




Zor Olgular ile Kronik Böbrek Hastalıkları Kursu

22-23 Haziran 2018 / Titanic Business Kartal, İstanbul

Selçuk Yüksel

*Pamukkale Üniversitesi
Çocuk Nefroloji Bilim Dalı*

Olgu Sunumu

- Ad-Soyad/Yaşı/Cinsiyeti : GD / 14 yaş / 
- İlk başvuru tarihi : 18/05/2012
- Başvuru yakınmaları
 - Bedensel gelişme geriliği
 - Çocuk endokrin bölümünde tetkik
 - Üre ve kreatinin değerlerinde yükseklik

Sistem sorgusu/Öz ve soy geçmiş

Ateş
Kusma
Ağrılı idrar yapma
İdrar miktarında artış
İdrar miktarında azalma
Çok idrara çıkma
Çok su içme
Karın ağrısı
Yan ağrısı
Konstipasyon
İdrar renginde değişiklik
Vücutta ve yüzde şişlik
Kötü kokulu idrar
Sıkışma hissi ile birlikte idrar kaçırma
Gece idrar çıkma
İdrar kaçırma
Gayta kaçırma
Genital kaşıntı
Kasıklarda ağrı

SOYGEÇMİŞ: Anne 81 yaş, idrar, idrarlı
Baba 37 yaş, idrar, idrarlı
Akrabalık
Ailede böbrek hastalığı
böbrek taşı
diyaliz
tekrarlayan karın ağrısı
Kardeşlerde VUR
Gebelikler: 1. Gebelik : 10 ay
2. Gebelik : 13 ay, 1 ay
3. Gebelik : 12 ay

Bir özellik yok

Fizik Muayene

- Boy: 145 cm (< %3)
- Ağırlık: 34 kg (< %3)
- Vücut ısı: 36,5 °C
- Kan Basıncı: 120/90 mmHg (= %90 / > %99)
Ekstremiteler arası fark yok
- Sistemlerin tamamı normal

Fizik Muayene

FİZİK MUAYENE
Boy: 145cm (<3A)
Kilo: 34kg (<3A)
Baş çevresi:

Kan Basıncı 120/90 mmHg ↑
Koltuk Altı Ateş:
Kalp tepesi atımı:
Solunum sayısı:

CİLT: Cilt rengi: normal
Turgor: Dugal
Purpura: ∅

BAŞ BOYUN: Bifissur ödem ∅
Orofarinks 907
Tonsiller 907

SOLUNUM SİSTEMİ Katılım 2/1
Ral ∅
Ronkus ∅

KVS: Kalp normal, H, D, S, D
Üfütüm ∅

BATIN Kitle ∅
Rebound ∅
Hepatomegali ∅

Suprapubik hassasiyet ∅
KVAH ∅
Splenomegali ∅

Defans ∅
Glob Vesikale ∅

GENİTAL Genel görünüm: normal, kumru edeb
Labial füzyon
Akıntı
Kızarıklık
Vulva Hijyeni
Anüs

Prepisyum ∅ normal
Fimozis ∅
Epispadias ∅
Hipospadias ∅
Testisler bilateral normal
Anüs normal

EKSTREMİTE Pretibial ödem ∅
Eklemlerde şişlik ∅
kızarıklık ∅

Döküntü ∅
ısı artışı ∅
hareket kısıtlılığı ∅

NÖROMOTOR SİSTEM Bilinç normal
Meningomyelose ∅
Dermal sinus ∅

IR normal
DTR normal
Vertebra deformitesi ∅
Anal sfinkter normal

Değer Girişi Yaşa göre Kilo Yaşa göre Boy Yaşa göre VKI Yaşa göre BÇ

Ziyaret Tarihi : 18.05.2012

Cinsiyeti : Kız Erkek

Doğum Tarihi : 13.05.1998

Yaş : 14 yaş (168 ay)

Kilo : 34 kg VKI 16,17

Boy : 145 cm

Baş Çevresi : 0 cm

Persentil	z-Skoru
Yaşa göre Kilo: %0,0	-3,51
Yaşa göre Boy: %0,5	-2,59
Yaşa göre VKI: %1,3	-2,22
Yaşa göre BÇ: %...	...

Referanslar

- R. Bunday, A. Furman, H. Günöz, F. Darendeliler, F. Baş, O. Neyzi. Acta Paediatrica, 2006;95:194-198
- Neyzi O, Günöz H, Furman A, Bunday R, Gökçay G, Darendeliler F, Baş F. Türk çocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve vücut kitle indeksi referans değerleri. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 2008;51:1-14. Tüm hakları saklıdır.
- Gökçay G, Furman A, Neyzi O. Growth references for Turkish children aged 0 to 5 years. Child: Care, Health and Development (2008). (C) 2010 Çocuk Sağlığı Derneği. Tüm hakları saklıdır.

- Bedensel gelişme geriliği
- Diastolik kan basıncı yüksekliği

Laboratuvar

Tetkik Adı	Sonuç	Birim
WBC	8.43	K/uL
NEU%	63.3	%
NEU#	5.34	K/uL
LYM%	27.7	%
LYM#	2.34	K/uL
MONO%	5.5	%
MONO#	0.46	K/uL
BASO%	0.5	%
BASO#	0.04	K/uL
EO%	1.4	%
EO#	0.12	K/uL
RBC	5.17	M/uL
HGB	13.8	g/dL
HCT	42.7	%
MCV	82.6	%
MCH	↓ 26.7	g/dL
MCHC	↓ 32.4	pg
RDW	13.5	%
PLT	259	K/uL
MPV	7.8	fL
PCT	0.20	%
PDW	45.2	%

Tetkik Adı	Sonuç
Lokosit	Negatif
Nitrit	Negatif
Ürobilinojen	Normal
Protein	++
Ph	6.0
İdrar-Hb	Negatif
Dansite	1.007
Keton	Negatif
Billirubin	Negatif
Glukoz	Negatif
Lokosit Mikroskopi	<1
Renk	Acik Sari
Eritrosit Mikroskopisi	<1
Görünüm	Berrak
Askorbik Asit	Negatif

Laboratuvar

Tetkik Adı	Sonuç	Birim	
Glukoz	85.9	mg/dL	
Demir (Serum)	60.45	ug/dL	
BUN	23.55	mg/dL	
Üre	50.4	mg/dL	
Kreatinin	1.36	mg/dL	
NA (Sodyum)	140	mmol/L	
Potasyum	4.37	mmol/L	
CL (Klor)	105	mmol/L	
Total Protein	6.99	g/dL	
Albümin	4.05	3.38	g/dL
AST (Aspartat Transaminaz)	18.6	IU/L	
ALT (Alanin Aminotransferaz)	15.7	IU/L	

HCO₃: 25,6 mMol/L

C₃: 93 mg/dL

C₄: 24 mg/dL

ALP (Alkale Fosfataz)	317	IU/L
LDH (Laktik Dehidrogenaz)	198	U/L
GGT (Gamma Glutamil Transferaz)	12	U/L
Ürik Asit	5.4	mg/dL
Ca (Kalsiyum)	9.33	mg/dL
Fosfor (P)	4.95	mg/dL
Magnezyum	2.06	mg/dL
Demir Bağlama Kapasitesi	299.3	ug/dL
Total Demir Bağlama	359.75	ug/dL
CRP	0.025	mg/dL
ASO	173	IU/mL
CK (Kreatinin Kinaz)	84	U/L

Sedimentasyon: 12 mm/saat

ANA: Negatif

Laboratuvar

Kreatinin (İdrar Spot)	↓	30.56	mg/dL
Protein Kantitatif (İdrar Spot)	↑	149.6	mg/dL
Mikroalbümin (İdrar Spot)	↑	810.3	mg/L

- Spot idrar protein/kreatinin: 4,8
- Proteinüri: 2653 mg/gün
110 mg/m²/saat
- Kreatinin Klirensi: 53,3 ml/dk/1,73m²

Görüntüleme



T.C.
PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ HASTANELERİ
ULTRASONOGRAFİ-1

İSTEYEN BİRİM	: ÇOCUK NEFROLOJİ POL
İSTEYEN DOKTOR	: Prof.Dr. TANIMSIZ TANIMSIZ
İSTEM / KABUL TARİHİ	: 18/05/2012 10:07 / 18/05/2012 11:56
SONUÇ / ONAY TARİHİ	: 18/05/2012 12:11 / 18/05/2012 12:11
SIRA NO	: 40

ÜRİNER SİSTEM US :

Tetkik acil şartlarda elde olunmuştur.

Sağ böbrek yaklaşık 82 mm boyutlarında ölçüldü. (N: 76-110 mm)

Sol böbrek yaklaşık 75 mm boyutlarında ölçüldü. (N: 71-104 mm)

bilateral böbreklerde korteks medulla ayrımı yapılamadı,bilateral böbrek parankim ekojeniteleri grade 2 artmış izlendi.

Bilateral toplayıcı sistem incelemesinde dilatasyon saptanmadı. Taş izlenmemiştir.

Mesane yeterli dolulukta olmayıp izlenebildiği kadarıyla olağndır.

SONUÇ: bilateral böbrek ekojeniteleri artmış olup ileri tetkik önerilir.

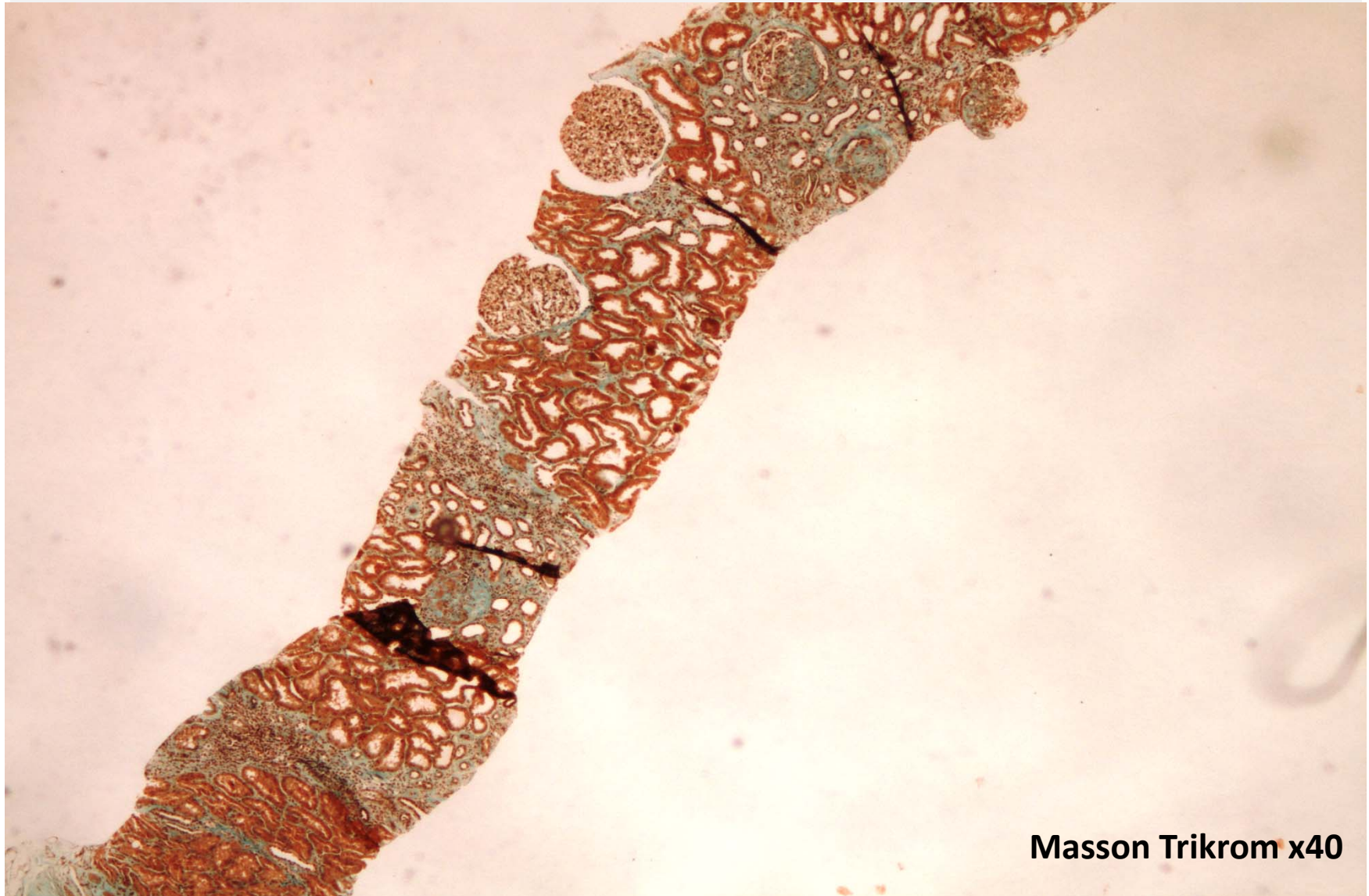
Özet

- Büyüme geriliđi
- Böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk
- Hipertansiyon
- Nefrotik düzey proteinüri
- US'de kortiko-medüller ayırım kaybolmuş

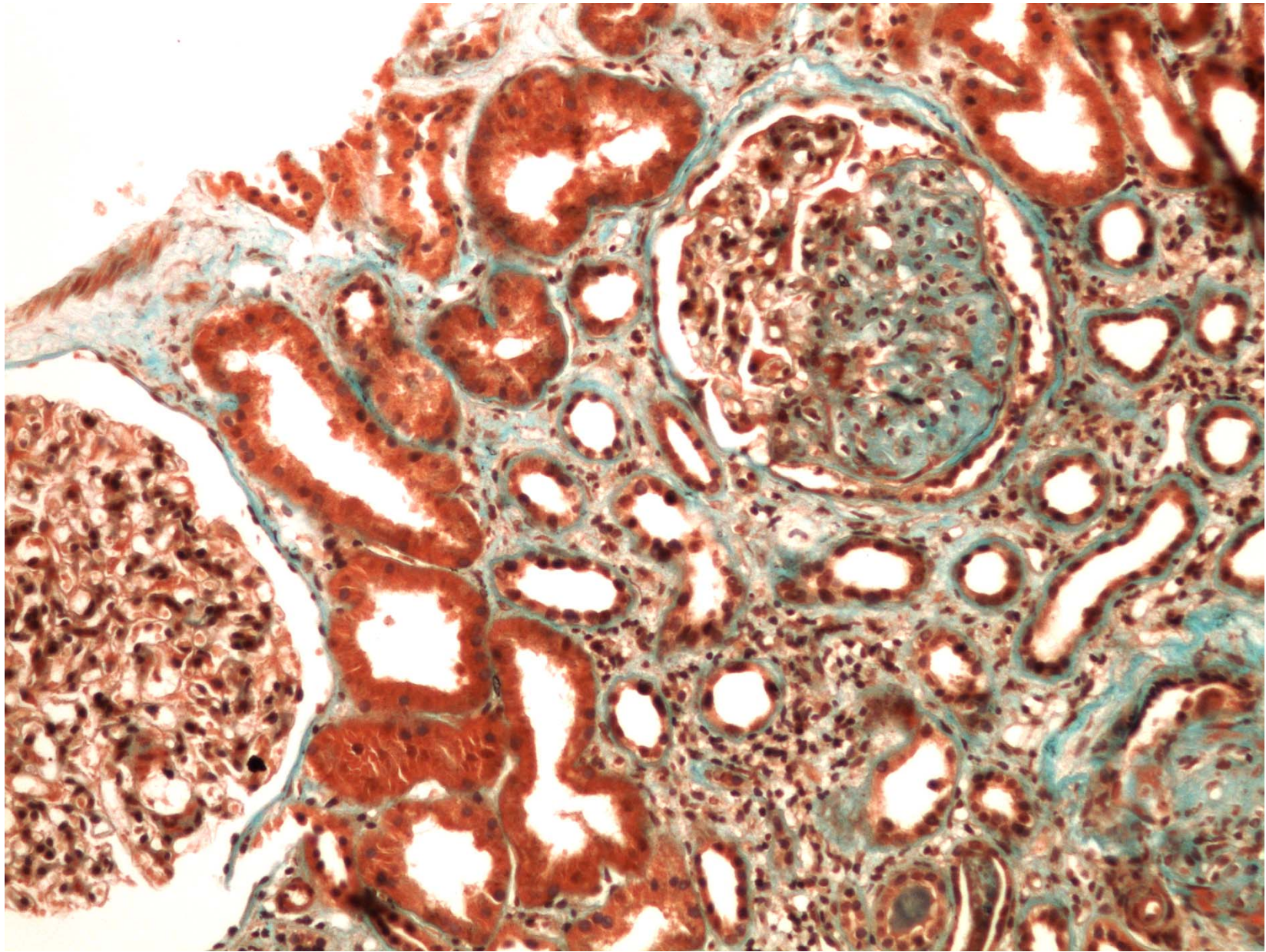
Öneriniz nedir?

- Biyopsi yapalım ?
- Serolojik ve immun belirteçleri inceleyelim ?
- Daha ileri görüntüleme yöntemleri ?
 - MR
 - Tomografi
 - Sintigrafi

Biyopsi

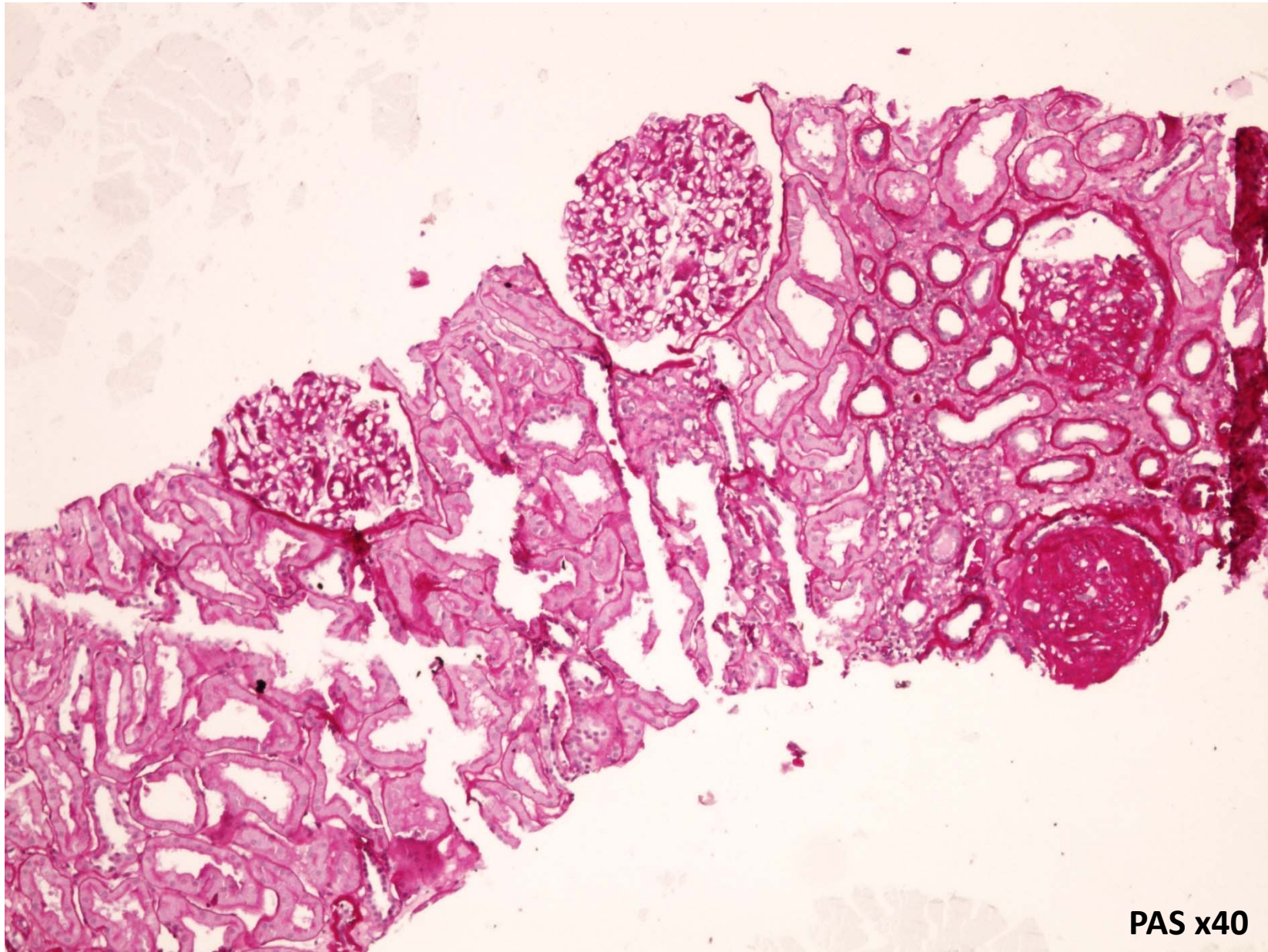


Masson Trikrom x40

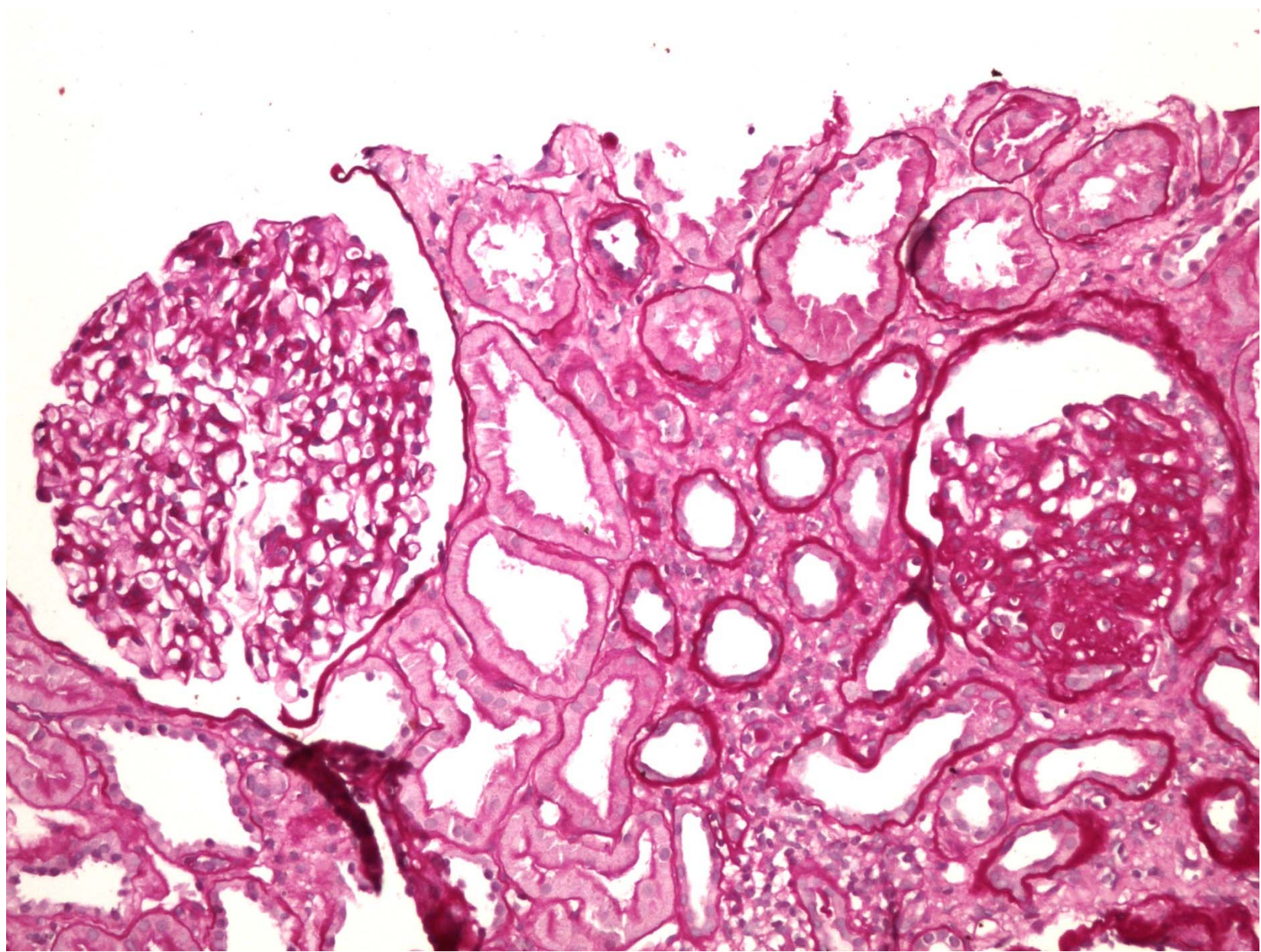




Johns Metenamin Silver x40



PAS x40





T.C. PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ HASTANELERİ
TIBBİ PATOLOJİ LABORATUVARI

Adı Soyadı :	Patoloji No : 2012 / B-3840
Yaş/Cinsiyet :	Hst.Protokol No : 3094732
Doğum Tarihi : 13.05.1998	Hasta No : 549597
Gönderen Klinik : ÇOCUK NEFROLOJİ POL -1	Başvuru Tarihi : 18.05.2012
Gönderen Doktor : Doç.Dr. SELÇUK YÜKSEL	

Materyalin Alındığı Tarih : 22.05.2012 14:27:40

Patolojiye Geldiği Tarih : 22.05.2012 14:28:17

KLİNİK BULGULARI

14 yaş erkek. Büyüme gelişme geriliği

RAPOR BİLGİLERİ

MAKROSKOPİK BULGULAR:

Fosfat tampon solüsyonu içerisinde gönderilmiş en büyüğü 0,5 cm, küçüğü 0,2 cm uzunluğunda 2 adet kirli gri sarı renkli biyopsi materyalidir. Tamamı DİF takibine alınmıştır. Formolde gönderilmiş 0,8 cm uzunluğunda kirli gri sarı renkli 1 adet biyopsi materyalinin tamamı rutin doku takibi için 2 numarada takibe alınmıştır.

MİKROSKOPİK BULGULAR:

Materyalin tamamından hazırlanan 3 adet HE, 3 adet PAS, 3 adet Metanemin Silver, 1 adet Masson Trikrom ve 1 adet Kongo Red boyalı kesitlerde izlenen böbrek iğne biyopsisinde toplam 7 adet glomerül yapısı izlenmiş olup bunların 2'sinde total sklerozis, 3'ünde fokal segmental glomerüloskleroz izlenmiştir. 2 glomerüde de mezengial hiperselülerite mevcuttur. İnterstisyumda PNL'lerin eşlik ettiği mikst yangı ve fokal alanlarda tübül bazal membranlarında kalınlaşma izlenmiştir. Mevcut orta çaplı damar yapıları normal sınırlardadır. Masson Trikrom ile uzun eksene dik fibrozis odakları izlenmiştir. Fibrozis oranı %20 saptanmıştır. Kongo özel boyası ile amiloid lehine birikim görülmemiştir. Yapılan DİF İncelemede 2 seri kesitte 1-3 glomerül yapısı izlenmiş olup;

Fibrinojen: Fokal (+)

IgG: (-)

IgA: (-)

IgM: (-)

C1q: (-)

C3c: (-)

Kappa: (-)

Lambda: (-)

Albumin: Fokal (+)

TANI:

FOKAL SEGMENTAL GLOMERÜLOSKLEROZ, böbrek, iğne biyopsi

Prof.Dr. Nagihan YALÇIN

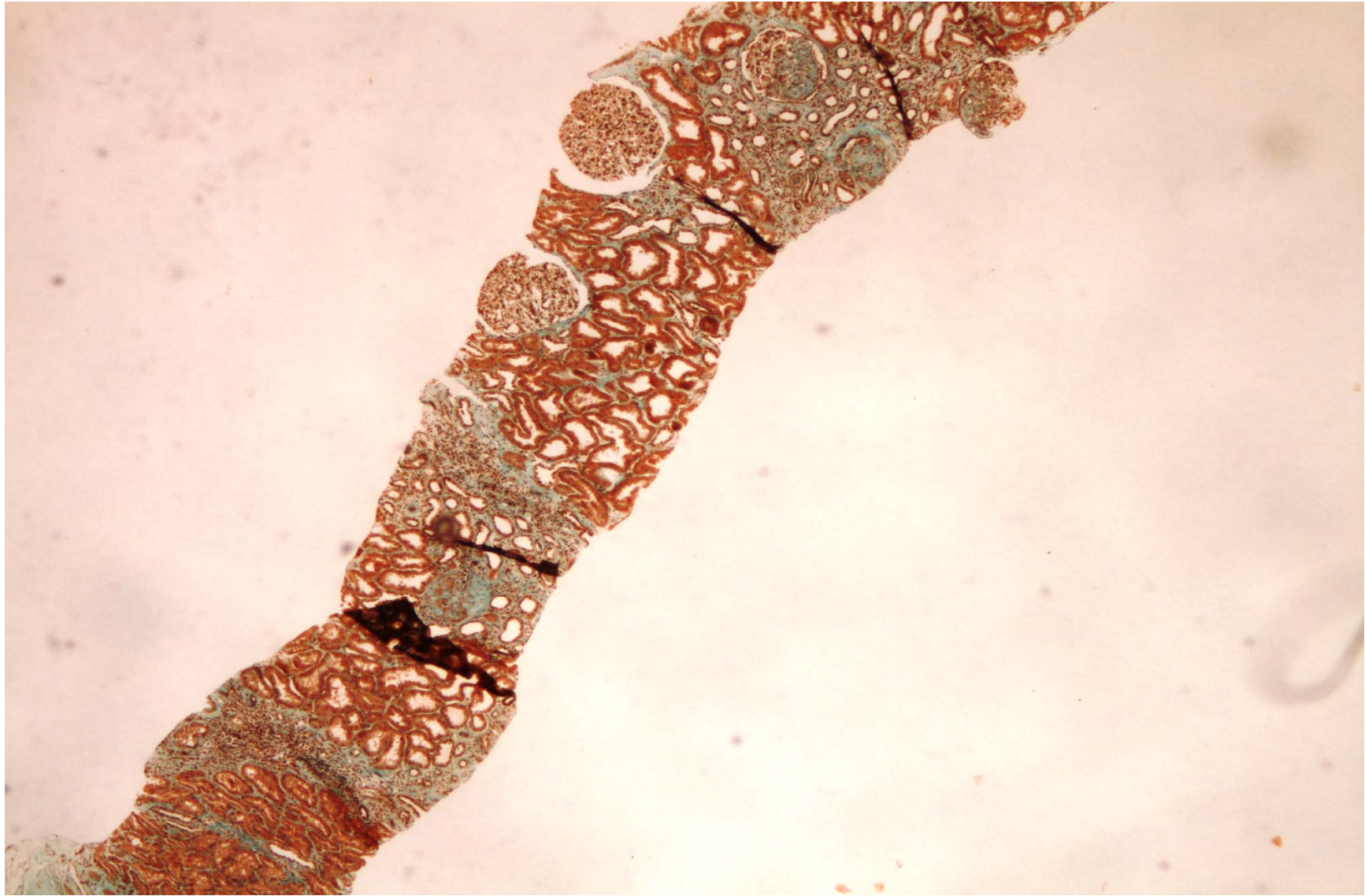
Onay Tarihi : 25.05.2012 15:08:48

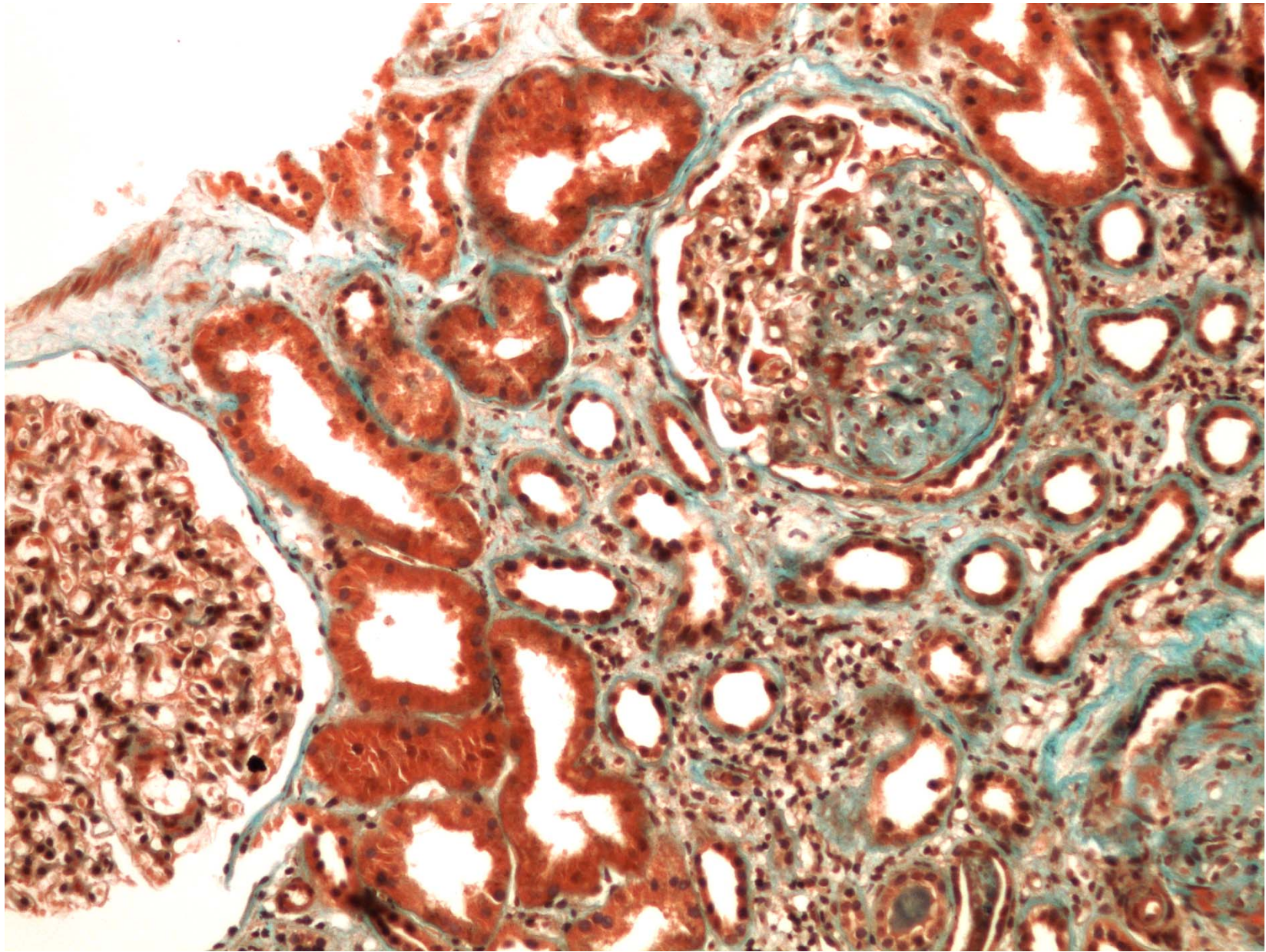
Özet

- Büyüme geriliđi
- Hipertansiyon
- Nefrotik düzey proteinüri
- US'de kortiko-medüller ayırım kaybolmuş
- Fokal segmental glomeruloskleroz
- Evre 3a kronik böbrek hastalığı

Prof. Dr. Nagihan Yalçın









Johns Metenamin Silver x40



T.C. PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ HASTANELERİ RADYOLOJİ SONUÇLARI

Adı Soyadı	: GÜRKAN DURDİ	İsteyen Birim	: ÇOCUK NEFROLOJİ POL
Yaş/Cinsiyet	: 20 / Bay	İsteyen Doktor	: Prof.Dr. SELÇUK YÜKSEL
Hasta No	: 549597	İstem/Kabul Tar.	: 18.05.2012 11:53:27
Protokol No	: 3093373	Sonuç/Onay Tar.	: 18.05.2012 12:11:22

ÜRİNER SİSTEM US

Tetkik acil şartlarda elde olunmuştur. Sağ böbrek yaklaşık 82 mm boyutlarında ölçüldü. Sol böbrek yaklaşık 75 mm boyutlarında ölçüldü. bilateral böbreklerde korteks medulla ayrımı yapılamadı, bilateral böbrek parankim ekojeniteleri grade 2 artmış izlendi. Bilateral toplayıcı sistem incelemesinde dilatasyon saptanmadı. Taş izlenmemiştir. Mesane yeterli dolulukta olmayıp izlenebildiği kadarıyla olağndır. SONUÇ: bilateral böbrek ekojeniteleri artmış olup ileri tetkik önerilir.

GENEL AÇIKLAMA

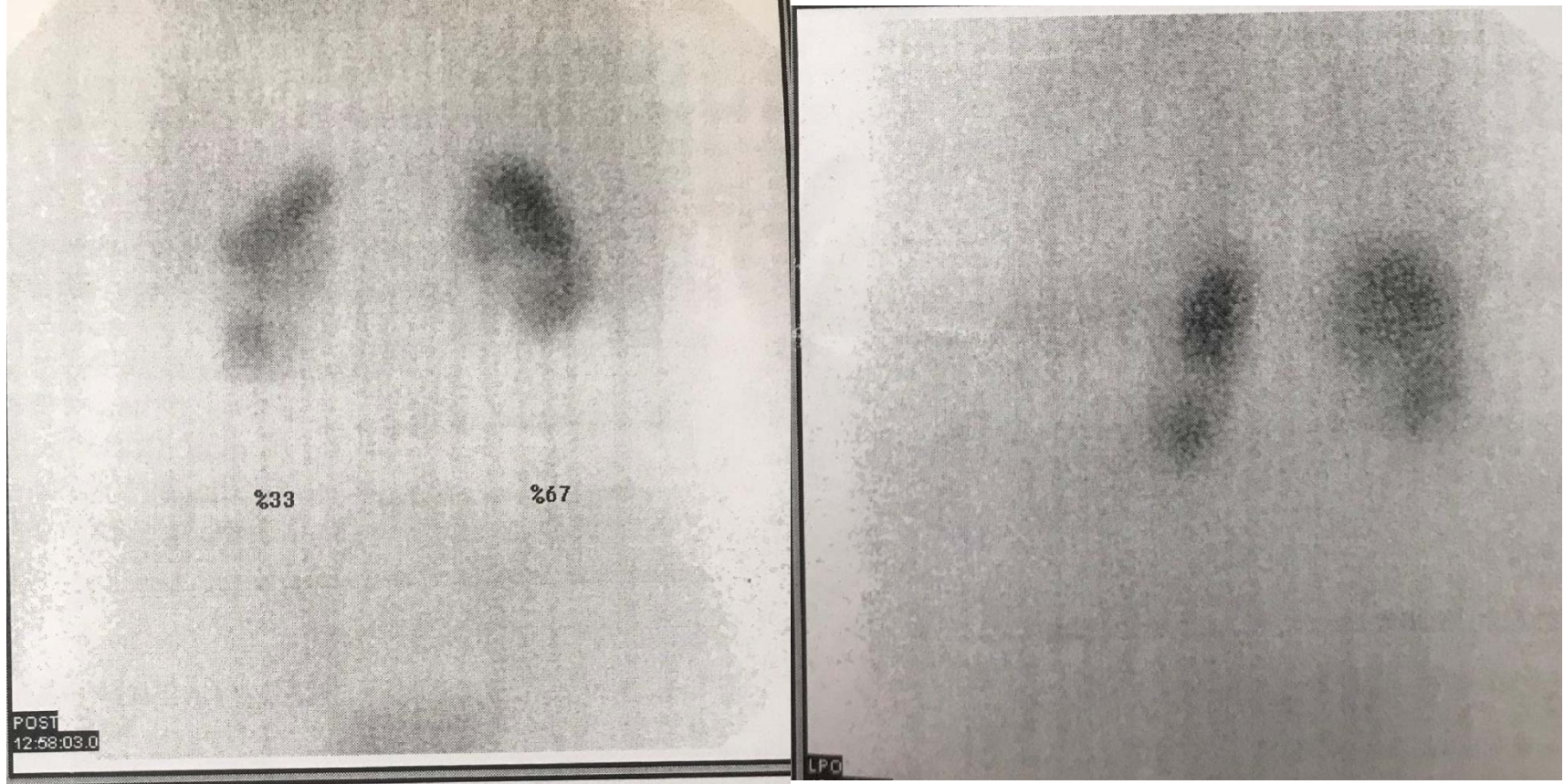
Prof.Dr. NURAN A. SABİR
AKKOYUNLU Radyoloji
Tesc.No:801771

İşeme sistografisi



Mesane sonda aracılığı ile 500 cc dilüe kontrast maddeyle retrograd yolla doldurulduktan sonra prevoiding, voiding sırasında ve postvoiding grafiler elde olunmuştur. Mesane konturları olağandır. Postvoiding rezidü izlenmemiştir. Doldurulmuş ve voiding sırasında bilateral grade IV veziko üreteral reflü izlenmiştir. SONUÇ : Bilateral grade IV VUR

Tc-99m DMSA böbrek sintigrafisi



Sol böbrekte daha belirgin olmak üzere bilateral böbrekler deforme görümdedir. Her iki böbreğin üst - alt poler ve orta kesimlerinde kenar düzensizlikleri ve hipoaktif alanlar mevcuttur. Zemin aktivite artmış olarak izlenmektedir.

SAĞ uptake %67, SOL uptake %33

YORUM: Multipl skar alanları içeren deforme görünümlü bilateral böbrekler ile uyumlu Tc-99m DMSA böbrek sintigrafisi

BÖBREK SINTIGRAFISI (DIÜRETKLİ) MAG-3

Total böbrek fonksiyonlarına katkı :

L : % 38 - R : % 62

Mag-3 klirensi (ml / dakika) : L : 24 ml / dakika R : 39 ml / dakika

Total MAG-3 klirensi : 63 ml/ dakikadır (beklenen MAG-3 klirensi 215 ml/dakika)

YORUM :

Sol böbrek perfüzyon ve fonksiyonları azalmış, deforme görünümde nonobstrüktif pelvik staz

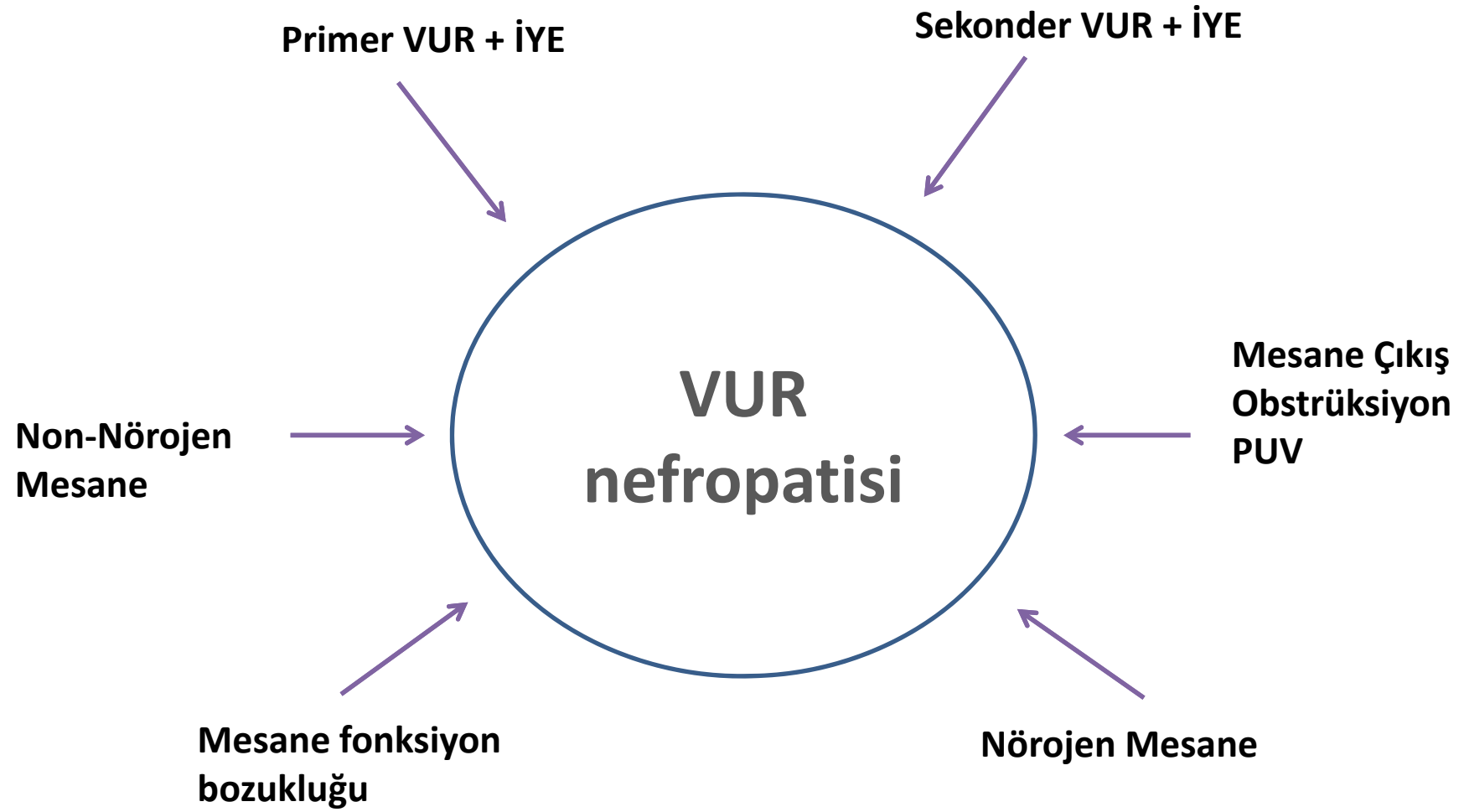
Sağ böbrek perfüzyon ve fonksiyonları normal alt pol parankiminde defekt izlenen nonobstrüktif pelvikalisiyel staz

Bilateral VUR bulgusu ile uyumlu Tc-99m MAG-3 dinamik böbrek sintigrafisi GFR değeri beklenen değer altındadır.

Özet

- Büyüme geriliği
- Hipertansiyon
- Nefrotik düzey proteinüri
- Fokal segmental glomeruloskleroz
- Evre 3a kronik böbrek hastalığı

Reflü Nefropatisi



Spinal Kord Görüntülemeleri

- Servikal MRI
- Torakal MRI
- Lumbal MRI



Normal

Klinik İzlem

- Ürodinami
- Sistoskopi



Planlandı

- Kardiyolojik inceleme sırasında 'sık uniform ventriküler ekstrasistoller' görüldü



**Başka bir
kardiyoloji
merkezine sevk**

Diğer merkez

- Kardiyolojik inceleme tamamen normal

- Video-Ürodinami

- Sistoskopi

Artmış kapasiteli stabil mesane
Skopik olarak Nörojen mesane ile uyumlu
Bilateral Grade 5 VUR

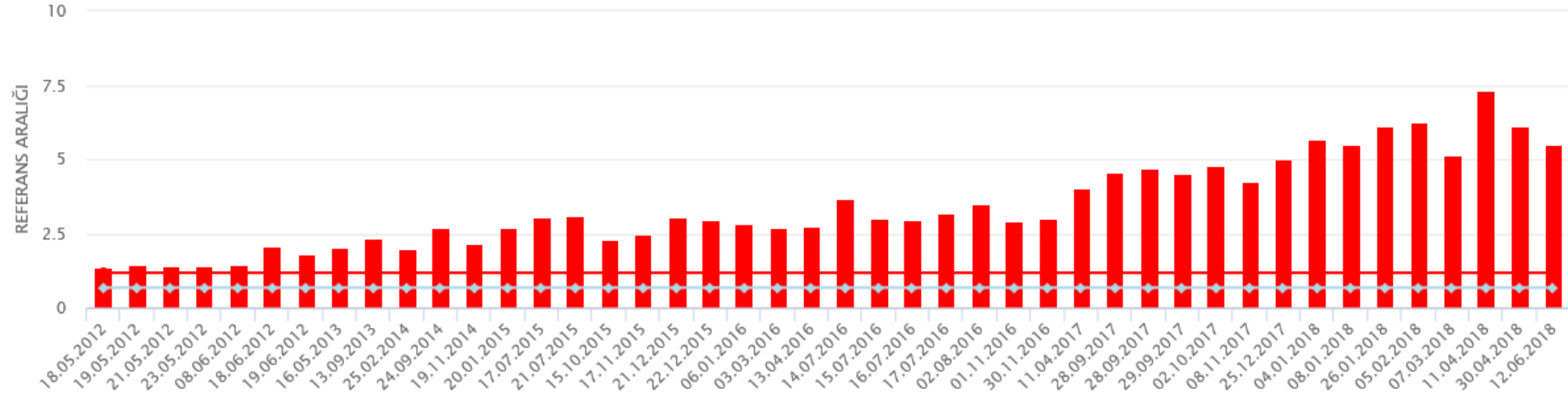


T.A.K

Hastaya ne oldu?

Kreatinin/Kreatinin SONUÇ GRAFIĐİ

Başlangıç Tarihi:01.05.2012
Bitiş Tarihi:21.06.2018
Hasta No:549597
Parametre Id:100002
Parametre Adı:Kreatinin/Kreatinin



Hastaya ne oldu?

- 2012 -2016 arası diđer merkez
- Zaman zaman bizim klinikte tetkikleri yapıldı
- Tüm reno-protektif ve destek tedavilerini aldı
- 2016'da Ürodinamisi normal bulunarak TAK uygulaması durdurulmuş
- 2018 Şubat Periton Diyalizi başlandı

Sonuçlar

- Ultrasonografi tek başına yeterli bir görüntüleme yöntemi değildir
- İleri görüntüleme yöntemleri daima akılda tutulmalıdır
- Nörojenik mesane semptomları silik ve belirsiz olabilir

Sonuçlar

- Pre-diyaliz KBH nedenini bulmak ve uygun tedavi yapmak RRT ihtiyacını daha geç dönemlere erteleyebilir
- Tubulo-interstisyel alanda çizgisel fibrozis görünümü ve buna eşlik eden FSGS, VUR veya obstrüktif nefropatiyi gösterir

Sonuç

- VUR nefropatisi tanısı için böbrek biyopsisine ihtiyaç yoktur

