır. Bu vaka bize HSP'de cilt tutulumunun, renal bulgular sonrası ortaya çıkabileceği düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: Atipik başlangıç, HSP nefriti

[P-168]

Masif Hematürinin Nadir Bir Nedeni: Fungal Apse İlişkili Renal Arter Erozyonu

Mihriban İnözü¹, İnci Yaman Bajın², Zehra Aydın¹, Özlem Yüksel Aksoy¹, Altan Güneş³, Hüsnüye Neşe Yaralı², Umut Selda Bayrakçı¹

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Nefroloji Bölümü, ANKARA

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bölümü, ANKARA

³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji EAH, Çocuk Radyoloji Bölümü, ANKARA

Giriş: Böbrek apseleri çocukluk çağında oldukça nadirdir. En sık gram negatif alt üriner sistem enfeksiyonlarının yukarı yayılımı ile gelişir. Konjenital üriner sistem anomalileri, polikistik böbrek hastalığı, böbrek taşı, kronik hastalık varlığı ve bağışıklığın baskılandığı durumlar böbrek apsesi için yatkınlık oluşturur. Renal apselerin tedavisinde intravenöz antibiyotik, perkütan veya açık cerrahi drenaj yöntemleri kullanılır. Hayatı tehdit eden bazı vakalarda nefrektomi gerekebilir. Böbrek apsesine ikincil gelişen arteriyel hasarlanma sonucu ortaya çıkan masif hematüri ile izlediğimiz akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanılı bir vaka anlatılacaktır.

Vaka: İndüksiyon tedavisi sırasında devam eden yüksek ateş ve akut faz reaktan yüksekliği nedeni ile geniş spektrumlu antibiyotik ve amfoterisin B almakta olan ALL tanılı 2 yaşında kız hastaya kan kültüründe *Candida tropicalis* üremesi olması nedeniyle amfoterisin B tedavisi kesilerek, flukanazol ve kaspofungin tedavileri başlandı. Abdominal ultrasonografide dalak ve böbrek parankiminde çok sayıda nodüler lezyonlar olduğu görüldü. Takibinde makroskopik hematüri gelişen hastanın böbrek fonksiyon testleri, trombosit sayısı, koagülasyon parametreleri normaldi. Tam idrar tetkikinde bol eritrosit, 1 + proteinüri olduğu görüldü. İdrar adenovirus ve BK virüs PCR testleri negatifti. Tekrarlanan üriner ultrasonografide bilateral renal apseler saptandı. Abdominal MR görüntülemesinde dalakta ve her iki böbrekte, en büyüğü yaklaşık 2x3 cm çapında, çok sayıda apse izlendi. Ayrıca sol böbrekte hemorajiye bağlı sinyal değişikliği görüldü (Resim 1,2). Sistoskopik incelemede üreter sol orifis ağzından hematürik idrar akışı olduğu görüldü. Hastaya mesane sondası takılarak SF ile yıkama yapıldı. Günde 3-4 ünite eritrosit transfüzyon ihtiyacı olan hastaya aktif kanama odağını tespit amacıyla yapılan BT anjiyografide sol böbrekte hemorajiye bağlı dansite artışı izlendi (Resim 3). Masif hematürinin renal apsenin hasarlandığı bir renal arter dalından kaynaklandığı düşünüldü. Girişimsel radyoloji bölümünce kesin tanı ve tedavi amacıyla uygulanan konvansiyonel anjiyografi işleminde kanayan renal arter dalı tespit edilip embolizasyon işlemi yapılarak kanama kontrol altına alındı (Resim 4). Antifungal tedaviye devam edilen hastanın kontrol ultrasonografik incelemesinde renal apse ve böbrekteki nodüler lezyonların kaybolduğu görüldü. Hasta uzun süren ateş, nötropeni, fungal sepsis ve geniş spektrumlu antibiyotik kullanımı neticesinde gelişen gram negatif sepsis nedeniyle kaybedildi.

Tartışma: *Candida tropicalis* fungemisi yüksek mortalite ile sonuçlanmaktadır. *Candida* türlerinin vasküler endotele adezyon ve penetrasyon özellikleri sayesinde hematojen yayılım gösterebildikleri ve metastatik lezyonlar oluşturabildikleri bilinmektedir. *Candida tropicalis* enfeksiyonlarına bağlı renal apse gelişen hastalar bildirilmiştir, fakat literatürde fungal renal apse invazyonuna bağlı renal arterlerde hasarlanma ve buna bağlı hematüri vakası ile karşılaşılmamıştır.

Sonuç: Bu vaka ile masif hematüri ve renal apse varlığında renal arter hasarının tespiti ve tedavisi açısından hızla konvansiyonel anjiyografi işlemi yapılmasının hayat kurtarıcı olabildiği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Hematüri, renal abse

[P-169]

İnfantil Nefrotik Sendrom Tanılı Bir Olgu Sunumu

Gökçen Erfidan¹, Eren Soyaltın¹, Belde Kasap Demir², Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Fatma Mutlubaş¹, Emel Tekin³, Demet Alaygut¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İzmir

Giriş: Hayatın ilk bir yılı içinde görülen nefrotik sendrom (NS) tablosu iki grupta incelenir; ilk 3 ayda başladığında Konjenital NS; 4.-12. ayları arasında İnfantil NS (INS) olarak adlandırılır. Kliniğimize anazarka tarzında ödem ile başvurarak INS tanısı ile takip edilen bir olgu, nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

Olgu: 7 aylık erkek hasta gözlerinde, bacaklarında şişlik ve kilo artışı için başvurdu. Hastanın öz-soygeçmişinde özellik yoktu. Akraba evliliği yoktu. Fizik muayenesinde ağırlığı 8200 gr (-0,21 SD), boyu 66 cm (-1,18 SD), baş çevresi 44 cm (-0,34 SD) ölçüldü. Kalp tepe atımı 120/dk, kan basıncı 86/52 mmHg idi. Hastanın her iki akciğerinde solunum sesleri olağandı ve takipnesi yoktu. Bilateral bufissur ödem, pretibial 2+ ödem saptandı. Batını hafif distandü idi. Batında hassasiyet, defans ve organomegali görülmedi. Laboratuvar tetkiklerinde; serum albumin:0,9 g/dL, üre:35 mg/dL, kreatinin:0,5 mg/dL, trigliserid:344 mg/dL; idrar analizinde dansitesi 1030, pH 6, protein (+++) saptandı. Hasta INS tanısı ile servise yatırıldı. Günlük tartı, idrar çıkışı, batin çevresi, ödem muayenesi, kan basıncı takibine alındı. Hastanın ihtiyacına göre albumin replasmanı 1 gr/kg dozunda yapıldı. Hastanın INS etiyojisine yönelik bakılan C3 ve C4 düzeyleri normal, viral seroloji değerlendirmesi negatif saptandı. Spot idrarda protein/kreatinin 12 idi. Hipotiroidisi saptanması üzerine levotiroksin başlandı. Genetik analiz gönderildi. Hastaya yatışının 4. gününde böbrek biyopsisi yapıldı. Arkasından 2 mg/kg dozunda prednizolon tedavisi başlandı. Böbrek biyopsisinin ışık ile değerlendirilmesinde; 21 glomerül varken 11'i immatür görünümde, kalan 4'ünde segmental skleroz saptandı. Tübülointerstisyel alanda hafif-orta şiddette tübül atrofisi ve interstisyel fibrozis izlendi. İnterstisyel alanda mononükleer yagısal hücre infiltrasyonu, tübüllerde fokal kistleşme epitelde basıklaşma, şekil boyut farklılıkları ve tübül tıkaç ve kalsifikasyon odakları dikkati çekmiştir. İmmüno Floresan incelemede 4 glomerülde mezangiyal ve membranöz segmental IgM+, mezangiyal ve membranöz segmental C3(++) idi ve fokal segmental glomerüloskleroz olarak raporlandı. Bunun üzerine hastaya siklosporin 5 mg/kg/gün, enalapril 0,1 mg/kg/gün dozlarında steroid tedavisine eklendi. Tedavinin 10. gününde görülen spot idrar protein/kreatinin oranı 7,6 idi. İzlemede sık albumin ihtiyacı nedeniyle port kateteri takıldı. İzlemede günlük albumin ihtiyacı güneşirya dönüştü. Ve genetik incelemesinde NPHS1, NPHS2, WT-1, ARHGDI, DGKE, LAMB2 ve PLCE1 genlerinde patoloji saptanmadı. Olguda halen ileri NS genetik panel incelemesi sonucu beklenmektedir. Steroid direnci nedeniyle steroid tedavisi kesildi. Siklosporin tedavisi ile proteinürisinde %50 lik bir azalma saptandığı için uzun dönemde olabilecek etki için devam edildi.

Tartışma: İnfantil Nefrotik Sendrom, genellikle steroid dirençli ağır proteinüri ve ödem ile seyreden; hastaların yaklaşık %37'sinde genetik mutasyonların saptandığı nadir görülen bir hastalıktır. Tedavide immünsupresif ajanlar başlanmasına rağmen yanıt oranı düşüktür. Bu nedenle antiproteinürik ilaçlar, albumin replasmanları ve destek tedavi şeklinde düzenlenir.

Anahtar Kelimeler: infant, proteinüri



[P-170]

Doğumsal Böbrek Anomalisi Olmayan Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonlu Çocuklarda Tuvalet Alışkanlıklarının Değerlendirilmesi

Nuran Çetin, Aylin Gençler, Aslı Kavaz Tufan

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

Giriş: İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) çocukluk çağında en sık görülen enfeksiyonlardan biridir. Tekrarlayan İYE olan çocuklar yaşamın ilerleyen dönemlerinde hipertansiyon ve kalıcı böbrek hasarı açısından risk altındadır. Bu çalışmada doğumsal böbrek anomalisi olmayan tekrarlayan İYE tanılı çocuklarda davranış anormalliklerinin araştırılması amaçlanmıştır..

Materyal-Metod: Çalışmaya tekrarlayan İYE tanılı, tuvalet eğitimi olan 6 ve 18 yaş arasındaki çocuklar dahil edildi. Hastaların aile öyküleri, ilk İYE yaşları, idrar yapma sıklığı, idrar erteleme alışkanlığı, barsak alışkanlıkları hakkındaki bilgiler dosya kayıtlarından elde edildi.

Bulgular: Çalışmaya 170 hasta dahil edildi (154 kız, 16 erkek; ortalama yaş 8.4 ± 2.23 yıl). Hastaların 84'ünde (%49.4) ilk İYE geçirme yaşı 2 yaşın altında idi. Kırk altı (%27.1) hastada ailede İYE öyküsü mevcuttu. Hastaların 108'inde idrar erteleme alışkanlığı, 88'inde az sıvı tüketimi, 74'ünde alt üriner sistem fonksiyon bozukluğu, 64'ünde kabızlık, 44'ünde enürezis nokturna, 42'sinde enkoprezis, 40'ında gaitada parazit olduğu saptandı. Kız hastaların 65'inde genital bölge temizliğinin yanlış olduğu öğrenildi. Hastaların 70'i okula yarım gün, 100'ü tam gün gidiyordu. Tam gün giden hastalarda idrar erteleme alışkanlığı ve kabızlık oranı daha yüksek bulundu (sırası ile 72 / 36 hasta, $p = 0.034$; 41 / 23 hasta, $p = 0.042$).

Sonuç: Doğumsal böbrek anomalisi olmayan ancak tekrarlayan İYE tanısı alan çocuklarda idrar ve gaita alışkanlıklarının sorgulanması oldukça önemlidir. Gerekli önlemlerin alınması enfeksiyonun tekrarlamasının önlenmesinde rol oynayabilir.

Anahtar Kelimeler: Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, tuvalet alışkanlığı

[P-171]

Alt Üriner Sistem Disfeksiyonu Saptanan Çocuklarda Kabızlık Sıklığı ve Rektum Çapının Değerlendirilmesi

Nuğın Uluğ¹, Aslı Kavaz Tufan², Nuran Çetin², Betül Tiryaki Baştuğ³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Eskişehir

Giriş-Amaç: Alt üriner sistem disfonksiyonu (AÜSD) altta yatan aşikar bir üropati veya nöropati olmaksızın aciliyet, idrar kaçırma, sık idrara çıkma, damlatma ve idrarı tam boşaltamama hissi gibi çok farklı alt üriner sistem semptomları ile ortaya çıkmaktadır. Bu bulgulara sıklıkla kabızlık da eşlik etmektedir. Bu olgulara tanı konulmasında İşeme Bozukluğu Semptom Skoru (İBSS) kullanılmakta ve kabızlık da sorgulanmaktadır. Çalışmamızın amacı İBSS ile AÜSD saptadığımız olguların kabızlık sıklığını ve rektum çapı ile ilişkisini belirlemektir.

Yöntem: Çalışmamıza Ocak 2018 - Haziran 2018 tarihleri arasında genel pediatri polikliniğine başvuran 5-15 yaş arasında, daha önce işeme disfonksiyonu tanısı almamış 500 çocuk dahil edildi. Tüm olgulara aynı hekim tarafından İBSS dolduruldu. İBSS düzeyi 8'in üzerinde olan olgulara AÜSD tanısı konuldu. AÜSD tanısı alan 44 olgunun kabızlık sıklığı değerlendirildi ve bu olgulara aynı radyoloji uzmanı tarafından rektum çapı ölçümü yapıldı. Mesane doluyken değerlendirildi ve rektum ön-arka çapı simfibisin yaklaşık 2cm üstünden 10-15 derecelik aşağıya bakan bir açıyla ölçüldüğünde rektum çapı 30 mm üzerinde olan hastalar; rektum çapı artmış olarak değerlendirildi. Rektum çapı artışı literatürle uyumlu olarak kronik kabızlık lehine değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamızda tüm olguların %12.8'inde kabızlık saptandı. Kabızlık semptomu AÜSD'li olguların %20.5'inde varken olmayanların %12.1'inde vardı ve her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0.151$). Olguların rektum çapı değerlendirildiğinde ise kabızlık sıklığından farklı olarak AÜSD'li olguların %38.6'sında rektum ön-arka çapında artış olduğu yani kronik kabızlıklarının olduğu görüldü. Bu durum AÜSD olan olguların ailesinin kabızlık varlığına hayır dediği ancak USG ile rektum çapı 30 mm üstünde olup kronik kabızlık lehine değerlendirdiğimiz 10 (%28.6) olgudan kaynaklanmaktaydı. AÜSD'li olguların rektum çap ortalama±standart sapma ve ortanca (Q1-Q3) değerleri 29.8 ± 12.3 mm ve 28.5 (21.2-35.2) mm olarak bulundu. Kabızlık semptomu erkeklerde (%14.2) kızlardan (%11.5) daha sık saptandı ($p=0.379$). AÜSD'li olguların İBSS cevapları incelendiğinde kabızlık ile tuvalete yetişemeden idrarını altına kaçırma semptomunun istatistiksel olarak anlamlı düzeyde ilişkili olduğu bulundu ($p=0.04$).

Sonuç: AÜSD'nin günümüzde sıklığının giderek artması ve kabızlık semptomunun aileleler tarafından farkındalığının azlığı nedeniyle klinik şüphede rektum çap ölçümünün destekleyici bulgu olarak kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Alt Üriner Sistem Disfeksiyonu, Kabızlık

[P-172]

Primer Enurezis Nokturna Tanısı Almış 6-10 Yaş Arasındaki Çocukların Nöropsikolojik Gelişimin Değerlendirilmesi

Ayben Kılıç¹, Duygu Övünç Hacıhamdioğlu², Ersin Tural¹, Ferhan Karademir¹

¹Sultan Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Medical Park Göztepe Hastanesi

Giriş: Bu çalışmanın amacı primer monosemptomatik enürezis tanılı çocukları sağlıklı kontrollerle karşılaştırarak nöropsikolojik gelişimlerini değerlendirmektir.

Yöntem: Primer monosemptomatik enürezis tanılı 30 hasta ile yaş ve cinsiyet uyumlu 30 sağlıklı kontrol çalışmaya dahil edildi. Çocuk psikoloğu tarafından Wisc-R zeka testi ve Bender Gestalt Visual-Motor testi uygulandı.

Sonuçlar: Primer monosemptomatik enürezisli grupta performans IQ daha düşük saptandı ($p=0.001$). Performans alt testlerinden olan resim tamamlama, resim düzenleme ve parça birleştirme testlerinde ve sözel alt testlerden olan yargılama ve benzerlik testlerinde kontrole göre düşük skor saptandı ($p<0.05$).

Yorum: Sonuçlarımız primer monosemptomatik enürezisli çocukların, soyut düşünme, düşünceyi doğru ifade etme, muhakeme ve mantık yürütme, sosyal zeka, neden-sonuç ilişkisi, kısa süreli hafıza ve sorun çözme yeteneği konusunda daha başarısız olduğunu göstermektedir. Tedavi bütünlüğü açısından, bu çocukların nöropsikolojik gelişimlerinin değerlendirilmesi ve eğer gerekli ise destek tedavisi almaları gerekebilir.

Anahtar Kelimeler: Enürezis nokturna



[P-173]

Üriner Sistem Enfeksiyonu Olan Çocuklarda Diyet Lif İçeriğinin Değerlendirilmesi

Zekiye Küpçü¹, Duygu Övünç Hacıhamdioğlu²

¹Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Medical Park Göztepe Hastanesi

Giriş: Bu çalışmanın amacı üriner sistem enfeksiyonu (ÜSE) tanısı alan çocukları, sağlıklı kontrollerle diyet lif içeriği açısından karşılaştırmaktır.

Yöntem: Çalışma 3 gruptan oluşmaktadır. Birinci grup ÜSE etkeni genişletilmiş spektrumlu beta laktamaz (ESBL) pozitif E.coli olanlar, 2. Grup ESBL (-) E.coli ile ÜSE olanlar ve 3. Grup ÜSE öyküsü olmayan sağlıklı kontrollerdir. Ailelerden 3 günlük diyet listesi istendi. BeBIS program kullanılarak ortalama günlük diyet lif içeriği hesaplandı.

Sonuçlar: ESBL (+) grupta 31, ESBL (-) grupta 27 ve 24 kontrol çalışmaya dahil edildi. Tüm çocukların 71'i (%86.6) kız cinsiyetteydi ve ortalama yaş 5.22 yılı. Gruplar arasında yaş, cinsiyet ve beden kitle indeksi açısından fark yoktu. Tüm gruplarda ortalama günlük lif tüketimi 10 gramdı. ESBL (+) grupta ortalama günlük lif miktarı 3.10 gram ile diğer gruplara göre daha düşük saptandı (Z=3.909; p<0.001). ESBL kültür pozitifliği ile ortalama günlük diyet alımı ilişkili saptandı (p=0.002, AUC=0.704 [%95 CI: 0.589 – 0.818]). Eşik değer 10.27 gram olarak alındığında duyarlılık ve özgüllük %77.4 ve %52.9 olarak bulundu. Günlük lif tüketimi 10.27 gram'dan daha az olan çocukların ESBL (+) E.coli ile enfekte olma riski 4.1 kat artmış olarak bulundu (OR=4.1) (%95 CI: 1.5 – 11.1).

Yorum: Düşük günlük lif tüketimi ESBL (+) E.coli nedenli ÜSE için bir diğer risk faktörüdür. Çocukların yaş grupları için önerilen miktarda günlük diyet lif alım ESBL (+) E.coli için koruyucu bir diyet girişimi olabilir.

Anahtar Kelimeler: lif, üriner sistem enfeksiyonu



[P-174]

Non-Steroid Anti-İnflamatuvar İlaçlar Hızlı ve İlerleyici Seyirli Akut Tübüler Nekroz Yapabilir

Duygu Övünç Hacıhamdioğlu¹, Füsün Baba²

¹Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Medical Park Göztepe Hastanesi

²Acıbadem Üniversitesi, Maslak Hastanesi

Giriş: Non-steroid anti-inflamatuvar ilaçlar çeşitli formlarda böbrek hasarına yol açabilirler. Burada, Non-steroid anti-inflamatuvar ilaçların sebep olduğu hızlı ve ilerleyici seyirli akut böbrek hasarı geliştiren adölesan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: On dört yaşında kız, 5 gün önce suisid amaçlı çoklu ilaç (5 adet 500 mg Ampisilin, 4 tablet 200 mg Flurbiprofen, 8 tablet 5 mg Desloratadin, 3 tablet 15 mg Meloksikam) kullanımı sonrası serum kreatinin artışı ve proteinüri ile başvurdu. İlaç kullanımından bir gün sonra her iki yanda ağrı ve bulantı yakınması ile dış merkeze başvurduğu ve serum kreatinin değerinin 2.44 mg/dl saptanması üzerine merkezimize yönlendirilmiş. İzlemde elektrolit anormalliği (hiperkalemi ya da metabolik asidoz gibi), semptomatik üremi (kanma, perikardit, ensefalopati) ya da hipertansiyon, pulmoner ödem ya da solunum sıkıntısına yol açacak ciddi sıvı yüklenmesi gelişmedi. Bu nedenle renal replasman tedavisi uygulanmadı. Ancak ilerleyici kreatini yüksekliği nedeni ile ayırıcı tanı amaçlı renal biyopsi uygulandı. Takiben 3 gün puls metilprednizolon 500 mg dozda uygulandı. Serum kreatininde dramatik bir gerileme oldu (Şekil 1).

Tartışma: Akut tübüler nekroz hemodinamik böbrek hasarı ile karakterizedir. Hipoksinin pro-inflamatuvar sitokin olan IL-6 üretimine yol açtığı bulunmuştur. Metilprednizolon tedavisinin renal iskemi-reperfüzyon hasarı modelinde plazma IL-6 seviyesini baskıladığı gösterilmiştir. Bu olgunun sunulmasının amacı toksik dozda non-steroid anti-inflamatuvar alımının yol açtığı hızlı ve ilerleyici seyirli akut tübüler nekroz ve hızlı tedavi gereksinimi ile bilgilendirmede bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: akut tübüler nekroz

[P-175]

Digenik Kalıtım Gösteren Steroid Dirençli Nefrotik Sendrom Tanılı Çocuk Hastada Kalsinörin İnhibitörlerine Tam Yanıt

Fatma Mutlubas¹, Eren Soyaltın¹, Gökçen Erfidan¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Demet Alaygut¹, Afig Berdeli³, Belde Kasap Demir²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir

Giriş: Çocukluk çağı nefrotik sendromunun (NS) yaklaşık %30'u genetik zeminde gelişir ve genellikle bu olgular tüm tedavilere yanıtız olup renal replasman tedavisi gerektirir. Steroid dirençli nefrotik sendromun (SDNS) yönetiminde genetik inceleme önemli olup son zamanlarda yaklaşık 30'a yakın gen bu klinik ile ilişkili bulunmuştur. Burada ikinci dekatta ortaya çıkan SDNS tanısı alan kız olguda digenik kalıtım saptanmış olup kalsinörin inhibitörlerine (CNI) tam yanıt alınması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: 12 yaşında kız olgu başvurusundan 1 yıl önce NS tanısı ile yatırılıp klasik steroid tedavisine tam yanıt alınarak izlemde steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Olgu, ilaç kesiminden 6 ay sonra proteinüri, ödem, hipoalbuminemi ve hiperlipidemi ile NS atak tanısı düşünülerek yatırıldı. Yatışında tüm vücutta yaygın ödemi, asiti olan olguya furosemid tedavisi ve albümin replasmanı yapıldı, ardından klasik steroid tedavisi başlandı. Ancak proteinüride gerileme olmaması üzerine klasik steroid tedavisinin 16. gününde pulse metilprednisolon tedavisi verildi ancak yanıt alınamadı. İlk yatışında C3 düzeyi normal olan olguda ikinci yatışında C3 düzeyinde düşme görülmesi ve steroide yanıt alınamaması nedeniyle böbrek biyopsisi yapıldı. Işık mikroskopisinde 21 glomerül izlenirken tüm glomerüller olağanadı. İmmüno Floresan incelemede mezangiyal ılımlı C3 depolanması izlendi. Elektron mikroskopik incelemede glomerül bazal membranının yer yer kalın ve kıvrımlı olduğu izlendi. Mezangiyal matriks miktarında artış, mezangiyal interpozisyon ve mezangiumda elektron yoğun bölgeler görüldü. Epitel hücrelerinin pedisellerinde yaygın ve belirgin obliterasyon ve transformasyonu sitoplazmada vakuollerin bulunduğu görüldü. C3 düzeyi hızla normale dönen olgunun proteinürisinde hiç gerileme olmadı. SDNS olması üzerine genetik kökenli INS için genetik analiz gönderildi ve Siklosporin tedavisi 5mg/kg/gün başlandı. Hızla yanıt alınan olguda diş eti hiperplazisi ve ciddi kıllanma nedeniyle siklosporin tedavisi takrolimus ile değiştirildi. Takrolimus düzeyi olası toksisiteyi engellemek amacıyla <= 10ng/ml düzeyler sağlanacak şekilde doz ayarlandı. Genetik incelemesi NPHS1 geninde p.Met477Leu (c.1429A>T) heterozigot ve PTPRO geninde p.Pro804Ser (c.2410 C>T) heterozigot olarak iki farklı gende mutasyon saptanan olgu digenik kalıtım olarak kabul edildi. Diğer NPHS2, NPHS3, WT1, LAMB2, DGKE, ARHGDI, ADCK4, EMP2, COQ2, COQ6, CD2AP, ACTN4, CRB2, INF2, PAX2, MYO1E, APOL1 ve TRPC6 genlerinde mutasyon saptanmadı.

Tartışma: Steroid yanıtız NS ardından SDNS olarak izlenen ve CNI ile tam remisyon sağlanan olguda saptanan digenik mutasyon SDNS nedeni olarak düşünülmüştür. Literatürdeki kısıtlı hasta deneyimine katkıda bulunabilecek olan olgumuz SDNS kliniği ile prezentasyonu ve CNI' e tam yanıtı ile farklılık göstermesi nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: steroid dirençli nefrotik sendrom, digenik kalıtım

[P-176]

FMF ve Amiloidoz Tanılı Adölesan Bir Olguda Böbrek Nakli Esnasında Kanakinumab Deneyimi

Belde Kasap Demir¹, Önder Yavaşcan^{2,3}, Demet Alaygut², Caner Alparslan², Eren Soyaltın², Seçil Arslansoyu Çamlar², Fatma Mutlubaş²

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji AD, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Ailesel Akdeniz Ateşi (FMF) en sık görülen kalıtsal otoinflamatuvar hastalıktır ve standart tedavisinde kolşisin kullanılmaktadır. Geçtiğimiz birkaç yılda, kolşisine karşı direnç ya da intoleransı olan olgularda IL-1 antagonistleri kullanılmış ve olumlu sonuçlar elde edilmiştir. Literatürde renal transplantasyon (RTx) döneminde anti-IL1 tedavisi hakkında sınırlı sayıda rapor bulunmaktadır ve genellikle Anti-IL1 tedavisinden kaçınıldığı veya çoğu durumda olgulara indüksiyon tedavisi verilmediği bildirilmektedir. Biz bu olguda FMF'e ikincil son dönem böbrek yetmezliği tanısı ile böbrek nakli yapılan ve nakil esnasında Canakinumab (CAN) tedavisine devam edilerek eş zamanlı Anti-IL2 (basiliximab) indüksiyonu tedavisi alan bir olguyu paylaştık.

Olgu: 6 yaşında iken FMF tanısı konularak klasik kolşisin tedavi başlanan ancak izleminde kolşisin tedavisine klinik olarak yanıt alınmayan ve böbrek fonksiyon testlerinde bozulma ve proteinüri nedeni ile yapılan biyopsisinde amiloidoz saptanan 13 yaşındaki kız olguya CAN, 2 mg/kg/8 hafta dozunda başladı. Son dönem böbrek yetmezliği gelişmesi üzerine periton diyaliz programında izlenmeye başlanan olguya 16 yaşında iken canlı vericiden böbrek nakli uygulandı. Son CAN dozundan 5 hafta sonra, başka bir merkezde 5 mismatch ile akraba dışı canlı vericiden nakil olan hastaya, transplantasyonun 0. ve 4. günlerinde Basiliximab indüksiyonu verildi. Nakilin 5. gününde 2 gün süren ciddi bir karın ağrısı gelişmesi üzerine, transplantasyondan 1 hafta sonra olguya tekrar CAN uygulandı. Olgu nakilin 14. gününde takip ve tedavisinin devam açısından kliniğimize alındığında ateş, piüri ve serum kreatinin düzeylerinde artış saptandı. İdrar yolu enfeksiyonu tanısı ile hastaya meropenem tedavisi başlandı ve almakta olduğu prednisolon, everolimus ve mikofenolat mophetil tedavilerine devam edildi. 6 gün sonra pnömoni kliniği gelişen hastanın tedavisine teikoplanin eklendi. Mevcut enfeksiyonlar tedavi edilmesine rağmen, serum kreatinini bazal seviyeye gerileme izlenmemesi ve nefrotik düzeyde proteinürisi olması nedeni ile olguya graft biyopsi yapıldı. Biyopsi bulgularında akut hücresel rejeksiyon saptanması üzerine 3 doz pulse-metilprednizolon verildi, everolimus tedavisi kesilerek, daha potent bir immünsupresif olan takrolimus başlandı. Takip eden 8 ay içerisinde başka bir problemle karşılaşmadı ve serum kreatinin seviyeleri bazal seviyesine geriledi.

Sonuç: Olgumuz literatürde Rtx esnasında IL1 ve IL2 tedavisi uygulanan ilk olgu olması açısından önem arz etmektedir. Her iki ajanın birbirlerinin etkisini potansiyalize etmesi nedeni ile nakilin ilk dönemlerinde enfeksiyonlar açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, kanakinumab

[P-177]

Atipik Bulgularla Ortaya Çıkan Imerslund Grasbeck Sendromlu Kardeş Olgular

Ayşe Seda Pınarbaşı¹, Neslihan Günay¹, Muhammed Ensar Doğan², Sibel Yel¹, Aynur Gencer Balaban¹, İsmail Dursun¹, Muammer Hakan Poyrazoğlu¹, Ruhan Düşünsel¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik AD, Kayseri

GİRİŞ: Imerslund Grasbeck sendromu (IGS) nadir görülen vitamin B12 eksikliği ile karakterize bir hastalıktır. CUBN ve AMN genlerindeki mutasyondan kaynaklanır. Büyüme gelişme geriliği, anemi, nörolojik problemler gibi bulgularla karşımıza çıkmaktadır. Bağırsaktan vitamin B12 emiliminde problem olması nedeniyle parenteral tedavi gerekmektedir. Bu yazıda proteinürinin ön planda olduğu IGS tanısı alan 3 kardeşi sunacağız

1.OLGU: 9 aylıkken idrar yolu enfeksiyonu (İYE) tanısı sonrası yapılan tetkiklerinde nefrolitiazis ve vezikoüreteral reflü (VUR) saptanan hasta İYE'lerinin devam etmesi nedeniyle takibe alındı. Takibi boyunca büyüme gelişmesi yaşıyla uyumlu, böbrek fonksiyon testleri (BFT) ve serum albumin normal ve non-nefrotik proteinürisi vardı. Nutcracker sendromu ve ortostatik proteinüri için tetkikler normaldi. Anemisi ve hematürisi olmaması nedeniyle proteinüri sintigrafide gösterilen hafif skara bağlı olabileceği düşünüldü. Takip sırasında iki kardeşinde de proteinüri ortaya çıkması nedeniyle genetik bir sebep olabileceği düşünülerek nefropati paneli gönderildi. Sonucu CUBN gen mutasyonu olarak geldi. Vitamin B12 eksikliği olmasa da hasta IGS olarak kabul edildi.

2.OLGU: 2 yaşında ateş nedeniyle tetkik edilen hastada proteinüri saptanması nedeniyle merkezimize yönlendirildi. Tekrarlanan analizlerde non-nefrotik proteinürinin devam etmesi nedeniyle araştırıldı. BFT, serum albümin ve komplemanlar normaldi. Tetkikler ortostatik proteinüri ve nutcracker sendromunu düşündürmedi. Beta2 mikroglobulin ve NAG normaldi. İYE öyküsü olmasa da abisinde VUR olması nedeniyle yapılan tetkiklerde VUR saptandı. Ailede proteinüri olması nedeniyle nefropati paneli gönderildi. CUBN geninde mutasyon bulundu. Vitamin B12 eksikliği olmayan hasta IGS nedeniyle takibe alındı.

3.OLGU: 2 aylıkken İYE geçiren hastanın kontrol tahlillerinde proteinürinin sebat etmesi nedeniyle yönlendirildi. BFT, serum albümini, tübüler fonksiyon testleri, göz ve işitme muayenesi normaldi. Kardeşlerinde VUR olması nedeniyle yapılan görüntülemeler normaldi. Protein elektroforez sonucu glomeruler proteinüri lehine yorumlandı. Aile öyküsü olması nedeniyle gönderilen nefropati paneli sonucunda CUBN gen defekti saptandı. Vitamin B12 seviyesinde düşüklük ve anemi olması nedeniyle parenteral vitamin B12 tedavisine başlandı.

SONUÇ: Genellikle vitamin B12 eksikliğine bağlı patolojiler ile karşımıza çıkan Imerslund Grasbeck sendromunu proteinürinin ön planda olduğu 3 olguyla sunduk. Bu vakaların dikkat çekici özelliklerinin başında literatürde gördüğümüz pek çok vakada olduğu gibi halsizlik, büyüme geriliği, kansızlık gibi vitamin B12 eksikliğine bağlı semptom ve bulguların eşlik etmemesiydi. Ayrıca tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ve vezikoüreteral reflü gibi ürogenital problemlerin varlığının ko-insidans olabileceği düşünülse de 3 kardeşte de benzer semptom ve bulguların olması nedeniyle IGS ile birlikteliğini düşündürmektedir. Bu nedenle başka sebeplerle açıklanamayan proteinüride IGS mutlaka akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Imerslund-Grasbeck Sendromu, Pediatrics

[P-178]

Akut Böbrek Hasarı Olan Bir Yenidoğanın Yönetiminde Mannitol Deneyimimiz

Nuran Küçük¹, Fatma Kaya Narter¹, Şirin Sedef Baş¹, Merve Yılmaz¹, Yasemin Akın¹

¹Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Akut böbrek hasarı; böbrek fonksiyonlarında ani bozulma ile karakterizedir. Sonuç olarak nitrojen yıkım ürünlerinin birikimi, ekstrasellüler sıvı hacmi, elektrolit ve asid-baz dengesinin regülasyonunda değişiklikler olur. Prerenal azotemi yenidoğan döneminde en sık görülen kategoridir ve tüm vakaların yaklaşık %85'i bu gruptandır. Hastayı yönetirken temel yaklaşım altta yatan etiyolojiye göre planlanmalıdır.

25 haftalık doğan bir kız bebek düşük doğum ağırlığı ve solunum sıkıntısı olması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine entübe olarak yatırıldı. Fizik muayenesinde ağırlık 820gr(50-90p), boy 31cm(10-50p), baş çevresi 22cm(10-50p), TA:66/39mm/hg idi. Hastaya sürfaktan verilip ampicilin/gentamisin, kafein sitrat, uygun mayı ve minimal enteral beslenme başlandı. Postnatal 2. günde anlamlı PDA saptandı. 3 gün parasetamole rağmen sebat ettiği için devam edildi. Postnatal 5. günde nasal CPAP'a alınan olguya 20. günde bronkopulmoner displazi düşünülerek deksametazon tedavisi başlandı. Aynı gün tartısı 690gr olup %16 tartı kaybı mevcuttu. Üre:209mg/dl, kreatinin:1,58mg/dl, Na:152mmol/L, K:6,57mmol/L olup oligürisi vardı. PDA'sı sebat ettiği için 2 gündür parasetamole ilaveten Kapril ve Aldactazide tedavisi almaktaydı. Ayrıca, yatışı boyunca akciğer bulguları için sırayla ampicilin/sulbaktam, piperasilin/tazobaktam, teikoplanin tedavileri almış olgu o sırada meropenem ve profilaktik dozda flukanazol almaktaydı. Prerenal nedenli akut böbrek yetmezliğinde olduğu düşünüldü ve PDA'sı hayati tehlike arzemediğinden aldactazide ve kapril stoplanıp parasetamole devam edildi. Serum fizyolojik yüklenerek toplam aldığı mayisi artırıldı. 3 saat sonra kreatininde yeterli düşüş ve idrar miktarında artış olmadığı için 0,1mg/kg'dan furosemid ve 3 mikrogram/kg/doz'dan dopamin infüzyonu başlandı. Kısa sürede anürik hale gelen olguda kademeli olarak furosemid infüzyonu maksimum doza (0,6mg/kg/saat) çıkıldı. İdrar sondası olarak 3,5 f kateter takılabilen olgudan hiç idrar gelmedi. Yapılan üriner sistem ultrasonografisinde mesane boş olup hidronefroz bulgusu yoktu, bilateral parankimde eko artışı vardı, böbrek boyutları normaldi. Akut tubuler nekroza girdiği düşünülen ve fraksiyone sodyum atılımı 4,5 olarak hesaplanan olguya 12 saattir idrar çıkışı olmadığı, üre ve kreatinin değerleri artmaya devam ettiği için diyaliz kararı verildi. Ancak hastanemizde yenidoğan için uygun kateter o sırada bulunmadığından teminine çalışılırken başka merkeze sevk için de yer bulunamamıştı. Bu sırada hastanın kliniği bozulmamış ve elektrolit inbalansı yoktu, ancak hafif bir metabolik asidozu başlamıştı. Olguya mannitol yükleme dozunda verildikten sonra 2cc idrar çıkışı olunca idame dozda mannitol infüzyonu ile furosemid ve dopamin infüzyonuna devam edildi. Parenteral ve oral aldığı toplam 280cc/kg idi. Poliüriye giren olgunun 6 saat sonrasında 9,8cc/kg/saat idrar çıkışı olup üre: 180, cre:2,3mg/dl'ye gerilemişti. Diyaliz ihtiyacı kalamayacağı öngörülen olgunun tedavileri ve mayisi aynen devam edildi. Poliüriye sekonder hiponatremi, hipokalemi gelişti ve uygun şekilde replase edildi. 3 gün sonra tamamen böbrek fonksiyonları normale gelen olgunun poliürisi azalarak 1 hafta sonunda normal seviyeye indi. Halen postnatal 2 aylık olan olgu kilo alımı için sorunsuz ve oda havasında soluyarak takibi sürmektedir.

Akut böbrek yetmezliği yönetiminde mannitolün etkili olabileceği bilinmekle beraber son zamanlarda özellikle çocuklarda sık uygulanmamaktadır. Diğer tedavi yöntemleriyle kontrol altına alınamaz ise diyaliz şartları oluşturuluncaya kadar denenebileceği ve cevap alınabileceğini vurgulamak istedik.



[P-179]

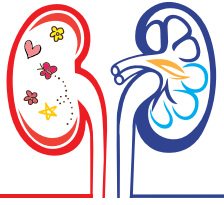
Pseudohipoalosteronizm Tip 1 Tanılı 3 Farklı Olgu

Nuran küçük¹, şirin sedef baş¹, zeynep tözendemir¹, serdar mehmetoğlu¹, merve yılmaz², saygın abalı², yasemin akın¹

¹ kartal dr.lütfi kırdar eğitim ve araştırma hastanesi,istanbul

² acıbadem mehmet ali aydınlar üniversitesi tıp fakültesi, istanbul

Psödohipoaldosteronizm tip 1, aldosteron etkisine dirençten kaynaklanan nadir bir kalıtsal hastalıktır. hiperkalemi, hiponatremi, metabolik asidoz ve yüksek plazma aldosteron ve renin konsantrasyonları ile karakterizedir. yüksek plazma renin aktivitesi, aldosteron ve kortizol varlığı, hiponatremi ve hiperkalemi varlığı ile birlikte pha tip 1 tanısını koydurur ve kah'yi ekarte ettirir. ilk olgumuz 26 haftalık, 800gr olarak doğmuş, 15 günlükken intrakranial kanama sonrasında hidrosefali gelişince vp şant takılmış olup 3,5 ay küvözde kaldıktan sonra taburcu edilmiş. 5 aylıkken şant enfeksiyonu nedeniyle yatışı sırasında vankomisin ve sefepim tedavisi altındayken hiperpotasemi gelişip antipotasyum ve ventoline rağmen sebat edince bakılan plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeyi yüksek geldi ve transtubuler potasyum gradienti 1.56 olarak hesaplandı. pseudohipoalosteronizm olarak kabul edildi. halen 2x 1 antipotasyum ile durumu stabil olarak ayaktan izlenmektedir. ikinci olgumuz 25 haftalık, 500gr olarak doğmuş, 4,5 ay küvözde kaldıktan sonra taburcu edilmiş. 5 aylıkken çocuk nefroloji polikliniğimize bir böbreğinde grade1-2 hidronefroz olarak başvurduğu sırada hiperpotasemi saptanınca yatırılmıştı. epilepsi nedeniyle keppra ve luminaletten kullanılmaktaydı. antipotasyum, furosemid ve ventoline rağmen hiperpotasemisi sebat eden olgunun plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeyi yüksek geldi ve transtubuler potasyum gradienti 0,019 olarak hesaplandı. pseudohipoalosteronizm olarak kabul edildi ve halen 4x1 antipotasyum ile durumu stabil olarak ayaktan izlenmektedir. üçüncü olgumuz 32 haftalık, 1600gr olarak doğmuş, 1.haftada meningomyeloselden opere olup vp şant takılmış olup 1,5 ay küvözde kaldıktan sonra taburcu edilmiş. 2 aylıkken şant enfeksiyonu nedeniyle yatışı sırasında vankomisin ve sefepim tedavisi altındayken hiperpotasemi gelişip antipotasyum ve ventoline rağmen sebat edince bakılan plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeyi yüksek geldi ve transtubuler potasyum gradienti önce 6 olarak sınırdı, ancak ikinci kez hesaplanan ise 4,5 olarak hesaplandı. pseudohipoalosteronizm tip 1 olarak tanı konulan olgu halen 3x 1 antipotasyum ile durumu stabil olarak ayaktan izlenmektedir. psödohipoaldosteronizm tip 1 yenidoğan döneminde genellikle hipovolemi, hiponatremi, hiperkalemi ve metabolik asidoz ile ortaya çıkar. hastalığın nadir görülmesine ek olarak genelleştirilmiş başvuru şekli ve spesifik klinik özelliklerin eksikliği genellikle tanının gecikmesi ve artmış mortalite oranı ile sonuçlanır. bu nedenle yakın zamanlarda tanı alan bu 3 olgumuzu paylaşılarak hiperpotasemili olgularda muhtemel mortaliteyi azaltmak hatta önlemek için farkındalığı arttırmak istedik.



KONGRE SEKRETERYASI



Karşıyaka Mah. Gülen Cad. 29/7 Keçiören / ANKARA
Tel: 0312 447 90 19
Faks: 0312 212 90 06
E-Posta: bilgi@cocuknefroloji.org
www.cocuknefroloji.org

KONGRE ORGANİZATÖRÜ



Simkon Turizm Tic. Ltd. Şti.
Atatürk Mah. Vatan Cad.
Keskin İş Merkezi No: 22/3
34758 Ataşehir / İstanbul
E-posta: info@cocuknefroloji2019.org
Tel: 0216 580 90 00 pbx
www.symcon.com.tr

