Uluslararası Katılımlı

13. Çocuk Nefroloji Kongresi

ÇOCUK NEFROLOJİ DERNEĞİ
1990

10-13 Nisan 2025
Spice Hotel, Belek

KONGRE KİTABI

burkon TURİZM & KONGRE
444 9 443
samet.basar@burkon.com

www.cocuknefrolojikongresi2025.org

Uluslararası Katılımlı 13. Çocuk Nefroloji Kongresi

10 – 13 NİSAN 2025
Spice Hotel, Belek / ANTALYA

Kongre Kitabı

ISBN: '978-625-6443-36-5'

DAVET

Değerli Çocuk Nefroloji Derneği Üyeleri,

26-29 Ekim 2023'te, Ankara'da hep birlikte olduğumuz ve Cumhuriyetimizin kuruluşunun 100. yılını coşkuyla kutladığımız 12. kongremizden sonra, 13. Uluslararası Katılımlı Çocuk Nefroloji Kongremizde yine hep birlikte olmak istiyor ve 10-13 Nisan 2025 tarihlerinde hepinizi Antalya'ya davet ediyoruz.

Çocuk nefrolojisinin temel konularının güncel gelişmeler ışığında değerlendirileceği kongremizde, tartışmalı konular ve yeni tedavi seçenekleri gündeme getirilecek, nefrolojik hastalıkların genetik ve biyolojik temellerinin ele alınacağı disiplinler arası tartışmalara yer verilecektir. Geleceğin pediatrik nefrologlarından yakın gelecekte erişeceğimiz umut veren teknolojik gelişmelerin böbrek hastalıklarının tanı, tedavi ve takip süreçlerine yansımasının ve sağlayacakları katkıların değerlendirileceği yenilikçi oturumlarla zenginleştirilecek kongremizde çalışmaları ile dünyada pediatrik nefrolojiye yön vermiş bilim insanlarının katkısı da sağlanacaktır.

Kurslar, birlikte tartışarak öğreneceğimiz ve son çalışmaların sunulacağı oturumlar ve sürprizlerle renklenecek kongrede tüm pediatrik nefroloji ailemizi bir arada görme arzumuzu iletir, saygılarımızı sunarız.

Prof. Dr. Sevcan Bakkaloğlu
Çocuk Nefroloji Derneği Başkanı

İÇİNDEKİLER

KURULLAR	4
BİLİMSEL PROGRAM	5
KONUŞMACI ÖZETLERİ	10
SÖZLÜ BİLDİRİLER	24
KISA SÖZLÜ BİLDİRİLER	84
POSTER BİLDİRİLER	123
TAM METİNLER	280

KURULLAR

Başkan
Prof. Dr. Sevcan Bakkaloğlu

Başkan Yardımcısı
Prof. Dr. Alev Yılmaz

Genel Sekreter
Prof. Dr. Önder Yavaşcan

Sayman
Prof. Dr. Kaan Gülleroğlu

Üyeler
Prof. Dr. Pelin Ertan
Prof. Dr. Belde Kasap Demir
Prof. Dr. Muammer Hakan Poyrazoğlu

BİLİMSEL PROGRAM

10 Nisan 2025, Perşembe

	A SALONU		B SALONU
11:00 - 12:15	**Yeterlik Sınavı**		
	İŞEME DİSFONKSİYONU KURSU		**BİYOİSTATİSTİK KURSU**
13:00 - 13:30	**Ürodinamik İncelemeler Nelerdir? Tanımlar/Endikasyonlar** Dr. Nida Temizkan Dinçel	13:00 - 14:00	**Klinik Verilerde Tekrarlı Ölçümler: Zaman İçindeki Değişimlerin İstatistiksel Analizi** Dr. Ebru Kaya Başar • Karma Modelleme Yaklaşımlarıyla Tekrarlı Ölçümlerin Analizi • Zaman İçindeki Değişimlerin Modellenmesi ve Sonuçların Yorumlanması
13:30 - 14:00	**Laboratuvar Tanıtımı ve İncelemelerin Yapılışı** Dr. Ahmet Taner Elmas		
14:00 - 15:00	**Üroflovmetri Nedir? Örneklerle Değerlendirilen Parametreler** Dr. Nida Temizkan Dinçel	14:00 - 14:15	Soru-Cevap ve Tartışma
		14:15 - 14:30	**Kahve Molası**
15:00 - 15:30	**Kahve Molası**	14:30 - 15:30	**Klinik Araştırmalarda Ölçek Geliştirme ve Uyarlama: Teori ve Pratikte Kritik Adımlar** Dr. Merve Ayvallı Karagöz • Ölçek Geliştirmede Geçerlik ve Güvenilirlik Analiz Süreçleri • Kültürlerarası Ölçek Uyarlama
15:30 - 16:30	**Sistometri Nedir? Örneklerle Değerlendirilen Parametreler** Dr. Ahmet Taner Elmas	15:30 - 15:45	Soru-Cevap ve Tartışma
		15:45 - 16:00	**Kahve Molası**
16:30 - 17:30	**Üroterapi Nedir? Neleri İçerir?** Dr. Ahmet Taner Elmas Dr. Nida Temizkan Dinçel Fzt. Asiye Nur Küçüköner	16:00 - 17:00	**Lojistik Regresyon ve ROC Analizi: Klinik Verilerin Tahmini ve Model Değerlendirme** Dr. Deniz Özel • Lojistik Regresyon Modelleri: Risk Faktörlerinin Belirlenmesi ve Tahmin Süreçleri • ROC Analizi ile Model Performansının Ölçülmesi ve Karar Verme Desteği
		17:00 - 17:15	Soru-Cevap ve Tartışma
		17:15 - 17:30	Katılımcı Görüşleri ve Genel Değerlendirme
18:00 - 19:00	**Açılış Töreni** **Atatürk ve Müzik Devrimi** Dr. Necla Buyan		

11 Nisan 2025, Cuma

	A SALONU	B SALONU
08:30 - 09:30	**Prof. Dr. Cengiz Candan Oturumu** **Panel 1 - Depremle Yüzleşme** **Oturum Başkanları:** Dr. Alphan Cura, Dr. Lale Sever **İlk Karşılaşmada Aksaklıklar ve Yönetimi** Dr. Funda Baştuğ **Gelecek Depremlere Hazırlık ve Somut Adım Önerileri** Dr. Yılmaz Tabel	
09:30 - 10:30	Vitaflo Enhancing Lives Together — Nestlé HealthScience **Uydu 1 - Kronik Böbrek Hastalığında Beslenme Oturumu** **Oturum Başkanları:**Dr. Mesiha Ekim, Dr. Hülya Gökmen Özel **Büyüme Geriliği Kaçınılmaz mı?** Dr. İbrahim Gökçe **Ben Ne Yiyebilirim Anne? Bize Özgü Rehberlerle Yanıt Arayalım** Dr. Gülşah Şahin	
10:30 - 11:00	**Kahve Molası**	
11:00 - 12:00	**Panel 2 - Hemodiyaliz** **Oturum Başkanları:** Dr. Hulusi Koçak, Dr.Ebru Bekiroğlu Yılmaz **HD Makinesini Tanıyalım: Temel Çalışma Prensipleri** Dr. Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım **HD Reçetelemede Diyalizatın Önemi** Dr. Gökçen Erfidan **Olgularla HD Komplikasyonları ve Yönetimi** Dr. İpek Kaplan Bulut	11:00 - 12:00 **Panel 3 - Tübüler Hastalıklar** **Oturum Başkanları:** Dr. Ayfer Gür Güven, Ali Anarat **Modelleme ile Tübüler Hastalıklar** Dr. Bahriye Atmış **Olgular ve Modellerle Hipo/Hiperkalsemi** Dr. Emine Gülşah Özdemir **Olgular ve Modellerle Hipo/Hiperfosfatemi** Dr. Burcu Yazıcıoğlu
12:00 - 12:30	**Panel 4 - Tartışmalı Konular 1** **Oturum Başkanı:** Dr. Enver Hasanoğlu **Böbrek Hastalıklarında Terapötik Aferez Endikasyonları Daralıyor mu?** Dr. Fatma Şemsa Çaycı	12:00 - 12:30 **Panel 5 - Tartışmalı Konular 2** **Oturum Başkanı:** Dr. Ruhan Düşünsel **Eski İlaçları Neden Daha Az Kullanıyoruz?** Dr. Aysun Karabay Bayazıt
12:30 - 13:30	**Öğle Yemeği**	
13:30 - 15:00	**Panel 6 - Biz De Yapabilir miyiz? Oturumu (Çevrimiçi Toplantı)** **Oturum Başkanları:** Dr. Sevgi Mir, Dr. Ilmay Bilge **İn Vitro Teranostik Böbrek Modelleri** Dr. Petek Korkusuz **İlaç Geliştirmede Klinik Aşamalara Geçişi Hızlandırmada Yapay Zeka Yaklaşımlarını İçeren Yeni Sanal Tarama Yöntemleri** Dr. Serdar Durdağı **Gen Tedavilerine Ne Kadar Yaklaştık?** Dr. Fatih S. Ezgü	

15:00 - 15:40	ALEXION AstraZeneca Rare Disease **Uydu 2 - Atipik Hemolitik Üremik Sendrom ve Eculizumab Tedavisi** **Oturum Başkanları:** Dr. Mustafa Bak, Dr. Pelin Ertan **aHÜS'te tanı ve Eculizumab Tedavisi: Güncel Öneriler** Dr. Fatma Yazılıtaş **Eculizumab Tedavisini Kesme Stratejileri** Dr. Neslihan Çiçek		
15:40 - 16:00	**Kahve Molası**		
16:00 - 16:30	**Konferans 1** **Oturum Başkanı:** Dr. İsmail Dursun **C3 Glomerulopathy / IC-MPGN in Children** Dr. Christoph Licht		
16:30 - 17:30	**Panel 7 - Siz de Bilin Oturumu** **Oturum Başkanları:** Dr. Hakan Poyrazoğlu, Dr. Ozan Özkaya **Kronik Böbrek Hastalıklarında Epigenetik ve Hedefli Tedavilerde Epigenetik Düzenleyiciler** Dr. Zübeyde Gündüz **Mezenkimal Kök Hücrenin Böbrek Hastalıklarında Kullanımı** Dr. Belde Kasap Demir	16:30 - 17:30	**Panel 8 - Renal Transplantasyonda Yeni Ufuklar** **Oturum Başkanları:** Dr. Sevcan Bakkaloğlu Ezgü, Dr. Esra Baskın **HLA Yapısında Epitoplar ve Epletlerin Böbrek Naklinde Yeri (Çevrimiçi Konuşma)** Dr.Bilkay Baştürk **Nakil Sonrası Bağışıklık Yanıtında Doğal Katil Hücrelerin Rolü** Dr. Kaan Gülleroğlu
17:30 - 18:00	**Konferans 2** **Oturum Başkanı:** Dr. Ayşe Balat **The Role of the Gut and Urinary Viromes and Microbiomes in the Pathogenesis and Disease Course of Patients with Idiopathic Nephrotic Syndrome** Dr. Ibrahim Shatat		
18:00 - 18:30	**Konferans 3** **Oturum Başkanı:** Dr. Aytül Noyan **How Successful are We in Treating AMR in Kidney Transplantation?** Dr. Stanley Jordan		
18:30 - 19:30	**Kısa Sözlü Sunumlar**		

12 Nisan 2025, Cumartesi

A SALONU		B SALONU	
08:00 - 09:00	**Sözel Sunumlar - 1** **Oturum Başkanları:** Dr. Sevgi Yavuz, Dr. Ayşe Ağbaş Detaylar için Tıklayınız	08:00 - 09:00	**Sözel Sunumlar - 2** **Oturum Başkanları:** Dr. Arife Uslu Gökçeoğlu, Dr. Aslıhan Kara Detaylar için Tıklayınız
09:00 - 09:30	**Panel 9 - Tartışmalı Konular 3** **Oturum Başkanı:** Dr. Fatih Özaltın **Albumin/Kreatinin Oranı mı? Protein/Kreatinin Oranı mı?** Dr. Fatma Aslan Devrim	09:00 - 09:30	**Panel 10 - Tartışmalı Konular 4** **Oturum Başkanı:** Dr. Alev Yılmaz **Kaybedilmekte Olan Graftta İmmunsupresyon Devamı** Dr. Elif Çomak
09:30 - 10:30	**Panel 11 - CAKUT** **Oturum Başkanları:** Dr. Kaan Gülleroğlu, Dr. Çağla Serpil Doğan **Miyelomeningosel Nefro-Ürolojik Yönetimi** Dr. Esra Nagehan Akyol Önder **CAKUT'un Genetik Şifresi Çözülüyor mu?** Dr. Seha Saygılı	09:30 - 10:30	**Panel 12 - Bağ Dokusu Hastalıkları/Vaskülitler** **Oturum Başkanları:** Dr. Kibriya Fidan, Dr. Seçil Conkar **ANCA İlişkili Vaskülitler, Tedavi** Dr. Gül Özçelik **Lupus Nefriti, Tedavi** Dr. Bora Gülhan
10:30 - 11:00	**Kahve Molası**		

11:00 - 11:30	**Panel 13** **Oturum Başkanı:** Dr. Demet Alaygut **İdrar Yolu Enfeksiyonu Tanısında Zorluklar: Akıllı Bez Bir Çözüm Olabilir mi?** Dr. Cihangir Akgün		**Panel 14** **Oturum Başkanı:** Dr. Aysun Çaltık Yılmaz **Sistinozis: Tanı, İzlem ve Yetişkine Devirde Dikkat Edilecekler** Dr. Yeşim Özdemir Atıkel
11:30 - 12:30	**Panel 15 - 5N1K Paneli** **Oturum Başkanları:** Dr. Aydan Şirin, Dr. Umut Selda Bayrakçı **Vezikoüreteral Reflüde Profilaksi** Dr. Bahar Büyükkaragöz **Islak Geceler Kader mi?** Dr. Bilal Yıldız	11:30 - 12:30	**Panel 16 - 5N1K Paneli** **Oturum Başkanları:** Dr. Faysal Gök, Dr. Ali Düzova **Antenatal Hidronefrozda Cerrahi Girişim** Dr. Berk Burgu **Soliter Kist Her Zaman Masum mu? Birden Çoksa Ne Yapalım?** Dr. Cengiz Zeybek
12:30 - 13:30	**Öğle Yemeği**		
13:30 - 14:00	**Konferans 4** **Oturum Başkanı:** Dr. Nurdan Yıldız **Hiperoksalüri Tedavisinde Güncel Gelişmeler** Dr. Songül Yılmaz	13:30 - 14:00	**Konferans 5** **Oturum Başkanı:** Dr. Osman Dönmez **Pediatrik Nefrolojide NLRP3 ve Sitokin Hedefli Tedaviler** Dr. Emre Leventoğlu
14:00 - 15:15	**Panel 17 - Periton Diyalizi** **Oturum Başkanları:** Dr. Caner Kabasakal, Dr. Orhan Deniz Kara **Kateter Yerleştirme ve Erken Bakımı: Güncel Öneriler** Dr. Hakan Erdoğan **Peritonit Tedavi Kılavuzu** Dr. Beltinge Demircioğlu Kılıç **Non-İnfeksiyöz Komplikasyonlar ve Yönetimi** Dr. Önder Yavaşcan	14:00 - 15:15	**Panel 18 - Gelecekte Çocuk Nefroloji** Oturum Başkanları: Dr. Harika Alpay, Dr. Sema Akman **Yapay Zeka, Makine ve Derin Öğrenmenin Çocuk Ürolojisi ve Nefrolojisi Çalışmalarında Kullanımı** Dr. Baran Tokar **Robotlar, Botlar İşe Yarayacak mı?** Dr. Nadide Melike Sav **Hayat Kalitesini Arttırıcı Yenilikçi Çözümler** Dr. Özde Nisa Türkkan
15:15 - 15:30	**Kahve Molası**		
15:30 - 16:00	**Panel 19 - Tartışmalı Konular 5** **Oturum Başkanı:** Dr. Zelal Ekinci **Nefrotik Sendromda Biyopsi Yapalım mı?** Dr. Meral Torun Bayram	15:30 - 16:00	**Panel 20 - Tartışmalı Konular 6** **Oturum Başkanı:** Dr. Erkin Serdaroğlu **Akut Böbrek Hasarında Biyobelirteçler Tanı ve Prognoza Katkı Sağladı mı?** Dr. Nuran Küçük
16:00 - 17:00	**Panel 21 - Böbreği Koruyucu Girişimler** **Oturum Başkanları:** Dr. Ahmet Keskinoğlu, Dr. Ali Delibaş **Steroid Azaltma: Sonuçlar Başarılı mı?** Dr. Bahriye Uzun Kenan **Yeni Böbrek Koruyucu İlaçlar, Pediatrik İlk Sonuçlar** Dr. Sibel Yel **İlaç Dışı Girişimlerle Başarı Sağlanır mı?** Dr. Şükran Keskin Gözmen	16:00 - 17:00	**Panel 22 - Hipertansiyon** **Oturum Başkanları:** Dr. Ayşe Öner, Dr. Neşe Özkayın **Hipertansiyon Etiyolojisine Yönelik Araştırma, Nereye Kadar Gidelim?** Dr. Begüm Avcı **Kime, Hangi İlaç?** Dr. Cemaliye Başaran **ABPM Yorumlama ve Prognoz İlişkisi** Dr. Aslı Çelebi Tayfur
17:00 - 17:30	**Konferans 5** **Oturum Başkanı:** Dr. Rezan Topaloğlu **Nephrocalcinosis: An update** Dr. Francesco Emma		
17:30 - 18:30	**Çalışma Grupları Yuvarlak Masa Toplantısı**		

13 Nisan 2025, Pazar

	A SALONU		B SALONU
08:00 - 09:00	**Sözlü Sunumlar - 3** **Oturum Başkanı:** Dr. Dilek Yılmaz, Dr. Eda Didem Kurt Şükür Detaylar için Tıklayınız	08:00 - 09:00	**Sözlü Sunumlar - 4** **Oturum Başkanı:** Dr. Fatma Mutlubaş, Dr. Nilüfer Göknar Detaylar için Tıklayınız
09:00 - 09:30	**Nefrolojide Akılcı İlaç Kullanımı (KAHOOT Eşliğinde)** Dr. Evra Çelikkaya Aksoy Dr. Sevgin Taner		
09:30 - 10:00	**Panel 23 - Münazara** **Oturum Başkanı:** Dr. Mithat Büyükçelik **Renal Anemide ESA mı?** Dr. Hülya Nalçacıoğlu **HIF Stabilizerleri mi?** Dr. Tülin Güngör	09:30 - 10:00	**Panel 24 - Münazara** **Oturum Başkanları:** Dr. Özlem Aydoğ **Steroide Duyarlı Nefrotik Sendromda Tedavi Yaklaşımı** Dr. Evrim Kargın Çakıcı **Kalsinörin İnhibitörü mü? Rituksimab mı?** Dr. Sare Gülfem Özlü
10:00 - 10:30	**Kahve Molası**		
10:30 - 11:00	**Konferans 6** **Oturum Başkanı:** Dr. Mahmut Çivilibal **IgA Vasküliti/Nefropatisi Yönetimi: Son Öneriler** Dr. Özlem Yüksel Aksoy	10:30 - 11:00	**Konferans 7** **Oturum Başkanı:** Dr. Metin Kaya Gürgöze **Hipertansiyonda Çoklu İlaç Tedavisi: Optimal Seçenekler ve Etkileşimler** Dr. Seçil Arslansoylu Çamlar
11:00 - 11:30	**Panel 25 - Tartışmalı Konular 7** **Oturum Başkanı:** Dr. Belde Kasap Demir **Kompleman Blokajı Mı? Regülatör Protein Purifiyeleri Mi?** Dr. Tülay Becerir	11:00 - 11:30	**Panel 26 - Tartışmalı Konular 8** **Oturum Başkanı:** Dr. Nur Canpolat **Transplantasyonda Siklosporin A ve Azatioprin Neden Terkedildi? Doğru mu Yapıldı?** Dr. Mustafa Koyun
11:30 - 12:30	**Panel 27 - Nefrotik Sendrom** **Oturum Başkanları:** Dr. Mukaddes Kalyoncu, Dr. Mehmet Taşdemir **İdiyopatik Nefrotik Sendrom Gerçekten İdiyopatik mi?** Dr. Bağdagül Aksu **Nefrotik Sendromda Ödem Yönetimi** Dr. Sebahat Tülpar **Çoklu İlaca Dirençli Nefrotik Sendromda Son Basamakta Umut Veren Tedaviler** Dr. Deniz Karakaya	11:30 - 12:30	**Panel 28 - Aslında Nefroloğun İşidir Oturumu** **Oturum Başkanları:** Dr. Aslı Kavaz Tufan, Dr. Elif Bahat **Sürekli Renal Replasman Tedavisi** Dr. Caner Alparslan **Komplike İdrar Yolu Enfeksiyonu Tedavisi** Dr. Berfin Uysal **Yoğun Bakım Ünitesinde Acil Hipertansiyon Yönetimi** Dr. Mehmet Baha Aytaç
12:30	**Kapanış ve Gençlere Güzel Haberler** Dr. Sevcan Bakkaloğlu		

KONUŞMACI ÖZETLERİ

ABPM Yorumlama ve Prognoz İlişkisi

Aslı Çelebi Tayfur
Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocukluk çağında gelişen HT, uygun tedavi edilmediği takdirde gençlik ve yetişkinlikte edinilmiş kardiyovasküler sistem hastalıklarının gelişmesine neden olmaktadır ve erken tanı ve tedavisi önemlidir. Yüksek kan basıncı (KB) karotis intima-medya kalınlığında (k-IMK) artış, nabız dalga hızında artış, sol ventriküler hipertrofisi (LVH) ve nörobilişsel olumsuz değişikliklerle ilişkilendirmektedir. Ambulatuvar kan basıncı monitörizasyonu (ABPM) son yıllarda çocuklarda ve ergenlerde giderek daha fazla kullanılmaktadır. ABPM'in başlıca avantajları, çocuğun günlük hayatında sirkadiyen KB değişikliklerini ve KB şiddetini değerlendirilmesine, beyaz önlük HT'si ve maskelenmiş HT tanılarının konulmasına, hedef organ hasarı riskinin ve ilaç tedavisini etkinliğinin değerlendirilmesine olanak sağlamasıdır. Pediatrik ABPM kılavuzu 2022 yılında Amerikan Kalp Derneği tarafından güncellenmiştir.

Tablo 1: Amerikan Kalp Derneğinin Pediatrik ABPM Kılavuzuna (2022) göre Kan Basıncı Kategorileri

Kategori	**Klinik sistolik veya diyastolik kan basıncı**		**Ortalama ambulatuvar sistolik veya diyastolik kan basıncı**	
	< 13 yaş	**≥ 13 yaş**	**< 13 yaş**	**≥ 13 yaş**
Normal kan basıncı	<95 p	<130/80 mmHg	<95 p veya adölesan kesim noktası*	<125/75 mm Hg 24 sa ve <130/80 mm Hg uyanıklık ve <110/65 mm Hg uyku
Beyaz önlük hipertansiyonu	≥95 p	≥130/80 mmHg		
Maskeli hipertansiyon	<95 p	<130/80 mmHg	≥ 95 p veya adölesan kesim noktası*	≥125/75 mm Hg 24 sa veya ≥130/80 mm Hg uyanıklık veya ≥110/65 mm Hg uyku
Ambulatuvar hipertansiyon	≥95 p	≥130/80 mmHg		

*: 24 saat, uyku ve uyanıklık kan basıncı, p: persentil

Pediatrik ABPM kılavuzunda yer alan güncellemeler şu şekildedir; (1) Ortalama KB eşik değerlerinin (< 125/75 mmHg 24-sa, < 130/80 mmHg uyanıklık ve < 110/65 mmHg uyku) belirlenmesi ve Amerikan Pediatri Akademisi 2017 klinik uygulama kılavuzları, *AHA/American College of Cardiology* yetişkin KB kılavuzları ve 2016 Avrupa Hipertansiyon Derneği KB yönetimi önerileri ile KB eşiklerinin uyumunun sağlanması (2) HT şüphesi olan hastalarda ABPM endikasyonu yelpazesinin genişlemesi (3) HT tanı kriterleri içinden KB yükü sonuçlarının kaldırılması (4) HT sınıflamasının 4 kategori içerecek şekilde basitleştirilmesi (Tablo 1).

Normal Kan Basıncı: Güncellenmiş pediatrik AKBM kılavuzunda prehipertansiyon kategorisi yer almamaktadır. Yeni güncellemeye göre KB eşik değerlerinin düşük tutulması nedeni ile bu hastaların bir kısmı normal KB kategorisinde yer alırken bir kısmı da ambulatuvar HT kategorisinde yer alacaktır.

Beyaz Önlük Hipertansiyonu: Beyaz önlük HT'sinin artmış LVH ve yüksek k-İMK ile ilişkili olduğunu gösteren çalışmalar vardır. Yetişkinlerde yapılan bir çalışmada beyaz önlük HT'si olan hastaların %52'sinde ilerleyen yıllarda ambulatuvar HT geliştiği saptanmıştır**.**

Maskeli hipertansiyon: Maskeli HT, AKBM raporunda izole yüksek uyanıklık kan basıncı, izole uyku yüksek kan basıncı (nokturnal HT) veya her ikisini içerir şekilde saptanabilir. Nokturnal HT'nin kronik böbrek hastalığı olan veya diabetes mellitusu olan hastalarda sol ventrikül hipertrofisi, artmış k-İMK ile ilişkili olduğu saptanmıştır.

Ambulatuvar Hipertansiyon: Diyastolik HT ve bazı olgularda nokturnal HT de bu kategori içinde yer almaktadır. Ambulatuvar HT saptanan çocuklarda hedef organ hasarı riski artmıştır. Yapılan çalışmalarda ambulatuvar HT'si olan çocuklarda hedef organ hasarı bulguları sağlıklı çocuklara göre önemli derecede yüksek oranda saptanmıştır.

Sonuç olarak güncellenmiş pediatrik ABPM kılavuzunda önerilen ortalama KB eşik değerleri ve HT kategorileri ile çocuklarda HT tanısının daha sensitif ve doğru şekilde konulmasının sağlanacağı ve bu önerilerin hedef organ hasarı riskini öngörmede etkili olduğu düşünülmektedir.

.

Referanslar:
1. Flynn JT, Urbina EM, Brady TM, Baker-Smith C, Daniels SR, Hayman LL, et al. Ambulatory Blood Pressure Monitoring in Childrenand Adolescents: 2022 update: a scientific statement from the American Heart Association. Hypertension 2022;79(7):e114–24.
2. Basalely A, Hill-Horowitz T, Sethna CB. Ambulatory Blood Pressure Monitoring in Pediatrics, an Update on Interpretation and Classification of Hypertension Phenotypes. Curr Hypertens Rep 2023;25(1):1-11.
3. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al. 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;140:e20171904.
4. Hooper SR, Lande MB, Flynn JT, Hanevold CD, Meyers KE, Samuels J, et al. Systolic Blood Pressure, Cardiovascular Health and Neurocognition in Adolescents. Hypertension 2024;81(12):2444-53.
5. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP 3rd, Gentile F, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation 2021;143(5):e35-e71.
6. Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, Dominiczak A, Erdine S, Hirth A, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelinesfor the management of high blood pressure in children and adolescents. J Hypertens. 2016;34(10):1887–920.
7. Obrycki Ł, Feber J, Derezinski T, Lewandowska W, Kułaga Z, Litwin M. Hemodynamic patterns and target organ damage in adolescents with ambulatory prehypertension. Hypertension 2020;75(3):826–34.
8. Litwin M, Niemirska A, Ruzicka M, Feber J. White coat hypertension in children: not rare and not benign? J Am Soc Hypertens 2009;3(6):416–23.
9. Sivén SS, Niiranen TJ, Kantola IM, Jula AM. White-coat and masked hypertension as risk factors for progression to sustained hypertension: the Finn-Home study. J Hypertens
10. 2016;34(1):54–60.
11. Chung J, Robinson C, Sheffield L, Paramanathan P, Yu A, Ewusie J, et al. Prevalence of Pediatric Masked Hypertension and Risk of Subclinical Cardiovascular Outcomes: A Systematic Review and Meta-Analysis. Hypertension 2023;80(11):2280-92

Kime, Hangi İlaç?

Cemaliye Başaran
İzmir Şehir Hastanesi

Çocuklarda kan basıncı ölçümü ≥3 yaş sağlıklı çocuklarda yıllık olarak takip edilmelidir. Eğer kan basıncı ölçümü 90 persentil (P) değerlerinin, 13 yaş üzerinde ise <120/80 mmHg saptanırsa normal olarak kabul edilir, yıllık izlem önerilir. Kan basıncı değerleri ≥90P ile <95P arasında veya 120/80 mmHg - <95P arasında, 13 yaş üzerinde 120/80 - 129/80 mmHg arasında ise yaşam tarzı değişiklikleri önerilir, 6 aylık aralıklarla takip önerilir. Evre 1 hipertansiyon (≥95P - <95P+ 12 mmHg arasında veya 130/80-139/89 mmHg arasında, 13 yaş üzerinde 130/80-139/89 mmHg arasında) ve hastanın belirtisi yoksa yaşam tarzı değişiklikleri önerilir. 1-2 haftalık aralıklarla kontrol önerilir. Evre 2 hipertansiyon (≥95P + 12 mmHg, 13 yaş üzerinde ≥140/90 mmHg) varlığında hastanın belirtisi yoksa yaşam tarzı değişiklikleri önerilir. 1 hafta sonra kontrole çağrılmalıdır. Eğer hastada belirti varsa veya kan basıncı değerleri 95P + 30 mmHg veya 180/120 mmHg'nin üzerinde ise hasta acil olarak değerlendirilmelidir.

Hipertansif çocuğun belirtisi, eşlik eden başka bir hastalığı, hedef organ hasarı bulgusu, evre 2 hipertansiyon varlığı veya yaşam tarzı değişiklikleri ile hedef kan basıncı değerlerine ulaşılamıyorsa tedaviye ilaçlar da eklenmelidir.

Hipertansif çocuğa ilaç tedavisi başlanacaksa tek ilaçla en düşük dozdan başlanması ve dozun kademeli arttırılması önerilir. Tek ilaç ile en üst doza çıkılmasına rağmen kan basıncı hedef değerlerine ulaşılamamışsa ikinci bir ilaç eklenir.

Kan basıncı değerleri 95-99P arasında olan yenidoğanlarda aralıklı olarak damar yolundan hidralazin, labetalol, enalapril veya oral yoldan kaptopril verilebilir. Ağızdan tedavi alabilecek durumdaki yenidoğanlarda isradipin veya amlodipin tercih edilebilir. Ciddi hipertansiyon olan (doğum haftası ve vücut ağırlığına göre sistolik kan basıncı >99P) yenidoğanlarda kısa etkili, damar yolundan uygulanan nikardipin, labetalol, esmolol veya sodyum nitroprussid kullanılabilir.

Kronik böbrek hastalığına eşlik eden hipertansiyon mevcutsa ve proteinüri de eşlik ediyorsa öncelikli olarak anjiotensin konverting enzim inhibitörlerinin (ACEi) ve anjiotensin reseptör blokerlerinin (ARB) kullanımı önerilmektedir.

Böbrek nakli sonrası gelişen hipertansiyon tedavisinde ise kalsiyum kanal blokerlerinin, ACEi veya ARB kullanımı daha uygun olur.

Sporcularda hipertansiyon saptanması durumunda öncelikle ACEi ve kalsiyum kanal blokerleri kullanılmalı, diüretik ve beta bloker kullanımından kaçınılmalıdır. Evre 2 hipertansiyon ve sol ventrikül hipertrofisi saptananlarda kan basıncı normal sınırlara gelene dek spor katılımı kısıtlanmalıdır.

Tedavide kan basıncı değerlerinin <90P veya 13 yaşın üzerinde <130/80 mmHg hedeflenmektedir. Kronik böbrek hastalığının eşlik ettiği hipertansif çocuklarda ise ortalama kan basıncı değerinin <75P, proteinüri de hipertansiyona eşlik ediyorsa <50P olması sağlanmalıdır.

aHÜS'te tanı ve Eculizumab Tedavisi: Güncel Öneriler

Fatma Yazılıtaş
Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Atipik HÜS alternatif kompleman sisteminin regulasyonu ve aktivasyonu için gerekli proteinlerdeki kalıtsal (genetik) veya edinsel (otoimmün) patojenik mekanizmalarla duyarlı hale gelen kişide bir tetikleyici ile başlatılan, kompleman aracılı TMA'dır
Hiçbir ekzojen neden belirlenmediği ve mekanizması bilinmediği için, "primer" olarak tanımlandı
Hastaların %23-%28'inde ishal aHÜS'ten önce idi ve bu HÜS'un (D+) veya (D-) olarak sınıflandırılmasının yanıltıcı olabileceğini ve ishal sonrası başlangıcın aHÜS tanısını ortadan kaldırmadığını göstermektedir.
Daha sonra, kompleman-ilişkili aHÜS adlandırması kullanmaktadır
Bazı durumlarda enfeksiyon primer TMA'nın ortaya çıkmasını tetikleyebilir
Bazı sekonder TMA'larda, örneğin gebelikle ilişkili TMA veya nakil sonrası TMA'da, primer TMA'ya genetik yatkınlık olabilir
aHÜS, çocuklarda görülen HÜS'un yaklaşık %5 ila %10'undan sorumludur.
Prevalansı milyonda 2.7-5.5 İnsidansı milyonda yaklaşık 0.40
Kompleman sisteminde C_3 konvertaz, C_3'ü C_3a ve C_3b'ye bölerek kompleman aktivasyonunu başlatır.
Solubl (CFH, CFI, C4BP ve C1 inhibitörü) ve membrana bağlı düzenleyiciler (DAF, CD59, MCP ve CR1) ve doğal inhibitörler aşırı kompleman aktivasyonunu önleyerek hücre yüzeylerini kompleman aracılı hasardan korur
Kompleman disregülasyonunun başlıca 3 mekanizması vardır
Kompleman regülatuar proteinlerde fonksiyon kaybı mutasyonları (CFH, CFI, Membran Kofaktör Protein ve trombomodulin)
Efektör proteinlerde fonksiyon kazanımı mutasyonları (CFB veya C_3)
Faktör H'ye karşı nötralizan otoantikorların oluşumu
Kronik ve kontrolsüz kompleman aktivasyonunun sebep olduğu trombosit, endotel ve lökosit aktivasyonu küçük damarlarda trombüs, inflamasyon ve oklüzyona yol açar
aHÜS hastalarının %62'sinde kompleman mutasyonu var
CFH %21.41 (20-30) en sık
Ülkemizde en sık MCP mutasyonu
Aynı mutasyona sahip aile bireyleri arasında başlangıç yaşı ve klinik şiddeti değişken
Hastalığa yakalanma riskini ve risk altındaki bireylerde sonucu tahmin etmek zor
Kompleman mutasyonu HÜS gelişimi için bir risk faktörüdür, yeterli neden değildir
Tetikleyici faktörler, esas olarak enfeksiyöz bir olay (ÜSYE veya ishal) pediatrik hastalarda %80'e kadar aHÜS başlangıcını tetikler
Başlangıç genellikle anidir
%20'sinde aHÜS Subklinik
aHÜS böbrek belirtileri değişkendir ve ABH, GBM hasarından kaynaklanan nefrotik düzey proteinüri, ödem ve malign HTN'u içerir bazı hastalar için diyaliz, transplantasyon gerekebilir
Hastaların %20'sinde böbrek dışı bulgular görülür
En sık Nörolojik tutulum %12
aHÜS için mevcut bir tanı biyobelirteci yoktur, mikroanjiopatik intravasküler hemolitik anemi vakalarında dışlama tanısıdır
Mutasyon yerine variant terimi kullanılmalı
Tanımlanan varyantlar patojenik/muhtemelen patojenik, belirsiz öneme sahip veya iyi huylu/muhtemelen iyi huylu olarak sınıflandırılmalı
Eculizumab, C5'e bağlanarak C5 bölünmesini ve inflamatuar peptit C5a ve sitotoksik C5-9 (membran-atak kompleksinin) oluşumunu önleyerek alternatif yol aktivasyonunu bloke eden bir humanize monoklonal anti-C5 antikorudur.

aHUS için altın standart tedavi C5 blokajı
Tedaviye başlamak için kompleman mutasyonun doğrulanması gerekli değildir
aHÜS'lu hastalarda tedaviye ilk 24 saat içinde başlanması önerilir
C5 fonksiyonu ve alternatif yol hemolitik aktivitesi (AP50 veya CH50) eculizumab etkinliğinin belirteçleri olarak bildirilmiştir
CH50 düzeyinin doğru bakılamayacağı hasta grubu CFH homozigot mutasyonu olan hastalardır.
Akut fazda en acil olan aHUS ayırıcı tanı yapılması ve Kısa etkili kompleman blokeri başlanması
Eculizumab'dan önce, aHUS'lu hastaların çoğu son evre böbrek hastalığına ilerledi. Eculizumab tedaviyle glomerüler perfüzyon ve işlev korunur

Renal Sağkalım Mutasyon tipine göre değişiyor
Eculizumab yanıtının öngörücüleri: Başlangıçta Kreatinin düzeyinin, trombosit sayısının ve sistolik kan basıncının daha düşük olması ve ilk sunumda daha genç yaşta olanlar iyi yanıt verir, ayrıca ESRD'ye ulaşan bir aHUS hastası böbrek nakli adayıdır.
Nakil öncesi ve sonrası Eculizumab etkilidir.

HD Reçetelemede Diyalizatın Önemi

Gökçen Erfidan
İstanbul Sancaktepe İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hemodiyalizin etkinliği ve hasta sonuçları üzerinde belirleyici olan faktörlerden biri reçetelenen diyalizattır. Konsantrasyon gradientinin belirleyerek üremik toksinlerin kandan diyalizata geçişini diyalizat sağlar.
Diyalizatın temel bileşeni "arıtılmış saf su"dur. İçme suyunun arıtılarak kullanılmasının sebebi; hemodiyaliz sırasında çok yüksek miktarlarda su kullanılması olması nedeniyle içme suyunun içinde bulunan toksik maddeler ve mikrobiyolojik kalıntılara olan hasta maruziyetini minimale indirmektir. Bu amaçla güncel yaklaşımlarda ultra saf su kullanımı gündeme gelmektedir. Ultra saf su kullanımının, uzun dönem hemodiyaliz hastalarında kardiyovasküler riskleri azalttığı gösterilmiştir.
Diyalizatın diğer bileşenleri; asidik ve bazik solüsyonlardır. Bazik solüsyon bikarbonat içerirken, asidik solüsyonda Na, K, Ca, Mg, Cl, glukoz ve bir organik asit bulunur. Her hasta için diyalizat elektrolit içeriği endikasyona göre gözden geçirilmeli ve bireyselleştirilmelidir. Bireyselleştirmede dikkate alınması önerilen bulgular şu şekilde sıralanabilir.

1- Sodyum İçeriği:

Serum Na değerinin +/- 2 mmol/l aralığında tercih edilebilir. Hipertansif olmayan, interdiyalitik kilo artışı az olan, ancak sıklıkla intradiyalitik hipotansiyon gelişen hastalarda görece yüksek sodyumlu diyalizat uygun olabilir.
Akut hemodiyalize başlanan ve fazla volüm yükü olan hastalarda yüksek sodyumlu diyalizat ile hemodiyaliz toleransı kolaylaştırılabilir.
Belirgin hipertansiyonu olan, interdiyalitik kilo artışı fazla olan hastalarda ise düşük sodyumlu diyalizat tercih edilebilir.

2- Potasyum içeriği:

Serum ve diyalizat arasındaki gradient farkının yüksek olması durumunda, hızlı serum K düşüşü ve sonrasında rebound yükseliş görülmektedir. Bu durum kardiyak aritmi riskini arttırdığı bilinmektedir. bu durumu engellemek için potasyumsuz veya 1 mEq/L potasyum içerikli diyalizat kullanımından kaçınılmalıdır. Gradient farkını düşük tutmak; aritmiye neden olabilecek ilaç kullanan hastalarda özellikle önemlidir.

3- Kalsiyum içeriği:

Diyalizat Ca düzeyi 1,25- 1,50 mmol/L (2,5- 3,0 mEq/L) olması önerilmektedir. 1,25 mmol/L tercihi; özellikle PTH seviyesi düşük seyreden, Ca içeren fosfor düşürücü ilaçlar ve aktif D vitamini kullanan hastalarda önerilir (kemik döngüsünü arttırıcı etki). 1,5 mmol/L konsantrasyonu; PTH seviyesi çok yüksek seyreden, oral kalsiyum alımı düşük olan ve diyalizat potasyumu düşük tutulması gereken hastalarda tercih edilebilir (aritmi riski açısından daha güvenli). Aynı zamanda intradiyalitik hipotansiyonu azaltabilmesi avantajına sahiptir.

4- Magnezyum içeriği:

Genelde 0,5 mmol/L tercih edilmektedir. Daha yüksek Magnezyum kullanımı; hipomagnezemiye ve hipokalemiye eğilimli hastalar, kas krampları sık görülen, QT uzunluğu yapan ilaçların kullanımı, PTH yüksek ve kemik döngüsü yüksek hastalarda uygun olabilir.
Daha düşük Magnezyum tercihi; adinamik kemik hastalarında intradiyalitik hipotansiyona dikkat edilerek kullanılabilir.

5- Bikarbonat içeriği:

Prediyaliz metabolik asidozu ve post-diyaliz metabolik alkalozu önlemek temel amaçtır. Ancak bu sırada yüksek diyalizat bikarbonat kullanımı uzun dönemde mortaliteyi arttırabilir. Diyalizat bikarbonat değeri 38 mEq/L 'yi aşmamalıdır.

6- Glukoz içeriği:

Glukozsuz diyalizat, hipoglisemi riski nedeniyle kullanılmamalıdır. Genellikle 100-200 mg/dl glukoz içeren diyalizatlar kullanıma uygundur. Ancak hipertrigliseridemi ve potasyum klirensinde azalma gibi olası dezavantajlar açısından hastalar izlenmelidir.

7- Fosfor içeriği:

Diyalizatta fosfor bulunmaz. Ancak nadir vakalarda diyaliz sırasında ciddi hipofosfatemi (P<1 mg/dl) gelişerek nörolojik semptomlar veren hastalar bildirilmiştir. Bu nedenle diyaliz sırasında görülen ve nedeni açıklanamayan halsizlik, yorgunluk, bulantı, konfüzyon ve ensefalopati gibi semptomlar görüldüğünde bu açıdan hastalar değerlendirilmelidir.
Sonuç olarak Diyalizat reçetesi; bir detay değil, tedavinin temelidir. Her formülasyon, hastanın klinik ve laboratuvar bulgularına göre gözden geçirilmeli ve bireyselleştirilmiş yaklaşımlar kullanılmalıdır.

Yoğun Bakım Ünitesinde Acil Hipertansiyon Yönetimi

Mehmet Baha Aytaç
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Genel pediatrik hasta popülasyonunda hipertansiyon (HT) prevalansı %2-4 civarındadır. Obezitede görülen artış nedeniyle primer HT tanısı artsa da, çocuklarda sekonder sebeplere bağlı gelişen HT en sık görülen tiptir. Hastanede yatan, özelikle yoğun bakım ünitelerinde takip edilen çocuk hastalar, HT gelişimi için risk altındadır. Bu durum artmış yatış maliyetleri, uzun süre hastanede kalma gibi sonuçlar doğurabilir. Yatan veya yoğun bakımda izlenen çocuk hastalar için HT sınırını, anti-hipertansif tedavi ihtiyacını veya prognozunu açıklayan az sayıda çalışma mevcuttur. Bu tip hastalarda kan basıncı ölçümü için uygun ortamın sağlanamaması, ölçüm teknikleri arasında farklılık olması, hastanın klinik durumu, kullanılan vazopresör ilaçların etkileri, sempatik sistem aktivasyonu, anksiyete veya ağrı gibi durumlar buna sebep olarak gösterilebilir. Özellikle yoğun bakımda yatan kritik hasta çocuklarda, kan basıncı izlemi süregen yapılmalıdır. Kritik hasta takibinde direkt arter yolu ile invaziv kan basıncı ölçümü önerilir. Fakat, uygulama zorluğu, over- yada under-damping, kalibrasyon sorunları, hareket artefaktları ve trombus gibi sorunlar kullanımını zorlaştırır. Ayaktan kan basıncı tanı ve tedavisinde kullanılan kılavuzlar (Amerikan Pediatri Akademisi, Avrupa Hipertansiyon Birliği) baz alınarak yapılmış sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. 2024 yılında yapılan; 1ay-13 yaş arası, 1 yıl boyunca çocuk yoğun bakım ünitesinde yatırılan 121 hastayı kapsayan bir çalışmada; yaş, cins ve boya göre bakılan kan basıncı değerlerinin 24 saatte üç kez ≥95. persantil olması HT olarak kabul edilmiş. 59 hastaya HT tanısı konmuş, yaş, cinsiyet, ağrı skorları aynı olmasına rağmen hipertansif grupta daha uzun yatış süresi, artmış sol ventrikül kitle indeksi ve artmış myokardiyal performans indeksi saptanmış. Yapılan başka bir araştırmada ise hospitalizasyon sırasında saptanan kan basıncı yüksekliği akut böbrek hasarı gelişimi ile ilişkilendirilmiş. Kardiyovasküler komplikasyon, akut böbrek hasarı, hedef organ etkilenmelerinin önüne geçmek amacıyla hastalar bir yandan tetkik edilirken medikal tedavi ihtiyacı da göz önünde tutulmalıdır. 24 saatlik süre boyunca, en az 3 ölçümün evre 2 HT saptanması durumunda anti-hipertansif tedavi planlanabilir. Bu konuda net bir sınır olmamakla birlikte, altta yatan nörolojik hastalık, nöbet veya ensefalopati riski, cerrahi işlem sonrası veya kanamaya meyilli hastalarda bu sınır daha düşük tutulabilir. Özellikle çocuk yoğun bakımda izlenen hastalarda, ağrı ve anksiyete gibi kolaylaştırıcı nedenler dışlandıktan sonra hipertansiyon tanısı konulan hastalarda tedavi, altta yatan primer hastalığa, mevcut klinik duruma, kullanılan ilaçlara bağlı değişkenlik gösterebileceğinden her hastada bireyselleştirilmiş olarak tetkik ve tedavi planı yapılmalıdır.

Akut Böbrek Hasarında Biyobelirteçler Tanı ve Prognoza Katkı Sağladı mı?

Dr. Nuran Küçük
Kartal Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Akut böbrek hasarı (ABH), glomerüler filtrasyon hızında (GFR) düşüş, oligüri ile veya oligüri olmadan üre ve diğer azotlu atık ürünlerin tutulması ve hücre dışı hacim ve elektrolit düzensizliği ile sonuçlanan ani böbrek fonksiyonu kaybı olarak tanımlanır.ABH hastalarını değerlendirirken evrelemek için RIFLE sınıflaması, AKIN kriterleri, modifiye pediatrik RIFLE sınıflaması ve en son KDİGO'nun düzenlediği sınıflama gibi kriterler kullanılmaktadır.Bu sınıflamalarda GFR, idrar çıkışı ve serum kreatinin düzeyi kullanılmaktadır.

ABH tanısında en çok kullanılan serum kreatinin düzeyi genellikle gecikmeli ve kesin olmayan bir test olup yaş, cinsiyet, kas kütlesi, sepsis varlığı, çocuğun beslenme ve hidrasyon durumuna bağlı olarak ve simetidin/trimetoprim gibi kreatin kullanılabilirliğini artıran veya tübüler sekresyonla rekabet eden ilaçlarla değişebilir.İdrar üretimi glomerüler filtrasyon ile korelasyon göstermezken hipovolemi, uzun süreli açlık, ameliyat sonrası ve stres, ağrı veya travma sonrası dönemlerde fizyolojik oligüri olabilir.Dolayısıyla ek böbrek biyobelirteçleri keşfedilmiş ve farklı hasta kohortlarında doğrulanmıştır.Bunlar kaynaklandıkları hücrelere, fizyolojik işlevlerine, kinetiklerine ve dağılımlarına göre değişir.İdrar biyobelirteçleri 3 geniş kategoride incelenebilir.İlk grup, β2-mikroglobulin, lizozim, α1-mikroglobulin, hafif zincirler ve sistatin C gibi düşük moleküler ağırlığa sahip ve glomerülde serbestçe filtrelenen biyobelirteçlerdir.Normal koşullarda, bu moleküller proksimal tübüler epitel hücreleri tarafından tamamen geri emilir, böylece sadece tübüler epitel hücre disfonksiyonunu takiben idrarda tespit edilebilirler.İkinci grupta böbrek hasarına yanıt olarak distal ve proksimal tübüler epitel hücrelerinde ifade edilen monomerik nötrofil jelatinaz ilişkili lipokalin(NGAL), Dickkopf-3(DKK3) ve böbrek hasarı molekülü-1'i(KIM-1) vardır.Hepatosit büyüme faktörü(HGF), böbrek hasarına yanıt olarak interstisyel hücrelerde üretilen bir biyobelirteçtir.Diğer bir grup, tübüler epitel hücrelerinde üretilen ve ABH'a yanıt olarak idrara salınan lizozomal enzim N-asetil-β-D-glukozaminidaz(NAG), sitozolik protein laktat dehidrogenaz veya fırça sınır proteini gp130 içerir.İnsülin benzeri büyüme faktörü bağlayıcı protein 7(IGFBP7) ve metalloproteinazların doku inhibitörü 2(TIMP-2) gibi hücre döngüsü durdurma belirteçleri de tübüler hücre stresine yanıt olarak hızla salınır.TIMP-2 ve IGFBP7'nin uzun süreli ve artmış ekspresyonu hücre hasarını temsil edebilir.C-C motifli kemokin ligand 14 (CCL14), doku hasarı ve onarım süreçlerinde rol oynayan kemokin ailesindendir.Makrofajlar ve monositler tarafından üretilir.Böbrek dahil olmak üzere çeşitli organ sistemlerinde monositlerin ve diğer lökosit alt tiplerinin yaralanma veya enfeksiyon bölgelerine toplanmasında ve aktive edilmesinde önemli bir rol oynadığı düşünülmektedir.Son olarak, ABH sırasında böbreklerde bulunan veya böbreklere giren enflamatuar hücreler tarafından biyobelirteçler yayılabilir.Örnekler arasında böbrekten geçen makrofajlar ve nötrofiller tarafından salınan interlökin-18 (IL-18) ve CD4 + T hücreleri tarafından üretilen ve akut interstisyel nefritli hastalarda idrara salınan IL-9 yer almaktadır.Renal biyobelirteçleri kategorize etmenin bir başka yöntemi de bunları özelliklerine göre sınıflandırmaktır. Dolayısıyla, bazı biyobelirteçler öncelikle glomerüler filtrasyonu (örn. serum sistatin c, proenkefalin A), glomerüler bütünlüğü (örn. albüminüri ve proteinüri), tübüler stresi (örn. IGFBP7 ve TIMP-2), tübüler hasarı [örn. NGAL, KIM-1, NAG, Karaciğer yağ asidi bağlayıcı protein (L-FABP)], intrarenal enflamasyonu (örn. IL-18, IL-9) veya onarım mekanizmalarını (CCL14) yansıtır.

Tüm bu biyobelirteçler ile çok sayıda çalışmada farklı nedenlerle ABH erken tanısı için yapılmış ve yapılmaya devam edilmektedir.ABH'nin tanısı için umut verici biyobelirteçler arasında NGAL, KIM-1, IL-18 ve L-FABP bulunmaktadır.ABH oluşumunu ve/veya şiddetini öngören biyobelirteçlerin geliştirilmesi, ABH'nı önlemek veya en aza indirmek için kişiselleştirilmiş müdahalelere olanak sağlayacaktır.Üriner IGFBP7 ve TIMP-2 gibi ABH riski yüksek hastaları belirlemek için önerilen testler devam eden çalışmaların odak noktasıdır.Ancak, daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır.

Sistinozis: Tanı, izlem ve yetişkine devirde dikkat edilecekler

Yeşim Özdemir Atikel
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Eskişehir Şehir Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bölümü

Özet:
Sistinozis, CTNS gen mutasyonu nedeniyle lizozomlarda sistin kristallerinin birikimiyle seyreden, neredeyse tüm doku ve organlarda işlev bozukluğuna yol açan, nadir bir otozomal resesif metabolik hastalıktır (1-4). Nefropatik infantil formda (vakaların %95'i) ilk belirtiler, büyüme geriliği ve renal Fanconi sendromudur, tedavisiz hastalar genelde 10 yaşına kadar son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) ulaşır (3,5). Nefropatik juvenil formda SDBY'ne ilerleme yavaştır ve ekstrarenal bulgular daha azdır (3,5,6). Benign nefropatik olmayan formda göz hariç diğer organlar genelde korunmuştur, ancak böbrek fonksiyonları yakın izlenmelidir (3,5,6).
Sistinoziste erken tanı ve tedavi hastalık seyrini yavaşlatmada ve prognozda kritik öneme sahiptir (3,5). Tanıda altın standart, lökosit sistin düzeyi ölçümüdür (3,5,). Diğer tanı yöntemleri CTNS gen mutasyonlarının saptanması,korneal sistin kristallerinin gösterilmesi (3,5), konfokal mikroskopla dermal sistin depolanmasının değerlendirilmesidir (7). Antenatal tanı (korionik villus örneklemesi, amniyotik hücre kültürü) mümkün olup (3,5), yenidoğan taramasına dahil edilmesine yönelik çalışmalar sürmektedir (3).
Tedavide semptomatik tedaviler ile sistin deplesyonu yapan hedefe yönelik ajanlar kullanılır (3,5,8). Sisteamin ekstrarenal komplikasyonların sıklığını ve şiddetini azaltır, büyümeyi iyileştirir, yaşam beklentisini artırır ve erken başlanırsa SDBY'ne ilerlemeyi geciktirir (8-12). Böbrek nakli sonrası greftte hastalık tekrarı beklenmez, ancak hem greft hem de diğer organlarda sistin kristallerinin birikimini önlemek için sisteamine devam edilmelidir (3,5,13). Yani, başarılı nakil sonrasında bile, komplikasyonların önlenmesi için hastalar sıkı ilaç rejimlerine devam etmelidir (5,14). Diyaliz ve böbrek nakli, tedavi yükünü ve tıbbi yönetimin karmaşıklığını daha da artıracağından, tedaviye uyum çok önemlidir. Ancak çoğu vakada, tedaviye uyum oranı yaşla azalır; 10 yaşına kadar olan çocuklarda %100'e kadar çıkarken, daha büyük hastalarda %40'tır (15,16). Bu yaş grubunda geciktirilmiş salınımlı sisteamin bitartrat, 12 saatte bir tedaviye olanak sağlayarak tedaviye uyumu ve yaşam kalitesini artırır, gece uykusunu korur (15,17-19).
Sisteamin, sistinozisi ölümcül bir çocukluk hastalığı olmaktan çıkarıp, tedavi edilebilen ve daha uzun yaşam beklentisi olan kronik bir yetişkin hastalığına dönüştürmüştür (2-5,20-22). Ancak, genç hastaların erişkin ünitelerine geçiş süreci tıbbi bakımda kesintilere, yetersiz hasta takibine, ilaç uyumsuzluğuna ve hastalığın kötüleşmesine yol açabilmektedir (4,23-25). Kronik hastalık süreci, yaşam boyu karmaşık ilaç tedavisi, çoklu organ tutulumu ve nakil ihtiyacı, bu hastaları geçiş döneminde risk altına sokmaktadır (14). Aynı zamanda, yetişkinlikle ilişkili psikososyal, eğitimsel ve mesleki sorumluluklarla da karşı karşıya kalan hastalarda bu nedenle, tedaviye uyumsuzluk, hastalığın ilerlemesi, greft kaybı, sosyal sorunlar ve ruh sağlığı problemleri görülebilir (26,27).
Son yıllarda, sistinozisli ergenlerin yetişkin bakımına geçişi konusunda önemli kılavuzlar yayınlanmıştır (14, 28-30). Beyin olgunlaşması yaklaşık 24-25 yaşına kadar sürdüğünden ve kronik hastalıklarda bu süre uzayabildiğinden (31), sistinozisli genç yetişkin hastalar, tedaviyle ilgili sorumluluklarını yönetmede hala desteğe ihtiyaç duyabilirler. Bu popülasyonun özel özellikleri (yoğun tıbbi bakım gerektiren, yaşam boyu süren, ilerleyici sistemik bir hastalık; sosyal kabulu etkileyen kötü ağız ve vücut kokusu gibi ilaç yan etkileri), bilişsel bozukluklar ve yüksek psikososyal yük (anksiyete, depresyon, dikkat eksikliği, okul zorlukları, akran zorbalığı, sosyal yoksunluk) de göz önüne alındığında, yetişkin tıbbına geçiş öncesi ve sonrasında, adım adım daha fazla sorumluluk alınabilmesinin sağlanması için psikososyal uzmanlardan destek alınmalı, ve 12-25 yaş arasındaki süreçte psikososyal komplikasyonlar açısından düzenli değerlendirme yapılmalıdır (30,32-35). Bu nedenle, öncelikle, erişkin bakıma devir yaşı esnek olmalı ve bireyin psikolojik gelişimine ve durumuna göre ayarlanmalıdır (30). Önemli yaşam değişiklikleri döneminde (üniversite, iş) ise süreç yavaşlatılmalıdır (30).
Sistinozisli hastalarda koordineli bir geçiş modeli şunları içermelidir: bireyselleştirilmiş süreç, uygun erişkin nefroloji merkezinin belirlenmesi, pediatrik ve erişkin sağlık merkezleri arasında yakın iş birliğinin sağlanması, multidisipliner ekip (nefrologların yanısıra, transplantasyon ekibi, birinci basamak hekimler, kadın doğum ve üroloji uzmanları, endokrinolog, gastroenterolog, geçiş koordinatörü, psikolog, sosyal hizmet uzmanı, eczacı, diyetisyen) oluşturulması (14,30). Geçiş süreci 3 evreden oluşur (14). 14-18 yaş arası geçiş öncesi evrede hasta öncelikli olarak pediatrik nefroloji ekibi ve ailesi tarafından bakım alır (14). 18-21 yaş arası aktif geçiş evresinde, temel sorumluluklar ve ekip liderliği multidisipliner ekip eşliğinde kademeli olarak erişkin nefroloğa kayar; tüm tıbbi hizmetler de yetişkin bakım servislerine aktarılır (14,30). 21 yaş sonrasını içeren geçiş sonrası evrede hasta,

birinci basamak hekim, erişkin nefroloji ekibi ve diğer tıbbi hizmetlerin desteğiyle primer tıbbi sorumluluklarını üstlenir (14). Süreç boyunca hastaya öz bakım, öz yönetim, sosyal beceriler, hastalık eğitimi, sağlık okur-yazarlığı, ilaç uyumu, kriz yönetimi, eğitim ve iş planlaması ile finansal ve yasal konularda (sağlık sigortası, engellilik değerlendirmesi) destek sağlanır (14,30).

Kaynaklar:

1. Town M, Jean G, Cherqui S, Attard M, Forestier L, Whitmore SA, et al. A novel gene encoding an integral membrane protein is mutated in nephropathic cystinosis. *Nat Genet* 1998;18(4):319-324.
2. W.A. Gahl, J.G. Thoene, J.A. Schneider. Cystinosis. *New Engl J Med*, 347 (2002), pp. 111-121
3. Topaloğlu R. Sistinozis: Tanı, Tedavi ve Yönetim. Erten Y, editör. Herediter Böbrek Hastalıkları. Ankara: *Türkiye Klinikleri*; 2018. p.24-30
4. Emma F, Nesterova G, Langman C, Labbé A, Cherqui S, Goodyer P, Janssen MC, Greco M, Topaloglu R, Elenberg E, Dohil R, Trauner D, Antignac C, Cochat P, Kaskel F, Servais A, Wühl E, Niaudet P, Van't Hoff W, Gahl W, Levtchenko E (2014) Nephropathic cystinosis:an international consensus document. *Nephrol Dial Transplant* 29(Suppl 4):iv87-94
5. Elmonem MA, Veys KR, Soliman NA, van Dyck M, van den Heuvel LP, Levtchenko E. Cystinosis: a review. *Orphanet J Rare Dis* 2016;11:47
6. Servais A, Morinière V, Grünfeld JP, Noël LH, Goujon JM, Chadefaux-Vekemans B, et al. Late-onset nephropathic cystinosis: clinical presentation, outcome, and genotyping. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008;3(1):27-35
7. Chiavérini C, Kang HY, Sillard L, Berard E, Niaudet P, Guest G, et al. In vivo reflectance confocal microscopy of the skin: a noninvasive means of assessing body cystine accumulation in infantile cystinosis. *J Am Acad Dermatol* 2013;68(4):e111-116
8. Gahl WA, Reed GF, Thoene JG, Schulman JD, Rizzo WB, Jonas AJ. Cysteamine therapy for children with nephropathic cystinosis. *N Engl J Med* 1987;316(16):971-977
9. Ariceta G, Giordano V, Santos F (2019) Effects of long-term cysteamine treatment in patients with cystinosis. *Pediatr Nephrol* 34:571-578
10. Veys K, Zadora W, Hohenfellner K, Bockenhauer D, Janssen MCH, Niaudet P, Servais A, Topaloglu R, Besouw M, Novo R, Haffner D, Kanzelmeyer N, Pape L, Wühl E, Harms E, Awan A, Sikora P, Ariceta G, van den Heuvel B, Levtchenko E (2023) Outcome of infantile nephropathic cystinosis depends on early intervention, not genotype: A multicenter sibling cohort study. *J Inherit Metab Dis* 46:43-54
11. Emma F, Hoff WV, Hohenfellner K, Topaloglu R, Greco M, Ariceta G, Bettini C, Bockenhauer D, Veys K, Pape L, Hulton S, Collin S, Ozaltin F, Servais A, Deschênes G, Novo R, Bertholet-Thomas A, Oh J, Cornelissen E, Janssen M, Haffner D, Ravà L, Antignac C, Devuyst O, Niaudet P, Levtchenko E (2021) An international cohort study spanning five decades assessed outcomes of nephropathic cystinosis. *Kidney Int* 100:1112-1123
12. Besouw M, Levtchenko E. Growth retardation in children with cystinosis. Minerva Pediatr 2010;62(3):307-314
13. Cohen C, Charbit M, Chadefaux-Vekemans B, Giral M, Garrigue V, et al. Excellent long-term outcome of renal transplantation in cystinosis patients. *Orphanet J Rare Dis* 2015;10:90
14. Raina R, Wang J, Krishnappa V. Structured Transition Protocol for Children with Cystinosis. *Front Pediatr*. 2017;5:191. Published 2017 Aug 31.
15. Gaillard S, Roche L, Lemoine S, Deschênes G, Morin D, Vianey-Saban C, Acquaviva-Bourdain C, Ranchin B, Bacchetta J, Kassai B, Nony P, Bodénan E, Laudy V, Rouges C, Zarrabian S, Subtil F, Mercier C, Cochat P, Bertholet-Thomas A (2021) Adherence to cysteamine in nephropathic cystinosis: a unique electronic monitoring experience for a better understanding. A prospective cohort study: CrYSTobs. *Pediatr Nephrol* 36:581-589
16. Ariceta G, Lara E, Camacho JA, Oppenheimer F, Vara J, Santos F, Muñoz MA, Cantarell C, Gil Calvo M, Romero R, Valenciano B, García-Nieto V, Sanahuja MJ, Crespo J, Justa ML, Urisarri A, Bedoya R, Bueno A, Daza A, Bravo J, Llamas F, Jiménez Del Cerro LA (2015) Cysteamine (Cystagon) adherence in patients with cystinosis in Spain: successful in children and a challenge in adolescents and adults. *Nephrol Dial Transplant* 30:475-480
17. Langman CB, Greenbaum LA, Grimm P, Sarwal M, Niaudet P, Deschenes G, Cornelissen EA, Morin D, Cochat P, Elenberg E, Hanna C, Gaillard S, Bagger MJ, Rioux P (2014) Quality of life is improved and kidney function preserved in patients with nephropathic cystinosis treated for 2 years with delayed-release cysteamine bitartrate. *J Pediatr* 165:528-533.e521

18. Langman CB, Greenbaum LA, Sarwal M, Grimm P, Niaudet P, Deschênes G, Cornelissen E, Morin D, Cochat P, Matossian D, Gaillard S, Bagger MJ, Rioux P (2012) A randomized controlled crossover trial with delayed-release cysteamine bitartrate in nephropathic cystinosis: effectiveness on white blood cell cystine levels and comparison of safety. *Clin J Am Soc Nephrol* 7:1112–1120
19. van Stein C, Klank S, Grüneberg M, Ottolenghi C, Grebe J, Reunert J, Harms E, Marquardt T (2021) A comparison of immediate release and delayed release cysteamine in 17 patients with nephropathic cystinosis. *Orphanet J Rare Dis* 16:387
20. W.A. Gahl, F. Tietze, J.D. Butler, J.D. Schulman. Cysteamine depletes cystinotic leucocyte granular fractions of cystine by the mechanism of disulphide interchange. *Biochem J*, 228 (1985), pp. 545-550
21. K.J. Van Stralen, F. Emma, K.J. Jager, E. Verrina, F. Schaefer, G.F. Laube, et al. Improvement in the renal prognosis in nephropathic cystinosis *Clin J Am Soc Nephrol*, 6 (2011), pp. 2485-2491
22. A. Brodin,Sartorius, M.J. Tête, P. Niaudet, C. Antignac, G. Guest, C. Ottolenghi, et al. Cysteamine therapy delays the progression of nephropathic cystinosis in late adolescents and adults *Kidney Int*, 81 (2012), pp. 179-189
23. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* (2002) 110(6 Pt 2):1304-1306
24. Watson AR, Harden PN, Ferris ME, Kerr PG, Mahan JD, Ramzy MF, et al. Transition from pediatric to adult renal services: a consensus statement by the International Society of Nephrology (ISN) and the International Pediatric Nephrology Association (IPNA). *Kidney Int* (2011) 80(7):704-707
25. P. Goodyer. The history of cystinosis: lessons for clinical management. *Int J Nephrol*, 2011 (2011), p. 929456
26. Wilmer MJ, Schoeber JP, van den Heuvel LP, Levtchenko EN. Cystinosis: practical tools for diagnosis and treatment. *Pediatr Nephrol* (2011) 26(2):205-215.
27. Tong A, Henning P, Wong G, McTaggart S, Mackie F, Carroll RP, et al. Experiences and perspectives of adolescents and young adults with advanced CKD. *Am J Kidney Dis* (2013) 61(3):375-384
28. Levtchenko E, Servais A, Hulton SA, Ariceta G, Emma F, Game DS, Lange K, Lapatto R, Liang H, Sberro-Soussan R, Topaloglu R, Das AM, Webb NJA, Wanner C (2022) Expert guidance on the multidisciplinary management of cystinosis in adolescent and adult patients. *Clin Kidney J* 15:1675-1684
29. Ariceta G, Camacho JA, Fernández-Obispo M, Fernández-Polo A, Gámez J, García-Villoria J, Lara E, Leyes P, Martín-Begué N, Perelló M, Pintos-Morell G, Torra R, Torregrosa JV, Torres-Sierra S, Vila-Santandreu A, Güell A (2016) A coordinated transition model for patients with cystinosis: from pediatrics to adult care. *Nefrologia* 36:616-630
30. Stabouli S, Sommer A, Kraft S, et al. Addressing the psychosocial aspects of transition to adult care in patients with cystinosis. *Pediatr Nephrol*. 2024;39(10):2861-2874
31. Arain M, Haque M, Johal L, Mathur P, Nel W, Rais A, Sandhu R, Sharma S (2013) Maturation of the adolescent brain. *Neuropsychiatr Dis Treat* 9:449-461
32. Beinart N, Hackett RA, Graham CD, Weinman J, Ostermann M (2015) Mood and illness experiences of adults with cystinosis. *Ren Fail* 37:835-839
33. Witt S, Kristensen K, Hohenfellner K, Quitmann J (2023) Health-related quality of life and patient-reported outcome measurements in patients with cystinosis. JIMD Rep 64:199–211
34. Servais A, Saitovitch A, Hummel A, Boisgontier J, Scemla A, Sberro-Soussan R, Snanoudj R, Lemaitre H, Legendre C, Pontoizeau C, Antignac C, Anglicheau D, Funalot B, Boddaert N (2020) Central nervous system complications in adult cystinosis patients. *J Inherit Metab Dis* 43:348-356
35. Ballantyne AO, Spilkin AM, Trauner DA (2013) Executive function in nephropathic cystinosis. *Cogn Behav Neurol* 26:14-22

Gelecek Depremlere Hazırlık ve Somut Adım Önerileri

Yılmaz Tabel
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Malatya

Afetler; "Normal varoluş koşullarını bozan ve etkilenen toplumun uyum kapasitesini aşan düzeyde acıya neden olan olay" olarak tanımlanmaktadır.

1. Doğal

   a) Deprem, sel, çığ, tsunami…

2. İnsan kaynaklı

   a) Savaş, yangın, terör…

Bir depremin neden olduğu yıkım ve zararın boyutu şunlara bağlıdır; büyüklük, yoğunluk ve süre, yerel jeoloji, günün hangi saatinde meydana geldiği, bina ve endüstriyel tesis tasarımı ve malzemeleri ile uygulanan risk yönetimi tedbirleri.

Afetler, yaralıların üç modlu dağılımıyla karakterize olma eğilimindedir.

1. Aşama: Hemen; Hayatta kalınamayacak yaralanmalardan kaynaklanan yüksek ölüm oranı

2. Aşama: Dakikalar ila saatler; Akut olarak yaralananların yüzde elli ila yüzde 80'i 90 dakika içinde en yakın tıbbi tesise ulaşacaktır

3. Aşama: Günlerden haftalara; Komplikasyonların önlenmesi ve tedavisi

Afetler ve akut böbrek hasarı arasındaki bağlantı yüzyılı aşkın bir süredir iyi bilinmektedir. Uluslararası Nefroloji Derneği'nin (ISN) RDRTF kolu, 1988 Ermenistan Spitak depreminin ardından, ezilme sendromlu çok sayıda hastanın yetersiz diyaliz olanağı nedeniyle hayatını kaybetmesi üzerine kurulmuş ve sonuç olarak, 'renal felaket' terimi ortaya atılmıştır.

Son istatistikler, 1 ila 14 yaş arasındaki yaklaşık 1 milyar çocuğun yüksek sismik risk taşıyan ülkelerde yaşadığını ortaya koymaktadır. Doğal afetlerde, akut olarak yaralanan hastaların %43'ü çocuktur.

Çocukların afetlerde, erişkinlere göre bazı farklılıkları vardır;

1. Fiziksel özellikler

   a) Solunum hızları fazla
   b) Cilt yüzey alanları fazla ve ince, daha az keratinize
   c) Sıvı rezervleri az, DH ve şok daha fazla
   d) Bağışıklıkları daha yetersiz ve kan beyin bariyeri daha olgunlaşmamış
   e) Başları büyük, cüsseleri daha küçük

2. Gelişimsel ve psikolojik özellikler

   a) Felaketlere karşı daha savunmasızdır
   b) Bebekler ve daha küçük çocuklar hareket edemeyebilir ve bağımsız olarak kaçamayabilir veya barınak arayamayabilir
   c) Şikayetlerini veya semptomlarını sözlü olarak ifade edemeyebilirler
   d) Biyolojik veya kimyasal bir olayda, sağlık hizmeti sağlayıcıları kişisel koruyucu ekipman giyecektir ve bu küçük bir çocuk için korkutucu olabilir
   e) Posttravmatik stres ve psikolojik travmalar da ergenlerde fazla olabilir

Depremlere hazırlık adına şu başlıklarda adımlar atılmalıdır;

1. Planlama

a) Pediatrik hastaları tüm planlama çabalarına dahil edin
b) Aileyle birleşene kadar çocukların güvenliğini ve denetimini sağlamak için planlar geliştirin
c) Hastane komuta merkezi prosedürlerini ve rollerini tanımlayın
d) Dahili iletişim planları geliştirin
e) Daha fazla kaynak ayarlayın

2. Uygulama

a) Sık sık tatbikat yapın
b) Tatbikatlara yeterli oranda pediatrik hasta dahil edin
c) Pediatrik hastalarla başa çıkma becerisini test etmek için pediatrik mağdurlara özgü tatbikatları göz önünde bulundurun
d) Eğitim planlarını değiştirin
e) Tatbikat sonuçlarına göre personel ayarlayın

3. Hazırlık

a) Uygun büyüklükteki malzemeleri ve ekipmanları stoklayın
b) Pediatri konusunda uzman personeli belirleyin
c) Klinik personeli pediatrik triyaj, ilaç dozları, pediatrik ileri yaşam desteği ve acil hemşirelik pediatrik kursu konusunda eğitin
d) Mağdurları ve aile üyelerini belirlemenin yollarını geliştirin
e) Ayrılmış çocukların refahı, güvenliği ve emniyeti için hazırlık yapın ve tatbikat yap

SÖZLÜ BİLDİRİLER

[SS-01]

Nefrin mutasyonuna ikincil konjenital nefrotik sendromda nefrektomi hasta sağkalımını etkiliyor mu?

Yüksel Uğurlu[1], Bora Gülhan[2], Gülşah Kaya Aksoy[3], Nur Canpolat[4], Aysun Karabay Bayazıt[5], İsmail Dursun[6], Hülya Nalçacıoğlu[7], Selçuk Yüksel[8], Birsin Özçakar[9], Gönül Parmaksız[10], Gülşah Özdemir[2], Eda Didem Kurt Şükür[2] Ali Düzova[2], Fatih Özaltın[2]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[3]Antalya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Antalya, Türkiye
[4]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[5]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[6]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye
[7]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Samsun, Türkiye
[8]Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Çanakkale, Türkiye
[9]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[10]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Dr. Turgut Noyan Eğitim Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

Amaç: NPHS1 mutasyonları en önemli konjenital nefrotik sendrom (KNS) nedenlerinden birisidir. Bu hastaların yönetimi çeşitli zorluklar içermekle birlikte son yıllarda nefrektomi yapmadan konservatif izlem yöntemi ağırlık kazanmıştır. Bu çalışmada unilateral/bilateral nefrektominin NPHS1 mutasyonlarına ikincil gelişen KNS hastalarının prognozu üzerine etkileri araştırılmıştır.
Gereç-Yöntemler: Bu longitudinal kohort dokuz farklı merkezden, homozigot veya bileşik heterozigot NPHS1 mutasyonu taşıyan 29 çocuk hastadan (14 kız, 15 erkek) oluşmuştur. Hasta grubunda 16 hastaya nefrektomi uygulanmış, 13 hasta konservatif olarak izlenmiştir. Her iki grubun klinik ve sağkalım özellikleri tıbbi kayıtlardan incelenmiştir.
Bulgular: Hastaların ortanca tanı yaşı 29 gündü (IQR; 11-62 gün). Tanı anında ortanca serum albumin, kreatinin ve eGFR değerleri sırasıyla 1 (IQR; 0.8-1.5) g/dL, 0.17 (IQR; 0.1-0.3) mg/dL ve 121 (IQR; 70.2-194.1) ml/min/1.73 m² idi. Tanıdan sonra tüm hastalar anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü tedavisi altındalardı. İndometazin toplam 6 hastaya (%20.6) verilmişti. Hastaların 24'ünde (%82.8) homozigot, beşinde (%17.2) bileşik heterozigot NPHS1 mutasyonu saptandı. Hastaların hiçbirinde Fin-major mutasyonu saptanmazken iki hastada Fin-minör mutasyonu (p.Arg1109*) saptandı. Toplam 16 hastaya unilateral veya bilateral nefrektomi yapıldı. Nefrektomi anında aylık albumin ihtiyacı 20 gün/aydı (IQR; 12-28). Bu hasta grubunda nefrektomiden 12 ay sonra albumin ihtiyacı, enfeksiyon sayısı ve hastaneye yatış sayıları azaldı (sırasıyla, p=0.001, p=0.027 ve p=0.004). Ortanca takip süresi 5.5 yıldı (IQR;2.2-8.75). Takip süreci boyunca 2 hasta kaybedildi. Toplam 13 hastaya nefrektomi yapılmadan konservatif olarak izlendi. Tanı anında albumin ihtiyacı 12 gün/aydı (IQR; 8-24). Bu grupta tanıdan 12 ay sonra albumin ihtiyacı azaldı (p=0.007) ancak enfeksiyon ve hastaneye yatış sayısı tanı anına göre değişmedi (sırasıyla, p=0.589 ve p=0.5). Ortanca takip süresi 9 yıldı (IQR; 4.5-11). Takip süreci boyunca 2 hasta kaybedildi. Her iki grubun takip süreci boyunca, birinci ve ikinci yaşta serum albumin, kreatinin ve eGFR değerleri farklı değildi. Çalışma kapsamında yapılan ROC analizinde aylık 14 günden fazla albumin ihtiyacı olan hastalarda %73 duyarlılık ve %62 özgüllük ile nefrektomi kararını tahmin ettiği, bu dozdan az albumin alan hastaların nefrektomi yapılmadan izlenebileeği saptandı.
Sonuç: Nefrin mutasyonuna ikincil KNS'li hastalarda rutin nefrektomi yapılması için bir kanıt olmasa da seçilmiş hasta grubunda nefrektomi halen bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital nefrotik sendrom, *NPHS1* mutasyonu, nefrektomi

[SS-02]

Çocukluk Çağı Sistinozis Hastalarında Böbrek Naklinin Uzun Dönem Sonuçlarının Analizi: Ulusal Çok Merkezli Çalışma

Hafize Hande Kahya[1], Bora Gülhan[2], Gülşah Kaya Aksoy[3], Mustafa Koyun[3], Sıdıka Esra Baskın[4], Nur Canpolat[5], Esra Karabağ Yılmaz[5], Sevgin Taner[6], Zelal Ekinci[7], Bahriye Atmış[8], Aytül Noyan[9], Aslı Kavaz[10], Meral Torun Bayram[11], Hülya Nalçacıoğlu[12], İsmail Dursun[13], Eda Didem Kurt Şükür[2], Ali Düzova[2], Fatih Özaltın[2], Rezan Topaloğlu[2]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara
[3]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara
[4]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara
[5]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul
[6]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[7]Başkent Üniversitesi İstanbul Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul
[8]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Adana
[9]Başkent Üniversitesi, Adana Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Adana
[10]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Eskişehir
[11]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[12]On Dokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Samsun
[13]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Kayseri

Amaç: Sistinozis bir lizozomal depo hastalığı olup kalıtımsal renal Fanconi sendromunun en sık nedenidir. Lizozomal sistin transport defekti hastanın hücrelerine özgü olduğundan hastalığın nakil böbrekte tekrarlamadığı bilinmektedir. Ancak çocukluk çağı sistinozis hastalarında böbrek naklinin uzun dönem sonuçlarına ilişkin veriler sınırlıdır. Bu çalışmada infantil nefropatik sistinozis tanısı ile böbrek nakli yapılmış hastaların uzun dönem sonuçlarının ve bu sonuçları etkileyen faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır.
Yöntem: 2005-2024 yılları arasında ülkemizdeki 12 çocuk nefroloji kliniğinde sistinozis tanısı ile böbrek nakli yapılan 52 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Retrospektif longitudinal kohort tipinde olan çalışma için hasta verileri "www.sistinozisnet.org.tr" veri tabanından alınmıştır.
Bulgular: Toplam 52 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Ortalama nakil yaşı 12.8±5.0 yıl olup nakil sonrası ortanca izlem süresi 6.3 (IQR; 3.3-8.2) yıldır. Hastaların 40'ı (%76.9) canlı, 12'si (%23.1) kadavra vericiden nakil olmuştur. Toplam 17 hasta (%32.7) preemptif nakil olmuş olup nakil öncesi dönemde diyaliz uygulanan 35 hastanın (%67.3) ortanca diyaliz süresi 2.4 (IQR: 0.7-4.2) yıldır. İzlem süresi boyunca greft sağkalımı 1. yılda %100, 3. ve 5. yıllarda ise %94'tür. İzlem süresince 52 hastanın yalnızca üçünde (%5.8) greft kaybı gelişmiş, bir hastaya ikinci kez nakil yapılırken, iki hastaya hemodiyaliz başlanmıştır. Kaybedilen greftlerin ortalama sağkalım süresi 1.7±0.4 yıldır. Greft kaybı yaşayan üç hastada da ilaç uyumsuzluğu olduğu saptanmıştır. Ayrıca üç hasta greft fonksiyonel durumdayken; biri sepsis, ikisi ise bilinmeyen bir nedenle kaybedilmiştir. İmmünsupresif tedavi olarak siklosporin içeren rejim kullanılan hastalarda, takrolimus alan gruba kıyasla greft kaybı anlamlı olarak daha sık görülmüştür ($p<0.001$). Ayrıca rejeksiyon öyküsü olması da greft sağkalımı ile anlamlı derecede ilişkili bulunmuştur ($p=0.019$). (Tablo 1). Hastaların %63.5'i (n=33) izlem boyunca hiç rejeksiyon atağı geçirmemiştir. Rejeksiyon gelişmeyen grupta, toplam mismatch sayısı ($p=0.036$) ve soğuk iskemi süresi ($p=0.045$) rejeksiyon geliştiren gruba göre anlamlı olarak daha düşük bulunmuştur. Ayrıca gecikmiş greft fonksiyonu ($p=0.012$) ve metabolik asidoz sıklığı ($p=0.011$) daha az saptanmıştır.
Hastalar, son vizitteki greft fonksiyonunu etkileyen faktörleri değerlendirmek amacıyla tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFR) <40 ve >=40 mL/min/1.73 m^2 olacak şekilde iki gruba ayrılmıştır. Rejeksiyon öyküsü ($p<0.001$), biyopside trombotik mikroanjiyopati ile uyumlu bulguların saptanması ($p=0.004$), metabolik asidoz gelişimi ($p=0.010$) ve daha ileri yaşta nakil yapılması ($p=0.017$) son vizit eGFR <40 mL/min/1.73 m^2 olması ile anlamlı ilişki göstermiştir. eGFR <40 mL/min/1.73 m^2 olan grupta, takrolimus varyasyon katsayısı ve nakil sonrası lökosit sistin düzeyi ortalamaları daha yüksek bulunmuş, ancak bu farklılık istatistiksel olarak anlamlı düzeyde saptanmamıştır (Tablo 1).
Sonuç: Sistinozis hastalarında böbrek nakli güvenli olup uzun dönem sonuçları hem immünsupresif tedaviye hem de sisteamin tedavisine uyum ile birlikte oldukça başarılıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistinozis, Böbrek nakli, Greft sağkalımı

Tablo 1

		Greft kaybı		p	Son vizit eGFR		p
		Yok	Var		≥ 40 mL/min/1.73 m²	< 40 mL/min/1.73 m²	
Nakil öncesi RRT, n(%)	Preemptif	16 (%94,1)	1 (%5,9)	0,981	14 (%93,3)	1 (%6,7)	0,299
	PD/HD	33 (%94,3)	2 (%5,7)		29 (%82,9)	6 (%17,1)	
Donör, n(%)	Canlı	38 (%95)	2 (%5)	0,677	34 (%89,5)	4 (%10,5)	0,232
	Kadavra	11 (%91,7)	1 (%8,3)		9 (%75)	3 (%25)	
İndüksiyon tedavisi, n(%)	Almadı	12 (%100)	0 (%0)	0,202	9 (%90)	1 (%10)	0,474
	Aldı	37 (%92,5)	3 (%7,5)		34 (%85)	6 (%15)	
Akut komplikasyon, n(%)	Yok	38 (%95)	2 (%5)	0,677	34 (%89,5)	4 (%10,5)	0,158
	Var	11 (%91,7)	1 (%8,3)		9 (%75)	3 (%25)	
İmmunsupresif tedavi, n(%)	Takrolimus	40 (%100)	0 (%0)	**<0,001**	36 (%90)	4 (%10)	0,099
	Siklosporin	6 (%66,7)	3(%33,3)		6 (%66,7)	3 (%33,3)	
Gecikmiş greft fonksiyonu,n(%)	Yok	47 (%95,9)	2 (%4,1)	0,121	41 (%87,2)	6 (%12,8)	0,378
	Var	2 (%66,7)	1(%33,3)		2 (%66,7)	1 (%33,3)	
İzlem boyu rejeksiyon, n(%)	Yok	33 (%100)	0 (%0)	**0,019**	33 (%100)	0 (%0)	**<0,001**
	Var	16 (%84,2)	3(%15,8)		10 (%58,8)	7 (%41,1)	
Hücresel rejeksiyon, n(%)	Yok	38 (%97,4)	1 (%2,6)	0,116	37 (%97,4)	1 (%2,6)	**<0,001**
	Var	11 (%84,6)	2(%15,4)		6 (%50)	6 (%50)	
Antikor aracılı rejeksiyon, n(%)	Yok	41 (%93,2)	3 (%6,8)	0,309	40 (%90,9)	4 (%9,0)	**0,007**
	Var	8 (%100)	0 (%0)		3 (%50)	3 (%50)	
BK viremi/virüri varlığı,n(%)	Yok	39 (%92,9)	3 (%7,1)	0,250	34 (%85)	6 (%15)	0,684
	Var	10 (%100)	0 (%0)		9 (%90)	1 (%10)	
Kalsinörin İnhibitör Toksisitesi (Renal patoloji) n(%)	Yok	47 (%94)	3 (%6)	0,622	42 (%87,5)	6 (%12,5)	0,213
	Var	2 (%100)	0 (%0)		1 (%50)	1 (%50)	
İFTA (Renal patoloji) n(%)	Yok	46 (%95,8)	2 (%4,2)	0,178	41 (%89,1)	5 (%10,9)	0.068
	Var	3 (%75)	1 (%25)		2 (%50)	2 (%50)	
TMA (Renal patoloji) n(%)	Yok	47 (%94)	3 (%6)	0,622	43 (%89,6)	5 (%10,4)	**0,004**
	Var	2 (%100)	0 (%0)		0 (%0)	2 (%100)	
Metabolik asidoz n(%)	Yok	30 (%96,8)	1 (%3,2)	0,344	28 (%96,5)	1 (%3,4)	**0,010**
	Var	19 (%90,5)	2 (%9,5)		15 (%71,4)	6 (%28,6)	
Nakil yaşı, Ort±SS		12,9±5,1	12,3±2,7	0,937	12,5±5,2	15,8±3,4	**0,017**
Diyaliz süresi, Ortanca (IQR)		2,4(0,7-4,1)	5,8	0,380	2,1 (0,7-4,2)	3,2(0,9-5)	0,557
Takrolimus CV%, Ort±SS		33,3±14,0	-	-	31,6±12,7	47,7±18,4	0,063
Lökosit sistin düzeyi, Ort±SS (yarım sistein/mg protein)		-	-	-	1,8±1,4	2,8±2,1	0,172

Kısaltmalar: eGFR: tahmini glomerüler filtrasyon hızı, RRT: Renal replasman tedavisi, HD: Hemodiyaliz, PD: Periton diyalizi, İFTA: İnterstisyel fibrozis ve tübüler atrofi, TMA: Trombotik Mikroanjiyopati, Ort:Ortalama, SS: Standart sapma, IQR (%25-%75 dağılım aralığı), CV: Varyasyon katsayısı

Greft kaybı durumunu ve son vizit eGFR değerini etkileyen faktörler

[SS-03]

Primer Hiperoksalüri kayıt sistemi: Çok merkezli Türkiye verisi

Elifsu Gözde Akbörü[1], Emre Leventoğlu[2], Seda Pınarbaşı[3], Mehtap Akbalık Kara[4], Beltinge Demircioğlu Kılıç[4], Yılmaz Tabel[5], Aysun Karabay Beyazıt[6], Nurdan Yıldız[7], Nilüfer Göknar[8], İsmail Dursun[9], Hülya Nalçacıoğlu[10], Rezan Topaloğlu[11], [12]Rezan Topaloğlu, [13]Bağdagül Aksu, [14]Caner Alparslan, [15]Meryem Benzer,[16]Serçin Güven, [17]Aslıhan Kara, [18]Aslı Kavaz, [19]Aytül Noyan, [20]Onur Sakallıoğlu, [21]Sevcan A Bakkaloğlu

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Konya
[3]Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Diyarbakır
[4]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep
[5]İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Malatya
[6]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[7]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[8]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[9]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kayseri
[10]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun
[11]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[12]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[13]İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[14]İzmir Demokrasi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[15]İstanbul Yeni Yüzyıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[16]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
[17]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye
[18]Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye
[19]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Adana, Türkiye
[20]Başkent Tıp Fakültesi, Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, İzmir, Türkiye
[21]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç:Primer hiperoksalüriler (PH), karaciğer kökenli enzim defektlerinden kaynaklanan artmış endojen oksalat üretimine bağlı olarak kalsiyum oksalat kristallerinin birikimi ile sonuçlanan nadir bir hastalık grubudur. Hastalarda nefrolitiyazis/nefrokalsinozis ve kronik böbrek hastalığı görülebildiği gibi sistemik oksalozis tablosu ortaya çıkabilir. Bu çalışmada PH ulusal kayıt sistemi verileri kullanılarak hastaların demografik ve klinik özelliklerinin, genotip ve fenotip korelasyonlarının, tanı ve tedavi süreçlerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem:Bu çalışma, Türkiye'deki 16 farklı çocuk nefroloji merkezinde PH tanısı ile takip edilen 0-18 yaş arası çocukların değerlendirildiği ulusal, çok merkezli, retrospektif, tanımlayıcı bir çalışmadır. Çocuk Nefroloji Derneği üyelerine e-posta ve Whatsapp grubu üzerinden olgu rapor formu gönderilmiştir. Hastaların demografik verileri, klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, tedavi yöntemleri ve genetik analiz sonuçları Pleksus Farmakovijilans Hizmetleri tarafından geliştirilen "www.phkayitsistemi.com" yazılımı aracılığıyla kayıt altına alınmıştır.

Bulgular:Çalışmaya 88 hasta dahil edilmiş olup erkek:kız oranı 1.25, ortanca yaş 9 (IQR: 9) yıldır. İlk semptomların ortanca başlama yaşı 7 ay (IQR: 23 ay), tanı ortanca yaşı ise 36 aydır (IQR: 95 ay). Başvuru semptom ve bulguları arasında nefrokalsinozis (%25), üriner sistem enfeksiyonu/ateş (%27), büyüme geriliği (%6) mevcuttur. Toplam 76 (%86) hastaya genetik analiz yapılmıştır. AGXT mutasyonu 71 (%93), GRHPR mutasyonu 2 (%3) ve HOGA1 mutasyonu 3 (%4) hastada saptanmıştır. AGXT geninde çerçeve kaymasına neden olan c.971_972delTG mutasyonu en yaygın değişikliktir (n=12, %17). Diğer sık mutasyonlar arasında c.508G>A ve c.33dupC (n=7, %11 ve n=9, %13, sırasıyla) mevcuttur. Başvuru anında hastaların %31'inda böbrek yetmezliği mevcut olup tamamı PH1 tanılı hastalardır. Ayrıca bu hastalarda iskelet, kardiyak ve göz komplikasyonları daha fazladır. PH2 ve PH3 tanılı hastaların böbrek fonksiyonları normal olup konservatif olarak takip edilmişlerdir. PH1 tanılı hastaların 11'inde (%13) piridoksin kullanmakta iken, AGXT geninde piridoksin duyarlı c.508G>A p.G170R mutasyonuna sahip hastaların yalnızca 2 (%22)'sine piridoksin tedavisi başlanmıştır. İzlem

süresince 6 (%7) hastaya karaciğer nakli, 10 (%11) hastaya ise karaciğer ve böbrek nakli yapılmıştır. PH1'de siRNA tedavisi 2'si diyaliz hastası olmak üzere 7 (%8) hastaya başlanmıştır. İzlem süreci 23 (%26) hastada eksitus ile sonuçlanmıştır. Son kontrolde hastaların %45'nde nefrokalsinozis mevcuttur. KBH evre 5'te izlenen hasta oranı ise %6'dır.

Sonuç:PH hastalarında erken tanı, böbrek hasarının önlenmesi açısından kritik bir öneme sahiptir. Halen tanıda 2.5 yıllık bir gecikme söz konusudur. Genetik tarama programlarının genişletilmesi ve bireyselleştirilmiş tedavi yaklaşımlarının uygulanması hastalığın yönetiminde önemli katkılar sağlayabilir. PH Kayıt Sistemi'ne dahil olan hastaların artması güvenilir bir Türkiye ulusal verisinin oluşmasına, hastalığın tüm alt tiplerinin seyrinin ve uzun dönem prognozunun belirlenmesine, yeni erişilen siRNA tedavilerin etkisinin değerlendirilmesine olanak sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Genetik, Nefrokalsinozis, Nefrolitiyazis, Kronik böbrek hastalığı, Primer hiperoksalüri

[SS-04]

Adriyamisin ile oluşturulan deneysel nefrotik sendromda böbrek ve serum anti-apoptotik IL-9, SIRT-3, PTM, TF-21 ve PGC-1 düzeyleri ve metformin ve resveratrol tedavisi ile değişimleri

Bilal Yıldız[1], Ferah Budak[2], Berna Aytac Vuruşkan[3], Aburrahman Şimsek[2], Belçim Hazar[1], Osman Dönmez[1]
[1]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi İmmunoloji Ana Bilim Dalı
[3]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı

Amaç: Nefrotik sendrom (NS), hipoalbüminemi, hiperlipidemi ve ödemle birlikte ağır albüminüri ile karakterize glomerular böbrek hastalıklarının belirtilerinden biridir. Nefrotik sendrom patogenezi henüz tam olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte apoptozisin NS'nin gelişimi ve ilerlemesiyle yakından ilişkili olduğu ileri sürmüştür. Ancak NS'de anti-apoptotik proteinler hakkında yeterli veri yoktur. Bu çalışmanın amacı Adriyamisin ile oluşturulmuş deneysel NS'de (AINS) böbrek dokusu ve serumda anti-apoptotik interlökin-9 (IL-9), protimozin alfa (PTM), sirtuin-3 (SIRT-3), transkripsiyon faktörü 21 (TF-21) ve peroksisom aktifleştirilmiş proliferatör reseptör gama koaktivatörü 1-alfa (PGC-1α) ve pro-apoptotik kaspaz-3 düzeylerini ölçmek, bu düzeylerin patolojik hasarla ve metformin ve resveratrol tedavileri ile olan değişimlerini belirlemektir.
Gereç-Yöntem: Deneye 12'si kontrol grubunda ve 36'sı çalışma grubunda olmak üzere toplam 48 sıçan dahil edildi. Deneyin birinci gününde, 36 sıçana 10 mg/kg Adriyamisin intraperitoneal olarak uygulandı. Adriyamisin'in intraperitoneal uygulanmasından sonra proteinürinin ortaya çıkması ile birlikte (15. gün), sıçanlar rastgele üç gruba ayrıldı. Adriyamisin uygulanan Grup 1'deki sıçanlar, dört hafta boyunca herhangi bir tedavi uygulanmadan izlendi. Grup 2 ve 3'teki sıçanlar sırası ile 40 mg/kg/gün resveratrol ve 100 mg/kg metformin ile 4 hafta süre ile tedavi edildiler. Grup 4'teki sıçanlara Adriyamisin uygulanmadı ve kontrol grubu olarak adlandırıldı. Dört hafta sonunda inhaler anestezi uygulanan sıçanlardan kardiyak kan örnekleri alındı. Böbreklerden patolojik incelemeler için örnekler alındı ve böbrek doku homojenatları elde edildi. Böbrek doku homojenatları ve serum örneklerinden ELISA yöntemi ile IL-9, SIRT-3, PGC-1, PTM ve TF-21 düzeyleri ölçüldü. Patolojik preparatlarda ise glomerular, tubular ve intersitisyel hasar skorları belirlendi.
Bulgular: Böbrek IL-9, SIRT-3, PGC-1 ve TF-21 düzeyleri kontrollere göre artmış, ancak bu düzeyler metformin ve resveratrol ile değişmemişti. Metformin böbrek PTM düzeylerini kontrollerle benzer olacak şekilde azaltmıştı. Böbrek kaspaz-3 seviyeleri Grup 1'deki sıçanlarda kontrollerle benzerdi, ancak serum kaspaz-3 seviyeleri daha düşüktü. Resveratrol ve metformin serum kaspaz-3 düzeylerini tedavi edilmemiş sıçanlara kıyasla artırarak kontrollerle benzer hale getirdi. Serum kaspaz-3 seviyeleri tüm böbrek hasarı skorları, serum trigliserid ve kolesterol düzeyleri ile güçlü negatif; albümin ile pozitif korelasyonlar gösterdi. Tüm hasar skorlarını etkileyen en iyi öngörücü faktör böbrek PGC-1 düzeyleriydi. Resveratrol ve metformin glomerüler hasarı azaltıp iskemik kollapsı önlerken, metformin ek olarak interstisyel hasarı da azalttı.
Sonuç: IL-9, PTM, SIRT-3, TF-21 ve PGC-1 proteinleri anti-apoptotik olmalarına ve böbrek düzeylerindeki artışa rağmen, AINS'de kaspaz-3 bağımlı apoptoz ile ilişkili değildir. Serum kaspaz-3 düzeylerinin azalması NS'de patolojik ve klinik kötüleşmesini belirleyen bir biyo-belirteç olarak kullanılabilir. Metformin ile glomerüler/interstisyel hasarın iyileşme mekanizması böbrek PTM düzeylerini azaltma kapasitesinden kaynaklanıyor olabilir. Metformin NS'de standart tedavilere eklenebilecek destekleyici bir ilaç gibi görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, Apoptozis, Adriyamisin, Metformin, Resveratrol

[SS-05]

Renal skarlı çocuklarda ossilometrik arteryel sertlik parametreleri ve sklerostin düzeyleri

Şule Pektaş Leblebicier[1], Nuran Çetin[1], Hüseyin Kayadibi[2], Nuray Gozalbayli[2], Aslı Kavaz Tufan[1], İbrahim Özkan Alataş[2], İlknur Ak Sivrikoz[3]
[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı
[3]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı

Amaç: Renal skar çocuklarda tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarının önemli bir komplikasyonu olup hipertansiyona neden olarak kardiyovasküler hastalık gelişimine yol açabilmektedir. Arteryel sertlik, kardiyovasküler hastalıkların doğal oluşum sürecinde önemli bir sonlanım noktasıdır ve subklinik kardiyovasküler olayların tanınması için bir yol göstericidir. Sklerostin 22-kilodalton ağırlığında bir glikoprotein olup yüksek serum konsantrasyonları arteriyel sertlik ile ilişkilendirilmiştir. Bu çalışmada renal skarı olan çocuklarda arteryel sertlik ve yaşam içi kan basıncı izlem verileri ile sklerostin düzeylerinin araştırılması amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya 5-18 yaş arası renal skarlı hastalar ve sağlıklı kontrol grubu dahil edildi. Hasta ve kontrol grubunun yaşam içi kan basıncı (KB) izlemi yapıldı. Arteryel sertlik parametreleri (nabız dalga hızı [NDH], yansıtma büyüklüğü [YB], yükseltme indeksi [Yİ], nabız basıncı) ossilometrik yöntem ile ölçüldü. Serum ve idrar sklerostin, idrar NGAL düzeyleri ELISA yöntemi ile belirlendi.
Bulgular: Çalışmaya 108 hasta ve 66 kontrol grubu dahil edildi. Skarlı hastalar daha yüksek C-reaktif protein (CRP) değerine ve daha düşük glomerül filtrasyon hızına (GFH) sahipti (sırası ile p=0,013, p=0,005). Serum sklerostin düzeyi, idrar NGAL/kreatinin (kr) ve sklerostin/kr değeri skar grubunda kontrol grubundan daha yüksekti (sırası ile p=0,026, p=0,047, p=0,000). Yükseltme indeksi, YB ve yükseltme basıncı skarlı hastalarda daha yüksek bulundu (sırası ile p=0,013, p=0,03, p=0,02). Nabız dalga hızı skarlı hastalarda yüksek olmasına rağmen anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,056). Hipertansiyonu olan skarlı hastalar daha yüksek YB ve yükseltme basıncına sahipti (p=0,006, p=0,012). GFH ile gece sistolik ve diastolik KB arasında negatif korelasyonlar mevcuttu (sırası ile r=-0,305, p=0,004; r=-0,220, p=0,042). Merkezi sistolik KB ve ortalama arteryel basınç GFH ile negatif koreleydi (sırası ile r=-0,272, p=0,021; r=-0,262, p=0,026). GFH ile serum sklerostin ve idrar NGAL/kr arasında negatif korelasyonlar saptandı (sırası ile r=-0,218, p=0,003; r=-0,292, p=0,007). Ancak GFH ile arteryel sertlik parametreleri, idrar sklerostin/kr arasında korelasyon bulunamadı. Serum sklerostin ile CRP ve Yİ arasında pozitif korelasyonlar olduğu belirlendi (sırası ile r=0,22, p=0,044; r=0,355, p=0,003). Mikroalbüminürili skarlı hastalar (n=48) mikroalbuminüri olmayanlara göre daha yüksek Yİ'ne sahipti (sırası ile 30,5±12,4 /24,6±11,66, p=0,025). İdrar mikroalbumin/kr ile Yİ pozitif koreleydi (r=0,342, p=0,041). Yükseltme basıncı ile gece ortalama arteryel basınç, yükseltme indeksi ile gece diastolik KB arasında pozitif korelasyon olduğu belirlendi (sırası ile r=0,253, p=0,037; r=0,303, p=0,011).
Sonuç: Yükseltme indeksi ve yansıtma büyüklüğünün skarlı hastalarda kontrol grubuna göre yüksek saptanması bu çocuklarda subklinik ateroskleroz başladığını destekleyebilir. Glomerul filtrasyon hızından bağımsız olarak Yİ ve idrar mikroalbumin düzeyi arasındaki ilişki mikroalbüminürinin böbrek mikrovasküler yapısındaki değişiklikleri gösterebileceğini düşündürmektedir. Skarlı hastalardaki daha yüksek serum sklerostin düzeyleri artmış inflamasyondan ya da arteryel sertlikten kaynaklanabilir.

Anahtar Kelimeler: arteryel sertlik, renal skar, sklerostin

[SS-06]

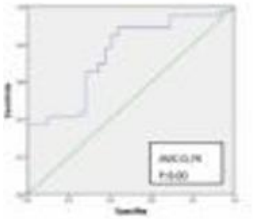
Akut böbrek hasarını (ABH) erken dönemde belirlemede MOTS-C biyobelirteç olabilir mi ?

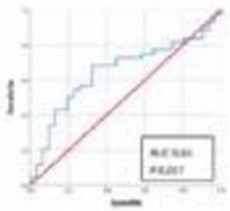
Hanife Bayramoğlu[1], İlknur Girişgen[1], Esin Avcı[2], Tülay Becerir[1], Selçuk Yüksel[3], Yeşim Kınacı[4]
[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji Bilim Dalı Denizli
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Ana Bilim Dalı Denizli
[3]On Sekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji-Çocuk Romatoloji Bilim Dalı Çanakkale
[4]Aydın Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: ABH mortalite, morbiditesi fazla, maliyeti ve komplikasyonları yüksek bir durumdur. ABH'ı göstermede kreatinin, sistatin C gibi böbrek disfonksiyonu ortaya çıktıktan sonra yükselen parametreler kullanılmaktadır. Böbrek disfonksiyonu gelişmeden önceki subklinik evrede saptamak için idrarda ve serumda yükselen biyobelirteçlerle ilgili çalışmalar güncelliğini korumaktadır. NGAL 1992'de keşfedilen ve gerek çocuklarda gerek erişkinlerde ABH'da en fazla çalışma yapılan biyobelirteçtir. Ancak bu belirteçlerden hiçbirisi rutin laboratuvar kullanımına girmemiştir. MOTS-C mitokondriyal DNA tarafından kodlanan, hücresel metabolik homestazı düzenleyen peptidtir. MOTS-C stres durumunda çekirdeğe yer değiştirir, hücrelerin stres direncini arttırır, antioksidan yolağı aktive eder. ABH' da üremik toksinlerin oksidatif hasara yol açtığı bilinmektedir. Oksidatif hasarın devam etmesi ve artan reaktif oksijen radikalleri mitokondriyal disfonksiyonu tetikleyerek ABH'dan kronik böbrek hasarına ilerlemeye neden olabilmektedir.
Gereç-Yöntem: Çalışmamız Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda 1 Temmuz 2022 ile 1 Haziran 2024 tarihleri arasında prospektif olarak yürütüldü. ABH tanısı alan 46 hasta ve 32 sağlıklı çocuğun serum MOTS-C, serum-idrar NGAL düzeyleri karşılaştırıldı. ABH'lı hastalar KDIGO evrelemesine ve etyolojilerine göre alt gruplara ayrıldı.
Bulgular: ABH hastalarında serum MOTS-C düzeyi kontrol grubuna göre anlamlı düşük (p=0,005), idrar NGAL düzeyi anlamlı yüksek (p=0,027) saptandı. Serum NGAL düzeyinde ABH ile sağlıklı grup arasında anlamlı farklılık bulunmadı. ABH KDIGO evrelerine göre serum MOTS-C düzeyi E1-E2-E3 grupları arasında benzerdi ancak E1 ve E3 grubunda sağlıklı gruba göre anlamlı düşüktü. İdrar NGAL düzeyi KDIGO E1, E2, E3 grupları arasında benzer ancak E3 grubunda sağlıklı gruba göre anlamlı yüksekti (p=0,035). Serum MOTS-C düzeyinde prerenal ABH ile sağlıklı grup arasında anlamlı farklılık yoktu. Renal ve postrenal ABH grubunda sağlıklıya göre anlamlı düşük saptandı (p<0,001).
Sonuç: ABH'da mitokondriyal disfonksiyonun devam etmesi halinde kronik böbrek hasarına ilerleyeceğine dair çalışmalar vardır. Bizim çalışmamız da ABH grubunda serum MOTS-C düzeyinin sağlıklı gruba göre düşük saptanması ABH'da sağlıklı çocuklara göre mitokondriyal hasarın var olduğunu düşündürdü. KDIGO evrelemesinde tüm evrelerde serum MOTS-C benzer saptanıp sağlıklı gruba göre farklı olması ABH'ın erken döneminde mitokondriyal ve tübüler hasarın başladığını düşündürmüştür. MOTS-C düzeyinin prerenal böbrek hasarı ile sağlıklı çocuklarda benzer olup renal ve postrenal böbrek hasarında düşük saptanması MOTS-C'nin ABH'da erken evre belirteci olmasının yanında etyolojide hemodinamik değişikliklere bağlı patolojilerde böbrek parankim değişiklikleri gelişmeden mitokondriyal etkilenmenin olduğunu düşündürdü. Sonuç olarak, idrar NGAL ve kan MOTS-C ABH'da erken birer belirteç olması yanında serum MOTS-C'nin ABH etyolojisinde de kullanılabilecek bir belirteç olduğunu düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: ABH, MOTS-C, NGAL

ABH öngörüsünde serum MOTS-C, idrar NGAL ROC eğrisi





Evrelere göre biyobelirteç düzeyleri

KDIGO EVRE	E1 (n:20)	E2 (n:10)	E3 (n:16)	P
Serum MOTS-C (ng/ml)	8,27 ± 7,72 (2,31-38,1) 6,85 (3,71-9,57)	7,94 ± 6,36 (2-22,3) 8,02 (3,69-10,89)	6,71 ± 2,92 (1,56-10,23) 7,83 (5,7-9,68)	0,95
İdrar NGAL (ng/ml)	24,34 ± 16,03 (2,9-52,1) 26,77 (6,31-36,63)	23,77 ± 10,96 (6,49-42,38) 22,84 (17,86-31,18)	33,79 ± 15,83 (3,11-52) 37,46 (31,6-43,08)	0,96
Serum NGAL (ng/ml)	48,30 ± 0.88 (41,36-52,59) 48,57 (46,12-51,28)	47,42 ± 4,37 (38,04-52,37) 48,48 (44,70-50,0)	47,32 ± 3,66 (37,84-51,06) 47,06 (45,81-50,65)	0,68
Sistatin C (mg/l)	1,25 ± 0,82 (0,7-4,59) 1,1 (0,87-1,31)	1,18 ± 0,46 (0,4-1,98) 1,07 (0,92-1,46)	3,25 ± 2,04 (1-7,2) 2,82 (1,54-4,64)	0,002

[SS-07]

Pediatrik akut poststreptokoksik glomerülonefrit ve C3 glomerülonefrit olgularının değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Ülger Altuntaş[1], Neslihan Çiçek[1], Ece Demirci Bodur[1], Gizem Dikencik[2], Ayşe Sümeyye Atalay[1], Serim Pul[3], Özde Nisa Türkkan[1], Serçin Güven[1], Nurdan Yıldız[1], İbrahim Gökçe[1]
[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
[3]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Amaç:Akut poststreptokoksik glomerülonefrit(APSGN), çocukluk çağının en sık görülen postenfeksiyöz glomerülonefritidir. C3 glomerülonefriti(C3GN), alternatif kompleman yolağının regülasyonunun bozulması sonucu ortaya çıkan, APSGN'yi taklit eden ve tanısı böbrek biyopsisi ile konulan nadir bir böbrek hastalığıdır. Amacımız APSGN ve C3GN'li hastalarının klinik özelliklerini karşılaştırmak ve uzun süreli prognozlarını belirlemektir.

Gereç-Yöntem:Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji kliniğimizde 2000-2024 yılları arasında APSGN tanısı konulan 103 olgu ile C3GN tanısı alan 27 olgu geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular:APSGN'li hastaların 61'i(%59,2) erkek, 42'si(%40,8) kız, yaş ortalaması 102,7±39,6 (29-209) ay ve takip süresi ortalama 29,06 ±36,3(0-140) ay idi. Hastaların en sık başvuru şikayeti ve bulguları 83 hastada(%80,6) makroskopik hematüri, 71'inde(%68,9) ödem, 52'sinde(%50,5) hipertansiyondu.C3 düzeyi ortalaması 0,38±0,32 gr/L olup 94 hastada(%91,3) düşüktü. Hastaların %48'inde masif proteinüri vardı ve albümin seviyesi ortalaması 3,5± 0,7 gr/dl idi. Glomerüler filtrasyon hızı(GFR) ortalaması 100,6±40,3 ml/dk/1.73m2(14-221) olup, %61,9'unda GFR >=90 ml/dk/1.73 m2 idi. Hastaların %1.9'una renal replasman tedavisi(RRT) uygulandı. İzlem sonunda bütün hastaların GFR'leri >= 90 ml/dk/1.73m2 idi.
C3GN'li hastaların 14'ü(%51,9) erkek, 13'ü(%48,1) kız olup yaş ortalaması 118,51±57,9 (6-224) ay, takip süresi ortalaması 54,04 ±55,8 (1-222) ay idi. En sık başvuru şikayeti ve bulguları hastaların %59,3'ünde ödem, %40,7'sinde makroskopik hematüri ve %40,7'sinde hipertansiyondu. C3 seviyesi ortalaması 0.43±0,3 gr/L olup hastaların %92,3'ünde C3 düşüktü. İlk başvuruda hastaların %88'de masif proteinüri vardı ve albümin seviyesi ortalaması 2,8±0,8 gr/dl, GFR ortalaması 104,6±65,3 ml/dk/1.73 m2(17-235) olup %52,2 hastada GFR >=90 ml/dk/1.73 m2 idi. Hastaların %25,9'una RRT uygulandı. İzlemde %11 hastanın GFR'si < 90 ml/dk/1.73 m2 olarak devam etti.
APSGN'li hastalarının başvurusunda enfeksiyon öyküsü, ASO yüksekliği ve makroskopik hematüri anlamlı derecede daha sıktı (sırasıyla p:0,006, 0,04 ve <0,001). C3GN hastalarında ise masif proteinüri, hipoalbüminemi ve RRT gereksinimi APSGN'li hastalara göre anlamlı derecede yüksekti(sırasıyla p:0,001, 0.023 ve 0.01). Son vizitte C3GN hastalarının yaklaşık %52'sinde proteinüri devam etmekte idi, %26'sında C3 düşüklüğü vardı ve hastaların %11'inin GFR'si <90 ml/dk/1.73 m2 olup bu oranlar APSGN'li hastalara göre anlamlı derecede yüksek idi (sırasıyla %15, %7, %0; p<0,05).

Sonuç:APSGN, önemli bir sağlık problemi olmakla birlikte prognozu iyidir. C3GN'li hastalar sıklıkla nefritik sendrom şeklinde prezantasyon göstermekle birlikte, kronik böbrek hastalığına ilerleme riskinden dolayı dikkatli takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: APSGN, C3GN, prognoz

[SS-08]

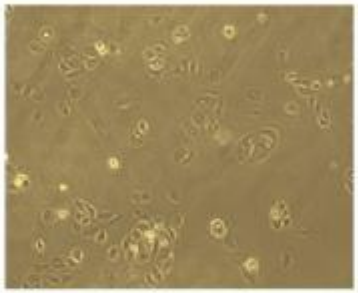
Vankomisin-Sisplatin Nefrotoksik Etkisi ve Teneligliptinin Nefroprotektif Etkisinin in vitro Ortamda Değerlendirilmesi

Seda Menteşe[1], Tülay Becerir[1], Onur Tokgün[2], Büşra Çelikkaya[2], İlknur Girişgen[1], Selçuk Yüksel[1]
[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Ana Bilim Dalı

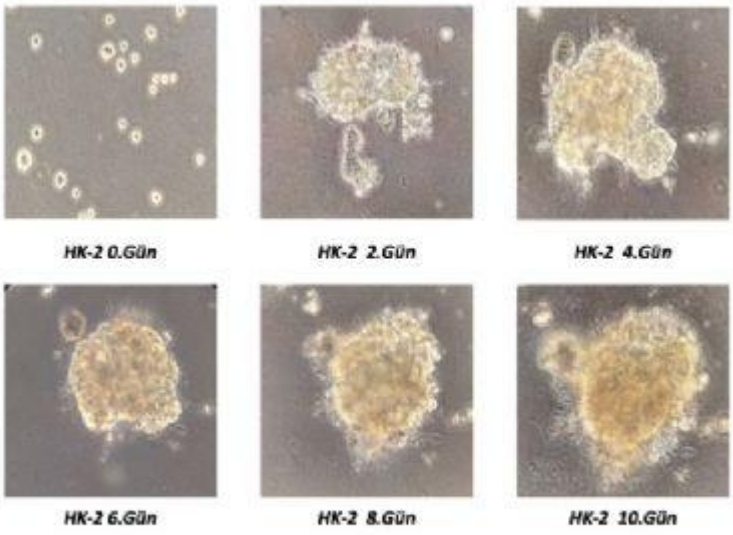
GİRİŞ:İlaca bağlı gelişen nefrotoksisite birçok ilacın etkin kullanımını sınırlandıran, morbidite ve mortalite artışına sebep olan önemli bir klinik problemdir. Vankomisin ve sisplatin nefrotoksik yan etkisi olduğu bilinen ve klinik pratikte yaygın kullanılan ilaçlardır. Teneligliptin, dipeptidil peptidaz-4 (DPP-4) inhibitörüdür ve tip 2 diyabetes mellitus hastalarında oral antidiyabetik ajan olarak kullanılır. Antidiyabetik etkisinin yanısıra güncel çalışmalarda özellikle sisplatin tedavisi alan hastalarda teneligliptin nefrotoksisiteden koruyucu etkisi olduğu da bildirilmektedir.
Amaç: Bu çalışmada insan renal proksimal hücre serilende 2D ve 3D kültür ortamında vankomisin ve sisplatine bağlı nefrotoksisite oluşturarak toksisite gelişimine neden olan olası mekanizmaları transkriptom analizi ile saptamak ve teneligliptinin nefrotoksisite üzerine iyileştirici etkisini göstermeyi amaçladık.
Metod: HK-2 (insan renal proksimal tubul hücreleri) hücre serileri 2D ve 3D kültür ortamında çoğaltıldı. İlaçların uygulanma şekline göre; vankomisin, sisplatin, teneligliptin, vankomisin + teneligliptin, sisplatin + teneligliptin ve kontrol olmak üzere 6 grup oluşturuldu. Hücre gruplarında hücre sağkalımı, ROS/RNS, apoptoz ve transkriptom analizleri yapıldı.
Bulgular: HK-2 hücrelerine sisplatin ve vankomisin uygulaması sonrası hücre canlılığı azaldı. Sisplatin ve vankomisin hücre gruplarına teneligliptin eklendiğinde hücre canlılığında artış saptandı. Vankomisin verilen grupta kontrol grubuna göre ROS miktarı 7,7 kat RNS miktarının 8,3 kat, Sisplatin verilen grubuna göre ROS miktarı 7 kat RNS miktarı 6 kat arttı. Ortama teneligliptin eklendiğinde ROS/RNS düzeylerindeki artışın yaklaşık %50 azaldığı saptandı. Vankomisin ve sisplatine bağlı meydana gelen apoptozun teneligliptin eklenen gruplarda daha az olduğu görüldü. Transkriptom analizi sonucunda 7 adet genin olası mekanizmalar üzerinde etkili olabileceği saptandı. Sisplatin verilen hücre serilerinde ARG2, SOD2 gen ekspkresyonları azalırken; UBD, PTX3, GADD45G gen ekspresyonları arttı. Vankomisin hücre serilerinde ARG2, NCKAP1L, PTX3, SOD2, gen ekspresyonları azaldı, IGHA1, UBD gen ekspresyonları arttı. Teneligliptinin sisplatine bağlı artan PTX3, UBD ve GADD45G ekspresyonunu azalttı, SOD2 ekspreyonunu arttırdı. Teneligliptin, vankomisine bağlı nefrotoksisitede IGHA1 expresyonunu azalttı, NCKAP1L gen ekspresyonunu arttırdı.
Sonuç: Bu çalışmanın sonuçları sisplatinin nefrotoksik etkisinin vankomisine göre daha belirgin olduğunu ve sisplatinin nefrotoksik etkisinin birçok mekanizma üzerinden geliştiğini gösterdi. Ayrıca teneligliptinin anti- oksidan ve anti-apoptotik etkilerinin yanında anti-inflamatuar etkisinin olduğunuda gösterdi.

Anahtar Kelimeler: Nefrotoksite, Hücre Kültürü, Vankomisin, Sisplatin, Teneligliptin

HK-2 hücre 3D kültür mikroskobik görüntülemesi



HK-2-2D Hücre Kültürü



HK-2 3D Spheroid Oluşum Takibi-Hücre Kültürü

[SS-09]

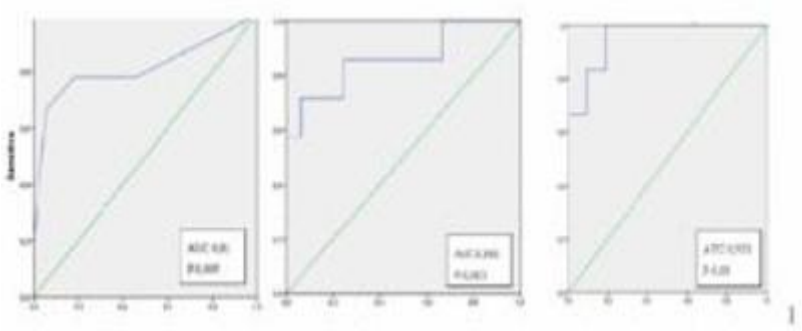
Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde Akut Böbrek Hasarını Erken Dönemde Belirlemede Renal Anjina Indeksi ve Biyobelirteçlerin Etkinliği

Hanife Bayramoğlu[1], İlknur Girişgen[1], Esin Avcı[2], Ümit Altuğ[1], Tülay Becerir[1], Selçuk Yüksel[3]
[1]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji Bilim Dalı Denizli
[2]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Biyokimya Anabilim Dalı Denizli
[3]On Sekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bilim Dalı Çanakkale

Amaç: Akut böbrek hasarı (ABH) insidansının özellikle hastanede yatan çocuklarda arttığı bilinmektedir. ABH gelişmiş ülkelerde yoğun bakım hastalarının yaklaşık %27'sinde ve serviste yatan çocukların %5'inde görülmektedir. ABH mortalite, morbiditesi fazla, maliyeti, komplikasyonları yüksek, renal replasman tedavisi gerektirebilen bir durumdur. Özellikle risk grubu hastalarda ABH gelişmeden ABH riskini belirlemek ve böbrek disfonksiyonu gelişmeden önceki subklinik evrede saptamak için renal anjina indeksi (RAI) kullanılmakta ve yeni biyobelirteçlerin arayışı devam etmektedir. Hastanede ve yoğunbakım ünitesinde (YBÜ) yatan malignite, travma, kardiyak cerrahi geçiren hastalarda oksidan ve antioksidan dengenin bozulması sonucu gelişen oksidatif stres sonrası mitokondrilerde reaktif oksijen radikalleri artar. Böbrekler mitokondriden zengin olup, mitokondriyal disfonksiyon sonrası gelişen reaktif oksijen ürünlerine hassastırlar. MOTS-C mitokondriyal DNA tarafından kodlanan, hücresel metabolik homestazı düzenleyen mitokondriyal peptidtir. Çalışmamızda amacımız; YBÜ'ne yatan, böbrek fonksiyonları başlangıçta normal hastalarda ABH riskini belirlemede RAI, idrar, serum NGAL ve serum MOTS-C düzeylerinin ABH gelişimini gösterip göstermediğini belirlemektir.
Gereç-Yöntem: Çalışmamız Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Nefroloji ve Yoğunbakım Bilim Dalı'nda 1 Temmuz 2022 ile 1 Haziran 2024 arasında prospektif olarak yürütüldü. YBÜ'ne yatırılan 1 ay-18 yaş hastalara yatışlarının ilk günü RAI skorlaması yapıldı. RAI skoru ABH risk faktörü skoru ile zedelenme bulguları skoru çarpımıyla hesaplandı. YBÜ'ne yatırılan hastalar RAI>=8, RAI<8 olarak gruplandırıldı. RAI<8 olanlardan yatışının ilk 12. saatinde, RAI>=8 olanlardan ilk 12-72. saatte serum-idrar örnekleri alındı. YBÜ'ne yatan, ilk yatışta ABH olmayan hastalarda yatışının 3.gününde KDIGO kriterlerine göre ABH gelişip gelişmediği değerlendirildi.
Bulgular: YBÜ'ne yatış sırasında RAI>=8, RAI<8 ile sağlıklı grup arasında başlangıçta serum MOTS-C, idrar-serum NGAL düzeyleri benzerdi (p>0,05). Başlangıçta ABH olmayan 42 hastanın 9'unda 3.günde ABH gelişti, bu hastaların 6'sının başlangıçtaki RAI>=8 idi. Serum-idrar NGAL'inin tek başına ABH öngörücülüğü düşükken, serum MOTS-C düzeylerinin ABH tahmininde AUC:0,71 diğerlerine göre yüksek saptandı. Tek başına RAI>=8'in ABH gelişimindeki öngörüsünde AUC:0,81 (iyi), RAI>=8+idrar NGAL birlikteliği AUC:0,95 (mükemmel), RAI>=8+serum MOTS-C birlikteliği AUC:0,86 (iyi) saptandı (Şekil-1, Tablo-1). RAI>=8 olması tek başına YBÜ'de yatan hastalarda mekanik ventilatör kullanımını (p=0,001 AUC:0,92) ve mortaliteyi (p=0,031 AUC:0,8) öngördü. RAI>=8 ile serum MOTS-C, serum NGAL ve idrar NGAL'inin kombine edilmesi mortaliteyi öngörmedeki AUC değeri anlamlı yüksek saptandı.
Sonuç: YBÜ'de yatan hastalarda ABH riskini belirlemek için yapılan RAI skorunun>=8 olmasının ABH'ı öngörü yeteneğini literatürle uyumlu ve iyi düzeyde bulduk. RAI>=8+serum MOTS-C kombinasyonunun ABH öngörü değerini artırdığını, RAI>=8+idrar NGAL kombinasyonunun ABH'ı öngörmede mükemmel bir belirteç olduğunu bulduk.

Anahtar Kelimeler: ABH, MOTS-C, RAI, NGAL

RAI>=8, 4, RAI>=8+ Serum MOTS-C, RAI>=8+idrar NGAL'inin 3.günde ABH'ı öngörüsü



Değişkenlerin 3.günde ABH'ı öngörmedeki etkileri

	Eğri Altında Kalan Alan	Standart Hata	%95 Güvenilir Alan Alt	%95 Güvenilir Alan Alt	P
İlk RAI skoru>=8	0,811	0,103	0,609	1	0,005
İdrar NGAL	0,672	0,117	0,442	0,902	0,18
Serum NGAL	0,525	0,139	0,253	0,798	0,83
Serum MOTS-C	0,719	0,11	0,504	0,934	0,07
GFR	0,641	0,109	0,428	0,855	0,19
BUN	0,525	0,1	0,329	0,722	0,81
Kreatinin	0,576	0,136	0,308	0,843	0,49
İlkRAI skoru>=8+Serum MOTS-C	0,861	0,091	0,683	1	0,003
İlk RAI skoru>=8+ Serum NGAL	0,724	0,155	0,419	1	0,06
İlk RAI skoru>=8+ İdrar NGAL	0,953	0,037	0,88	1	0,00

[SS-10]

Çocukluk çağı nefrotik sendromu patogenezine epigenetik bir bakış

Neslihan Günay[1], Sibel Yel[1], Zühal Hamurcu[2], Müge Gülcihan Önal[2], Venhar Çınar[2], İsmail Dursun[1]
[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji, Kayseri, Türkiye
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji, Moleküler Biyoloji ve Genetik, Kayseri, Türkiye

Amaç: Nefrotik sendrom (NS) proteinüri, albümin düşüklüğü ve ödemle karakterize bir hastalıktır ve çocukluk çağında sıklıkla idiopatik olarak görülür. İmmünolojik ve genetik mekanizmalar ile patofizyolojisi tam olarak açıklanamayan idiopatik NS'nin gelişiminde epigenetik değişikliklerin de rol alabileceği düşünülmektedir.
Epigenetik düzenlemelerden histon modifikasyonu, enzimlerle histon proteinlerine bazı moleküllerin eklenmesi veya çıkarılmasıyla oluşur. Gen ifadesinin düzenlenmesi, kromatinin yeniden modellenmesi histon modifikasyonlarıyla sağlanmaktadır. H3 proteininin lizin 9 (H3K9) asetilasyonunu sağlayan lizin asetil transferaz (KAT2A) enzimi transkripsiyon aktivatörü olarak işlev görür ve T hücresi aktivasyonunun pozitif bir düzenleyicisidir. H3K9 trimetilasyonundan sorumlu histon metiltransferaz (SETDB1) enzimi ise bununla ters yönlü çalışır.
Bu çalışmada çocukluk çağı nefrotik sendromu hastalarında mononükleer hücrelerde relaps ve remisyon anlarında histon modifikasyonunda görev alan enzimlerden KAT2A ve SETDB1 enzimlerin protein durumlarını ve gen expresyonlarını göstermeyi amaçladık.

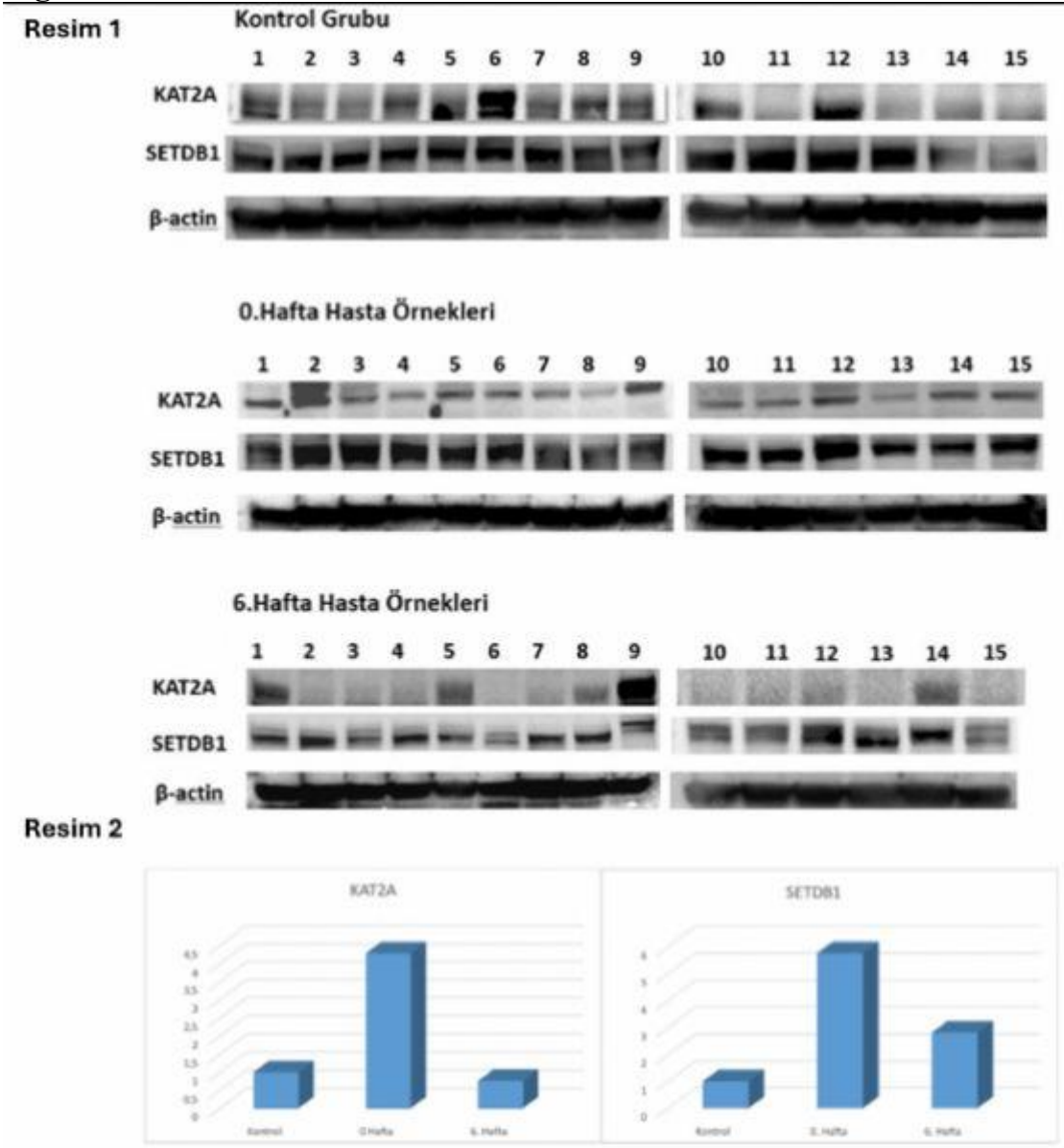
Gereç-Yöntem: On beş çocukluk çağı nefrotik sendrom hastasından hastalık başlangıcında ve remisyona girdikleri 6. haftada alınan periferik kan örneklerinden izole edilen mononükleer hücrelerden total protein elde edildi. Örnekler 15 sağlıklı gönüllüden elde edilen örneklerle kaşılaştırıldı. Western Blot analizi ile H3K9 asetilasyonu ve tri-metilasyonunda görevli KAT2A ve SETDB1 enzimlerinin protein durumu tespit edildi. Yine mononükleer hücrelerden RNA izole edilerek ve RT-PCR ile SETDB1 ve KAT2A genlerinin ekspresyon analizleri gerçekleştirildi

Bulgular: Wester Blot analizinde hasta grubunda hastalığın başlangıcında histon asetilasyonundan sorumlu KAT2A enzimi azalmış, tersi yönde çalışan histon trimetilasyonundan sorumlu SETD1B enzim ise artmış olarak tespit edildi. 6. haftada steroid tedavisi sırasında hastalar remsiyonda iken her iki enzim de azalmış durumda bulundu (Resim 1).
RT-PCR analizinde KAT2A ve SETD1B enzimlerinin gen ekspresyonuna bakıldığında ise her iki enzimin de hastalık başlangıcında arttığı, 6. haftada remisyon sırasında istatistiksel olarak anlamlı şekilde azaldığı ve kontrol grubu ile anlamlı farklılık olmadığı bulunmuştur (Resim 2).

Sonuç: Bizim çalışmamız çocukluk çağı idiopatik nefrotik sendromda hastalık başlangıcında mononükleer hücrelerde KAT2A gen ekpresyonundaki artışa rağmen Western Blotta enzimin azalmış olduğunu göstermiştir. Bu durum bize idiopatik NS hastalarında KAT2A enzim aktivasyonunun düzenlenmesinde posttranskripsiyonel bir modifikasyonun devreye girdiğini göstermektedir. Aynı zamanda hastalık başlangıcında KAT2A ile ters yönde çalışan tri-metilasyondan sorumlu SETD1B enzimi hem ekspresyon düzeyinde hem de protein olarak artmıştır. Remsiyonda ise her iki enzimin de ekspresyon seviyesi azalmıştır.
Sonuç olarak çalışmamızdan elde edilen veriler epigenetik mekanizmalardan histon asetilasyonundan sorumlu enzimlerden KAT2A'nın postraskripsiyonel modifikasyonlarının çocukluk çağı idiopatik nefrotik sendrom relapsında rol alabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Epigenetik, Histon, Nefrotik sendrom

Figür 1



Resim 1: Hasta grubunda relapsta, remsiyonda ve kontrol grubunda Western Blot sonuçları Resim 2: RT PCR da KAT2A SETD1B enzimlerinin ekspresyonlarının hastalık relaps remsiyonu ve kontrol grubuyla karşılaştırması

[SS-11]

Pediatrik yanık yoğun bakım hastalarında hipertansiyon sıklığının ve risk faktörlerinin araştırılması

Mihriban İnözü[1], Sabri Demir[2], Nagihan Çiftçi Pınar[1], Özlem Yüksel Aksoy[1], Sare Gülfem Özlü[1], Müjdem Nur Azılı[2], Fatma Şemsa Çaycı[1], Emrah Şenel[2], Umut Selda Bayrakçı[1]
[1]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Çocukluk çağında hipertansiyon (HT) sıklığı %1-5'dir ve erişkinlerin aksine ikincil HT sıktır. Yanık ikincil HT sebeplerinden biridir. Yanık hastalarında hiperkinetik hemodinamik sistem ön plandadır bu nedenle yanık hastalarında HT sıklığı artmıştır fakat patofizyolojisi halen net değildir. Çalışmamızda pediatrik yanık hastalarında erken dönemde gelişen HT sıklığını ve HT gelişen hastaların klinik özelliklerini belirlemek ve buna sebep olan faktörleri araştırmak amaçlanmıştır.

Yöntem: Çocuk Cerrahi yanık yoğun bakım ünitesine 2019-2024 yılları arasında yanık nedeni ile yatmış 0-18 yaş arası tüm çocuk hastaların dosyaları retrospektif olarak tarandı. 2016 Amerikan Pediatri Akademisi klavuzundaki yaşa, cinsiyete ve boya göre her hastanın >=95 persentil kan basıncı sınırı belirlendi ve aynı gün içerisinde 3 ölçümün ortalaması bu değerin üzerinde olan hastalar hipertansif kabul edildi.

Bulgular: Toplam 1100 hastanın 39'unda (%3,54) (E/K: 3.8) HT saptanmıştır. HT %64.1 oranında yanığın ilk 10 gününde saptanmıştır. Hipertansif hastaların ortalama tanı yaşı 7.58± 6.1 yıl, BMI 19.5 ±4.7, sistolik kan basıncı 134.1 ±14.2 mmhg, diyastolik kan basıncı 80.7 ± 10.8 mmhg'dir. Ortalama yanık yüzey alanı %31.4±19.9'dur (%71.1'inde yanık yüzey alanı %20 üzerinde). Hastaların %43.6'sında entübasyon öyküsü, %43.6'sında akut böbrek hasarı, %43.6'sında elektrolit bozukluğu (en sık hipopotasemi), %10.3'ünde diyaliz öyküsü, %30.8'inde sepsis bulunmaktadır. Hipertansiyon saptandığında 4 hastanın inotrop tedavi, tüm hastaların analjezik aldığı görüldü. Hastaların %74.4'ü evre 2 HT'dur. Evre 1 ve evre 2 HT olan hastalar karşılaştırıldığında vücut kitle indeksi, toplam yanık yüzey alanı, entübasyon süresi, aldığı sıvı miktarı, yatış süresi açısından fark saptanmadı. Ayrıca cinsiyet, yanık etkeni (en sık sıcak sıvı ve alev, sonra elektrik yanığı), entübasyon öyküsü, akut böbrek yetmezliği, diyaliz ve elektrolit bozukluğu olması HT'un evresini etkilememektedir. Hastaların 3'ünde (%7.7) posterior reversible ensefelopati görüldü. HT nedeni ile hastaların %79.5'i antihipertansif tedavi (en sık kalsiyum kanal blokeri, sonra sırasıyla ACE inhibitörü ve beta bloker) alırken, taburculukta %46.1'i hala antihipertansif almaktaydı. Ortalama yatış süresi 45.5±30.2 gün olan hastaların %74.4'ü taburcu, % 15.4'ü başka servise devir, %10.3'ü exitus olmuştur.

Sonuç: Yüksek morbidite ve mortalite oranına sahip yanık hastalarında HT önemli bir ek morbidite sebebidir. Aşırı sıvı resusitasyonu, renin anjiotensin ve aldosteron sisteminin aktivasyonu, artmış plasma renin aktivitesine bağlı vazokonstriksiyon HT'un sebeplerindendir. Sıklığının ve risk faktörlerinin belirlenmesi HT ve ilişkili morbiditeleri önlemede oldukça önemlidir. Bu nedenlerle yanık hastalarında kan basıncı sık ve dikkatli izlenmeli, HT'u önlemek amacıyla yeterli analjezi ve uygun sıvı tedavisi verilmeli, ensefalopati ve nöbet geçirme riski nedeni ile kan basıncı yüksekliği tespit edildiğinde antihipertansif tedavi konusunda hızlı ve agresif olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Yanık, hipertansiyon, çocuk

[SS-12]

Türkiye'de Renovasküler Hipertansiyon Saptanan Çocuk Hastaların Dağılımı Ve İzlemi

Cemaliye Başaran[1], Aslıhan Kara[2], Özde Nisa Türkkan[3], Pelin Abdal Yıldırım[4], Erkam Yıldırım[5], Bahriye Atmış[6], Bağdagül Aksu[7], Sevgin Taner[8], Sibel Yel[9], Sevcan Bakkaloğlu[10], Sibel Çetince Şenses[11], Yeşim Özdemir[12], Sevgi Yavuz[13], Nadide Melike Sav[14], Şenay Zırhlı Selçuk[15], Bora Gülhan[16], Hasan Dursun[17], Hülya Nalçacıoğlu[18], Rümeysa Yasemin Çiçek[19] , Metin Kaya Gürgöze [2], İbrahim Gökçe [3], Meral Bayram[5], Aysun Karabay Bayazıt[6], Nurcan Cengiz[20] , Elif Bahat Özdoğan[21],Belde Kasap Demir[1]

[1]Katip Çelebi Ünversitesi, İzmir, Türkiye
[2]Fırat Üniversitesi, Elazığ, Türkiye
[3]Marmara Üniversitesi, İstanbul, Türkiye
[4]İzmir Şehir Hastanesi, İzmir, Türkiye
[5]Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir, Türkiye
[6]Çukurova Üniversitesi, Adana, Türkiye
[7]İstanbul Üniversitesi, İstanbul, Türkiye
[8]Ege Üniversitesi, İzmir, Türkiye
[9]Erciyes Üniversitesi, Kayseri, Türkiye
[10]Gazi Üniversitesi, Ankara, Türkiye
[11]Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara Türkiye
[12]Eskişehir Şehir Hastanesi, Eskişehir, Türkiye
[13]Başakşehir Çam ve Sakura Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[14]Düzce Üniversitesi, Düzce, Türkiye
[15]Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Malatya, Türkiye
[16]Hacettepe Üniversitesi, Ankara, Türkiye
[17]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[18]Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Samsun, Türkiye
[19]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[20]Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD
[21]Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Nefrolojisi BD

Amaç:Renovasküler hipertansiyon (RVHT) tanısı almış çocuklarda kullanılan tedavi ve takip yaklaşımlarını ele almayı amaçladık.

Yöntem:18 merkezde RVHT tanısı almış 72 hastanın verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Yaş, kan basıncı ve başvuru anındaki şikayetler, görüntüleme yöntemleri, ilaçlar, cerrahi müdahale yöntemleri ve kan basıncının daha sonra nasıl ilerlediği ve komplikasyonlar sorgulandı.

Bulgular:Yatışta ortalama yaş 10,04±4,88 yıl, sistolik kan basıncı SDS 2,25±0,31 ve diyastolik kan basıncı SDS 2,04±0,46 idi. Tüm hastalara en az bir anjiyografik inceleme ile tanı konulmuş olmasına rağmen hastaların %39,7'sinde Doppler ultrasonografi normaldi. Hastaların %8,3'ünde nörofibromatozis, %26,4'ünde fibromusküler displazi, %12,5'inde Takayasu arteriti, %4,2'sinde mid-aort sendromu, %4,2'sinde renal arter hipoplazisi ve %4,2'sinde nakil böbrekte renal arter stenozu vardı. Hastaların %55,6'sı tanı anında asemptomatikti. Hastaların %81,5'i ameliyattan önce iki veya daha fazla antihipertansif ilaç kullanıyordu. %22,2'sinde sol ventrikül hipertrofisi vardı. Hastaların %43,1'ine ise herhangi bir cerrahi girişim yapılmamıştı. %23,6'sına balon, %56,9'una stent, %1,4'üne balon ve stent, %20,8'ine ise anjiyoplasti uygulandı. İşlem uygulanan hastaların %61,1'inde işlem sonrasında antihipertansif ilaç gereksinimi azaldı veya ortadan kalktı. Son ziyarette %19,4'ü tedavi olmaksızın takip edilirken, %22,2'si tek bir antihipertansif ilaç kullanıyordu.

Sonuç:RVHT'li hastaların çoğu ilk başvuruda asemptomatik olduğundan, kan basıncı ölçümünün çok önemli olduğu sonucuna varılmıştır. Ayrıca, antihipertansif sayısı müdahaleli bir işlemden sonra önemli ölçüde azalmıştır.

Anahtar Kelimeler: anjiyoplasti, çocuk, renovasküler hipertansiyon

[SS-13]

Refrakter Epstein-Barr Viremisi Olan Pediatrik Böbrek Nakli Hastalarında Rituksimab'ın Etkinliği ve Güvenliği: Bir Olgu-Kontrol Çalışması

Cemile Pehlivanoğlu[1], Erol Demir[2], Başak Akyollu[3], Özlem Ünlügedik[4], Cihan Karataş[3], Emre Arpalı[3], Neşe Töle[1], Kaan Can Demirbaş[2], Fatih Erbey[5], Burak Koçak[3], Ilmay Bilge[1]
[1]Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Organ Nakli İmmünoloji Araştırma Mükemmeliyet Merkezi, İstanbul
[3]Koç Üniversitesi Hastanesi, Prof. Dr. Münci Kalayoğlu Organ Nakli Merkezi, İstanbul
[4]Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
[5]Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç:Epstein-Barr virüsü (EBV) enfeksiyonu, böbrek nakli sonrası immünosupresyonun (İS) bir sonucu olarak gelişen post-transplant lenfoproliferatif hastalık (PTLD) için bilinen bir risk faktörüdür. Klinik uygulamada İS'nin azaltılması ve antiviral tedavi başlanması önerilse de refrakter EBV viremisi olan hastalarda PTLD riskini azaltmaya yönelik rituksimabın preemptif kullanımına ilişkin bir kılavuz bulunmamaktadır.
Bu çalışmanın amacı, refrakter EBV viremisi olan pediatrik böbrek nakli hastalarında rituksimab tedavisinin etkinlik ve güvenlik profilini değerlendirmektir.

Gereç-Yöntem:Haziran 2018 ile Aralık 2023 arasında Koç Üniversitesi Hastanesi'nde böbrek nakli yapılan, ortanca yaşı 8,3 yıl (IQR: 4-13,3) olan 112 pediatrik hasta değerlendirildi. EBV viremi tedavisi, 300 kopya/mL eşik değerinin üzerinde olan hastalara, İS'nin azaltılmasıyla eş zamanlı olarak Valgansiklovir başlanarak uygulandı. Standart tedaviye rağmen 3 aydan uzun süre 500 kopya/mL'nin üzerinde seyreden viremiye sahip hastalar "refrakter EBV DNAemisi" olarak tanımlandı ve bu hastalar 1-4 doz rituksimab (375 mg/m²) ile tedavi edildi. Rituksimab alan ve almayan hastalar; EBV klirensi, greft fonksiyonu, allogreft ve hasta sağkalımı açısından karşılaştırıldı. Ayrıca rituksimabın yan etkileri değerlendirildi.

Bulgular:Böbrek nakli yapılan ve ortanca 30 ay (IQR: 17-47,25) takip edilen 112 hastanın 28'inde (%25), nakilden ortanca 269 gün sonra (IQR: 36-4102) EBV viremisi gelişti. Nakil sırasında, bu hastaların 18'i (%64,3) EBV için seronegatif, 10'u (%35,7) seropozitifti. Standart tedavi ile 28 hastanın 10'u (%35,7) EBV klirensini sağladı. Ancak 18 hastada (%64,3) refrakter EBV viremisi gelişti ve bu hastaların 3'ünde PTLD gelişti (2'si nakil sırasında seronegatif, 1'i seropozitifti).
Refrakter EBV viremisi olan 15 hasta (%83,3) rituksimab ile tedavi edildi. İkinci doz sonrası 12 hastada (%80) EBV klirensi sağlandı ve hiçbirinde PTLD gelişmedi. Ayrıca, refrakter EBV viremisi nedeniyle greft kaybı olmadı. PTLD tanısı alan 3 hastanın tamamı (%100) rituksimab tedavisi ile remisyona girdi ve allogreft fonksiyonları korundu. Rituksimab tedavisi, 7 hastada hipogammaglobulinemi ve 1 hastada alerjik reaksiyon ile ilişkili bulundu.

Sonuç:EBV DNAemisinin yönetimi, pediatrik böbrek nakli alıcıları için standart bir tedavi protokolü olmaksızın zorlu bir süreç olmaya devam etmektedir.İmmünosupresyonun azaltılması ve Valgansiklovir ile uygulanan standart tedavi, birçok vakada refrakter EBV viremisi gelişimini engelleyememektedir. Standart tedaviye yetersiz yanıt veren hastalarda, preemptif hümanize anti-CD20 monoklonal antikor rituksimab, etkili bir tedavi seçeneği olabilir. Çalışmamızın sonuçları, preemptif rituksimab tedavisinin EBV klirensini sağlamada ve PTLD gelişimini önlemede etkili olduğunu göstermektedir. Bununla birlikte, rituksimab kullanımı hipogammaglobulinemi gelişimi açısından dikkatle izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: pediatri, böbrek nakli, EBV, rituximab, post-transplant lenfoproliferatif hastalık (PTLD)

[SS-14]

Büyümenin önündeki engel: Hemodiyalizde aminoasit kaybı

Derya Cevizli, Mustafa Soran, İsa Yılmaz, Emre Leventoğlu
Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya, Türkiye

Amaç: Böbrek yetmezliği olan hastalar protein yetersizliği açısından yüksek risk altındadırlar. Hemodiyaliz (HD) ile tedavi edilen yetişkinlerde bir diyaliz seansında 6-8 g kadar aminoasit kayıpları bildirilmiştir. Bu nedenle, HD'deki hastalar için protein alımı 0,1 g/kg/gün miktarında artırılmalıdır. Literatürde HD'de aminoasit kayıplarına ilişkin pediatrik çalışmalar oldukça sınırlıdır. Bu çalışmada pediatrik hastaların HD seansında kaybettikleri aminoasit miktarları değerlendirilmiş, bu kayıplarla ilişkili olabilecek parametreler araştırılmıştır.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya hastanemizde HD ile tedavi edilen, kronik böbrek yetmezliği olan tüm çocuklar dahil edilmiştir. Antropometrik ölçümler, klinik ve laboratuvar özellikleri ile HD'ye özgü bilgiler not edilmiştir. Diyetle alınan protein miktarları hesaplanarak HD öncesi ve sonrası plazma ile diyaliz atık sıvısındaki aminoasit konsantrasyonları çalışılmıştır. Sonuçlar ile hasta özellikleri ve HD parametreleri arasındaki ilişki incelenmiştir.
Bulgular: Çalışmadaki 11 hastanın ortanca yaşı 10,2 (IQR: 4,2) yıldır. Böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri böbrek yetmezliğinin en sık (%63,6) nedenidir. Hastaların boy ve kilo SDS'leri sırasıyla -2,96 (IQR:5,47) ve -2,42 (IQR:2,92)'dir. Pre-HD sistolik ve diyastolik kan basıncı (SKB ve DKB) SDS'leri sırasıyla 1,54 (IQR:1,66) ve 0,97 (IQR:1,5)'dir. Tüm hastalarda alçak akışlı membran ile haftada 3 gün dört saatlik seanslarla HD yapılmaktadır. Ortanca üre indirgenme oranı (URR) %62,8 (IQR:20,7), Kt/V ise 1,21 (IQR:0,59)'dir. Diyaliz süresince ortanca ultrafiltrat miktarı 1700 mL (IQR:1900) olup intradiyalitik SKB ve DKB SDS'leri sırasıyla 1,41 (IQR:1,82) ve 1,55 (IQR:2,07), post-HD SKB ve DKB SDS'leri sırasıyla 0,84 (IQR:1,85) ve 0,95 (IQR:2,02)'dir. Hastaların art arda HD yapılmayan iki günde diyetlerindeki ortalama protein alımları 0,74 g/kg'dır. Bu iki gün sonunda yapılan HD'de, pre-HD kan üre azotu (BUN) 65,1±20,1 mg/dL, albümin 3,6±0,5 g/L olup post-HD BUN 23,3±9,5 mg/dL, albümin 3,8±0,5 g/L'dir. Atık sıvısındaki albümin miktarı 0,90±0,58 g'dır. Diyetle alınan protein arttıkça atık sıvıdaki albümin artmaktadır (p=0,014). İstatistiksel olarak anlamlı olmasa da SKB ve DKB arttıkça atık sıvıdaki albüminin arttığı görülmüştür. Atık sıvıdaki albümin derişimi arttıkça kilo ve boy SDS azalmaktadır (p=0,039 ve 0,049, sırasıyla). Otuz farklı aminoasidin incelendiği analizlerde, HD atık sıvısındaki aminoasit derişimleri farklı olsa da her aminoasidin atık sıvısı ile kaybedilebildiği görülmüştür. Toplam 21 (%70) aminoasidin plazma derişimleri HD sonrası azalmıştır, ancak daha karmaşık yan zincirlere sahip olan izolösin, lösin, fenilalanin, triptofan ve tirozinin post-HD plazma derişimleri pre-HD döneme göre daha yüksek saptanmıştır.
Sonuç: Bu çalışma, HD'de pediatrik hastalarda da önemli ölçüde aminoasit kaybının yaşandığını ve bu kayıpların hastaların beslenme durumları, büyüme göstergeleri ve klinik parametrelerle ilişkili olduğunu göstermektedir. Bulgular, aminoasit kayıplarının azaltılması için özel bir beslenme stratejisi gerektiğini ve yeni HD cihaz ve tekniklerinin geliştirilmesine ihtiyaç duyulduğunu ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Aminoasit, atık sıvısı, hemodiyaliz, pediatri, protein

[SS-15]

Pediatrik Böbrek Nakilli Hastalarda Antikor Aracılı Rejeksiyon ve Tosilizumab Tedavisinin Etkinliği

Gülşah Kaya Aksoy[1], Elif Çomak[1], Mustafa Koyun[1], Havva Serap Toru[2], Bahar Akkaya[2], Sema Akman[1]
[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya

Amaç: Antikor aracılı rejeksiyon (AAR), böbrek nakli sonrası greft kaybının önemli nedenlerinden biridir. AAR, mikrovasküler inflamasyon, C4d birikimi ve donör spesifik antikorların varlığı ile karakterizedir. Son yıllarda immünsupresif tedavide çeşitli biyolojik ajanların kullanımı gündeme gelmiş olup, bu ajanlardan biri olan Tosilizumab (anti-IL-6 reseptör monoklonal antikoru), özellikle dirençli AAR vakalarında potansiyel bir tedavi seçeneği olarak öne çıkmaktadır. Bu çalışmada, AAR tanısı alan pediatrik böbrek nakilli hastalarda klinik ve biyopsi bulgularını değerlendirmek ve özellikle Tosilizumab tedavisi alan hastaların sonuçlarını analiz etmek amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde izlenmekte olan ve biyopsi bulguları ile AAR tanısı doğrulanmış hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların demografik verileri, nakil kaynakları (kadavra veya canlı donör), nakil sonrası takip süreleri ve greft kaybı oranları kaydedilmiştir. Tosilizumab tedavisi 8 mg/kg/doz olacak şekilde 4 haftada bir uygulanmıştır. Tosilizumab alan hastalarda tedavi öncesi ve sonrası panel reaktif antikor (PRA) pozitifliği, serum kreatinin ve glomerüler filtrasyon hızı (GFR) karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 21'i (%43.8) erkek, ortalama nakil yaşları 10.92±4.87 yıl olan 48 biyopsi ile doğrulanmış AAR tanısı alan hasta dahil edilmiştir. Kadavra donörden böbrek nakli oranı %22.9 olup, ortalama nakil sonrası izlem süresi 8.17±3.50 yıl olarak belirlenmiştir. İzlem süresinde 18 (%37.5) hastada greft kaybı gelişmiştir.

Nakil sonrası AAR şüphesi ile biyopsi yapılana kadar geçen ortanca süre 2.84 yıl (25-75p: 1.08-5.16) olarak saptanmıştır. Biyopsi bulgularında mikrovasküler inflamasyon skoru >=2 olan 27 hasta (%56.3) ve C4d pozitif 25 (%52.1) hasta mevcuttu. Biyopsi sonrası tüm hastalarda immünsupresif tedavi dozunda azaltım yapılmış; 46 hastaya (%95.8) pulse metil prednizolon, 41 hastaya (%85.4) intravenöz immunglobulin, 34 hastaya (%70.8) plazmaferez, 11 hastaya (%22.9) anti-T lenfosit globulin, 10 hastaya (%20.8) ritüksimab, 10 hastaya (%20.8) Tosilizumab ve 1 hastaya (%2.1) eculizumab tedavisi uygulanmıştır. Tosilizumab uygulanan 10 hastada ortanca Tosilizumab dozu 4 (25-75p: 1-8) olarak saptanmıştır. Tosilizumab sonrası ortanca izlem süresi 19.30±8.11 ay olarak belirlenmiştir. Tosilizumab uygulanan hastaların 6'sında tedavi öncesi PRA pozitifliği mevcuttu ve tamamında sınıf 2 PRA pozitifliği gözlenmiştir. Tosilizumab sonrası bu 6 hastanın tamamında PRA negatifleşmesi dikkati çekmiştir. Tosilizumab öncesi ve sonrası serum kreatinin ve glomerüler filtrasyon hızları benzer bulunmuştur (1.66±0.73 vs 1.91±1.14; p=0.325, 46.32±26.48 vs 43.09±25.87; p=0.349).

Sonuç: Biyopsi kanıtlı AAR tanılı sınırlı sayıda hastanın yaklaşık izlemi göz önünde bulundurulduğunda, Tosilizumab tedavisinin graft fonksiyonlarını korumada faydalı olduğu ve antikor düzeylerinin etkin şekilde azalmasına katkı sağladığı gösterilmiştir. Tosilizumabın dirençli AMR tedavisinde umut vadeden bir ajan olabileceği görülmüş, ancak etkinliğinin ve uzun dönem güvenilirliğinin daha geniş hasta gruplarında araştırılması gerektiği sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Antikor aracılı rejeksiyon, tosilizumab, graft kaybı

[SS-16]

Süt çocuklarında üriner sistem taş hastalığı oluşumunda risk faktörlerinin belirlenmesi: Çok merkezli çalışma

Esra Genç[1], Serra Sürmeli Döven[2], Aylin Gençler[3], Özgür Özdemir Şimşek[4], Ali Tunç[5], Fatma Mutlubaş[6], Güldane Aylin İnal[7] ,Rümeysa Yasemin Çiçek[8], Yeşim Özdemir Atikel[3], Güneş Işık[9], Fatma Şemsa Çaycı[10], Çınar Özen[11], Hülya Gözde Önal[12], Gizem Yıldız[13], Ozan Karakaş[14], Pelin Ertan[15], Ayşe Ağbaş[16], Midhat Elmacı[17], Funda Baştuğ[7], Burcu Ayvacı[2], Demet Tekcan Karalı[12], Ali Delibaş[2], Mustafa Koyun[18], Harika Alpay[19]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin
[3]Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Eskişehir
[4]Bakırçay Üniversitesi Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir
[5]Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Mersin
[6]SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir
[7]Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Kayseri
[8]Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul
[9]Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Gaziantep
[10]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Ankara
[11]Manisa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Manisa
[12]Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun
[13]Denizli Devlet Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Denizli
[14]Pamukkale Üniversitesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[15]Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Manisa
[16]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[17]Karamanoğlu Mehmet Bey Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Karaman
[18]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağluığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[19]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Üriner sistem taş hastalığı, süt çocuklarında sıklığı artan bir durumdur. Böbrek taşı gelişiminde beslenmenin rolü üzerine sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada, süt çocuklarında üriner sistem taş hastalığı oluşumunda beslenmenin etkisini ve risk faktörlerini belirlemek amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya, 01.01.2022-01.01.2024 tarihleri arasında Türkiye'deki 23 merkezin Çocuk Nefroloji kliniklerinde üriner sistem taş hastalığı tanısıyla izlenen süt çocukları (hasta grubu) ile herhangi bir hastalığı olmayan sağlıklı süt çocukları (kontrol grubu) dahil edildi. Hasta ve kontrol gruplarına, süt çocuklarının beslenme özelliklerini içeren bir anket uygulandı. Süt çocuklarının klinik, laboratuvar ve demografik özellikleri kayıtlardan elde edildi. Hasta ve kontrol grubu demografik, klinik, laboratuvar ve beslenme özellikleri açısından karşılaştırıldı. Lojistik regresyon analizi ile taş oluşumu için risk faktörleri belirlendi.
Bulgular: Çalışmadaki 1142 hastanın %61,6'sı erkek olup, ortalama yaş 5,6±3,2 ay idi. Olguların %47,8'si hasta, %52,2'si kontrol grubu idi. Tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonu (ÜSE), taş düşürme, ailede taş ve taşa bağlı operasyon öyküsü, D vitamini kullanımı hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksekti ($p<0.001$). Ancak iki grup arasında D vitamini düzeyleri açısından anlamlı farklılık gözlenmedi ($p=0.724$). Cinsiyet, prematüre doğum, yenidoğan döneminde hastanede yatış, anne baba akrabalığında hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$). Beslenme özellikleri değerlendirildiğinde hasta grubunda anne sütü ile birlikte mama alımı daha fazla idi ($p<0.001$). Sadece anne sütü alımı açısından anlamlı farklılık saptanmadı. Su alımı, tuzlu gıda

tüketimi ve kemik suyu tüketimi açısından hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı farklılık gözlenmedi (p>0.05). Hasta ve kontrol grubu arasında mama alma süresi, su içmeye başlama ayı, günlük su tüketimi ve tuzlu gıdaya başlama ayı açısından da anlamlı farklılık gözlenmedi (p>0.05). Taş oluşumu için risk faktörleri değerlendirildiğinde tekrarlayan ÜSE olanlar olmayanlara göre 3,341 kat (CI: 1,763-6,335, p<0,001), taş düşürme öyküsü olanlar olmayanlara göre 5,869 kat (95% CI: 1,264-27,248, p=0,024), ailede taş öyküsü olanlar olmayanlara göre 5,775 kat (95% CI: 4,172-7,996, p<0,001), D vitamini alanlar almayanlara göre 3,092 kat (95% CI: 1,867-5,122, p=0,001) daha fazla taş oluşumu riski taşıyordu. Beslenme şekline göre taş oluşumu riski değerlendirildiğinde anne sütü ve mama alanlar sadece anne sütü alanlara göre 1,52 kat (95% CI: 1,130-2,043, p=0,006), sadece mama alanlar sadece anne sütü alanlara göre 2,048 kat taş oluşumu açısından daha fazla risk taşıyordu (95% CI: 1,095-3,826, p=0,025).
Sonuç: Sadece mama ile beslenen süt çocuklarında taş oluşumu riskinin yüksek saptanması anne sütü ile beslenmenin önemini vurgulamaktadır. D vitamini alan süt çocuklarının üriner sistem taş hastalığı açısından izlenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: beslenme, süt çocuğu, üriner sistem taş hastalığı, ürolitiyazis

[SS-17]

Lupus Nefriti Tanılı Çocuk Hastalarda Renal Prognozla İlişkili Faktörlerin Değerlendirilmesi: Ulusal Kohort Çalışma

Elif Çomak[1], Esra Karabağ Yılmaz[2], Mehtap Akbalık Kara[3], Songül Yılmaz[4], Gönül Parmaksız[5], Bağdagül Aksu[6], Özlem Yüksek Aksoy[7], Eda Didem Kurt Şükür[8], Serra Sürmeli Döven[9], Aslıhan Kara[10], Sibel Yel[11], Fatma Yazılıtaş[12] , Fırat Gündoğmuş[13], İbrahim Gökçe[14], Tülay Becerir[15], Sevgi Yavuz[16], Pelin Abdal Yıldırım[17], Hulya Gözde Önal[18], Erkam Yıldırım[19], Begüm Avcı[5], Sevgin Taner[20], Yılmaz Tabel[21], Bora Gülhan[8], Bahriye Atmış[22], Bahar Büyükkaragöz[23], Ayşe Ağbaş[2], Beltinge Demircioğlu Kılıç[3], Mustafa Koyun[1], Zeynep Birsin Özçakar[4], Alev Yılmaz[6], Umut Selda Bayrakcı[7], Çiğdem Kaplan[8], Ali Delibaş[9], Metin Kaya Gürgöze[10], İsmail Dursun[11], Mehmet Bülbül[12], Mukaddes Kalyoncu[13], Ülger Altuntaş Böke[14], Selçuk Yüksel[15], Meral Torun Bayram[19], Belde Kasap Demir[17], Seçil Conkar Tunçay[20], Nur Canpolat[2], Gül Şumlu Özçelik[24], Okan Akacı[25], Nida Dinçel[26], Aslı Kavaz[27], Demet Baltu[28], Hülya Nalçacıoğlu[29], Çağla Serpil Doğan[30], Mehmet Baha Aytaç[31], Fatma Uzun[10], Nilüfer Göknar[32], Gizem Yıldız[33], Merve Aktaş Özgür[34], Zübeyde Gündüz[35]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[2]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[3]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep
[4]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[5]Başkent Üniversitesi Adana Dr.Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[6]İstanbul Üniversitesi - İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[7]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[8]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[9]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin
[10]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[11]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, kayseri
[12]Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Ankara
[13]Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji – Romatoloji
[14]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[15]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli
[16]İstanbul *Başakşehir Çam* Ve *Sakura* Şehir Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul
[17]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir
[18]S.B.Ü. *Samsun Eğitim* Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Samsun
[19]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir
[20]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir
[21]Yılmaz Tabel, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Malatya
[22]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[23]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[24]S.B.Ü. *Şişli* Hamidiye *Etfal* Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

Sistemik lupus eritematozus (SLE), birçok organ sistemini etkileyen kronik multisistemik otoimmün bir hastalıktır. Çocuklarda SLE'nin seyri yetişkinlere göre genellikle daha şiddetli olmakta ve daha ağır organ tutulumu görülmektedir. SLE tanılı çocuklarda farklı serilerde %50 ile %82 arasında lupus nefriti (LN) saptanmıştır. LN'li çocuklarda güncel tedavilerin ve renal prognozun değerlendirildiği büyük kohortlarda yapılmış çalışmalar az sayıdadır.

Amaç: Bu araştırmada öncelikle ülkemizde farklı merkezlerde LN tanısı ile izlenmekte olan çocuk hastaların demografik ve klinik özelliklerinin tanımlanması, kısmi/tam remisyona ulaşma oranlarının ve renal prognozun değerlendirilmesi; ikinci olarak da remisyona ulaşamama ve böbrek fonksiyon kaybı ile ilgili risk faktörlerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Method: Ülkemizde lupus nefriti tanısı ile çocuk hasta izlemekte olan tüm merkezler araştırmaya davet edildi. Çalışmaya katılmayı kabul eden 33 merkezde izlenen 18 yaşından küçük, böbrek biyopsisi yapılmış ve sonucu lupus nefriti ile uyumlu olan çocuk hastalar araştırmaya dahil edildi. Elde edilen ilk bulgular burada sunuldu.

Bulgular: Bu çok merkezli retrospektif çalışmada, lupus nefriti tanılı 412 çocuk hastanın 339 kız, 73 erkek) klinik ve histopatolojik özellikleri ile tedavi yanıtları değerlendirildi. Veri analizi tamamlanan hastaların tanıda yaşı ortalaması 13.09±3.51 yıl; izlem süresi 3.99±2.86 yıl idi. Hastaların böbrek biyopsisinde LN klas 2, 3, 4, 5 (pür), 5 (miks) görülme oranı sırasıyla %17.1, %17.7, %45.2, %6.5, %7.3 ve %1.6 bulundu. Tanı sırasında hastaların %37.9'unda hipertansiyon, %21.1'inde akut böbrek yetmezliği (ABY) vardı. Merkezler tarafından hastaların %16.9'unda tedaviye uyumsuzluk bildirildi. İndüksiyon tedavisi sonunda renal remisyon değerlendirildiğinde hastaların %75.8'inde tam remisyona ulaşıldığı; %21.8 hastada parsiyel remisyon elde edildiği ve %2.4 hastada yanıt alınamadığı görüldü. Araştırmada yer alan 412 çocuk hastanın 23'ünde (%5.5) son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) geliştiği saptandı. SDBY gelişimi ile iligili en önemli risk faktörleri indüksiyon sonunda remisyon elde edilememesi ve tedavi uyumsuzluğu idi.

Sonuç: Araştırma sonuçları çocukluk çağı lupus nefritinde etkili tedavi ve düzenli hasta takibinin önemini vurgulamakta; ayrıca tedaviye uyumun artırılması ve dirençli olguların daha yakından izlenmesinin gerekliliğine dikkat çekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Lupus Nefriti, Çocuk, Renal Prognoz

[SS-18]

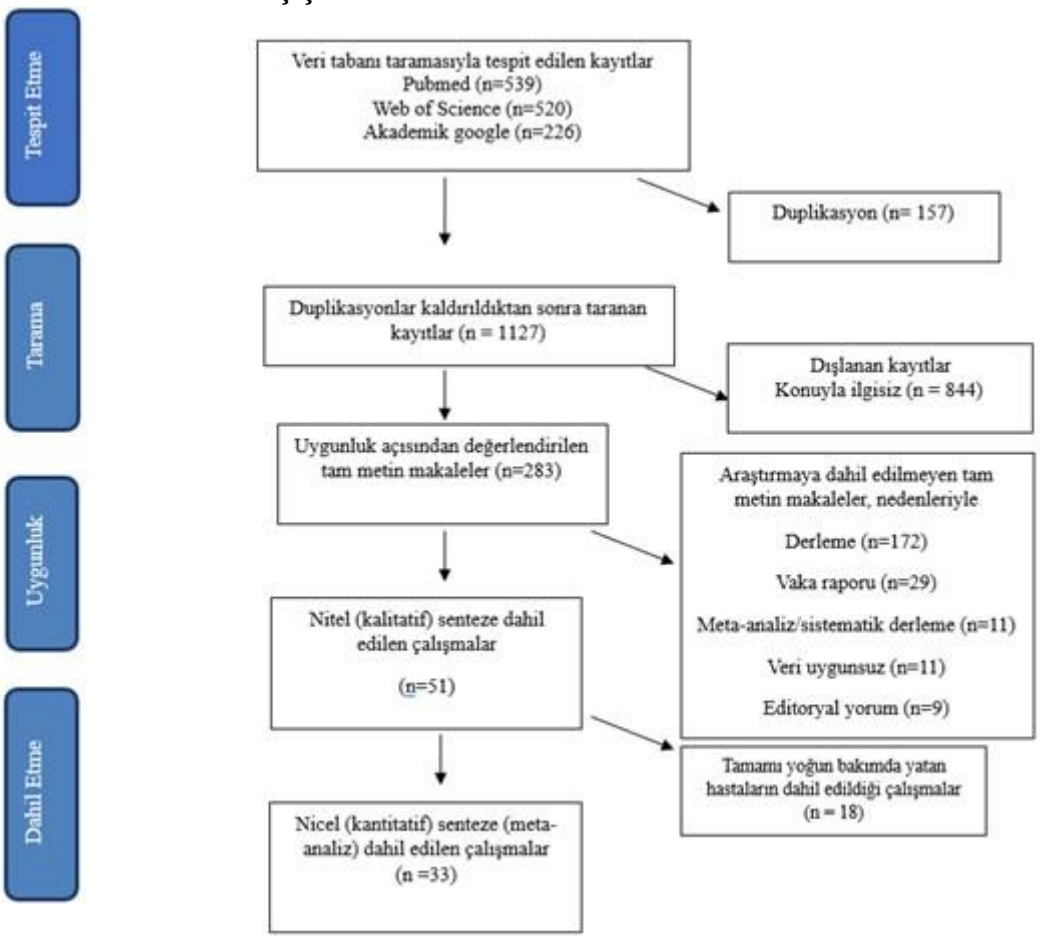
COVID-19 nedeniyle hastaneye yatırılan hastalarda akut böbrek hasarı prevalansı: Meta analiz çalışması

Bahriye Atmış[1], Nazlı Totik[2], Yusuf Kemal Arslan[2], Aysun Karabay Bayazıt[3], Gülşah Seydaoğlu[2]
[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana; Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Adana
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Adana
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: COVID-19 pandemi döneminde hastaneye yatırılan hastalarda COVID-19'un önemli bir böbrek tutulumu olan akut böbrek hasarının (ABH) görülme sıklığı hakkında yeterince bilgi yoktu. Daha sonrasında yayınlanan çalışmalarda, dünyanın çeşitli bölgelerinden değişkenlik gösteren prevalans oranları bildirilmiştir. Bu değişkenlik gösteren sonuçların birleştirilerek analiz edilmesi daha güvenilir bilgi sağlayacağı düşüncesi ile; bu erişkin ve çocuk hasta grubunda gelişebilecek ABH sıklığının meta analiz yöntemi ile elde edilmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: COVID-19 pandemisi ilan edildikten sonra 2022–2023 yılları arasında dünya genelinde değişik araştırıcılar tarafından yapılmış COVID-19 nedeniyle hastaneye yatırılan tüm hastalarda ABH gelişmesine ilişkin verilerin rapor edildiği çalışmaların dahil edilerek analiz yapıldı. Çalışmaları taramak adına "COVID-19", "acute kidney injury" ve "sars-cov-2" anahtar kelimeleri ve tüm potansiyel kombinasyonları kullanılmıştır. Meta analiz, R programlama dili (sürüm 1.0.143) ile "meta" ve "metafor" paketleri kullanılarak gerçekleştirilmiştir. Heterojenliği değerlendirmek için I2 ve Cochran's Q istatistiği kullanılmıştır. Yüksek heterojenlik nedeniyle rastgele etki modeli kullanılmıştır. Yayın yanlılığı huni grafikleri ve Egger's testi ile değerlendirilmiştir.
Bulgular: COVID-19 nedeniyle hastaneye yatırılan hastalarda ABH sıklığını bildiren toplam 40653 hastanın alındığı 51 çalışma meta analize dahil edildi. Çalışmaların heterojenliği incelenerek I2 %98,7 olduğundan çalışmalar heterojen kabul edildi. Meta analizi ile COVID-19 nedeniyle hastaneye yatırılan hastalarda ABH'nın genel prevalansı %34,7 (%95CI:29,2-40,1) bulundu. COVID-19 nedeniyle sadece yoğun bakımda yatan hastaların dahil edildiği ve ABH prevalansını bildiren 18 çalışma mevcuttu. Bu 18 çalışma ile hem servis hem de yoğun bakımlarda yatan hastaların dahil edildiği 33 çalışma iki ayrı grup olarak değerlendirildi. Sadece yoğun bakımda yatan hastaların dahil edildiği çalışmaların meta analizinde ABH prevalansı %44,5 (%95CI:34,2-55,3) iken diğer grupta ABH prevalansı %29,7 (%95CI:24,5-35,6) olarak bulundu (p=0,013). Sadece çocukların dahil edildiği 5 çalışma incelendiğinde ABH prevalansı %24 (%95CI:0,15-0,36) olarak bulundu. Bu çalışmalarda KDIGO evrelerine göre sıklık değerlendirildiğinde evre 1; %15, evre 2 ve 3'ün her ikisi de; %4 sıklıkta bulundu. Diğer 46 çalışmada ise ABH prevalansı %35,9 (%95CI:0,30-0,42) olarak bulundu ve sadece çocuk hastaların alındığı çalışmalara göre farklılık bulunmadı (p=0.090). Tamamı yoğun bakımda yatan hastaların dahil edildiği 18 çalışma yüksek ABH prevalansı nedeniyle dışlandıktan sonra kalan 33 çalışma ile alt grup analizleri yapıldı. Cinsiyete göre alt grup analizi yapıldığında ABH sıklığı erkeklerde (%33,9) kadınlara (%30,2) göre yüksek olmasında karışın farklı bulunmadı (p=0,430).
Sonuç: Bu meta analiz çalışması ile hastanede yatırılarak tedavi gören COVID-19 hastalarında ABH'nın yaygın bir komplikasyon olduğu gösterilmiştir. COVID-19 nedeniyle hastaneye yatırılarak tedavi edilen çocuklarda da ABH prevalansı artmıştır ve KDIGO evrelendirilmesine göre en sık evre 1 ABH görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: akut böbrek hasarı, COVID-19, meta analiz

Şekil 1. PRISMA akış şeması



[SS-19]

Çocuklarda Kronik Böbrek Hastalığı Progresyonunu Öngörmede Fas, FasL ve E-selektin'in Longitudinal Analizi: PROGRESS Çalışması

Bağdagül Aksu[1], Alev Yılmaz[2], Fatma Savran Oğuz[3], Aysel Kıyak[4], Nurver Akıncı[5], Sevgi Yavuz[4], Gül Özçelik[5], Cemile Pehlivanoğlu[2], Ahmet Dirican[6], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[2]
[1]İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü
[2]İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı
[3]İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı
[4]İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi
[5]İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi
[6]İstanbul Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Amaç: Kronik böbrek hastalığı (KBH), çocuklarda önemli sağlık sorunlarına neden olan nadir bir durumdur. Amacımız, KBH olan çocuklarda zamanla serum ve idrarda çözünebilir Fas, Fas Ligandı (FasL) ve E-selektin düzeylerindeki değişiklikleri değerlendirmek ve bunların KBH ilerlemesi için biyobelirteç olarak potansiyellerini belirlemektir.

Gereç-Yöntem: Bu longitudinal çalışma PROGRESS çalışmasının bir parçası olarak yürütülmüştür. Toplam 117 KBH hastası ve 56 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edilmiştir. KBH hastaları, 24 ay prospektif takip edilmiştir. Çözünebilir Fas, FasL ve E-selektin düzeyleri çalışmanın başında, 12. ve 24. ayında Luminex yöntemi kullanılarak ölçülmüştür.

Bulgular: Başlangıçta, KBH olan hastaların serum medyan Fas, FasL ve E-selektin düzeyleri kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede daha yüksekti (sırasıyla 8337 pg/mL - 3951 pg/mL, 68 pg/mL - 33 pg/mL ve 26460 pg/mL - 19801 pg/mL; hepsi için $P < 0,0001$). Ayrıca, KBH grubu kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede daha yüksek idrar Fas/kr, FasL/kr ve E-selectin/kr oranları gösterdi (hepsi için $P < 0,0001$). KBH grubunda, medyan serum FasL düzeyleri (68 pg/mL - 51 pg/mL) ve idrar FasL/Cr oranları (19 pg/mg - 14 pg/mg) başlangıç seviyesine kıyasla 24. ayda anlamlı şekilde azaldı (her ikisi için de $P < 0,0001$). Benzer şekilde, serum E-selektin medyan düzeyleri ve idrar E-selektin/kr oranları zamanla anlamlı şekilde azaldı (sırasıyla $P = 0,003$ ve $P < 0,0001$). Bazal idrar Fas/kr, FasL/kr ve E-selektin/kr oranları KBH evre 4 - 5'te evre 2, 3a ve 3b'ye kıyasla en yüksekti (sırasıyla $P < 0,0001$, $P < 0,0001$ ve $P = 0,007$), ancak KBH evreleri arasında bazal serum Fas, FasL ve E-selektin düzeylerinde anlamlı bir fark gözlenmedi ($P > 0,05$). Bazal serum FasL medyan düzeyleri daha düşüktü ($P = 0,038$) ancak bazal serum Fas medyan düzeyleri hızlı ilerleme olmayanlara kıyasla hızlı ilerleme olan hastalarda daha yüksekti ($P = 0,045$). İdrar Fas/kr, FasL/kr ve E-selektin/kr oranları tüm idrar HSP/kr oranlarıyla pozitif korelasyon gösterdi (hepsi için $P < 0,0001$).
Sonuç: Çalışmamız KBH ilerlemesinin Fas, FasL ve E-selektin içeren karmaşık bir süreç olduğunu vurgulamaktadır; ancak bu biyobelirteçler KBH ilerlemesinin öngörücüleri olarak hizmet etmemektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Böbrek Hastalığı, Fas, FasL, E-Selektin, Progresyon

[SS-20]

İleri evre kronik böbrek hastalığında yeni inflamasyon belirteçlerinden: pteridin metabolitleri

Dilşad Kizir Eravşar[1], Seha Kamil Saygılı[2], Esra Karabağ Yılmaz[2], Ayşe Ağbaş[2], Esra İşat[3], Mehmet Şerif Cansever[3], Nur Canpolat[2]
[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Laboratuvarı, İstanbul

Giriş-Amaç: Kronik böbrek hastalığında (KBH), inflamatuar süreçlerin arttığı bilinmektedir. Son yıllarda, yeni inflamatuar belirteçler arasında yer alan pteridin ve metabolitlerinin, T hücre ve makrofaj aktivasyonu ile ilişkili olarak çeşitli hastalıklarda arttığı gösterilmiştir. KBH hastalarında pteridin metabolitlerindeki değişikliği inceleyen çalışmalar sınırlıdır ve erişkin KBH popülasyonuna aittir. Bu çalışmada, KBH'lı çocuk hastalarda pteridin metabolitlerinin kronik inflamasyonu ve oksidatif stresi değerlendirmede yeni bir biyobelirteç olarak kullanım potansiyelini araştırmayı amaçladık.

Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli, kesitsel çalışmaya, glomerüler filtrasyon hızı (GFR) <60 mL/dk/1.73m2 olan, 6-21 yaş aralığında, aktif enfeksiyonu, sistemik hastalığı ya da bilinen kardiyovasküler hastalığı bulunmayan ve çalışmaya katılmayı kabul eden toplam 45 çocuk ve ergen (12 diyaliz, 33 evre 3-5 KBH) dahil edildi. Kontrol grubu olarak yaş ve cinsiyet açısından uyumlu 67 sağlıklı çocuk alındı. Hasta ve kontrol gruplarının serum örneğinden Yüksek Basınçlı Sıvı Kromatografisi (HPLC) yöntemi ile neopterin, biopterin, monapterin, pterin, pterin-6-karboksilik asit, izoksantopterin, serum kinürenin ve triptofan düzeyleri analiz edildi.

Bulgular: Çalışma grubunun özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Serum pteridin metabolitleri (neopterin, neopterin/biopterin, pterin ve kinürenin/triptofan), KBH ve diyaliz gruplarında sağlıklı kontrollere kıyasla anlamlı olarak yüksek bulundu ($p<0,001$). Bu yükseklik, diyaliz grubunda KBH grubuna göre anlamlı olarak daha belirgindi (Tablo 1). Neopterin, neopterin/biopterin ve pterin düzeylerinin GFR ile negatif korelasyon gösterdiği saptandı ($p<0.001$). Bu korelasyon, diyaliz hastaları analizden çıkarıldıktan sonra da anlamlılığını korudu ($p<0.001$).

Sonuç: KBH olan çocuklarda, sağlıklı kontrollere kıyasla pteridin metabolitlerinin arttığı gösterilmiştir. Neopterin, neopterin/biopterin ve pterindeki artışın inflamasyonla ilişkili olduğu, kinürenin/triptofan oranındaki yüksekliğin ise oksidatif stresin bir göstergesi olabileceği düşünülmüştür. KBH hastalarında görülen pteridin metabolitlerindeki artışın GFR düşüşü ile ilişkili olması, üremik ortamda artmış inflamasyon ve oksidatif stresin bir sonucu olabileceği gibi renal klirensin azalmasına da bağlı olabilir. Bu mekanizmaların daha iyi anlaşılabilmesi için ileri çalışmalara gereksinim vardır.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek hastalığı, kronik inflamasyon, oksidatif stres, pteridin metabolitleri

Tablo 1: Sağlıklı grup ile hasta gruplarının karşılaştırılması

	Sağlıklı (n=67)	KBH (n=33)	HD (n=12)
Yaş, yıl	12 (8,8; 15)	15 (10,6; 16,9)	14 (11; 16)
Erkek, n(%)	39 (58)	18 (55)	7 (58)
eGFR,mL/dk/m2		43 (34; 54,5)	9,9 (7,3; 10,8)
Neopterin, nmol/L	3,8 (2,0; 6,2)	17,4 (11,0; 24,7)**	54,7 (44,4, 87)**, ++
Neo/Bio, nmol/nmol	0,32 (0,17; 1,17)	2,66 (1,64; 4,36)**	1,30 (0,31; 5,39)*
Pterin, nmol/L	6,6 (4,2; 13,3)	27 (16,6; 34,8)**	200 (131; 300)**,++
Kinürenin/Triptofan, nmol/mmol	19,9 (11,3; 35,0)	121 (70; 212)**	142 (302; 1312)**,++

*Veriler ortanca (25.persentil;75.persentil) veya sayı (%) olarak verilmiştir. Hasta grupları (KBH ve diyaliz) ile sağlıklı grup arasındaki istatistiksel farklılık *($p<0.05$) ve **($p<0.01$) ile ifade edilmiştir. KBH ve diyaliz grubu arasındaki istatistiksel farklılık +($p<0.05$) ve ++($p<0.01$) ile ifade edilmiştir.*

[SS-21]

Böbrek iskemi-reperfüzyon hasarında Elabela, Apelin-13, Sistatin-C ve Nitrikoksit düzeyleri ve N-Asetilsistein'in koruyucu etkisi

Buket Baran Akdeniz[1], Aslıhan Kara[2], Tuncay Kuloğlu[3], Süleyman Aydın[4], Mehmet Hanefi Yalçın[5], Metin Kaya Gürgöze[2]
[1]Özel Hayat Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Elazığ
[3]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji Ana Bilim Dalı, Elazığ
[4]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Ana Bilim Dalı, Elazığ
[5]Fırat Üniversitesi Veterinerlik Fakültesi, Histaloji ve Embriyoloji Ana Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: İskemi reperfüzyon (İR) hasarı, kan akışının kısıtlanmasının ardından yeniden oksijenasyon sürecinde meydana gelen hasarları ifade eder. Bu durum, infarktüs, sepsis ve organ transplantasyonu gibi nedenlerle böbreklerde sıkça görülmektedir. Böbrek iskemisinin erken dönemde tanı ve tedavisinin sağlanması açısından yeni moleküller tanımlanması önemlidir. Çalışmanın amacı ratlarda böbrek İR hasarında Elabela (ELA), Apelin 13, Sistatin-C (CYS) ve Nitrik-oksit düzeylerini incelemek, N-Asetilsistein (NAC) uygulamasının İR üzerine olan etkilerini belirlemektir.
Gereç-Yöntem: Araştırma, 68 adet 8 haftalık erkek Wistar-albino sıçan üzerinde gerçekleştirildi. Denekler yedi gruba ayrıldı: Grup 1 (Kontrol) (n=8), grup 2 (Sham) (n=10), grup 3 (Tek taraflı renal İR) (n=10), grup 4 (Bilateral renal İR) (n=10), grup 5 (Tek taraflı renal İR+NAC) (n=10), grup 6 (Bilateral renal İR+NAC) (n=10) ve grup 7 (NAC) (n=10).
İR yapılan gruplara 45 dakika iskemi ve 1 saat reperfüzyon yapıldı. İR+NAC yapılan gruplara ise böbrek dokusuna 45 dakika iskemiden10 dk önce N-asetilsistein 150mg/kg yükleme dozu ve İR boyunca da 20mg/kg/saat idame dozu verildi.
Deneklerin böbrek dokularında ELA, Apelin, indüklenebilir Nitrik oksit (İNOS), CYS immünreaktivitesinin histolojik skorlamaları yapıldı. Apopitotik index TUNEL metodu ile belirlendi.
Bulgular: Grup 3,4 ve 6'da kontrol grubuna göre kreatinin değerleri artmış olarak bulundu. Grup 4 üre ve kreatinin düzeylerinde grup 3'e göre anlamlı artış tespit edildi. Grup 3 ile grup 5 arasında üre ve kreatinin arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Grup 6'da ise grup 4'e göre kreatinin değerinde istatistiksel olarak anlamlı azalma tespit edildi.
Kontrol grubuna göre, Grup 3, 4, 5 ve 6'da anlamlı olarak Total Antioksidan Seviyesinde (TAS) azalma ve Total Oksidan Seviyesinde (TOS) artış saptandı. Grup 4'de grup 3'e göre TAS, ELA, Apelin-13 istatistiksel olarak anlamlı şekilde azalırken; TOS, CYS ve İNOS seviyelerinde anlamlı artış saptandı. Grup5'de ise grup3'e göre TAS, ELA ve Apelin-13 seviyelerinde istatistiksel anlamlı artış bulundu. Grup6'da grup4'e göre kreatinin, TOS, CYS ve İNOS'da anlamlı azalma; TAS, ELA ve Apelin-13'de anlamlı artış bulundu. Böbrek dokularında ELA, Apelin, İNOS, CYS immün reaktivitesinin histolojik skorlamasında Grup3, Grup4, Grup5 ve Grup6'nın kontrol, sham ve NAC grubuna göre istatistiksel olarak artmış olduğu bulundu. TUNEL pozitifliği, İR gruplarında artarken, NAC uygulanan gruplarda belirgin azalma göstermiştir.
Sonuç: ELA ve Apelin-13'ün iskemiye sekonder azaldıkları, İNOS ve CYS'nin ise anlamlı olarak arttığı görüldü. Üre ve kreatinin İR hasarında bu moleküller kadar spesifik olmadığı değerlendirildi. NAC tedavisi sonrası dokuda ve serum örneklerinde ELA ve Apelin-13 artışı ile İNOS ve CYS'nin azaldığı tespit edildi. Özellikle Apelin-13 ve ELA'nın kullanımı, renal İR hasarlarının erken dönemde tespitine ve tedavisine ışık tutacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Apelin, Elabela, İNOS, Renal iskemi reperfüzyon, Sistatin-c

Denek gruplarında serum üre, kreatinin, TAS ve TOS parametrelerinin ölçüm değerleri ve kontrol grubuna göre karşılaştırılması

	ÜRE (mg/dL) Mean (Min-Maks)	Cr (mg/dL) Mean (Min-Maks)	TAS Mean (Min-Maks)	TOS Mean (Min-Maks)	p değeri
Grup1 (n=8)	44.75 (30-55)	0.24 (0.19-0.33)	30.83 (17.6-40.7)	5.5 (3.5-9.5)	p>0.05
Grup2 (n=10)	45.6 (34-54)	0.25 (0.14-0.31)	33.4 (26.6-42.5)	4.28 (2.75-6.2)	p>0.05
Grup3 (n=10)	49.4 (44-58)*	0.3 (0.24-0.48)*	12 (8.38-17.7)*	9 (7.4-12.8)*	p<0.05
Grup4 (n=10)	62 (46-79)*	0.44 (0.35-0.59*	8.5 (3-12.1)*	11.3 (8.2-15.5)*	p<0.05
Grup5 (n=10)	49.10 (38-58)*	0.28 (0.22-0.37)*	19.6 (5.8-36.3)*	6.72 (4.7-11.8)*	p<0.05
Grup6 (n=10)	57.4 (40-72)*	0.35 (0.23-0.49)*	16.9 (13.1-25.7)*	8.4 (6-12.7)*	p<0.05
Grup7 (n=10)	45.6 (34-54)	0.25 (0.14-0.31)	39.6 (19.7-57)	3.8 (2.54-4.96)	p>0.05

Denek gruplarında serum ELA, Apelin-13, CYS ve iNOS parametrelerinin ölçüm değerleri ve kontrol grubuna göre karşılaştırılması

	ELA Mean (Min-Maks)	APELİN-13 Mean (Min-Maks)	iNOS Mean (Min-Maks)	CYS Mean (Min-Maks)	p değeri
Grup1 (n=8)	1565.4 (879.5-1989.5)	626.3 (374.7-775.9)	56.4 (34-103.8)	3,8 (2.3-7.4)	p>0.05
Grup2 (n=10)	1741.9 (1365.4-2320)	698.3 (538.8-938.4)	42.9 (28-63)	2.9 (1.9-4.4)	p>0.05
Grup3 (n=10)	583.3 (283.4-879.6)*	238.6 (160-371.4)*	92.5 (69.5-124)*	6.3 (4.9-8.3)*	p<0.05
Grup4 (n=10)	224.5 (127.5-391)*	161.6 (45.4-235)*	119.6 (83.3-155.3)*	9 (6.5-11.5)*	p<0.05
Grup5 (n=10)	1288 (622-1926)*	475.8 (234.9-767.6)*	61.9 (46.7-96.4)*	4.2 (3-6.8)*	p<0.05
Grup6 (n=10)	892.5 (670-1373.8)*	342.4 (245-558.7)*	87.4 (56.3-142.8)*	5.7 (3.9-10.3)*	p<0.05
Grup7 (n=10)	1282 (583-2299.5)	508.3 (229-912)	38.1 (26.4-49)	2.5 (1.75-3.2)	p>0.05

[SS-22]

Primer enürezis nokturnası olan çocukların yönetimine yeni bir yaklaşım

Buket Esen Ağar[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Aslıhan Kara[2]
[1]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ

Amaç: Primer enürezis nokturnası (PEN) olan çocuklarda 25-OHD vitamini, B12 vitamini, folik asit ve ferritin düzeylerini belirlemek ve serum düzeyi düşük olan çocuklarda eksikliklerin yerine konulması ile enürezis sayısındaki değişimi göstermek amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem:
Çalışmaya PEN tanısı konulan 150 çocuk hasta dahil edildi. Beş yaş üzerinde olup haftada iki veya daha fazla gece enürezisi olan ve gündüz idrar kaçırması olmayan monosemptomatik primer enürezis olguları çalışmaya alındı. Hastanın semptomları, işeme öyküleri, klinik ve laboratuar bulguları ve ailede PEN'li birey varlığı kaydedildi.
Çocuklarda serum 25-OHD düzeyi 12 ng/mL'nin altı ise D vitamini eksikliği, 12-20 ng/mL aralığında ise D vitamini yetersizliği kabul edildi. Serum B12 vitamini düzeyleri 300 pg/mL'nin altında olan hastalar B12 vitamini eksikliği olarak kabul edildi. Hastaların hepsine standart üroterapi ayrıntılı olarak anlatıldı. Eksik vitaminleri olan hastalara vitamin destekleri klavuzlarda belirtildiği şekilde sağlandı. İşeme takvimi yaptırıldı. Aylık kontrollerde idrar kaçırdığı gün sayısı kaydedildi.
Bulgular: Çalışmaya alınan 150 PEN tanılı hastanın ortalama yaşı 8.78±2.88 yıl ve 85'i (%56.7) erkek, 65'i (%43.3) kız olup E/K oranı 1.3 idi. İdrar kaçırma sayısı haftada ortalama 6.39±1.20 gün olduğu görüldü. Üriner USG'de 7 (%4.6) olguda hidronefroz ve 17 (%11.3) hastada post miksiyon rezidü idrar tespit edildi.
Laboratuvar verileri Tablo 1'de sunulmuş olup hastaların %78.6'sında serum B12 vitamini düzeyi düşüklüğü, %41.3'ünde 25-OHD vitamin düzeyi düşüklüğü görüldü. Hem 25-OHD hem de B12 vitamini düzeyi düşüklüğü 51(%34) hastada belirlendi. Ferritin düzeylerinde düşüklük olan 26 (%17.3) hasta olup hiç bir hastada folat eksikliği saptanmadı. Tüm hastaların sadece 21'inde (%14) herhangi bir vitamin eksikliği görülmedi. Olguların %48'inin düzenli takipleri yapılabildi. Takibe gelen hastaların %76.4'ünde standart üroterapi ve eksik vitamin desteği ile haftada 2 günün altında idrar kaçırma başarısı elde edildi. Kalan 17 (%23.6) hastaya önerilere rağmen şikayetlerinin devam etmesi nedeni ile desmopressin tedavisi başlandı.
Sonuç: B12 ve D vitamini eksikliğinin bilişsel ve motor nöron fonksiyonu üzerindeki olumsuz etkileri bilinmektedir. B12 eksikliğinde merkezi sinir sisteminin olgunlaşmasında gecikme ve dengesiz miyelinizasyon görülebilir. D vitamini yetersizliği veya eksikliği kontrolsüz mesane kasılmalarına yol açarak aşırı aktif mesane durumu oluşturabilir. Ayrıca natriürezise ve pelvik taban kas bozukluğu gibi farklı klinik bozukluklara katkıda bulunur. Çalışmamızın desmopressin tedavisi uygulanmadan, sadece standart üroterapi ve eksik vitaminlerin yerine konulması sonrası hastaların gece alt ıslatma sıklığındaki değişikliği belgeleyen literatürdeki tek çalışma olması nedeni ile hem literatüre hem de klinik izleme katkı sağlayacağını düşünmekteyiz. PEN ile başvuran hastalarda başka semptom olmadan dahi özellikle B12 ve D vitamini eksikliklerinin taranması ve PEN yönetimine yeni bir destek tedavisinin eklenmesi düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, D vitamini, Enürezis, Vitamin B12

Primer Enürezis Nokturnalı Hastaların Laboratuvar Bulguları

Parametre	Ortalama ±SD	Min-max
Hb	13.2±0.98 g/dL	10.6-17.6
MCV	84.26±31.46 fL	57.90-89.9
Üre	23.54±5.25 mg/dL	11-35
Kreatinin	0.41±0.09 mg/dL	0.24-0.75
Serum Na	140.31±2.44 mEq/L	132-149
Serum Ca	9.71±0.35 mg/dL	8.60-10.90
B12 vitamin düzeyi	242.51±120.38 pg/mL	63-1334
25OHD düzeyi	22.04±9.01 ng/mL	4-58
Ferritin	22.56±17.98 ng/ml	3-145
Folat	10.11±3.65 ng/ml	5-24.9

[SS-23]

Ergenlerde hipertansiyon etiyolojisinde anksiyete araştırılmalı mı?

Pelin Abdal Yıldırım[1], Gözde Ulaş[2], Seçil Arslansoyu Çamlar[3], Gonca Özyurt[2], Işıl Seren Arısüt[1], Cemaliye Başaran[4], Eren Soyaltın[4], Belde Kasap Demir[4]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye; İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[4]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: Primer hipertansiyon ergenlik döneminde obezite, hareketsiz yaşam ve sağlıksız beslenme vb faktörler nedeniyle sıklığı giderek artan bir sağlık problemi haline gelmiştir. Psikolojik stres, kaygı bozukluğu gibi psikososyal ek faktörlerin de hipertansiyona katkıda bulunabileceği düşünülmektedir. Ergenlik döneminde bu konuya ilişkin yeterli çalışmaya rastlanmamıştır. Bu çalışmada primer hipertansiyon nedeniyle tetkik edilen ergenlerde anksiyete ve depresyon düzeyinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Kan basıncı yüksekliği nedeniyle çocuk nefrolojisi polikliniğimize yönlendirilen 10-18 yaş hastalar çalışmaya dahil edildi. Olguların demografik verileri, başvuru yakınması, ek hastalık ve ilaç kullanım öyküsü, psikiyatrik özgeçmiş, tütün kullanımı öyküsü, fizik muayene, boy, kilo, vücut kitle indeksi (VKİ) SDS'leri, ofis kan basıncı ve SDS'leri, yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) sonuçları, uç organ hasarı varlığı (ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi varlığı, göz dibi bakısında hipertansif retinopati varlığı, mikroalbüminüri varlığı), mevcut verilerle primer hipertansiyon tanısı konulup konulmadığı, hipertansiyon nedeniyle ilaç başlanıp başlanmadığı kaydedildi. VKİ 85 persentil ve üzerinde olanlar obez kabul edildi. Çocuklarda Anksiyete ve Depresyon Ölçeği (ÇADÖ-Y) uygulandı. Olgular, ÇADÖ-Y total anksiyete ve total anksiyete/depresyon skorları ile yaygın anksiyete bozukluğu, ayrılık anksiyetesi bozukluğu, sosyal anksiyete bozukluğu, panik bozukluk, obsesif kompulsif bozukluk ve major depresif bozukluk altı alt ölçek skorlamaları yapıldı. Tüm alt ölçekler ve total anksiyete ve total anksiyete/depresyon ölçeklerinde T skoru >70 olanlar pozitif kabul edildi. Bu olgulardan primer hipertansiyon tanısı alanlar Grup 1, almayanlar Grup 2 olarak gruplandı. Grup 1 ve Grup 2 anksiyete ve depresyon belirtileri açısından karşılaştırıldı.
Bulgular: Çalışmaya Ekim 2024 – Şubat 2025 tarihleri arasında çocuk nefroloji polikliniğine başvuran ve çalışmaya katılmayı kabul eden 77 ergen (E/K=2,2) dahil edildi. Ortalama başvuru yaşı 15,12±1,79 (11-18) idi. Başvuru yakınması en sık baş ağrısı (n=40, %52), ve tesadüfen kan basıncı yüksekliği saptanması (n=21, %27) idi. VKİ'ye göre 49 olgu (%64) obez, 28 olgu normal kilolu (%36) idi. 10 (%13) olguda tütün kullanımı öyküsü mevcuttu.
Primer hipertansiyon tanısı alan 60 hasta (Grup 1), kan basıncı normal olarak değerlendirilen 17 hasta (Grup 2) ile karşılaştırılması Tablo 1'de görülmektedir. Grup 1'de uç organ hasarı (n=23), en sık kardiyopati (n=16, %21) idi. Grup 1 ile Grup 2 arasında anksiyete ve depresyon skorları arasında anlamlı fark saptanmadı.
Sonuç: Çalışmamızda kan basıncı yüksekliği nedeni ile başvuran ergen olguların takiplerinde primer hipertansiyon tanısı alanlar ile almayanlar arasında anksiyete depresyon skorlarında anlamlı fark saptanmamıştır. Veri toplama süreci devam etmekte olup olgu sayısının arttırılması sonrasında bulgularımız tekrar değerlendirilecektir.

Anahtar Kelimeler: anksiyete, depresyon, ergenlik dönemi, primer hipertansiyon

Tablo 1. Primer hipertansiyon tanısı alan ve kan basıncı normal olan olguların demografik ve anksiyete ve depresyon skorlarının karşılaştırılması

	Grup 1 n=60	Grup 2 n=17	p
Cinsiyet (K/E)	15/45	9/8	0,390
Yaş	15,28±1,77	14,53±1,80	0,140
Ayrılık anksiyetesi T skoru	53,48±12,30	50,82±11,44	0,413
Genel anksiyete T skoru	46,83±11,14	45,65±10,22	0,682
Panik bozukluk T skoru	56,20±13,52	54,06±10,77	0,501
Sosyal fobi T skoru	44,38±12,34	40,82±10,27	0,238
Obsesyon/kompulsiyon T skoru	49,80±9,80	46,53±9,65	0,230
Depresyon T skoru	53,85±14,62	51,18±15,63	0,534
Total anksiyete T skoru	49,50±12,63	46,47±10,66	0,330
Total anksiyete/depresyon T skoru	50,78±13,54	47,53±12,06	0,348

[SS-24]

Tip-1 Diyabetes Mellituslu Adolesanlarda Arteriyel Sertlik Eğiliminin Değerlendirilmesi

Gökçen Erfidan[1], Derya Durmuş Sağcan[2], Seçil Arslansoyu Çamlar[3], Gönül Çatlı[4], Bumin Nuri Dündar[5], Belde Kasap Demir[6]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Sancaktepe Şehit Prof.Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir
[4]İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İstanbul
[5]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı; İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İzmir
[6]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı; İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir

Amaç:Tip 1 Diyabetes Mellitus (T1DM), sıklığı giderek artan kronik bir hastalık olup, en yaygın mortalite ve morbidite nedeni kardiyovasküler hastalıklardır. Bu hastalarında görülen artmış insülin direnci, ileri glikasyon son ürünleri, oksidatif stres ve kronik inflamasyon gibi etkenlerin damar duvarı elastikiyetinin bozulmasına yol açarak arteriyel sertlik (AS) gelişimine neden olabildiği ve kardiyovasküler riskleri arttırdığı düşünülmektedir.
Bu çalışmada, çocukluk çağı T1DM olgularında osilometrik yöntemle ölçülen kan basıncı (KB) ve arteriyel sertlik değerlerinin sağlıklı çocuklarla karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem:2022-2023 tarihleri arasında, en az 2 yıldır T1DM tanısıyla izlenen ve insülin tedavisi almakta olan, eşlik eden diğer kronik hastalıkları bulunmayan ve anti-hipertansif ilaç kullanmayan, 10-18 yaş arası 48 olgu dahil edildi. Demografik verileri ve ofis kan basıncı ölçümleri kaydedilen olgularda, Mobil-O-Graph (IEM, Almanya) osilometrik cihazıyla yapılan 24 saatlik ölçümlerle yaşam içi kan basıncı izlem verileri, santral KB, nabız dalga hızı ve augmentasyon indeksi değerleri elde edildi. Aynı ölçümler, cinsiyet ve yaş uyumlu seçilen 50 sağlıklı çocuğa yapıldı. Hastalık süresinin AS parametreleri üzerindeki etkisini değerlendirmek için hasta grubu ikiye bölündü; hastalık süresi 5 yıl ve üzerinde olanlar Grup-1 (n=20), 5 yılın altında olanlar ise Grup-2 (n=28) olarak adlandırıldı.

Bulgular:Hasta grubunun ortanca tanı yaşı 5 yıl olup, %51'i 5-10 yaş arasında tanı almıştı. Günlük ortalama insülin dozu 0,9 IU/kg/gün idi. Ortalama HbA1c değeri 9,48±2,14 idi. Hasta ve kontrol gruplarının; yaş, cinsiyet, boy-kilo-vücut kitle indeksi SDS'leri ve ofis sistolik-diastolik KB SDS'leri benzerdi (p>0,05). Gündüz, gece ve 24 saatlik dönemlerde elde edilen periferik sistolik-diyastolik-ortalama arteriyel KB değerlerinde farklılık görülmedi. Gündüz ve gece sistolik ve diastolik KB yükleri, sistolik ve diastolik dip değerleri benzerdi (p>0,05). Gündüz, gece ve 24 saatlik periyotlarda santral sistolik-diyastolik KB ve nabız basıncı değerleri de benzer görüldü (p>0,05). Gündüz, gece ve 24 saatlik periyotlarda ölçülen nabız dalga hızı ve augmentasyon indeksi verileri arasında istatistiksel anlamlı bir fark yoktu (p>0,05).
H Grup-1, Grup-2 ve kontrol grubu karşılaştırıldığında ise yaş, cinsiyet, boy-kilo-vücut kitle indeksi SDS'leri benzerdi. Augmentasyon indeksi ölçümlerinde, gündüz ve gece değerleri 3 grupta da benzer iken (p>0,05), 24 saatlik ölçüm değeri Grup-1'de belirgin olarak yüksekti (p=0,016) (Tablo). Nabız dalga hızı ölçümleri arasında anlamlı fark görülmedi (p>0,05).

Sonuç:Bu çalışmada, hastalık süresi 5 yıl ve üzerinde olan T1DM hastalarında AS'in erken bir belirteci olan augmentasyon indeksinin osilometrik ölçümler sonucunda yüksek saptandığı görülmüştür. Bu bulgu, uzun süreli hastalığın AS riskini arttırabileceğini desteklemiştir. Uzun dönem izlemde kardiyovasküler risk değerlendirmesi yapılırken, osilometrik yöntemin kolay uygulanabilir ve noninvaziv olması, bu yöntemin kullanımının faydalı olabileceğini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: arteriyel sertlik, nabız dalga analizi, hipertansiyon, tip1 diyabetes mellitus

Hastalık süresine göre gruplanmış Tip-1 Diyabetes Mellitus tanılı hastaların, sağlıklı kontrol grubu ile demografik verileri ve nabız dalga analizi sonuçlarının karşılaştırılması

	Grup-1 * (n=20)	Grup-2 ** (n=28)	Kontrol Grubu (n=50)	p
Yaş (yıl), median (min-max)	16 (10-17)	14,5 (10-18)	14 (10-17)	0,138
Ağırlık SDS, mean±SD	0,21 ± 1,11	0,20 ± 1,18	0,36 ± 1,52	0,860
Boy SDS, mean±SD	-,07 ± 1,15	0,38 ± 0,97	0,18 ± 1,28	0,419
VKİ SDS, mean±SD	0,30 ± 1,03	-0,05 ± 1,29	0,29 ± 1,52	0,611
Augmentasyon indeksi (%), mean ± SD - 24 saatlik - Gündüz - Gece	 22,6 ± 7,4 23,7 ± 7,8 19,2 ± 8,8	 17,9 ± 6,2 20,0 ± 6,4 15,0 ± 8,7	 17,9 ± 6,2 20,3 ± 6,6 14,0 ± 7,3	 0,016 0,119 0,076
Nabız dalga hızı (m/s), mean±SD - 24 saatlik - Gündüz - Gece	 4,58 ± 0,31 4,62 ± 0,31 4,51 ± 0,39	 4,51 ± 0,26 4,55 ± 0,25 4,44 ± 0,29	 4,47 ± 0,23 4,48 ± 0,25 4,42 ± 0,29	 0,310 0,160 0,566

*VKİ: vücut kitle indeksi *Grup-1: Hastalık süresi 5 yıl ve üzerinde olan T1DM hastaları **Grup-2: Hastalık süresi 5 yıldan az olan T1DM hastaları*

[SS-25]

Nöropatik Mesane Tanılı Çocuklarda Ürodinami Bulgularının Değerlendirilmesi

Nevzat Aytaş[1], Ahmet Taner Elmas[1], Şenay Zırhlı Selçuk[3], Merve Aladağ[1], Turan Yıldız[2], Yılmaz Tabel[1]
[1]İnönü Üniversitesi Çocuk Nefrolojisi BD, MALATYA
[2]İnönü Üniversitesi Çocuk Cerrahisi BD, MALATYA
[3]Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, MALATYA

Amaç: Nöropatik mesane disfonksiyonu (NMD) olan çocuklara yaklaşım spektrumun bir ucunda erken (proaktif) strateji ve diğer ucunda bekle-gör (reaktif) olmak üzere geniş bir yelpazede değişiklik göstermektedir. Çalışmamızda nöropatik mesane disfonksiyonu (NMD) nedeniyle kliniğimizde postnatal proaktif takip ve tedavi edilen hastalarımızla reaktif stratejisi ile izlenen eski tanılı hastalarımızın bulgularını geriye dönük olarak değerlendirerek böbrek fonksiyonlarının korunmasında hangi yöntemin daha uygun olduğunu belirlemeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem:: Çalışmamızda 2018-2022 yılları arasında Turgut Özal Tıp Merkezi Çocuk Ürodinami Ünitesine başvuran NMD hastalarının dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Kliniğimizde NMD tanısıyla en az 1 yıl izleme alınmış olan, üriner sistem ultrasonografisi (USG), voiding sistoüretrogram (VCUG), dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafik incelemeleri bulunan ve ürodinamik çalışma (ÜDÇ) yapılan hastalar çalışma kapsamına alındı. Toplam 180 hastanın dosyası tarandı ve çalışma kriterlerini karşılayan toplam 143 hasta (0-18 yaş arası 74 erkek ve 69 kız) çalışmaya dâhil edildi. Hastalar yaş grupları (5 yaş altı ve üstü), cinsiyet ve renal hasar durumlarına göre demografik ve klinik özellikler, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları (İYE), vezikoüreteral reflü (VUR), ÜDÇ bulguları, renal hasar durumları ve kronik böbrek hastalığı (KBH) oranları açısından birbirleriyle karşılaştırıldı.
Bulgular: Çalışmamızda DMSA sintigrafik incelemesinde NMD'li 58 (%40.6) çocukta renal skar varlığı ve 16 (%11.2) çocukta ise böbrek yetmezliği tespit edildi. Renal skar gelişimine etkileyebilecek ürodinamik çalışma parametreleri detrüsör aşırı aktivitesi (DAA), detrüsör-sfinkter dissinerjisi (DSD) ve artmış post-voiding rezidü (PVR) olarak belirlendi (p değeri sırasıyla p=0.044, p=0.014 ve p=0.038). ÜDÇ bulgularına ek olarak; düşük yaş, meningomyelosel (MMC) operasyon zamanı, tekrarlayan semptomatik ateşli İYE geçirilmesi, üriner sistem USG'de hidronefroz ve mesanede tabekülasyon saptanması ve VUR varlığı renal hasar gelişimini anlamlı olarak etkileyen diğer faktörler olarak belirlendi. (p değerleri sırasıyla p=0.023, p=0.0001, p=0.009, p=0.0001, p=0.0001 ve p=0.0001).
Sonuç: NMD'li bebeklerde erken cerrahi müdahale ve cerrahi sonrası temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) ve antikolinerjik ilaçlar ile mesanenin etkin boşalmasını sağlamak ve güvenli mesane basınçlarını korumak gibi erken girişimlerin ve ÜDÇ'yi içeren proaktif yaklaşımın hem tekrarlayan İYE ve sekonder VUR gelişimini hem de renal hasarı önleyebileceği, KBH ve son dönem böbrek yetmezliği gelişimini azaltacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Spinal disrafizm, Nöropatik mesane, Ürodinami

[SS-26]

Eculizumab Tedavisi Alan Atipik Hemolitik Üremik Sendromlu Çocuklarda Aşı İle Önlenebilen Bakterilerin Taşıyıcılık Oranı

Fatma Özak Batıbay[1], Aslı Kavaz Tufan[1], Gülşah Kaya Aksoy[2], Bora Gülhan[3], Beltinge Demircioğlu Kılıç[4], İsmail Dursun[5], Bahar Büyükkaragöz[6], Aysun Çaltık Yılmaz[7], Hülya Nalçacıoğlu[8], Tülay Becerir[9], Nuran Çetin[1], Kübra Çeleğen[10], Meltem Dinleyici[11], Mücahit Kaya[12], Ömer Kılıç[13], Ener Çağrı Dinleyici[14]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[3]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[4]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep
[5]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kayseri
[6]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[7]Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[8]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun
[9]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli
[10]Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kayseri
[11]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Eskişehir
[12]Diagen Biyoteknoloji, Ankara
[13]Eskişehir Osmangazi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Eskişehir
[14]Eskişehir Osmangazi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Eculizumab, atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS) tedavisinde birinci basamak tedavi olarak kullanılmaktadır. Ancak, eculizumab tedavisi alan hastalar Neisseria meningitidis (Nm), Streptococcus pneumoniae (Sp) ve Haemophilus influenzae (Hi) kaynaklı enfeksiyonlara karşı daha duyarlı hale gelebilmektedir. Eculizumab tedavisi alan hastalar için meningokok, pnömokok ve H. influenzae tip b aşıları zorunlu olmakla birlikte, aHÜS'lü çocuklarda Nm, Sp ve Hi taşıyıcılığına ilişkin veriler sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı, eculizumab tedavisi gören çocuklarda (1) Nm, Sp ve Hi taşıyıcılığının prevalansını, (2) serogrup dağılımını ve (3) aşılama durumlarını incelemektir.
Gereç-Yöntem: Bu prospektif, çok merkezli çalışmada, Türkiye'de eculizumab tedavisi gören aHÜS tanılı çocuklar ve ergenlerde nazofaringeal Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae ve Haemophilus influenzae taşıyıcılığını değerlendirilmiştir. Çocukların tıbbi kayıtlarından yaş, cinsiyet, kreş-okul-üniversiteye devam durumu, pasif sigara içme öyküsü, geçmiş enfeksiyonlar, antibiyotik kullanımı ve aşılama durumları (meningokok, pnömokok ve Hib aşıları dahil) kaydedilmiştir. Nazofaringeal sürüntüler toplanmış ve meningokok, pnömokok ve H. influenzae tespiti için gerçek zamanlı polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) yöntemi kullanılmıştır.
Bulgular: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS) tanısı olan 62 çocuktan nazofaringeal örnekler topladık. Bu 62 çocuktan 61'i (%98.4) en az bir doz meningokok, pnömokok ve Hib aşısı ile aşılanmıştı. Üç çocukta (%4.8) Neisseria meningitidis, on çocukta (%16.1) Streptococcus pneumoniae ve altı çocukta (%9.7) Haemophilus influenzae taşıyıcılığı saptandı. Meningokokların üçü de tiplendirilemeyen suşlar idi. Pnömokoklarda ise serotip-3 (n:1), serotip-7A/F (n:2), serotip-8 (n:1), serotip-10 (n:1), serotip-11A (n:1), serotip-19A (n:2), serotip-19F (n:2) saptandı. H. İnfluenzae için tiplendirme yapılamadı.
Sonuç: Çocukların neredeyse tamamına takviye dozlar dahil olmak üzere risk grubuna yönelik meningokok, pnömokok ve Hib aşıları yapılmıştır. aHÜS'lü çocukların %4.8'inde tiplendirilemeyen meningokok, %16.1'inde Streptococcus pneumoniae ve %9.7'sinde Haemophilus influenzae taşıyıcılığı tespit edilmiştir. Eculizumab tedavisi alan hastalar, Nm, Sp ve Hi suşları nedeniyle invaziv enfeksiyonlara karşı hala yüksek duyarlılık göstermektedir. Aşılanma durumu veya antibiyotik profilaksisi fark etmeksizin, invaziv enfeksiyonlara yönelik farkındalığın artırılması gerektiğini göstermektedir. Herhangi bir enfeksiyon belirtisi görüldüğünde hızlı tıbbi müdahale ve tedavi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: atipik hemolitik üremik sendrom, eculizumab, nazofarengeal kolonizasyon

[SS-27]

Nefrolog gözüyle "Coğrafya kader midir?"

Ayşe Seda Pınarbaşı[1], Emel Sarıbaş[2]
[1]Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Diyarbakır
[2]Batman Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Batman

Amaç: Akraba evliliğinin özellikle otozomal resesif hastalık riskini arttırdığı bilinmektedir. Ülkemizde de başta Güneydoğu ve Doğu Anadolu bölgesinde akraba evliliği oranlarının çok yüksek olması ve buna bağlı otozomal resesif hastalıklar başta olmak üzere pek çok genetik hastalığı daha sık gördüğümüzü söyleyebiliriz. Bu çalışmadaki amacımız çocuk nefroloji polikliniğinde takip ettiğimiz aynı hastalığa sahip kardeş hastaların demografik bilgilerini incelemek ve akraba evliliğinin yarattığı sosyal ve medikal sorunlara dikkat çekmektir.
Gereç-Yöntem: Diyarbakır Çocuk Hastalıkları ve Batman Eğitim Araştırma Hastanesi çocuk nefroloji polikliniğine Ocak 2020 – Ocak 2025 tarihleri arasında başvuran ve kardeş ve/veya kardeşlerinde aynı nefrolojik hastalığa sahip olan 0-18 yaş arasındaki hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik verileri (akraba evliliği varlığı/derecesi, çocuk sayısı, hasta çocuk sayısı, aile öyküsü, anne-baba eğitim durumları vb) dosyalarından retrospektif olarak not alındı. Kronik böbrek hastalığı (KBH) glomerüler, kistik/tübüler, KAKUT ve diğer hastalıklar olmak üzere gruplandırıldı. Tanı yaşları, renal replasman tedavisi (RRT) uygulamaları/değişiklikleri, kronik böbrek hastalığı (KBH) evreleri, mortalite durumları dosyalarından not alındı.
Bulgular: Çalışmaya 101 çekirdek aileden 217 hasta alındı. Aile içindeki ortalama çocuk sayısı 4.24+/-1.67 iken hasta çocuk sayısı 2.21+/-0.43 idi. Akraba evliliği oranı %82.1 idi ve bunun %79.5 kuzen evliliğiydi. Hastaların 60'u Evre 5, 9'u Evre 4, 12'i Evre 3 KBH idi. Evre 5 KBH olan 60 hastanın son RRT modaliteleri; 25'i periton diyalizi, 21'i renal transplantasyon, 13'si hemodiyaliz şeklindedir. 17 hasta RRT değişiklikleri yapılmak zorunda kalınmış olup 15 hasta vefat etmiştir. Hastaların tanıları gruplandırıldığında %58.4'u kistik/tübüler hastalıklar, %21.7'i glomerüler, %11.8'si KAKUT, ve %7.9'i diğer hastalık grubundaydı.
Sonuç: Türkiye'de toplum içerisinde önüne geçemediğimiz bazı durumlar sağlık problemlerinin oluşmasında önemli riskler oluşturmaktadır. Akraba evliliği bunların başında gelmektedir. Bu sosyodemografik yapı nedeniyle pek çok aile kendilerini bir çıkmazın içerisinde bulmaktadır ama bunu kader olarak adlandırmaktadırlar. Aile içerisinde birden fazla çocuğun böbrek probleminin olması, hastane ziyaretleri/yatışları, kullanılan ilaç sayılarının çokluğu, diyaliz tedavileri ve buna bağlı gelişebilecek pek çok komplikasyonun yaşanması başta bu aileler olmak üzere sağlık sektörünü de yıpratmaktadır. Bu sıkıntıların en aza indirilmesi için akraba evliliğini önleyici politikaların geliştirilmesi ve genetik geçiş olduğu düşünülen hastalıklar için etkin genetik danışmanlık planlanması gerekmektedir. Akraba evliliğinin yoğun olduğu bu bölgelerde hastalıkların daha erken tespit edilmesi için kardeş taramalarının mutlaka yapılması ve Japonya'da IgA nefriti taraması yapıldığı gibi tam idrar tahlili ile proteinuri, hematüri, glikozüri gibi parametrelerin taranması gündeme getirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Akraba evliliği, Genetik, Çocuk Nefroloji

[SS-28]

Hemodiyaliz tedavisi uygulanan kronik böbrek yetmezliği olan çocuk hastalarda ekokardiyografik ve laboratuvar ölçümler ile volüm yükünün değerlendirilmesi

Öykü Ömür Şen[1], Osman Dönmez[1], Mehmet Taha Kökbıyık[2], Özlem Mehtap Bostan[2], Gülcan Canbek[1]
[1]Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı,Bursa
[2]Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kardiyoloji Bilim Dalı,Bursa

Amaç: Kronik hemodiyaliz (HD) tedavisi uygulanan hastalarda morbidite ve mortalitenin en önemli sebebi olan kardiyovasküler hastalık ve komplikasyonlarından kaçınmak için optimal sıvı durumunun değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır. Bu çalışmada; HD yapılan çocuk hastalarda volüm yükünün tespitinde ve kuru ağırlığın saptanmasında, ekokardiyografik ve laboratuvar ölçümleri ile kullanılabilecek parametreleri belirlemek istedik.
Gereç-Yöntem: Çalışmamız prospektif randomize kontrollü olarak tasarlanmış olup, 2023-2024 yılları arasında HD tedavisi görmekte olan 0 – 18 yaş arasındaki 17 hastanın HD öncesi ve sonrasında alınan kan numunelerinden serum renin, aldosteron, brain natriüretik peptid (BNP) çalışılmıştır ve HD öncesi ve sonrasında aynı çocuk kardiyoloji uzmanı tarafından ekokardiyografi yapılmıştır. Ekokardiyografide sol atrium çapı (SAC), sol ventrikül diastol sonu çapı (SVDSC), inferior vena cana kollapsibilite indeksi (IVCCI), inferior vena kava çapı (IVC) inspiryum ve ekspiryumda ölçülmüştür. Benzer yaşlarda ve cinsiyette 17 sağlıklı çocuk ile kontrol grubu oluşturulup aynı şekilde tetkikleri alınmış, ekokardiyografileri yapılmıştır. İstatistiksel analizler SPSS programı kullanılarak yapılmıştır. Çalışmamız için Etik Kurul ve Bilimsel Araştırmalar Projeleri Koordinasyon Birimi (BAP) 'ne başvurulmuş,onay alınmıştır.
Bulgular: Çalışmamızda HD öncesi bakılan BNP ve aldosteron değerleri HD sonrasında bakılan BNP ve aldosterona göre anlamlı olarak daha yüksek iken (p = 0.001), renın düzeylerinde anlamlı fark görülmemiştir. Aynı zamanda kontrol grubu ile HD öncesi ve sonrası değerler kıyaslandığında BNP'de anlamlı bir düşüş varken (p < 0,001) renin ve aldosteronda anlamlı farklılık saptanmamıştır. Ekokardiyografi ölçümlerinde ise HD öncesi SAC ve SVDSC değerleri HD sonrası değerlerinden anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır (p = 0.001). Bununla birlikte hem HD öncesi hem de HD sonrasında bakılan SAC ve SVDSC değerleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (p < 0,001). Ayrıca inspiryumdaki IVC çapı ve IVCCI'de anlamlı farklılık olmayıp HD öncesi ekspiryumdaki IVC çapı değerleri HD sonrası ölçümüne göre anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır (p = 0.022).
Sonuç: Literatürde pediatrik KBH hastalarında volüm yönetimi için biyobelirteçler ve görüntüleme yöntemlerinin birlikte kullanılmasının önemi vurgulanmaktadır. BNP'nin volüm yükü değerlendirilmesindeki yüksek duyarlılığı, klinik karar verme süreçlerinde kritik bir rol oynayabilir. klinik uygulamalarda BNP'nin ve ekokardiyografik yöntemlerin daha yaygın kullanımı, kardiyovasküler komplikasyonların önlenmesinde ve hasta sonuçlarının iyileştirilmesinde önemli bir adım olabilir. Sonuç olarak BNP'nin çocuk HD hastalarında volüm yükünü belirlemede önemli pratik ve kullanışlı bir biyobelirteç olduğunu düşünmekteyiz.Kuru ağırlık belirlenmesinde BNP ölçümleri göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk Nefroloji, Hemodiyaliz, Volüm yükü, Ekokardiyografi, BNP

[SS-29]

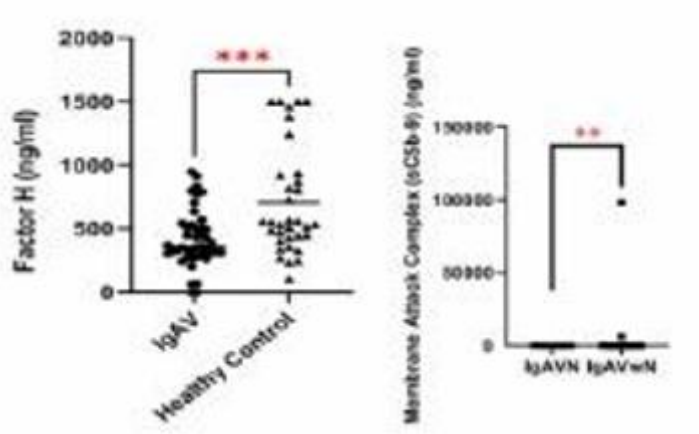
immünoglobulin A vaskülitinde Böbrek Tutulumunu Öngörmek İçin Serum Membran Atak Kompleksi Non-invazif biyobelirteç Olabilir mi ?

Seçil Conkar Tunçay[1], Güzide Aksu[2], Raziye Burcu Taşkın[2], Sait Şen[3], Gülden Hakverdi[4]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir
[2]ge Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pataloji Ana Bilim Dalı, İzmir
[4]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstatistik ve Tibbi Bilişim Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç: İmmünoglobulin A vaskülit (IgAV)'inde böbrek tutulumu prognozu belirler. Son dönem böbrek hastalığına yol açabilen IgAV Nefriti (IgAVN), IgAV'li çocukların %1-2'sinde gelişebilir. IgAVN patogenezinde lektin ve alternatif kompleman yolak aktivasyonunun rol oynadığı bilinmektedir. Böbrek tutulumu genellikle hastalığın başlangıcından ilk 6 ay içinde çıkabilmektedir. Hastalığın ilk başlangıcında böbrek tutulumunu belirlemede kullanılan bir biyokimyasal belirteç yoktur. Bu çalışmada IgAV hastalığın başlangıcında böbrek tutulumunu öngörmede serum lektin ve alternatif kompleman proteinlerinin rolünü göstermeyi amaçladık.
Gereç ve Yöntem Bu çalışmaya Nisan 2021-Ocak 2024 tarihleri arasında Ege Üniversitesi Çocuk Nefroloji ve Çocuk Romatoloji Bölümlerinde EULAR/PReS kriterlerine göre IgAV tanısı alan 2-18 yaş arası 44 çocuk hasta ve 34 sağlıklı kontrol dahil edildi. IgAV hastalarından kompleman proteinleri için serum örnekleri ilk başvuru sırasında alındı. Tüm hastalar böbrek tutulumu açısından en az altı ay süreyle takip edildi. Serum membran atak kompleksi (sC5b-9), kompleman faktör H (CFH), mannoz bağlayıcı lektin (MBL), mannoz bağlayıcı lektin ilişkili serin proteaz-1 proteinleri (MASP-1) düzeyleri ELISA Kiti ile ölçüldü. Böbrek tutulumu, laboratuvar parametreleri ve serum kompleman protein düzeyleri ile arasındaki ilişki değerlendirildi. IgAVN, albüminüri (albümin/kreatinin oranı > 30 mg/mmol) ve/veya hematüri (>= beş kırmızı kan hücresi/hpf) ve/veya tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFR) < 60 mL/dak/1,73 m2 olarak tanımlandı. İlk tanıdan sonraki altı ay içinde nefrit olmaması durumunda, nefriti olmayan IgAV (IgAVwN) olarak tanımlandı.
Bulgular Bu çalışmaya toplam 78 çocuk dahil edilmiştir: 44 IgAV (IgAV hastaları arasında 18 hastada nefrit (IgAVN) vardı ve 26 çocukta nefrit yoktu (IgAVwN) ve 34 sağlıklı çocuk. Tüm hastalarda palpe purpura mevcuttu. Böbrek tutulumu 18 (%40,9) çocukta saptandı. IgAV'li olgular böbrek tutulumu olmayan IgAVwN ve böbrek tutulumu olan IgAVN olarak gruplandırılmıştır. IgAVN hastalarının tümünde hematüri, 11'inde (%25) hematüri ve proteinüri vardı ve hiçbirinde serum kreatinin düzeyi yüksekliği yoktu. IgAV olguların 18'inde IgAN ortalama 20 (12,5–82,5) günlük bir süre içinde gelişmiştir. 11 hastaya nefrit başlangıcından ortalama 18,5 (10-50) gün sonra böbrek biyopsisi yapılmıştır. Serum kompleman faktör H protein değeri IgAV olgularında (420,2±255,89 ng/ml), sağlıklı kontrollere (707,28±426,61ng/ml) göre daha düşüktü (p < 0,001). Serum membran atak kompleksi IgAVN olgularında (0 (0-415,15) ng/ml) IgAVwN'ye (0 (0-98218 ng/ml) kıyasla daha düşüktü (p=0,03). IgAVN hastaları ile IgAVwN hastaları arasında diğer kompleman proteinleri (CFH, MBL, MASP-1), lgA, C3, C4, ASO ve SAA serum değerleri açısından anlamlı bir fark bulunmamıştır(p>0,05).
Sonuç Bu çalışma, kompleman sistemi proteinlerinden biri olan membran atak kompleksi düzeyinin IgAV hastalarında IgAVN gelişip gelişmeyeceğini belirleyebileceği göstermiştir. Hastalığın başlangıcında böbrek tutulumunu belirlemede serum membran atak kompleksi düzeylerinin böbrek tutulumunu öngörmek için kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Nefrit, Vaskülit, İmmünoglobulin A, Henoch-Schönlein purpurası Kompleman, Serum membran atak kompleksi

IgAV, IgAVwN, IgAVN hastalarında ve sağlıklı kontrollerde serum kompleman konsantrasyonları. Faktör H (ng/ml), Membran Atak Kompleksi (sC5b-9) (ng/ml)



*Mann Whitney U testi ve Kruskal Wallis testi ile Dunn'ın çoklu karşılaştırma testi kullanılarak analiz edilmiştir.**P < 0.05, ***P < 0.001*

IgAVN ve IgAwN hastalarında serum kompleman konsantrasyonları ve başlangıç laboratuvar verileri

PARAMETRE	IgAVN (n=18)	IgAVwN(n=26)	p
C3 (mg/dL) ortalama (min-maks)	139,5 (111-192)	140,5 (110-210)	0,88*
C4 (mg/dL) ortalama±SD	26,44±7,43	27,89±8,31	0,56**
IgA (g/l) ortalama (min-maks)	2,15 (1,2- 4,28)	1,75 (1,1-7,8)	0,05*
Membran Atak Kompleks (ng/ml)ortalama (min-maks)	0 (0-544)	0 (0-98218)	0,03*
Faktör H (ng/ml)ortalama (min-maks)	392,91±198,97	435,8±242	0,55**
Mannoz Bağlayıcı Lektin (ng/ml) Ortalama ±SD	547,98±273,46	593,14±327,99	0,64**
Mannoz ilişkili serin proteaz-1 (ng/ml) Medyan (min-maks)	62,97 (49,98-150,19)	74,44 (34,27-175,86)	0.72*

*IgAVN:immünoglobulin A vaskülit Nefritİ, IgAVwN: Nefritsiz immünoglobulin A vasküliti C3; compleman 3, C4; compleman 4, IgA; immünoglobulin A, SD; Standart sapma *Mann-Whitney U testi **Bağımsız Örneklemler t testi, + Ki-kare testi*

[SS-30]

Kateterle İlişkili Kan Dolaşımı Enfeksiyonları – Önleyici ve Tedavi Protokollerinin Değerlendirilmesi: Bir ESPN Anketi

Sevcan A Bakkaloğlu[1], Emre Leventoğlu[2], Defne Ezgü[3], Umut Selda Bayrakçı[4], Nur Canpolat[5], Osman Dönmez[6], Hakan Erdoğan[7], Nilüfer Göknar[8], Aysun Karabay Bayazıt[9], Hülya Nalçacıoğlu[10], Gönül Parmaksız[11], Yılmaz Tabel[12] , Mehmet Taşdemir[13,] Nurdan Yıldız[14,] Epdwg-Espn Dialysis Wg Members[15]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Konya
[3]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara
[4]Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Ankara
[5]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[6]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa
[7]Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Bursa
[8]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[9]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[10]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun
[11]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Adana
[12]İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Malatya
[13]İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[14]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[15]EPDWG-ESPN Dialysis WG Members

Amaç: Hemodiyaliz (HD), böbrek yetmezliği olan çocuklarda kritik bir tedavi yöntemidir ve çocukların özgün anatomik özellikleri nedeniyle özel yönetim protokollerini gerektirir. Vasküler erişim (VE) seçimi, HD'nin başarısında önemli bir rol oynar ve bu seçenekler arasında arteriyovenöz fistüller (AVF), arteriyovenöz greftler (AVG) ve santral venöz kateterler (SVK) bulunmaktadır. SVK'ler, disfonksiyon, tromboz ve kateterle ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonları (CRBSI) gibi riskler barındırır. Bu anket, Avrupa'daki nefroloji merkezlerinde pediatrik HD uygulamalarını araştırarak VE stratejileri, enfeksiyon kontrolü ve CRBSI yönetimine odaklanmaktadır. Çalışma, pediatrik HD gören çocuklarda bakımın standartlaştırılmasını amaçlamaktadır.
Gereç-Yöntem: "Survey Monkey" aracılığıyla tasarlanan çevrimiçi anket, 51 sorudan oluşan yedi bölüm içermektedir. Anket, katılımcıların mesleki özellikleri, VE türleri ve komplikasyonları, CRBSI önleme, tanı ve tedavi stratejileri ile kateter kilit solüsyonlarını kapsamaktadır. Anket, Avrupa Pediatrik Nefroloji Derneği'ne üye pediatrik nefrologlara e-posta yoluyla dağıtılmıştır.
Bulgular: Anket, Batı Avrupa (BA) merkezlerinden 15 (%42,9) ve Doğu Avrupa (DA) merkezlerinden 18 (%51,4) katılımcı içermektedir. DA'lı hekimler genellikle mesleklerinde daha fazla deneyime sahiptir (p=0,000). Çoğu BA doktoru çocuk hastanelerinde çalışırken, DA'lı doktorların üçte biri kombine hastanelerde çalışmaktadır (p=0,001). Pediatrik HD üniteleri, tüm BA merkezlerinde bulunurken, DA'nın %55,6'sında mevcuttur (p=0,003). AVF kullanımı, BA'de daha yaygındır (%36'ya karşı %18,8, p=0,034). SVK yerleştirilmeden önce profilaktik antibiyotik kullanımı çocuk hastanelerinde daha yaygındır (%71,4'e karşı %20, p=0,177). Çıkış bölgesi temizliği kombine hastanelerde her diyaliz sonrası yapılırken, çocuk hastanelerinde haftalık olarak yapılmaktadır (p=0,015). Çocuk hastanelerinde, SVK uçları için tercih edilen ajan alkolle birlikte klorheksidindir; kombine hastaneler povidon-iyotu daha sık kullanmaktadır (p=0,012). Daha deneyimli katılımcılar, çıkış bölgesi için steril gazlı bez (%52) kullanırken, daha az deneyime sahip olanlar şeffaf yarı geçirgen bandaj (%80) tercih etmektedir (p=0,002). Kateter kontaminasyonu önleme konusunda, deneyimli nefrologların %28'i, deneyimsiz olanların ise %70'i iğnesiz HD konektörleri kullanmaktadır (p=0,029). CRBSI tanısında, BA'lı nefrologlar genellikle tek bir pozitif kültür kullanırken, DA'lı nefrologlar iki kültür kullanmaktadır (p=0,086). Şiddetli sepsis veya septik şok durumunda, daha deneyimli grubun %76'sı kateteri çıkartırken, daha az deneyimli grubun sadece %30'u çıkarmaktadır (p=0,016). Çoklu ilaç dirençli bakteriler tarafından kaynaklanan CRBSI vakalarında, deneyimli katılımcıların %56'sı kateteri

çıkartırken daha az deneyimli grup için bu oran yalnızca %10'dur (p=0.015). Ayrıca DA hekimlerinde çoklu ilaç dirençli bakteriler nedeniyle kateter çıkarma olasılığı daha yüksektir (%66,7'ye karşı %20, p=0,009).
Sonuç: Pediatrik HD'de CRBSI yönetiminde farklı bölgelerde enfeksiyon önleme ve tedavi stratejilerinin optimize edilmesinde zorluklar devam etmektedir. Standartlaştırılmış kılavuzlar, daha tutarlı tanısal kriterler ve bölgesel uygulamaların hasta sonuçları üzerindeki etkilerini daha iyi anlama, CRBSI yükünü azaltmak ve HD gören çocuklar için bakım kalitesini iyileştirmek için gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Hemodiyaliz, Kateterle İlişkili Kan Dolaşımı Enfeksiyonları, Pediatri, Santral venöz kateter

[SS-31]

Alt üriner sistem disfonksiyonu olan çocuklarda multikomponent pelvik taban fizyoterapi programının etkinliğinin incelenmesi

Ayşe Kardelen Acar[1], Sevcan Hatipoğlu[2], Erkam Yıldırım[2], Meral Torun Bayram[2], Salih Kavukçu[2], Alper Soylu[2]
[1]İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İzmir
[2]Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

Amaç:Alt üriner sistem disfonksiyonu olan çocukların tedavisi standart ve spesifik üroterapiden oluşmaktadır. Standart üroterapi tek başına yetersiz olduğu zaman spesifik üroterapi yöntemlerinden yararlanılır. Spesifik üroterapi multidisipliner yaklaşım gerektirir. Bu tedavi psikolojik destek ve davranış modifikasyonu, biofeedback (BF) ve/veya fizyoterapi gibi spesifik önlemleri içermektedir. Bu çalışmada alt üriner sistem disfonksiyonu olan çocuklarda multikomponent pelvik taban fizyoterapi programının (MPTFP) etkinliğinin incelenmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem:Pediatrik Nefroloji polikliniğinden alt üriner sistem disfonksiyonu tanısı almış ve pelvik taban fizyoterapisine yönlendirilen ve en az altı ay takip edilen 5-16 yaş arası 21 çocuk hasta çalışmaya dahil edildi. MPTFP, manuel terapi, BF ile pelvik taban kas eğitimi, inkontinans eşlik eden olgularda posterior tibial sinir nöromodülasyonu ve ev programından oluşmaktadır. Tüm hastalar 12 hafta boyunca, haftada bir kez toplam 12 seans fizyoterapist eşliğinde MPTFP aldı ve ayda bir kez olmak üzere toplam altı ay tedaviye devam edildi. Tedavi sürecine uyum, semptom ve egzersiz çizelgesi ile takip edildi. Hastaların demografik özellikleri, MPTFP öncesi ve sonrası işeme ve inkontinans sıklığı, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu (İYE), kabızlık varlığı, ultrasonografi ile post-voiding rezidü (PVR) karşılaştırmaları yapıldı.
Bulgular:Hastaların %86'sı (n=18) kız, %14'ü (n=3) erkekti. Yaş ortalaması 9,23±2,62 yıldı. Ortalama vücut kitle indeksi 17,85±3,59 kg/cm²'di. Hastaların 3'ü (%14) aşırı aktif mesane (AAM), 10'u (%48) disfonksiyonel işeme (Dİ), 2'si (%10) enürezis noktürna, 1'i (%5) giggle inkontinans ve 5'i (%24) Dİ+AAM tanısı almıştı. Hastaların %76'sına kabızlık eşlik ediyordu. İYE geçirenlerin %62'si profilaksi kullanıyordu. Tedavi sonrası kabızlık ve İYE sıklığında anlamlı azalma saptandı (sırası ile 16/5 vs 1/20, p=0.000, 16/5 vs 1/20, p=0.000). Hastaların tedavi öncesi ve sonrası ortalama günlük işeme sıklığı benzerdi (7.07±3.23 sıklık/gün vs 6.59±0.75, p=0,468); ancak inkontinans sıklığı ve PVR tedavi sonrası azalmıştı (sırasıyla 2.03+3.30 vs 0.16±0.74 sıklık/gün, p=0,006; 35.56±32.80 vs 1.47±4.24 ml, p=0,001).
Sonuç:MPTFP, işeme disfonksiyonu olan çocuk hastalarda yan etkisi olmayan yaşam kalitesini arttıran bir tedavi yöntemidir. Uzman hekim ve pelvik taban fizyoterapisti eşliğinde planlanan bireyselleştirilmiş neden temelli tedavi programları ile inkontinans, kabızlık ve idrar yolu enfeksiyonu sıklığında belirgin azalma sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Disfonksiyonel işeme, Pelvik taban fizyoterapisi

[SS-32]

Kompansatuar hipertrofi gelişen ve gelişmeyen renal agenezi olgularının demografik ve laboratuar verileri bakımından karşılaştırılması

Mehmet Baha Aytaç, Şule Ayas Ergül, Neslihan Dinçer Malkoç
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmit, Kocaeli

Amaç:Soliter böbrek; renal agenezi veya multikistik displastik böbrek gibi doğumsal üriner sistem anomalilerinin yanı sıra, travma veya malignite nedeniyle tek taraflı nefrektomi uygulanmış olguları tanımlar. Bu hastalarda glomeruler hipertrofi gelişmesi nedeniyle böbrek boyutlarında kompansatuar büyüme görülebilir. Soliter böbrek tanılı hastalar proteinüri, hipertansiyon ve kronik böbrek hastalığı yönünden risk altındadır. Erişkinlerde kompansatuar böbrek büyümesinin, glomeruler filtrasyon hızı (GFH) ile paralel, idrar protein miktarı ile ters ilişkisi olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur. Bu çalışmada; renal agenezi nedeniyle takip edilmekte olan çocuklarda, kompansatuar böbrek büyümesi olanlar ile olmayanlar arasındaki demografik verileri, kan basıncı değerlerini, böbrek fonksiyonları ve proteinüri miktarlarını karşılaştırmayı amaçladık.

Gereç-Yöntem:Hastanemizde Çocuk Nefroloji bölümünde renal agenezi nedeniyle takip edilmekte olan hastaların kayıtları geriye dönük olarak incelendi. İlk başvuru anındaki yaş, cinsiyet, ağırlık, boy, vücut kitle indeksi(VKİ), sistolik ve diastolik kan basıncı ölçümleri ile standart deviasyon skorları (SDS), üriner sistem ultrasonografisindeki böbrek boyutu ve SDS değerleri, serum kreatinin ve albumin düzeyleriyle birlikte spot idrarda mikroalbumin miktarları(mg/g kreatinin) kayıt altına alındı. Böbrek longitudinal uzunluğunun, yaşına göre 95.persantil üzerinde olması kompansasyon olarak tanımlandı. Sistolik veya diastolik kan basıncı indeksi, ölçülen kan basıncı değerinin hastanın yaş ve boyuna uygun olarak bakılan 95.persantil değerine bölünmesiyle elde edildi. 1 ve üzeri hipertansiyon olarak kabul edildi.

Bulgular:Çalışmaya toplamda 56 hasta (39 erkek, 17 kız) dahil edildi. 21 hastada (%66.7'si erkek) kompansasyon görülmezken, 35 çocukta (%71.4 'ü erkek) kompansatuar hipertrofi geliştiği saptandı. İki grup arasında yaş açısından anlamlı fark yoktu (7.83±4.62 yıl vs 10.00±4.84 yıl, p=0.105). Ağırlık SDS, boy SDS, VKİ SDS değerleri kompanse grupta diğerine göre istatistiksel olarak yüksek saptandı. Sistolik kan basıncı ve indeksi, diastolik kan basıncı ve indeksi iki grup arasında benzerlik gösteriyordu. GFH, kompansasyona uğramış grupta diğer gruba göre anlamlı derecede yüksek saptanırken (97.37±31.59 ml/dk/1.73m2 vs 78.21±34.43 ml/dk/1.73m2, p<0.05), spot idrarda mikroalbumin /kreatinin oranları arasında iki grup arasında belirgin fark gözlenmedi(14.99 mg/g (10.65-25.60) vs 17 mg/g (8.19-36.24), p=0.630).

Sonuç:Soliter böbrekli erişkin hastaların, uzun dönemde GFH düşüklüğü ve kronik böbrek hastalığı açısından risk altında olduğu bildirilmiştir. Renal agenezi tanısıyla takip edilen ve özellikle böbrek boyutlarında kompansatuar artış saptanmayan çocukların da, GFH'nda meydana gelebilecek azalma riski nedeniyle uzun süre düzenli olarak izlenmeleri gerekmektedir

Anahtar Kelimeler: kompansatuar hipertrofi, kreatinin, renal agenezi

[SS-33]

Makine Öğrenmesi Yöntemleri ile Hemodiyaliz Sırasında Oluşabilecek Semptomlar Öngörülebilir mi?

Esra Karabağ Yılmaz[1], Gülsüm Arı[2], Ayşe Ağbaş[1], Mehmet Emre Bayram[3], Seçil Kezer[4], Seha Saygılı[1], Mana Sezdi[2], Nur Canpolat[1]
[1]İÜ-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bölümü
[2]İÜ-Cerrahpaşa, Teknik Bilimler Meslek Yüksek Okulu, Elektrik Ve Enerji Bölümü, Elektrik Programı
[3]İÜ-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü
[4]Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Bölümü

Amaç:Hemodiyaliz (HD) seansı sırasında ultrafiltrasyon (UF) ve plazma yeniden dolumu arasındaki dengenin bozulmasına bağlı olarak yaklaşık %20-30 hastada intradiyalitik semptom (İDS) görülür. Geçici doku iskemisi sonucu gelişen bu semptomlar, hastaların seans konforunu bozar, tedavi sürecinin etkinliğini azaltır ve uzun dönemde kardiyovasküler prognozu olumsuz yönde etkiler. Bu nedenle, İDS'nin önlenmesi ve erken öngörülmesinin klinik önemi büyüktür. Çalışmamızın amacı, HD seansı başlangıcındaki ve ikinci saatteki verilerle İDS'yi tahmin edebilen bir makine öğrenme modeli oluşturmaktır.
Gereç-Yöntem:Bu tek merkezli geriye dönük çalışmada, haftada 3 gün 4 saat kronik hemodiyafiltrasyon uygulanan 12 hastanın (8 kız) 446 seansı analiz edildi. İDS, hipotansif epizodlar (serum fizyolojik infüzyonu gereksinimi, UF azaltılması/kapatılması veya Trendelenburg pozisyonu verilmesi), bulantı, kusma, bacak krampı, karın ağrısı veya sette pıhtılaşma olması ile tanımlandı. Modelin eğitimi ve test edilmesi için XGBoost algoritması kullanılarak diyaliz seansları, eğitim (%90) ve test (%10) setlerine ayrıldı. Öngörü performansı, ROC eğrisi altındaki alan (AUROC) ile değerlendirildi. Tüm seans boyunca oluşan İDS tahmini için giriş verileri [giriş tartısı/kuru ağırlık (KA), interdiyalitik kilo alımı (IDWG)/KA, sistolik ve diyastolik kan basıncı (SKB/DKB) SDS, kalp tepe atımı (KTA), hemoglobin (Hgb) değerleri] kullanıldı. Seansın ikinci yarısında gelişen İDS tahmini için ise 2. saat verileri [rölatif kan volümü (RBV) (%), UF/KA, UF/IDWG ile Hgb, SKB, DKB ve KTA % değişim oranları] kullanıldı.
Bulgular:Hastaların ortanca yaşı 16.2 (10.8;20.1) yıl, ortanca HD tedavi süresi 38.9 (18.7;69.9) ay idi. Seansların %31'inde (n=140) İDS geliştiği görüldü. Bunların 10'u birinci saatte, 53'ü ikinci saatte, 77'si ise üçüncü veya dördüncü saatlerde gelişmişti. Semptom olan seanslarda giriş KTA'nın daha yüksek olduğu görülürken ($p<0.001$) semptom olan ve olmayan grup arasında ikinci saat verilerine göre anlamlı fark yoktu.
Giriş verileriyle oluşturulan makine öğrenme modelinde, tüm seans boyunca gelişebilecek İDS'nin öngörücüsü olarak SKB-SDS ve DKB-SDS bulundu. Bu modelin İDS'yi tahmin etme başarı oranı %87, AUROC değeri ise 0,74 idi. İkinci saat verileriyle oluşturulan modelde ise, seansın ikinci yarısında gelişebilecek İDS'nin öngörücüsü olarak 2.saat RBV değeri, UF/KA ve UF/IDWG oranları bulundu. Bu modelin tahmin başarı oranı %86, AUROC değeri ise 0,91 idi.
Sonuç:Bu bulgular, HD seansları sırasında İDS'nin erken tahmin edilmesinde giriş KB değerlerinin ve 2.saat RBV'nin ve UF miktarının önemli olduğunu göstermektedir. Makine öğrenme modelleri ile İDS gelişimi yüksek doğruluk oranında tahmin edilebilmekte ve hasta yönetimini iyileştirebilecek önemli bir yöntem gibi gözükmektedir. Sonuçların doğrulanması için geniş ölçekli verilere gereksinim vardır.

Anahtar Kelimeler: çocuk hemodiyaliz, intradiyalitik semptom, makine öğrenmesi

[SS-34]

Çocukluk Çağı Hipertansiyonunda Sohbet Robotların Karşılaştırmalı Değerlendirmesi

Esra Ensari[1], Esra Nagehan Akyol Önder[2], Pelin Ertan[3]
[1]Antalya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Antalya
[2]Aksaray Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Aksaray
[3]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Manisa

Amaç: Çocukluk çağı hipertansiyonu, obezitenin artan prevalansıyla ilişkili olarak giderek artan bir sağlık sorunudur. Erken teşhis ve tedavi, ateroskleroz ve kardiyovasküler hastalıklar gibi uzun vadeli komplikasyonların önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Hipertansiyonun birinci basamak tedavisi yaşam tarzı değişikliklerini içerdiğinden, tedavi başarısı son derece hasta eğitimine bağlıdır. Öz-yönetim içeriğinin karmaşıklığı ve klinik ortamlardaki zaman sınırlamaları nedeniyle hasta eğitimi zor bir süreçtir. Doğal dil işleme tabanlı sohbet robotları gibi dijital sağlık araçları, hipertansiyon öz-yönetimi için potansiyel destekleyiciler olarak ortaya çıkmıştır. Bu çalışmada, ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot gibi üç doğal dil işleme sohbet robotunun çocukluk çağı hipertansiyonu ile ilgili sık sorulan sorulara verdiği yanıtların kalitesini değerlendirmeyi ve karşılaştırmayı amaçladık.
Gereç-Yöntem: Cleveland ve Mayo klinik gibi güvenilir tıbbi internet sitelerinden 55 tane hipertansiyon ile ilgili sık sorulan soru alındı. Sorular temel-bilgiler, tanı/testler, tedavi/yönetim ve prognoz olmak üzere dört kategoriye ayrıldı. Her soru, üç sohbet robotuna İngilizce olarak bir hafta ara ile iki kez yöneltildi. Yanıtlar, iki deneyimli pediatrik nefrolog tarafından dört seviyeli bir derecelendirme ölçeğiyle bağımsız olarak değerlendirildi: (1) kapsamlı, kesin ve soruyu tam olarak yanıtlayan yanıtlar; eksik/kısmen doğru (2) biraz doğru ancak ayrıntı veya bütünlükten yoksun yanıtlar; doğru ve yanlış/yanıltıcı (3) hem doğru hem de yanlış veya potansiyel olarak yanıltıcı bilgi içeren yanıtlar; ve tamamen yanlış/ilgisiz (4) yanlış, ilgisiz veya soruyu ele almayan yanıtlar. Çelişkili yanıtlarda üçüncü bir uzman görüşü alındı. Yanıtların tutarlılığı ve tekrarlanabilirliği değerlendirilmiş, değerlendiriciler arası güvenilirlik Cohen'in kappa istatistiği ile ölçülmüştür. İstatistiksel analiz Microsoft Excel ile gerçekleştirilmiştir.
Bulgular: ChatGPT-4o, kapsamlı/doğru yanıt oranında (%91) en yüksek performansı göstermiş, Gemini (%65,4) ve Copilot'ı (%54,5) geride bırakmıştır. ChatGPT-4o, alt kategoriler arasında tutarlı bir performans sergilemiş, tedavi/yönetim alanında en yüksek doğruluk oranına (%93,1), tanı/testler alanında ise en düşük doğruluk oranına (%83,3) ulaşmıştır. Gemini ve Copilot, yanıt tutarlılığı ve kalitesi açısından zorluk yaşamış; Copilot, bazı tamamen yanlış/ilgisiz yanıtlar (%3,5) üretirken, Gemini karışık yanıtlar (%7,3) vermiştir. Tekrarlanabilirlik oranları, ChatGPT-4o'nun güvenilirliğini (%91) Gemini (%52,7) ve Copilot (%41,9) ile karşılaştırıldığında daha da vurgulamıştır. Sonuçlar, ChatGPT-4o'nun çocukluk çağı hipertansiyonunda üstün doğruluk ve tutarlılık sergilediğini ve hasta eğitimi için umut verici bir araç olduğunu göstermektedir.
Sonuç: ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot ile karşılaştırıldığında sunduğu hassas ve yüksek doğruluk oranına sahip yanıtlarla çocukluk çağı hipertansiyonu konusunda hasta eğitimini artırmada önemli bir potansiyele sahiptir. Sohbet robotları tarafından üretilen tıbbi bilgilere güvenilirken dikkatli olunmalıdır. Bu bilgilerin belirli aralıklarla kontrol edilmesi, sağlık hizmeti sunucularından katkı alınarak doğruluklarının teyit edilmesi, sohbet robotlarının güvenilirliğini artıracak ve yanlış bilgileri önleyerek tanı ve tedavide gecikmelerin önüne geçilmesine yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, ChatGPT, Copilot, Gemini, Dijital Sağlık

[SS-35]

Çocukluk çağı üriner sistem taş hastalığında cerrahi girişim için risk faktörlerinin belirlenmesi: Çok merkezli retrospektif çalışma

Aylin Gençler[1], Serra Sürmeli Döven[2], Funda Baştuğ[3], Hülya Nalçacıoğlu[4], Neslihan Çiçek[5], Yeşim Özdemir Atikel[1], Berfin Uysal[6], İpek Akil[7], Gökçen Erfidan[8], Çınar Özen[9], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[10], Esra Karabağ Yılmaz[11] , Ahmet Midhat Elmacı[12], Esra Genç[13], Atilla Gemici[14], Burcu Bulum Akbulut[15], Bağdagül Aksu[16], Pelin Ertan[17], Neşe Bıyıklı[18], Nuran Küçük[19], Duygu Övünç Hamhamdioğlu[20], Kenan Yılmaz[21], Gülay Demircin[22], Ayşe Ağbaş[5], Demet Tekcan[4], Burcu Ayvacı[2], Aslıhan Kara[13], Hülya Gözde Önal[4], Ali Delibaş[2], Mustafa Koyun[23], Harika Alpay[5]

[1]T.C. Sağlık Bakanlığı Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Eskişehir
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin
[3]Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Kayseri
[4]Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun
[5]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[6]Dörtçelik Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Bursa
[7]Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Manisa
[8]İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir
[9]Manisa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Manisa
[10]İstanbul Tıp Fakültesi, İstanbul Tıp Fakütesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[11]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[12]Karaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Karaman
[13]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[14]Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Erzurum
[15]Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[16]Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul
[17]Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Manisa
[18]Anadolu Sağık Merkezi Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Kocaeli
[19]Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Neroloji Kliniği, İstanbul
[20]Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Medikal Park Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[21]Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Balıkesir
[22]TOBB-ETÜ Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[23]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakütesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Üriner sistem taş hastalığı (ÜSTH) olan çocukların %33-95'inde metabolik risk faktörlerinin saptandığı bildirilmiştir. Ancak metabolik risk faktörleri ile ÜSTH'de cerrahi gereksinimi arasındaki ilişkiyi saptamaya yönelik sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada, ÜSTH olan çocuklarda cerrahi gereksinimi için risk faktörlerini belirlemek amaçlanmıştır.
Yöntem: 01.01.2014-01.01.2024 tarihleri arasında Türkiye'de 23 merkezin Çocuk Nefroloji kliniklerinde ÜSTH sebebiyle izlenen olgular çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik, klinik, laboratuvar bulguları, görüntüleme sonuçları ve metabolik risk faktörleri retrospektif olarak kayıtlardan elde edildi. Hastalar, cerrahi operasyon geçirenler ve geçirmeyenler olarak ikiye ayrıldı. Bu iki grup, demografik, klinik özellikler ve metabolik risk faktörleri açısından karşılaştırıldı. Çok değişkenli analiz yöntemi kullanılarak cerrahi operasyon gereksinimi için risk faktörleri belirlendi.

Bulgular: Toplam 1018 olgu çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 30 (0.3-231.0) ay olup %52.7'si erkekti. Cerrahi geçiren grupta (n=498) yaş ortalaması (43.0 [1.0 – 231.0]), cerrahi geçirmeyenlere göre (n=520) daha yüksekti (12.0 [0.3 – 214.0]) (p<0.001). Cerrahi geçiren hastalarda, karın ağrısı, renal kolik, kusma, ateş, makroskobik hematüri, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ve taş düşürme öyküsü daha sık görülüyordu (p<0.001). Cerrahi geçiren süt çocuklarında mama ile beslenme (%14.3), cerrahi geçirmeyenlere göre (%5.1) daha sık saptandı (p=0.040). Ultrason incelemesinde cerrahi geçirenlerde hidronefroz varlığı (%46.2/%11.5, p<0.001), üreter (%16.1, %2.2, p<0.001) ve mesane taşları (%2.7, %0.6, p<0.001), taş boyutunun yüksek olması (8.5 [1.0 – 30.0], 3.0 [1.0 – 23.0] mm, p<0.001), çok sayıda taş varlığı (%60.2, %52.5, p<0.001) daha sık saptandı. D vitamini (22.4 [4.0 – 255.0], 26.0 [1.0 – 334.4], p=0.001) ve idrar Ph seviyeleri (6.0 [5.0 – 8.0], 6.5 [5.0 – 8.5], p=0.001) cerrahi geçiren grupta daha düşüktü. İdrar dansitesinin 1010-1020 arasında olması (%52.9, %37.4, p<0.001), hematüri ve piyürinin birlikte saptanması (%26.6, %10.7, p<0.001) cerrahi geçiren grupta daha fazlaydı. Metabolik risk faktörlerinin cerrahi geçiren grupta daha sık olduğu gözlendi (%64.5, %47.8, p=0.018). Cerrahi grubunda hiperkalsiüri (%29.2, %19.3, p=0.004), hipositratüri (%31.4, %22.4, p=0.004), sistinüri (%19., %6.2, p<0.001) daha fazla görülüyordu. Ayrıca spot idrarda Na/K oranı cerrahi geçiren grupta daha yüksekti (1.9 [0.2 – 18.0], 1.5 [0.0 – 12.3], p=0.002). Hematüri ve piyüri varlığı cerrahi riski 15.9 kat (OR=15.90, 95% I: 1.64-153.87, p=0.017), spot idrar Na/K oranında her 1 birimlik artış cerrahi riski 1.45 kat (OR=1.45, 95% CI: 1.13—1.86, p=0.003) artırıyordu.
Sonuç: Metabolik risk faktörlerinin cerrahi geçiren hastalarda daha çok görülmesi, risk faktörlerine sahip olan çocukların erken tanı ve tedavisi ile cerrahi gereksinimlerinin azaltılabileceğini düşündürmektedir. Spot idrarda Na/K artışının çocuklarda ÜSTH'de cerrahi gereksinimini belirleyen bir risk faktörü olarak saptanması, bu hastalarda tuzsuz beslenmenin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, nefrolitiyazis, üriner sistem taş hastalığı

[SS-36]

CAKUT Hastalarında Yaşam içi Kan Basıncı Profilleri: Türkiye Çalışma Grubu Ön Veriler

Sibel Yel[1], Neslihan Günay[2], Pelin Abdal Yıldırım[3], Belde Kasap Demir[4], Eren Soyaltın[4], Aslıhan Kara[5], Metin Kaya Gürgöze[5], Hülya Nalçacıoğlu[6], Aslı Kavaz Tufan[7], İsmail Dursun[1], Hakan Poyrazoğlu[1]
[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD Kayseri, Türkiye
[2]Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Kayseri
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Yan Dal Kliniği İzmir
[4]Katip Çelebi Üniversitesi Çocuk Nefroloji BD, İzmir
[5]Fırat Üniversitesi, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ
[6]Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Çocuk Nefroloji BD, Samsun
[7]Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Nefroloji BD, Eskişehir

Amaç:Çocukluk çağında böbrek ve idrar yollarının konjenital anomalisi (CAKUT) kronik böbrek yetmezliğinin başlıca nedenlerinden biridir. Hipertansiyon (HT) mevcut anomaliden bağımsız olarak glomerüler filtrasyon hızını (GFH) etkileyen en önemli bağımsız risk faktörüdür. Çalışmamızda (CAKUT) tanısı ile izlenen GFH bozulmamış çocuk hastalarda maskelenmiş hipertansiyon ve/veya kan basıncı yüklerindeki değişkenliği araştırmak, farklı alt gruplarda kan basıncı profillerini değerlendirmek amaçlanmıştır.Gereç-Yöntem:Çalışmaya Türkiye'den yedi farklı çocuk nefroloji merkezinden katılım sağlandı. Hastalarda kan basıncını etkileyebilecek obezite ve diğer nedenler dışlandıktan sonra CAKUT tanısıyla izlenen, 5-18 yaş aralığındaki GFH 100'ün üzerinde ve ofis kan basıncı ölçümü normal olan hastalara ayaktan yaşam içi kan basıncı monitörizasyonu (AKBM) yapıldı. Tüm merkezlerde validasyonu olan Mobil-O-Graph veya Spacelabs marka cihazlar kullanıldı. Elde edilen sonuçlar ile sağlıklı kontrol grubu ve CAKUT alt grupları arasında karşılaştırmalar yapıldı. Bulgular: Çalışmada Mobil O Graph ile 345, Spacelabs ile 95 olmak üzere toplam 440 hasta +sağlıklı kontrol verisi elde edildi.
Toplamda 322 CAKUT olan sırayla 73 (%22,7) agenezi, 79 (%24,5) kistik displazi, 92 (%28,6) vezikoüreteral reflü, 18 (%5,6) up darlık, 60 (18,6) diğer hasta ve 118 kontrol verisi değerlendirildi.

Mobil O Graph cihaz ölçümlerinde, tüm CAKUT hastalarında gündüz ortalama sistolik ve diastolik basınçlar ile gece ortalama diastolik basınç, gündüz sistolik kan basıncı yükü ile gece-gündüz diastolik yükün sağlıklı gruba kıyasla anlamlı artışı gösterildi. Ayrıca hem gece hem de gündüz sistolik ve diastolik SDS değerlerinin de anlamlı arttığı tespit edildi ($p<0.05$).

Spacelabs cihaz ölçümlerinde, tüm CAKUT hastalarında gece ve gündüz hem sistolik hem diastolik yükün sağlıklı gruba kıyasla anlamlı artışı gösterildi. Ayrıca gündüz diastolik ve gece ortalama SDS değerlerinin de anlamlı arttığı tespit edildi ($p<0.05$).

Hastaların CAKUT alt grupları ve kontrol grubu karşılaştırmalarında; Mobil O Graph verilerinde özellikle gece diastolik kan basıncı yükü, toplam sistolik ve diastolik SDS değerlerinin kistik displazi alt grubunda sağlıklı kontrol grubuna kıyasla arttığı gösterildi ($p<0.05$). Spacelabs verilerinde toplam sistolik ve diastolik kan basıncı yükü, gündüz sistolik SDS, gündüz ve toplam ortalama SDS değerlerinin kistik displazi alt grubunda sağlıklı kontrol grubuna kıyasla arttığı gösterildi ($p<0.05$).

Tüm CAKUT hastaları maskeli HT açısından değerlendirildiğinde 322 hastanın 58'inde (%18) gece HT tespit edilirken, gruplar içinde en yüksek gece HT oranı kistik displazi hastalarına ait idi ($p<0.05$). Sonuç: Kan basıncı yüklerinde artış ve maskeli gece HT tüm CAKUT hastalarında ve özellikle kistik displazi alt grubunda dikkat çekmekte ve bu hastalardaki erken HT riskini ortaya koymaktadır.

Bağımsız bir risk faktörü olan HT tüm CAKUT hastalarında ve özellikle kistik displazi hastalarında GFH kaybı olmadan değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: CAKUT, Yaşam içi kan basıncı monitorizasyonu, Maskeli Hipertansiyon, çocuk

[SS-37]

Ailevi akdeniz ateşi olan çocuklarda böbrek elastikiyetinin shear wave elastografi ile değerlendirilmesi

Nadide Melike Sav[1], Hasan Baki Altınsoy[2], Betül Türen[3], Ayşe Gökçe[4]
[1]Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi HAstanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Düzce, Türkiye
[2]VM Medical Park Bursa, Radyoloji Bölümü, Bursa, Türkiye
[3]Bursa Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Bursa, Türkiye
[4]Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Bursa, Türkiye

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi, amiloidoza neden olarak böbrek hasarına yol açabilen genetik bir hastalıktır. Amiloidoz tanısı böbrek biyopsisi ile konulabilmektedir. Non-invaziv bir yöntem olan Shear wave elastografi (SWE) ölçümü ile böbrek dokusundaki elastikiyetin azalmasının amiloidoz için bir öngördürücü parametre olabileceği düşünülmüştür.

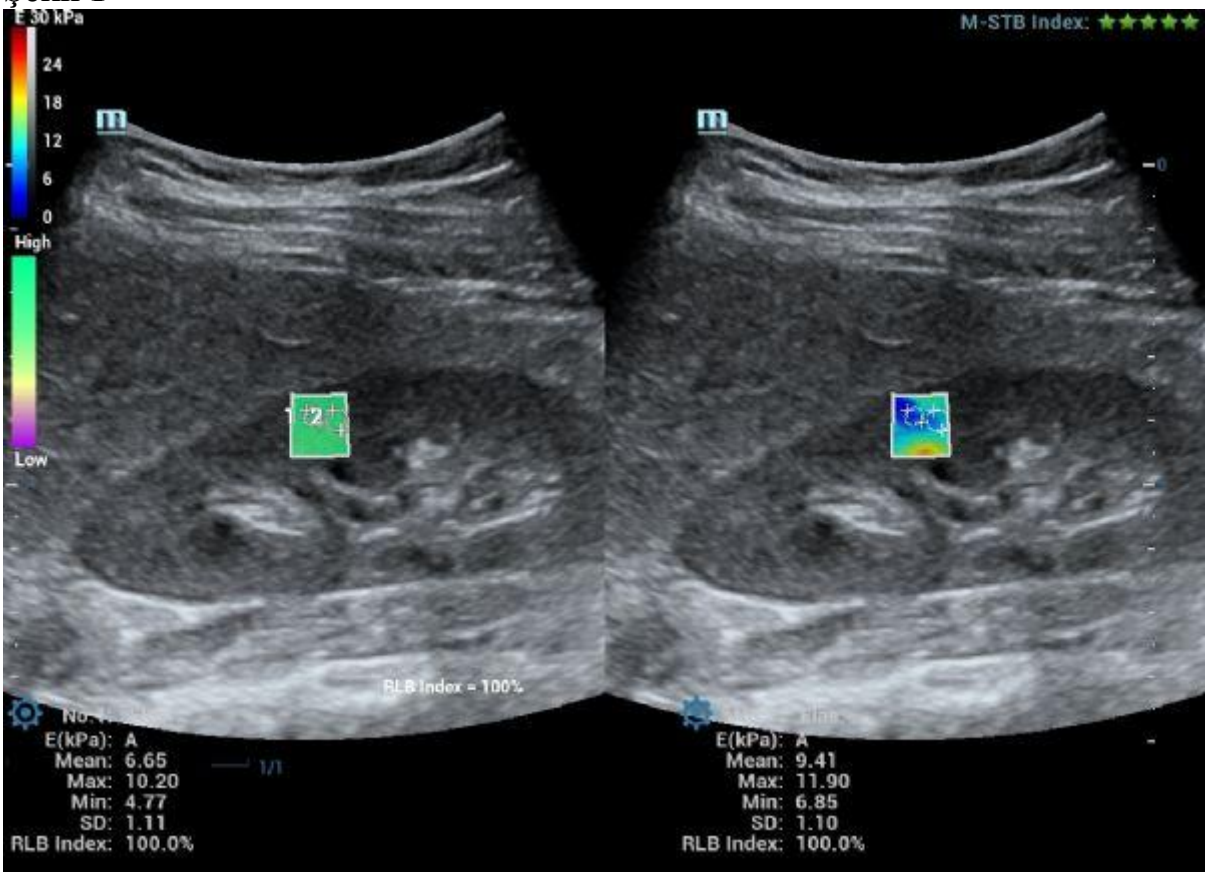
Gereç-Yöntem: Çalışmaya FMF tanılı 50 çocuk hasta ve yaş ve cinsiyeti uyumlu 50 sağlıklı çocuk kontrol grubu dahil edilmiştir. Her iki böbreğin SWE'deki medyan kesme dalgası elastikiyet değerleri çalışma ve kontrol grupları arasında karşılaştırıldı. Katılımcıların SWE ölçümleri ile birlikte Serum amiloid A (SAA), C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimantasyon hızı (ESR) değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hasta grubunu SWE ölçümleri ve proteinüri düzeyleri kontrol grubuna göre daha yüksek bulundu. Hastalık aktivite skoru ile SWE ölçümleri arasında herhangi bir ilişki gözlenmedi. Remisyon dönemindeki yapılan ölçümlerde ESR, CRP ve idrar protein/kreatinin oranı kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek iken, eGFR ise düşük bulunması hastalığın seyrinde subklinik inflamasyonun devam ettiğine dair bir gösterge olarak kabul edildi.

Sonuç: Akut faz reaktanları FMF hastalarında remisyon döneminde bile yüksekti, bu da hastalığın sürekli aktif olduğunu ve tüm organ ve dokularda hasara neden olma potansiyeline sahip olduğunu göstermektedir. Bu subklinik inflamasyonun ayrıca doku sertliğinin artmasına da katkıda bulunabileceği ve bunun amiloidoz gelişimi için bir belirteç olabileceği düşünülmektedir. Yapılacak periyodik SWE ölçümleri ile amiloidoz şüphesinde böbrek biyopsisinin uygun zamanda planlanması mümkün olabilir.

Anahtar Kelimeler: Ailevi akdeniz ateşi, Akut faz reaktanları, Shear wave elastografi, Subklinik inflamasyon

Şekil 1



Sağ böbreğin orta bölgesindeki korteksin SWE incelemesinde örnek kutusunda ölçümlerin yapıldığı ROI'ler. Sağ üst köşede gözlenen M-STB indeksinin yeşil olması incelemenin güvenilir olduğunu göstermektedir. ROI: ilgili bölge, SWE: Shear wave elastografi, M-STB: hareket stabilitesi.

[SS-38]

Çocuk Hastanesine Akut Böbrek Hasarı ile Başvuran Hastalarda Renal Anjina İndeksinin Prognozu Belirlemedeki Rolü: Klinik Ve Laboratuvar Bulguların Değerlendirilmesi

Güven Karagöz[1], Hülya Nalçacıoğlu[2], Demet Tekcan Karalı[2]
[1]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Bilim Dalı, Samsun
[2]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun

Amaç: Akut Böbrek Hasarı (ABH), pediatrik yoğun bakım ünitelerinde morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biridir. Renal Anjina İndeksi (RAİ), yüksek riskli hastaların erken dönemde tanımlanmasını sağlayan bir prognostik araç olarak geliştirilmiştir. Bu çalışma, RAİ'nin pediatrik ABH hastalarında prognozu öngörmedeki etkinliğini ve klinik karar süreçlerine katkısını değerlendirmeyi amaçlamaktadır.
Gereç-Yöntem: Çalışma, Ocak 2021 ile Aralık 2022 tarihleri arasında Çocuk Hastanesine ABH tanısı alan 221 hasta üzerinde retrospektif olarak gerçekleştirilmiştir. Dahil edilme kriterleri; serum kreatinin düzeyinin 1 mg/dL üzerinde olması, en az üç kez kreatinin ölçümü yapılmış olması ve yaş aralığının 1 ay ile 18 yaş arasında bulunmasıdır. RAİ, kreatinin değişimi ve hasta durum skorlarının çarpımı ile hesaplanmış ve hastalar RAİ >8 (yüksek risk) ve RAİ <=8 (düşük risk) olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. Demografik, klinik ve laboratuvar verileri değerlendirilmiş, gruplar arasında istatistiksel analizler yapılmıştır.
Bulgular: Hastaların %15,4'ü RAİ >8 (yüksek risk) grubunda, %84,6'sı RAİ <=8 (düşük risk) grubunda yer almıştır. RAİ >8 grubundaki hastalarda mortalite oranı (%88,2) ve diyaliz gereksinimi (%38,7) anlamlı derecede yüksek bulunmuştur (p<0,001). Bu grupta taburculuk GFR ve albümin düzeyleri düşük, kreatinin ve BUN düzeyleri yüksek saptanmıştır (p=0,001). Ayrıca, RAİ >8 grubunda metabolik asidoz daha sık görülmüş ve yoğun bakım yatış süreleri anlamlı derecede daha uzun bulunmuştur (p=0,001). RAİ <=8 grubundaki hastalar ise daha yüksek iyileşme oranı (%89,1) ve daha iyi böbrek fonksiyonları tespit edilmiştir.
Sonuç: Sonuç olarak, RAİ >8 olan hastalarda yüksek mortalite oranları (%88,2), düşük iyileşme oranları (%14,3), kötüleşmiş böbrek fonksiyonları ve artmış diyaliz gereksinimi gösterilmiştir. Ayrıca, bu grupta yoğun bakım yatış süreleri anlamlı şekilde uzamıştır. Yüksek RAİ skoruna sahip hastaların erken tanımlanması, yoğun bakım yönetiminde daha hedefe yönelik tedavi stratejilerinin uygulanmasına olanak sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Akut Böbrek Hasarı (ABH), Renal Anjina İndeksi (RAİ), Prognoz, Diyaliz gereksinimi

[SS-39]

İdrar Kontrolü Olmayan Yaş Grubunda, İdrar Kültürü İçin Akıllı Bez Kullanımı ve Sonuçların Üriner Kateter Yöntemi ile Karşılaştırılması: İlk Sonuçlarımız

Şule Öztürk Kurtoğlu[1], Mine Başıbüyük[1], Ayşe İstabullu Tosun[2], Mustafa Ali Mısırlı[1], Ahmet Volkan Kurtoğlu[3], Cihangir Akgün[4], Önder Yavaçcan[4]
[1]İstanbul Medipol Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı
[3]İstanbul Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Nöroloji Anabilim Dalı
[4]İstanbul Medipol Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Giriş: Çocuklarda idrar yolu enfeksiyonu (İYE) tanısında doğru idrar örneği alımı, hem kabul edilebilir kontaminasyon oranları ile doğru sonuca ulaşmak için, hem de tedaviyi ve ileri tetkikleri planlamak açısından çok önemlidir. Rehberlerde uygun idrar örneğinin alınma şekli için fikirbirliği bulunmamaktadır. İdrar kültürü için örnek alımında, Amerikan Pediatri Akademisi'ne göre (AAP) ilk tercih invaziv yöntemlerin (suprapubik aspirasyon veya üriner kateterin (ÜK), National Institute for Health and Care Excellence (NICE) rehberlerine göreyse öncelikli olarak noninvaziv yöntemlerin (temiz yakalama, pediatrik torba, idrar toplama pedleri) kullanılması önerilmektedir. Noninvaziv yaklaşımlar arasında temiz yakalama yöntemi önceliklidir. Ancak idrar kontrolü olmayan yaş grubunda uygulanması zordur. Pediatrik torba alternatif gibi görünse de, yüksek yanlış pozitif üreme oranları nedeniyle güvenilir kabul edilmemektedir.

Hastanemizde geliştirilen, steril edilmiş idrar toplama haznesi sayesinde kontaminasyonu azaltmayı amaçlayan Akıllı Bez (AB) (Pinemed_drCA®) yöntemi, invaziv yöntemlere alternatif olarak 2022 yılından itibaren uygulanmaktadır. Bu çalışmamızda AB ve ÜK ile alınan idrar örneklerindeki kontaminasyon, maliyet ve hasta memnuniyet oranlarının karşılaştırılması amaçlandı.

Yöntem: 1 Ocak - 31 Aralık 2024 tarihleri arasında İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kliniklerinde İYE düşünülerek idrar kültürü alınan, 1-36 aylık (ortalama 9 ay) 1326 (435 erkek, 891 kız) çocukta, ÜK ile 81, AB ile 1245 idrar kültür örneği verileri kullanıldı. ÜK ve AB ile alınan örneklerde, bir çeşit üropatojen bakterinin >=10.000 cfu/mL saptanması anlamlı üreme olarak kabul edildi. Kontaminasyon, birden fazla bakterinin üremesi olarak tanımlandı.

Bulgular: En sık başvuru şikayetleri sırasıyla ateş (%50), huzursuzluk (%27), iştahsızlık (%25) olarak saptandı. ÜK ile alınan örneklerin %38'i poliklinik, %62'si yatan, AB ile alınan örneklerin ise %99'u poliklinik hastasından alındı. ÜK grubunda pozitif üreme oranı %17 iken AB'de %8.4 olarak görüldü (p:0.006). Kontaminasyon oranları ÜK grubunda %4.9 iken, AB grubunda 3.6 saptandı (p:0.5). Kızlarda kontaminasyon oranı %4.2 iken erkeklerde %2.8 olarak belirlendi (p:0.2).

Sonuç: Maliyet ve hasta memnuniyet verileri ile zenginleştireceğimiz çalışmamızda AB yönteminin invaziv bir yöntem olan ÜK ile benzer sonuçlara sahip olduğu görülmüştür. Özellikle hem aileler hem hekimler tarafından noninvaziv yöntemlere artan ilgi göz önünde bulundurulduğunda AB yöntemi güvenli bir alternatif olarak değerlendirilebilir. Bu yöntemin klinik kullanımının yaygınlaştırılmasını ve daha çok çalışma ile sonuçların zenginleştirilmesini önermekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Akıllı bez, üriner kateter, idrar yolu enfeksiyonu, idrar kültürü

[SS-40]

Alport sendromu tanılı çocuk hastalarda genetik analiz ve prognoz

Neslihan Çiçek[1], Nurdan Yıldız[1], Serçin Güven[1], Ceren Alavanda[2], Özde Nisa Türkkan[1], Pınar Ata[2], İbrahim Gökçe[1], Harika Alpay[1]
[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Alport Sendromu (AS), COL4A3, COL4A4 ve COL4A5 genlerindeki mutasyonlarla ortaya çıkan, geniş bir klinik yelpaze gösterebilen ilerleyici genetik bir böbrek hastalığıdır. Çalışmamızda, çocuk hastalarda AS'nun klinik ve genetik özelliklerini, genotip-fenotip ilişkilerini ve prognozunu değerlendirmeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: 2016 ile 2024 yılları arasında genetik analiz yapılan 54 (36 kız, 18 erkek) AS'lu çocuk hasta çalışmamıza dahil edildi. Demografik, klinik, laboratuvar özellikleri, böbrek biyopsi ve genetik test sonuçları, tedavileri ve takip sonuçları değerlendirildi.
Bulgular: İlk başvuruda medyan yaş 6.2 yıl (3.9-9), ortalama takip süresi 7.8 ± 4.1 yıl idi. 54 hastanın 24'ü (%44.4) X'e bağlı AS, 14'ü (%26) otozomal resesif AS ve 16'sı (%29.6) otozomal dominant AS tanısı aldı. Böbrek biyopsisi yapılan 22 hastanın (%40.7) 4'ü (%18.2) fokal segmental glomrüloskleroz (FSGS) tanısı almış ve bunlardan üçünde son dönem böbrek hastalığı (SDBH) gelişmiştir. İlk başvuruda hipertansiyon ve proteinüri, tahmini glomerüler filtrasyon hızında (tGFR) azalma, SDBH ve böbrek nakli otozomal resesif AS tanılı hastalarda daha yüksek bulunmuştur ($p<0.05$).
Sonuç: Genetik analiz, AS olan hastalarda tanıyı doğrulamak ve prognozu tahmin etmek için çok önemlidir. Otozomal resesif kalıtım paterni, nefrotik düzeyde proteinüri, hipertansiyon, tGFR azalması ve SDBH riskinin daha yüksek olmasıyla ilişkilidir. Alport sendromu, biyopsi ile FSGS tanısı alan hastalarda akılda tutulmalı, tanıyı doğrulamak ve immünosupresif tedavilerin potansiyel zararlı yan etkilerinden kaçınmak için genetik analiz yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Alport sendromu, fokal segmental glomerüloskleroz, genetik analiz, prognoz

KISA SÖZLÜ BİLDİRİLER

[KSS-01]

Tip 1 Diabetes Mellitus Çocuk Hastalarda 24 Saat Yaşam İçi Kan Basıncının ve Arteriyel Sertliğin Erken Değerlendirilmesi ile Vasküler Sağlığın Korunması

Cansu Ceren Eryılmaz Çakar[1], Melek Yıldız[2], İrem Özbaba[3], Alev Bakır Kayı[4], Hande Karpuzoğlu[5], Bağdagül Yavaş Aksu[6], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[6], Alev Yılmaz[6]
[1]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi
[4]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü
[5]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya ABD
[6]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Tip 1 Diabetes Mellitus (T1DM)'lu hastaların mortalitesinde kardiyovasküler hastalık (KVH) ilk sıradadır, diyabetik böbrek hastalığının (DBH) görülme sıklığı %25 ila 35 arasındadır. Çalışmamızda T1DM'li çocukların 24-saatlik yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) ve arteriyel sertlik (AS) ölçümüyle; diyabetin vasküler sağlık üzerindeki etkisini ve AS'nin klinik izlemle ve YİKBİ parametreleriyle ilişkisini değerlendirmek amaçlanmıştır.
Yöntem: Bu çalışmaya, ardışık başvuran 74 T1DM'li ve 68 sağlıklı çocuk dahil edildi, altı ay boyunca izlendi. Çalışmaya 6-20 yaş arası, 16 yaşından önce tanı almış olan ve en az 3 yıldır takipli olan, üç ayda bir düzenli takiplerini aksatmayan, mikroalbuminürisi olmayan T1DM'li çocuklar çalışmaya dahil edildi (Figür 1). Çalışmaya dahil edilen çocukların AS ve YİKBİ Mobil-o-Graph cihazıyla değerlendirildi (Figür 2).

Bulgular: Çalışmamıza, T1DM'li 39 kız, 35 erkek ve sağlıklı 37 kız, 31 erkek alındı. T1DM'lilerin yaş ortalaması 13,81 ± 3,42 yıl iken sağlıklıların 13,13 ± 3,43 (p=0,123) yıldı. Mikroalbuminürisi olmayan ve takiplerinde ofis kan basıncı normal olan 9 T1DM'li çocuk hipertansiyon tanısı aldı. T1DM'li çocukların ortalama arteryel basıncı (OAB) ve diyastolik kan basıncı (DKB) ortalamaları sağlıklı çocuklara göre anlamlı olarak yüksekti (sırasıyla p=0,01 ve p=0,022). T1DM'lilerin ortalama glomerüler filtrasyon hızı (GFH) 115,94±19,87mL/min/1.73m2 iken sağlıklıların 107,18±11,33mL/min/1.73m2 idi (p=0,009). T1DM'li çocuklarda GFH'si normal olanların (n=45), hiperfiltrasyonu olanlara göre (n=23) DKB'si anlamlı düşüktü (p=0,006). Hiperfiltrasyonu olanların nabız dalga hızı (NDH) ve agumentasyon indeksi (Aix75) ortalamaları da düşüktü (p>0.05). Erkeklerin NDH'si kızlardan anlamlı yüksekti, T1DM'li kızlar ve erkekler ayrı ayrı karşılaştırıldığında AIx75 gündüz değerleri T1DM'lilerde anlamlı yüksekti (sırasıyla p=0,046 ve p=0,048). NDH ortalamaları, sistolik dippingi patolojik olan T1DM'lilerde daha yüksek bulundu (gece p=0,046). NDH tümgün ve gece, kötü glisemik kontrollü T1DM'lilerde, iyi kontrollülerden anlamlı yüksekti (sırasıyla p=0,034 ve p=0,043). Diyabet süresine bağlı olarak NDH değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. T1DM'li çocukların en büyük yaş grubunda (>=15 yaş), daha küçük yaş gruplarına kıyasla NDH tüm gün ve gece ortalaması anlamlı yüksek saptandı (p=0,017 ve p=0,016).

Tartışma ve Sonuç: Özetle, T1DM'li çocuklarda, literatürle benzer olarak OAB ve DKB ortalamaları sağlıklılara göre anlamlı yüksekti. Hiperfiltrasyonu olan çocukların normal GFH'li T1DM'lilere göre DKB'lerinin ve OAB'lerinin anlamlı düşük olduğu saptandı. Kötü glisemik kontrolü olan T1DM'lilerin ve 15 yaşından büyük T1DM'lilerin NDH ortalaması anlamlı yüksekti. Komorbideteleri önlemek için etkili glisemik kontrolün sağlanması çok önemlidir. Tanıdan 3 ila 5 yıl sonra T1DM'li çocuklarda rutin olarak YİKBİ'nin ve AS'nin değerlendirmesi yararlıdır. Risk faktörü olan T1DM'li çocukların YİKBİ'sini ve AS'yi beraber değerlendirmek DBH ve KVS'yi erken öngörmede etkili olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Mikrovasküler komplikasyon, hiperfiltrasyon, komorbidite, diyabetik nefropati, nabız dalga hızı

Çalışma Grubu ve Çalışmanın Tasarımı



24-saat Yaşam İçi Kan Basıncı ve Arteriyel Sertlik Değerlendirmesinin T1DM

	T1DM (n=74)	Sağlıklı Kontrol (n=68)	p değeri
Sistolik KB- 24-Saat (mmHg)	112.36 ± 8.29	109.62 ± 6.44	0.07
Sistolik KB- gündüz (mmHg)	115.15 ± 8.35	112.84 ± 6.78	0.19
Sistolik KB- gece (mmHg)	107.62 ± 8.86	103.87 ± 6.15	0,02
Sistolik KB SDS- 24-Saat	-0.02 ± 0.13	-0.40 ± 0.87	0,02
Sistolik KB SDS- gündüz	-0.03 ± 0.13	-0.57 ± 0.91	0,07
Sistolik KB SDS- gece	0.75 ± 0.11	0.42 ± 0.76	0,07
Diyastolik KB- 24-Saat (mmHg)	61.89 ± 6.65	58.04 ± 6.92	0,001
Diyastolik KB- gündüz (mmHg)	69.12 ± 6.02	66.29 ± 6.24	0,007
Diyastolik KB- gece (mmHg)	61.89 ± 6.65	58.04 ± 6.92	0,0002
Diyastolik KB SDS- 24-Saat	-0.12 ± 1.00	-0.71 ± 1.11	0,001
Diyastolik KB SDS- gündüz	-0.47 ± 1.00	-0.98 ± 0.97	0,002
Diyastolik KB SDS- gece	1.01 ± 0.99	0.36 ± 1.02	0,0001
OAB - 24-Saat (mmHg)	87.41 ± 6.15	84.59 ± 5.43	0.022
OAB- gündüz (mmHg)	90.20 ± 6.16	87.57 ± 5.82	0.01
OAB - gece (mmHg)	82.77 ± 6.71	79.25 ± 5.83	0.002
OAB SDS- 24-Saat	0.99 ± 0.99	0.58 ± 0.81	0.01
OAB SDS- gündüz	0.63 ± 0.96	0.26 ± 0.816	0.017
OAB SDS- gece	1.84 ± 1.12	1.34 ± 0.97	0.005
NDH 24-SAAT (m/sn)	4.5 (4.4-4.7)	4.5 (4.3-4.7)	0.14
NDH gündüz (m/sn)	4.6 (4.5-4.8)	4.5 (4.4-4.7)	0.17
NDH gece (m/sn)	4.4 (4.3-4.6)	4.4 (4.2-4.5)	0.23
AIx 24-SAAT (m/sn)	25.0 ± 7.4	23.5 ± 6.9	0.25
AIx gündüz (m/sn)	27.7 ± 7.9	25.5 ± 7.3	0.1
AIx gece (m/sn)	19.7 ± 9.7	18.9 ± 8.6	0.6

[KSS-02]

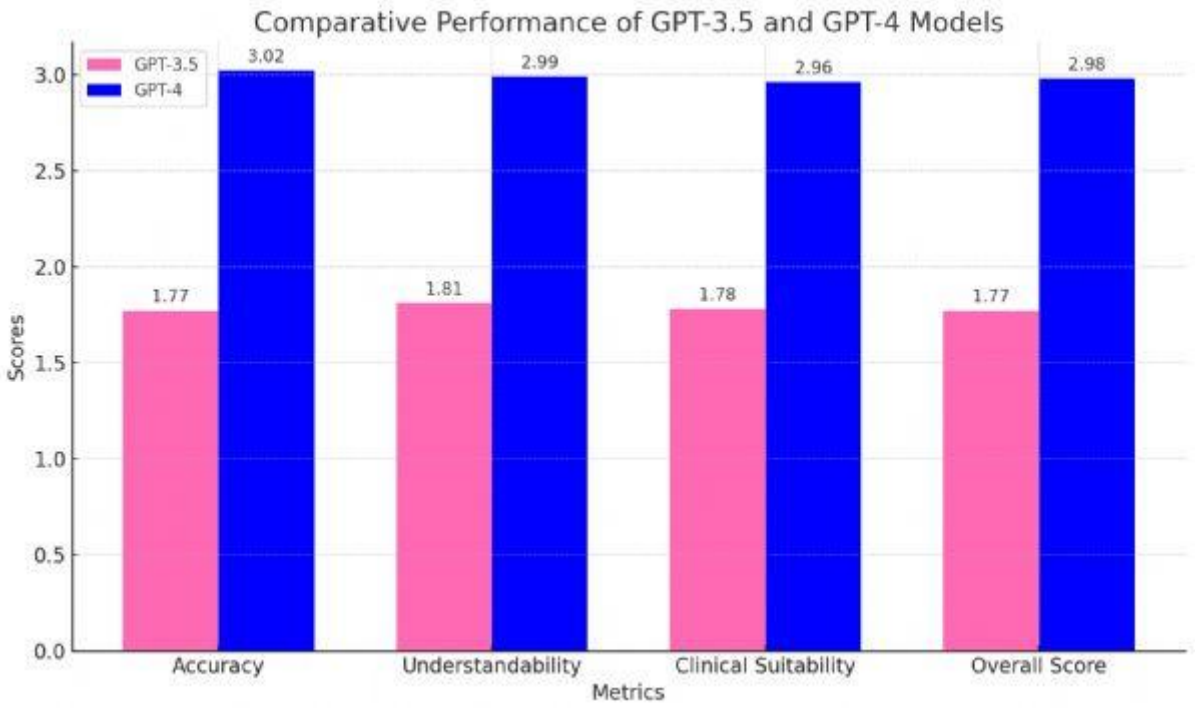
Pediatrik nefrolojide yapay zekâ: klinik karar verme sürecinde GPT modellerinin performansının değerlendirilmesi

Nadide Melike Sav
Düzce Üniveritesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bölümü, Düzce

Amaç: Yapay zeka (YZ), klinik karar destek sistemlerinde önemli ilerlemeler sunarak sağlık hizmetlerinde dönüştürücü bir araç olarak ortaya çıkmıştır. Ancak, pediatrik nefroloji gibi uzmanlaşmış alanlarda YZ modellerinin performansı ve uygulanabilirliği henüz yeterince araştırılmamıştır. Bu çalışma, iki YZ tabanlı dil modelinin, GPT-3.5 ve GPT-4'ün, pediatrik nefrolojideki klinik karar alma performansını değerlendirmeyi amaçlamıştır. Modeller dört kritere göre değerlendirilmiştir: doğruluk, kapsam, hasta dostu olma ve klinik uygulanabilirlik.
Gereç-Yöntem: >=5 yıllık deneyime sahip kırk çocuk nefroloji uzmanı, Google Forms aracılığıyla 1-5 ölçeği kullanarak 10 klinik soruya verilen GPT-3.5 ve GPT-4 yanıtlarını derecelendirmiştir.
Bulgular: Hem GPT-3.5 hem de GPT-4, tüm kriterlerde karşılaştırılabilir performans göstermiş ve istatistiksel olarak anlamlı bir fark gözlenmemiştir ($p>0,05$). GPT-4, tüm parametrelerde biraz daha yüksek ortalama puanlar sergilemiştir ancak farklar ihmal edilebilir düzeydedir (tüm kriterler için Cohen'in $d<0,1$). Güvenilirlik analizi her iki model için de düşük iç tutarlılık ortaya koydu (Cronbach'ın alfa değeri 0,019 ile 0,162 arasında değişiyordu). Korelasyon analizi katılımcıların mesleki deneyim yılları ile GPT-3.5 değerlendirmeleri arasında anlamlı bir ilişki olmadığını gösterdi (korelasyon katsayıları -0,026 ile 0,074 arasında değişiyordu).
Sonuç: GPT-3.5 ve GPT-4 klinik karar desteğinin temel seviyesini sağlarken, hiçbir model pediatrik nefrolojinin benzersiz zorluklarını ele almada üstün bir performans göstermedi. Bulgular, uzmanlaşmış alanlarda AI modellerinin uygulanabilirliğini ve güvenilirliğini artırmak için alan-spesifik eğitim ve güncellenmiş klinik yönergelerin entegrasyonuna olan ihtiyacı vurgulamaktadır. Bu çalışma, pediatrik nefrolojide AI anlayışımızı geliştirerek AI destekli daha iyi klinik kararlar için yol açtı.

Anahtar Kelimeler: ChatGPT, Cohen's d, Cronbach's alpha, Klinik karar destek sistemleri, Yapay zeka

Şekil 1



GPT-3.5 (pembe) ve GPT-4 (mavi) için dört doğru klinik bilgi kriterindeki ortalama puanları göstermektedir: doğruluk, anlaşılabilirlik, klinik uygunluk ve genel puan. GPT-4 tüm ölçütlerde GPT-3.5'ten daha iyi performans gösterirken, farklar istatistiksel olarak anlamlı değildir.

[KSS-03]

Serum podokaliksin düzeyi nefrotik sendromun tanısında ve steroid yanıtını öngörmede potansiyel bir biyobelirteç mi?

Emre Leventoğlu[1], Mustafa Soran[1], Ümmügülsüm Can[2]
[1]Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Konya, Türkiye
[2]Konya Şehir Hastanesi, Tıbbi Biyokimya Bölümü, Konya, Türkiye

Amaç: Nefrotik sendrom (NS) en sık görülen glomerüler hastalıklardan biridir. Hastaların yaklaşık %85-90'ında glukokortikoidlerle 4-6 hafta içinde remisyon sağlanır. Steroide duyarlı NS (SSNS) olan bu hastaların %70-80'inde takip sırasında en az bir kez relaps görülür. Remisyona girmeyen hastalarda ise steroide dirençli NS (SRNS) mevcuttur. Podokaliksin, podosit aktin iskeletiyle etkileşime girerek ayaksı çıkıntıların normal yapıda oluşmasını sağlar. İdrardaki podokaliksinin IgA nefropatisi ve HSP nefriti olan hastalarda podosit hasarı ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Podokaliksinin birçok glomerüler hastalığı tespit etmede üriner belirteçler olarak kullanılabileceği gösterilmiştir. Bu araştırmada NS tanılı çocuklarda serum podokaliksin düzeylerinin sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırılması ve steroid yanıtı/relaps durumuna göre hastalar arasında fark olup olmadığı incelenmiştir.
Gereç-Yöntem: Hastalardan tanı anında rutin tetkiklerine ek olarak serum podokaliksin düzeyi alınmış ve hastalara glukokortikoid başlanmıştır. Hasta/kontrol grubu, SSNS/SRNS ile relaps gelişen/gelişmeyen hastalarda tanı anındaki serum podokaliksin düzeyleri dahil olmak üzere laboratuvar parametreleri arasında fark olup olmadığı değerlendirilmiştir.
Bulgular: Çalışmaya toplam 25 hasta dahil edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 7,40±3,71 yıldır. Erkek/kız oranı 1,77'dir. Tanı anında ortalama serum kreatinini 0,28±0,13 mg/dL, albümini 1,98±0,27 g/dL, spot idrarda protein/kreatinin oranı ise 6,64±3,73 mg/mg'dır. Tüm hastalara 2 mg/kg/gün (maksimum 60 mg/gün) prednizolon tedavisi başlanmıştır. 6 haftalık tedavi sonunda remisyon 19 (%76) hastada sağlanırken 6 (%24) hastada steroide yanıt alınamamıştır. SRNS saptanan hastaların 4'üne (%66,6) böbrek biyopsisi yapılmış ve minimal lezyon hastalığı, IgM nefropatisi, C3 glomerülopati ve diffüz mezengial skleroz (DMS) görülmüştür. İki hastada ise NPHP2 geninde patojenik mutasyon saptanmıştır. Remisyon sağlanan hastaların 8'inde (%42,1) steroid dozu azaltıldığında relaps gelişmiştir.
Tanı anındaki kilo ve kan basıncı ölçümleri, hemoglobin ve hemotokrit değerleri, serum kreatinin ve albümin seviyeleri ve proteinüri miktarı ile steroide yanıt/relaps arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır. Ortalama serum podokaliksin düzeyleri hasta grubunda kontrol grubuna kıyasla daha yüksektir (1,87±0,63 ng/dL'ye karşılık 1,61±0,42 ng/dL, p=0,039). SRNS'de podokaliksin düzeyi 1,76±0,53 ng/dL iken SSNS'de 1,91±0,67 ng/dL'dir (p=0,627). Doğrusal regresyon analizinde proteinüri miktarı arttıkça podokaliksin düzeyi düşmektedir (serum podokaliksin düzeyi= 2,209 – 0,050*spot idrar protein/kreatinin oranı, R2= 0,088, p=0,151). Relaps ve serum podokaliksin düzeyi arasında anlamlı fark saptanmamıştır.
Sonuç: Bu çalışmada, serum podokaliksin düzeylerinin NS'de sağlıklı kontrol grubuna kıyasla daha yüksek olduğu bulunmuştur. Ancak SSNS ve SRNS arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır. Proteinüri miktarı ile podokaliksin düzeyleri arasında negatif ilişki gözlemlense de bu ilişki istatistiksel olarak anlamlı değildir. Bu sonuçlar, podokaliksinin NS tanısında bir biyomarker olarak potansiyel taşısa da, tedavi yanıtı ve relaps gelişimiyle ilişkisinin netleşmediğini göstermektedir. Gelecekte yapılacak çalışmalarda, podokaliksinin klinik takibin iyileştirilmesindeki rolü daha detaylı bir şekilde araştırılabilir.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, Podokaliksin, Relaps, Steroid duyarlı nefrotik sendrom, Steroid dirençli nefrotik sendrom

[KSS-04]

Eklem Hipermobilitesi Ve İşeme Bozukluğu Arasında İlişki Var Mıdır?

Sevcan Hatipoğlu[1], Ayşe Kardelen Acar[2], Erkam Yıldırım[1], Meral Torun Bayram[1], Salih Kavukçu[1], Alper Soylu[1]
[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji A.B.D.
[2]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Fizyoterapi ve Rehabilitasyon A.B.D.

Amaç: Eklem hipermobilitesi kolajen sentez bozukluğu ile ilişkilendirilmiştir. Vezikoüreteral reflü (VUR), konstipasyon ve işeme bozukluğu olan çocuklarda eklem hipermobilitesi sıklığının arttığı bildirilmiştir. Biz bu çalışmada kiliniğimizde işeme disfonksiyonu olan çocuklarda eklem hipermobilitesi sıklığını araştırdık.
Gereç-Yöntem: Çalışma grubuna 5-12 yaş aralığında işeme bozukluğu tanısı konulan çocuklar alındı. Aynı yaş grubunda bir kontrol grubu oluşturuldu. İşeme bozukluğu tanısı ayrıntılı öykü, fizik muayene, işeme çizelgesi, CBBDQ ölçeği (Türkçe versiyonu) ve gereken hastalarda üroflowmetre/ürodinami ile konuldu. Beighton skorundan dokuz üzerinden dörtten fazla puan alanların eklemlerinin hipermobil olduğu kabul edildi. Çalışma ve kontrol grubu eklem hipermobilitesi sıklığı yönünden karşılaştırıldı.
Bulgular: Çalışma grubuna toplam 63 hasta (E/K=25/38), kontrol grubuna 32 olgu (E/K=11/21) alındı. Çalışma grubundaki hastaların 45'inde aşırı aktif mesane, 18'inde disfonksiyonel işeme vardı. Eklem hipermobilitesi, çalışma grubunda kontrol grubundan yüksek idi (42/63 vs 11/32, p:0.003, OR:3.8). Ancak çalışma grubunda eklem hipermobilitesi sıklığı aşırı aktif mesane ve disfonksiyonel işeme alt gruplarında farklı değildi. (28/45 vs 14/18 p:0,237). Çalışma grubunda eklem hipermobilitesi olanlarda VUR ve hidronefroz, eklem hipermobilitesi olmayanlara göre yüksek bulundu. (13/42 vs 1/21 p:0.018 OR:9.0). Hipermobilitesi olan grupta idrar yolu enfeksiyonu sıklığı daha fazlaydı (22/42 vs 3/21 p0.004 OR:6.6) ancak renal skar oranı hipermobilitesi olanlarda (14/21 vs 1/3) farklı değildi. Tüm olgular göz önüne alındığında hipermobil olan ve olmayanlar arasında CBBDQ ölçeği puanları farklı değildi. CBBDQ ölçeğine göre mesane, barsak ve total puanlar çalışma grubunda kontrol grubundan anlamlı ölçüde yüksek bulundu.
Sonuç: İşeme bozukluğu olan çocuklarda eklem hipermobilitesi sıklığı artmış, ancak aşırı aktif mesane ve disfonksiyonel işeme alt gruplarında farklı bulunmamıştır. Öte yandan eklem hipermobilitesi varlığı VUR ve hidronefroz sıklığını artırmıştır.

Anahtar Kelimeler: Barsak, hipermobilite, işeme, mesane

[KSS-05]

Kronik böbrek hastalığı olan çocuklarda Vanin-1, FOXO1 ve FOXO3 protein düzeyleri

Lale Ovchiyeva[1], Muhammed Ali Kızmaz[2], Ferah Budak[2], Osman Dönmez[1], Bilal Yıldız[1]
[1]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi İmmunoloji Ana Bilim Dalı

Amaç: Kronik böbrek hastalığı (KBH), böbrek fonksiyonlarının diyaliz tedavisine ihtiyaç duyulacak kadar sürekli azalma gösterebildiği geri dönüşümsüz böbrek hasarıdır. KBH patofizyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Kronik hipoksi ve oksidatif stres KBH hastalığının ilerlemesine neden olan temel temel bileşenlerdendirler. Kronik hipoksi ve oksidatif stres etkili önemli proteinlerden Vanin-1, Forkhead box transkripsiyon faktörü O1 (FOXO1) ve 3'ün (FOXO3) renoprotektif etkileri ile KBH patogenezini etkileyebileceği ileri sürülmüşse de bu proteinlerin çocuklardaki rolleri belirsizdir. Bu çalışmanın amacı farklı evrelerdeki KBH'de idrar ve serum FOXO1, FOXO3 ve Vanin-1 düzeylerini KBH etiyolojisi, hipertansiyon varlığı ve biyokimyasal parametreler ile birlikte değerlendirmektir.
Gereç-Yöntem: KBH tanılı çocuk hastalar prediyaliz KBH (Evre1-4 KBH), hemodiyaliz tedavisi alan KBH (son dönem KBH) ve sağlıklı çocuklar çalışmaya dahil edilerek bu hastalarda ELISA yöntemi ile serum ve idrarda FOXO1 ve FOXO3 ve idrarda Vanin-1 düzeyleri ölçülmüştür.
Bulgular: Hemodiyaliz tedavisi alan KBH grubunda idrar FOXO1 ve FOXO3 düzeyleri prediyaliz KBH ve kontrol grubuna göre artmıştı. Prediyaliz KBH hastaları ve kontrol grubu arasında ise idrar FOXO1 ve FOXO3 düzeyleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Prediyaliz KBH, Hemodiyaliz tedavisi alan KBH ve kontrol grubunda serum FOXO1 ve FOXO3 düzeyleri benzerdi. Prediyaliz KBH ve hemodiyaliz tedavisi alan KBH hastalarında idrar Vanin-1 düzeyleri kontrol grubuna göre artmıştı. Prediyaliz KBH hastaları ve hemodiyaliz tedavisi alan KBH hastalarında idrar vanin-1 düzeyleri benzer bulundu. Prediayaliz KBH hastalarında eGFR ile idrar Vanin-1 düzeyleri istatistiksel olarak anlamlı korelasyon gösteriyordu. Öte yandan bu hasta grubunda eGFR ile FOXO1 ve FOXO3 düzeyleri arasında herhangi bir korelasyon yoktu ve serum albüminini etkileyen en önemli faktör ise idrar FOXO3 düzeyleriydi. Serum ve idrar FOXO1 ve FOXO3 düzeyleri ve idrar Vanin-1 düzeyleri KBH etiyolojisine ve hipertansiyon varlığına göre değişim göstermedi.
Sonuç: Bulgularımız prediyaliz KBH'de renoprotektif FOXO1 ve FOXO3 üretiminde artış olmadığını, bu durumun çocuklarda KBH'nin progresine katkıda bulunabileceğini ve FOXO1 ve FOXO3'ün KBH ilerlemesini engelleyebilecek uygun hedef proteinler olabileceklerini göstermektedir. Öte yandan çocuk prediyaliz ve hemodiyaliz KBH hastalarındaki idrar Vanin-1 artışları erişkin popülasyonun aksine hipertansiyon varlığı ile ilişkisizdir ve GFR'nin bozulmasının bir sonucu gibi görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek hastalığı, FOXO1, FOXO3, vanin-1, hipertansiyon

[KSS-06]

Çocuklarda Nitrofurantoin Profilaksisinin Solunum Fonksiyon Testlerine Etkisinin Değerlendirilmesi

Erkam Yıldırım[1], Halime Yağmur[1], Derya Özmen[2], Sevcan Hatipoğlu[1], Alper Soylu[1], Özge Atay[1], Meral Torun Bayram[1]
[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
[2]S.B.Ü. DR. BEHÇET UZ ÇOCUK HASTALIKLARI VE CERRAHİSİ EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Amaç: Nitrofurantoin, çocukluk çağında idrar yolu enfeksiyonlarının (İYE) profilaksisinde sıklıkla kullanılan bir antibakteriyel ajandır. Nitrofurantoin ile ilgili gastrointestinal, kutanöz, hematolojik yan etkiler çocuklarda daha önce bildirilmiştir. Ancak nitrofurantoin kaynaklı akut veya kronik pulmoner toksisite erişkin dönemde iyi tanımlanmış olup çocuk hastalarda nadiren bu tip bir toksisite bildirilmiştir. Bu çalışmada uzun süreli nitrofurantoin kullanan hastaların solunum fonksiyon testi (SFT) ile akciğer fonksiyonlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: En az 3 aydır tekrarlayan İYE nedeniyle nitrofurantion profilaksisi kullanan 7-17 yaş arası çocuk hastalar çalışmaya dahil edildi. Kronik hastalığı olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Benzer yaş grubunda kontrol grubu oluşturuldu. Hasta ve kontrol grubunun demografik özellikleri ve fizik muayene bulguları kayıt edildi. Her iki gruba SFT yapıldı. FVC (zorlu vital kapasite), FEV1 (bir saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim), FEV1/FVC, FEF25-75 (zorlu vital kapasitenin %25'i ile %75'e kadarki ortalama akım), PEF (ekspiratuar zirve akım hızı) değerleri kaydedildi. SFT verileri hasta ve kontrol grubu arasında karşılaştırıldı.
Bulgular: Çalışmaya 26 hasta, kontrol grubuna 15 olgu alındı. Hasta ve kontrol grubunun yaş ve cinsiyet oranları benzerdi (sırasıyla 135.35±32,99 vs. 128,93±29,61 ay; p:0,53, kız erkek oranı 24/2 vs. 14/1; p:0,70). En sık nitrofurantoin kullanılma nedeni işeme disfonksiyonuna bağlı tekrarlayan İYE idi. Nitrofurantoin kullanan 19 hastada (%73,1) yan etki izlenmedi. Altı hastada (%23,1) bulantı kusma gelişti. Bir hastada karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik saptandı. İlaç kesildikten sonra geriledi. Spirometrik veriler incelendiğinde FEV1/FVC ile FEF25-75 değerleri hasta grubunda, kontrol grubuna göre anlamlı ölçüde düşük saptandı (sırasıyla p:0,044, p:0,045).
Sonuç: Uzun süreli nitrofurantoin kullanımı çocuk hastalarda distal hava yollarında obstrüktif tipte akciğer hastalığına sebep olabilir. Daha fazla hasta ve kontrol grubunu içeren ve hastaların tedavi öncesi ve sonrası SFT değerlerinin karşılaştırıldığı çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Nitrofurantoin, Obstrüktif Akciğer Hastalığı, Solunum Fonksiyon Testi

[KSS-07]

Çocukluk Çağı Kronik Böbrek Hastalığında Asimetrik ve Simetrik Dimetilarjinin Düzeyleri ve Böbrek Fonksiyonları ile İlişkisi

Hülya Nalçacıoğlu[1], Murat Cihan[2], H. Gözde Önal[1], Demet Tekcan Karalı[1]
[1]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun
[2]Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Biyokimya Anabilim Dalı, Ordu

Amaç: Pediatrik kronik böbrek hastalığı (KBH) olan hastalarda arjinin dimetilasyon ürünleri, böbrek fonksiyonları ve kardiyovasküler sağlık açısından önemli biyobelirteçler olarak değerlendirilmektedir. Asimetrik dimetilarjinin (ADMA) ve simetrik dimetilarjinin (SDMA), metillenmiş arjinin proteinlerinin yıkımı sonucu ortaya çıkan biyomoleküllerdir ve bu moleküllerin plazma düzeyleri, nitrik oksit sentezini ve endotelyal fonksiyonu etkileyerek renal fonksiyon bozukluğu ile ilişkilendirilmektedir. Bu çalışmada, farklı KBH evrelerindeki çocuk hastalarda ADMA ve SDMA seviyeleri incelenmiş ve böbrek fonksiyonları ile ilişkileri değerlendirilmektedir.
Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya, KBH evre 2-4 tanılı 100 çocuk hasta ile yaş ve cinsiyet açısından benzer 70 sağlıklı kontrol dahil edilmiştir. Serum ADMA ve SDMA seviyeleri ölçülerek gruplar arasında karşılaştırılmıştır. Glomerüler filtrasyon hızı (eGFH) hesaplanarak, ADMA ve SDMA ile ilişkisi değerlendirilmiştir.
Bulgular: KBH hastalarında serum ADMA düzeyleri kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede yüksek bulunmuştur (medyan: 0.083 vs. 0.051 µmol/L, $p < 0.001$). Benzer şekilde, SDMA seviyeleri de KBH grubunda belirgin şekilde yüksek saptanmıştır (medyan: 0.225 vs. 0.184 µmol/L, $p = 0.013$). ADMA/SDMA oranı açısından ise gruplar arasında anlamlı bir fark gözlenmemiştir ($p = 0.392$). eGFH ile ADMA arasında negatif korelasyon saptanmıştır ($r = -0.380$, $p < 0.001$). Benzer şekilde, SDMA ile eGFH arasında da negatif korelasyon bulunmuştur ($r = -0.238$, $p = 0.002$). Gruplar arası istatistiksel analizler, özellikle kontrol grubuyla KBH evre 4 hastaları arasındaki farkın anlamlı olduğunu göstermiştir ($p < 0.001$). Ayrıca, evre 2 ve evre 4 ile evre 3 ve evre 4 arasındaki farklar da istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p <0.001$ ve $p = 0.003$, sırasıyla).
Sonuç: Çalışmamız, pediyatrik KBH hastalarında ADMA ve SDMA seviyelerinin renal fonksiyon bozuldukça arttığını göstermektedir. SDMA'nın böbrek fonksiyon bozukluğu için önemli bir biyobelirteç olabileceği düşünülmektedir. Özellikle ileri evre hastalarda belirgin artış göstermesi, bu biyobelirteçlerin hastalığın ilerlemesini izleme açısından klinik önem taşıyabileceğini düşündürmektedir. Bu bulgular, çocuk nefrolojisi pratiğinde ADMA ve SDMA'nın potansiyel prognostik ve terapötik rolü üzerine daha fazla araştırma yapılması gerektiğini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Asimetrik dimetilarjinin, endotel, nitrik oksit sentez, Kronik böbrek hastalığı, Pediatri

[KSS-08]

Kronik Böbrek Hastalığı İle İzlenen Pediatrik Hasta Ebeveynlerinin Hastalık İle İlgili Bilgi Düzeylerinin Değerlendirilmesi

Feyza Nur Özden Yıldız[1], Bahar Büyükkaragöz[2], Kibriya Fidan[2], Sevcan A. Bakkaloğlu Ezgü[2]
[1]Gazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Çocuklarda kronik böbrek hastalığı (KBH), önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olmasının yanı sıra sağlık harcamalarını arttırmakta ve ülkeler için önemli bir ekonomik yük oluşturmaktadır. Yapılan çalışmalar, KBH'nın pediatrik popülasyonda yaklaşık %1 gibi yüksek bir oranda görülebileceğini göstermektedir. Çalışmamızın amacı KBH ile izlenen pediatrik hasta grubu yakınlarının bilgi düzeylerini ölçerek hastalık ilerleme hızını bilgi düzeyleri doğrultusunda karşılaştırmak, bilgi düzeyinin düşük olmasında etkili olan sosyodemografik özellikleri ortaya koymak, hasta yakınlarının bilgilerinin eksik olduğu alanları saptamak ve bilgi düzeyinin hastalar üzerine olan etkilerini incelemektir.

Gereç-Yöntem: Mart 2024-Temmuz 2024 tarihleri arasında çocuk nefroloji polikliniğine başvuran, en az 1 yıldır KBH ile izlenen, 1-21 yaş arası evre 2, evre 3a, evre 3b, evre 4 ve renal replasman tedavisi (RRT) uygulanmayan evre 5 KBH ile izlenen 47 olgunun yakınları çalışmaya dahil edildi. Literatür taraması ile oluşturulan KBH bilgi düzeyi anketi uygulanarak hastalık bilgi düzeyleri değerlendirildi. Hastaların demografik verileri sorgulanarak ve hasta dosyalarından elde edilen laboratuvar değerleri incelenerek bilgi düzeyine etkili olabilecek faktörler değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya %66'sı (n=31) erkek ve %34'ü (n=16) kız olmak üzere toplam 47 olgunun yakını dahil edildi. Birincil bakım veren kişilerin %74,5'i anneydi. Hastaların ortalama izlem süresi 6,5±4,9 yıldı. Hastaların başlıca KBH nedeni böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalileri (CAKUT) olup (%48,9), bunu kistik böbrek hastalıkları (%23,5) ve herediter nedenler (%10,5) izlemekteydi. Olguların %63,8'i erken evre, %36,2'si ise ileri evre KBH idi. Hastaların tanı anı ortalama eGFR 58,3 ml/dk/1,73 m2 (evre 3a) iken, çalışma döneminde ortalama eGFR 39,5 ml/dk/1,73 m2 (evre 3b) idi. Hasta yakınlarının bilgi düzeyi anketinden aldığı ortalama puanın 100 üzerinden 64,9 olduğu görüldü. Erken evre olguların yakınlarının eğitim düzeyinin daha yüksek olduğu saptandı ($p<=0,05$). Bununla birlikte katılımcıların %44,6'sının ortalama puanın altında kaldığı ve ortalama altında kalanların %66,6'sının hastasının erken evre KBH olduğu saptandı. Geç evrede tanı alan ve ailesinde sağlık çalışanı olan olguların yakınlarının bilgi düzeyinin daha yüksek olduğu görüldü ($p<=0,05$). KBH bilgi düzeyi yüksek katılımcıların hastalarının okul devamsızlığının daha az ve okul başarısının daha iyi olduğu saptandı ($p<=0,05$). KBH bilgi düzeyi ile glomerüler filtrasyon hızı (GFR) düşüş miktarı/yıl ve hastalık progresyonu arasında anlamlı ilişki görülmedi ($p>0,05$).

Sonuç: Çalışmamızda genel olarak hasta yakınlarının KBH ile bilgi düzeyleri iyiydi ancak yanlış bildikleri veya ve eksik oldukları noktalar olduğu da göze çarptı. KBH'lı hasta izleminde hekime düşen rol çok önemli olsa da hasta yakınlarının bilgi düzeyinin iyi olmasının hastalık sürecini olumlu etkileyebileceği ve hastaların yaşam kalitesini ve okul başarısını arttırabileceği sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek hastalığı, Bilgi düzeyi, Pediatri, Hasta yakını

[KSS-09]

Konjenital Böbrek ve İdrar Yolu Anomalisi olan Çocuklarda Böbrek Skarının Biyobelirteçleri Olarak Hipoksiye Duyarlı Faktör-1 Alfa ve Nükleer Faktör Eritroid 2 İlgili Faktör 2

Aylin Gençler[1], Hakim Çelik[5], Fatih Padalı[4], Abit Demir[2], Safiye Kafadar[3]
[1]Eskişehir Şehir Hastenesi, Çocuk Nefroloji Kliniği
[2]Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[3]Bergama Necla Mithat Öztüre Devlet Hastanesi, Radyoloji Bölümü
[4]Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı
[5]Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizyoloji Ana Bilim Dalı

Amaç: Konjenital Böbrek ve İdrar Yolu Anomalileri (CAKUT), çocuklarda böbrek fibrozisine ve kronik böbrek hastalığına yol açabilen çeşitli yapısal malformasyonları temsil eder. Hipoksiye Duyarlı Faktör-1 Alfa (HIF-1α) ve Nükleer Faktör Eritroid 2 İlgili Faktör 2 (NRF2), böbrek hastalıklarındaki fibrotik süreçlerde rol oynadığı öne sürülmekle birlikte, CAKUT ile ilişkili böbrek fibrozisindeki rolleri henüz netlik kazanmamıştır. Bu bağlamda, bu çalışma, CAKUT ile ilişkili böbrek skarı olan çocuklarda HIF-1α ve NRF2'nin serum seviyeleri ile böbrek elastografi bulguları, yani kesme dalgası hızı (SWV), arasındaki ilişkileri sağlıklı kontrol grubu çocuklarla karşılaştırarak araştırmak amacıyla yapılmıştır.

Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmanın popülasyonu, Ocak 2023 ile Nisan 2024 arasında Türkiye'nin Şanlıurfa ilindeki üçüncül bir referans merkezde CAKUT tanısı konulan, yaşları bir ay ile 18 yıl arasında çocuklardan oluşmaktadır. Hasta grubu, dimercaptosüksinik asit (DMSA) taramasında CAKUT ile ilişkili böbrek skarı tespit edilen 44 çocuktan, kontrol grubu ise yaş ve cinsiyet açısından hasta grubuyla eşleştirilmiş 44 sağlıklı çocuktan oluşmuştur.

Bulgular: Serum HIF-1α ve NRF2 seviyeleri ile SWV değerleri, hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştur (sırasıyla p=0.001, p=0.003 ve p=0.002). Hasta grubunda HIF-1α seviyeleri ile SWV değerleri arasında zayıf bir pozitif korelasyon tespit edilmiştir (p=0.038).

Sonuç: HIF-1α ve NRF2 seviyelerinin yüksekliği, CAKUT ile ilişkili böbrek skarına sahip çocuklarda böbrek fibrozisini işaret eden biyobelirteçler olarak potansiyel rollerine işaret etmektedir. HIF-1α seviyeleri ile SWV değerleri arasındaki korelasyon, HIF-1α'nın böbrek fibrozisinin bir öngörücüsü olarak kullanılabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Böbrek ve İdrar Yolu Anomalileri (CAKUT), Böbrek Skarı, Hypoxia-İnducible Factor-1 Alpha (HIF-1α), Nuclear Factor Erythroid 2-Related Factor 2 (NRF2), Böbrek Elastografi

[KSS-10]

Nefrotik sendromlu çocuklarda steroid kullanımının kemik mineralizasyonu ve göz sağlığı üzerine olan uzun dönem etkileri: Tek merkez deneyimi

Fatma Uzun[1], Aslıhan Kara[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Esra Genç[1], Tansel Ansal Balcı[3]
[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim dalı, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bilim dalı, Elazığ
[3]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Ana Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Nefrotik Sendrom nefrotik düzeyde proteinüri, hipoalbüminemi, hiperlipidemi ve ödem ile karakterize primer tedavi yöntemi glukokortikoidolan glomerüler bir hastalıktır. Bu çalışmada nefrotik sendrom tanısıyla takipli ve en az dört ay steroid tedavisi almış olan hastalarda tekrarlayan glukokortikoid tedavisinin kemik mineralizasyonuna ve göz sağlığı üzerine olan etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Çocuk nefroloji polikliğinde nefrotik sendrom tanısıyla takipli ve en az dört ay glukokortikoid tedavisi almış olan hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların demografik verileri, laboratuar,böbrek biyopsi sonuçları, genetik analizleri, kemik mineral dansitometresi ve göz sağlığı ve hastalıkları bölümüne konsülte edilerek katarakt ve glokom açısından muayene analizleri yapılarak hastaların sonuçları değerlendirilmiştir.

Bulgular: 33 Erkek, 11 Kız (E/K:3,3) olmak üzere toplam 44 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Ortama yaş 11,4 yıl (min:4, max:18), ortalama takip süresi 5,2 yıl (min1, max:15) ve hastalara nefrotik sendrom tanısı konulma ortalama yaşı 5,7 yıl (min:1 max:15) idi. 17 hastaya böbrek biyopsisi yapılmış ve en sık etyolojiler fokal segmental glomerulopati ve mezengioproliferatif glomerulonefrit olarak saptanmıştır. sekiz hastadan genetik tetkik gönderilmiş ve iki hastada NPHS1geni heterozigot ve bir hastada NPHS2 geni homozigot olarak raporlanmıştır. Çoğu hasta sık relaps tanısı ile takipliyken; en az relaps sayısı bir, en fazla relaps sayısı 18 olarak belirlenmiştir. En sık kullanılan immunsupresif ilaçlar sırasıyla siklosporin, takrolimus ve siklosporin grubuydu. Kemik dansitometresinde L2-L4 Z skoru ortalama -0,36 (min:-3,2, max 2,1) idi. Dört hastanın Z skoru indexi -2 SD' nin altında saptandı. Göz sağlığı ve hastalıkları muayene sonucunda beş hastada subkapsuler katarakt başlangıcı, bir hastada hipertansif retinopati ve bir hastada göz içi basınç artışı saptanmıştır. KMD -2SD' nin altında olan beş hastanın göz muayeneleri normal saptanırken, KMD Z skoru -2SD' nin olan hastalarda relaps sayısı en fazla sekiz, en az bir olarak saptandı. Göz muayenesinde katarak saptanan hastaların en fazla relaps sayısı 18 iken; en az relaps sayısı iki olarak saptanmıştır.

Sonuç: Nefrotik sendrom tanısıyla tekrarlayan aralıklarla glukokortikoid tedavisi alması gereken hastaların kemik mineralizayon defekti ve gözde glokom ve katarakt oluşumu riskine yönelik yakın takip ve tedavi desteği sağlanması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Göz, kemik, Nefrotik sendrom, steroid

[KSS-11]

Çocukluk Çağında Postenfeksiyöz Glomerülonefrit: Klinik Özellikler ve Takip Bulguları

Çağla Çağlı Pişkin[1], Ayşe Hitay Telefon[2], Zeynep Tanyeli[3], Ahmet Yöntem[4], Sinem Sarı Gökay[3], Ümit Çelik[2]
[1]SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Adana
[2]SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Adana
[3]SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği, Adana
[4]SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Adana

Amaç: Postenfeksiyöz glomerülonefrit (PIGN), akut glomerülonefritlerin önemli nedenlerinden biridir. Bu çalışmada, üçüncü basamak olarak hizmet veren hastanemize başvuran pediatrik hastalarda PIGN'nin sıklığını, klinik ve laboratuvar bulgularını, neden olduğu komplikasyonları ve takip sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Kasım 2024 ile Ocak 2025 tarihleri arasında, hastanemize başvuran ve PIGN tanısı alan toplam 14 çocuk hasta incelenmiştir. Çalışma kapsamında, hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, laboratuvar verileri, komplikasyonları ve takip süreçlerine ilişkin bilgiler hasta dosyalarından retrospektif olarak elde edilmiştir. Hastaların tanı ve kontrol anındaki ortalama tahmini glomerüler filtrasyon hızı (tGFH) değerleri karşılaştırıldı. Ayrıca tanı anındaki ortalama tGFH değerleri, kompleman C3 düzeyi ve proteinüri değerleri arasındaki ilişki araştırıldı.

Bulgular: Bu çalışmaya 11 (%78,5)'i erkek yaş ortalaması 10 yıl olan (minimum 6 yıl – maksimum 15 yıl) 14 hasta dahil edildi. Hastaların 13 (% 92,9) 'sinde boğaz enfeksiyonu öyküsü mevcutken, 1 (%7,1) 'inde ise cilt enfeksiyonu tespit edildi. Başvuru anındaki en sık bulgular; makroskopik hematüri (%71), hipertansiyon (%42,8), ve ödem (%21,3) şeklindeydi. Tüm hastalarda antistreptolizin O (ASO) ve antiDNAse-B değerleri yüksek, C3 değerleri düşüktü. Altı (%42,8) hastada tanı anında C4 düşüklüğü saptandı. Hastaların 5 (%35,7)'inde azotemi tespit edildi. Tanı anında 2 (%14,2) hastada hipertansif ensefalopati ve 1 (%7,1) hastada konjestif kalp yetmezliği mevcuttu. Hipertansif ensefalopati gelişen hastaların birinde ek olarak solunum sıkıntısı ve öksürük bulguları mevcut olup yapılan serolojik tetkiklerde klinik uyumlu Mycoplasma pneumoniae IgM pozitiftiliği saptandı. Hastaların tanı anındaki C3 düzeyleri ile proteinüri değerleri arasında anlamlı korelasyon ilişkisi saptanmadı (r = 0.016). Tanı anındaki ortalama tGFH ile proteinüri düzeyleri arasındaki zayıf bir pozitif ilişki saptandı (r=0.29). Hastaların tanı anında ve 15. Gün kontroldeki ortalama tGFH arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (84.2 vs. 118.9 ml/dk/1.73 m2, p = 0.007). Tüm hastalara sıvı kısıtlaması ve furosemid tedavisi uygulandı. Sadece bir hastada ek olarak amlodipin tedavisi verildi ve bu hastada 15. Gün kontrolünde azotemi devam etmekteydi. Diğer hastaların klinik ve laboratuvar bulguları 15. Gün kontrollerinde normal değerlere döndü. Azotemisi devam eden hastanın azotemi bulguları 25. günde normal değere döndü. Hiçbir hastada böbrek biyopsi ihtiyacı olmadı.

Sonuç: Poststreptokokal glomerülonefrit, PIGN prototipi olarak kabul edilmekle birlikte, farklı bakteriyel, viral, paraziter enfeksiyonlara sekonder olarak da gelişebileceği unutulmamalıdır. PIGN, klinik ve laboratuvar bulgularla tanı konulabilen önemli bir akut glomerülonefrit nedenidir. Çalışmamızda hastalarda erken dönemde uygulanan sıvı kısıtlaması ve semptomatik tedaviyle renal fonksiyonların büyük ölçüde düzeldiği ve uzun dönem komplikasyonların önlenebildiği gösterilmiştir. Elde edilen bulgular, bu hasta grubunun dikkatli klinik takibinin ve düzenli laboratuvar izleminin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: antistreptolizin-o, hipokomplementemi, post-enfeksiyöz glomerülonefrit, proteinüri

[KSS-12]

Pediatrik hemodiyaliz hastalarında vitamin ve eser element düzeyleri: HD seansının etkisi

Şebnem Kaya[1], Esra Karabağ Yılmaz[2], Seha Saygılı[2], Ayşe Ağbaş[2], Nur Canpolat[2]
[1]İU-C Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
[2]İU-C, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Hemodiyaliz (HD) hastaları vitamin ve eser element eksiklikleri için risk altındadır. Etiyolojide birden fazla faktör rol almakla birlikte en önemli etkenlerden biri hemodiyaliz tedavisinin diyalizattan kayıp yolu ile suda çözünen vitamin ve eser element eksikliklerine neden olmasıdır. Mevcut bilgiler ağırlıklı olarak erişkin çalışmalarına dayanmaktadır ve pediatrik popülasyona yönelik veriler kısıtlıdır. Bu çalışmada, kronik HD tedavisi alan çocuklarda vitamin ve eser element eksiklikleri ile hemodiyaliz seanslarının bu eksiklikler üzerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli prospektif çalışmaya yaşları 10 ay ile 18 yaş aralığında değişen toplam 15 kronik HD hastası (8 kız) dahil edildi. Hastaların almakta oldukları tüm vitamin ve eser element desteğine 2 ay süre ile ara verildi. Bu sürenin sonunda, planlanan bir diyaliz seansında, 8 saat açlık sonrası olmak üzere HD seansı öncesi ve sonrası iki kez kan örneği alındı. Alınan örnekler uygun koşullarda saklanarak laboratuvara ulaştırıldı ve her biri için uygun yöntemler kullanılarak analiz edildi. Eksiklik tanımı için laboratuvar normallerinin alt sınırı kullanıldı. Ek olarak hastaların Kt/v değerleri hesaplandı, rutin izleminde alınmış olan tam kan sayımı ve biyokimya tetkikleri değerlendirildi.
Bulgular: Hastaların ortanca (25p;75p) yaşı 12,6 (2,2;16,2) yıl ve ortanca izlem süresi 11,2 (3,8;32,5) ay idi. HD seansı öncesi verilere göre B1, B6, B9 ve D vitamini sırası ile %73, %60, %13 ve %40 hastada düşük bulundu. B12 ve C vitamini düzeylerinde eksiklik saptanmadı. Eser elementlerden, çinko ve selenyum sırasıyla %33 ve %40 oranında eksik bulundu. Hastaların %27'sinde bakır yüksekliği vardı. HD seans öncesi ve sonrası sonuçlar karşılaştırıldığında B1, B6, B9 ve C vitamini düzeylerinde anlamlı azalma görüldü (hepsi için $p< 0,05$). D vitamini, bakır ve selenyum düzeylerinde anlamlı değişiklik saptanmadı. B12 ve çinko düzeylerinde ise anlamlı artış tespit edildi (hepsi için $p<0,05$).
Sonuç: Hemodiyaliz tedavisi alan çocuk hastalarda vitamin ve eser element eksiklikleri sıktır. Hemodiyaliz seansı sonrasında B1, B6, B9 ve C vitamin düzeylerinde anlamlı bir düşüş gözlenmiştir. Bu bulgular, HD hasta grubundaki vitamin eksikliklerinin gelişmesinde HD ile kayıpların katkısının olduğunu göstermektedir. Bu etki özellikle suda eriyen vitaminlerde belirgin olup D vitamini ve eser elementler için gösterilememiştir. HD tedavisi altındaki hastalarda B kompleks ve C vitamini takviyesi düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: Eser element, Hemodiyaliz, Vitamin

[KSS-13]

Çocuk Nefroloji Polikliğine Başvuran Ebeveynlerin Hipertansiyon Farkındalığının Araştırılması

Zehra Aydın
Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Batman

Amaç: Hipertansiyon, dünya çapında morbidite ve mortaliteye ve hipertansiyon tedavi maliyetlerine yol açabilir. Önleme çalışmaları ikincil nedenleri azaltmayı ve hipertansiyon farkındalığını artırmayı amaçlar. Bu çalışma ilimizde hipertansiyon farkındalığının araştırılmasını amaçlamaktadır.

Gereç-Yöntem: Çocuk Nefroloji polikliniğine başvuran 500 ebeveynden anket yanıtları topladık. Ebeveynler rutin bir poliklinik ziyareti sırasında soruları yanıtladı.

Bulgular: Anket 260 anne ve 240 baba tarafından dolduruldu. Ebeveynler ilkokul (%22,8), ortaokul (%20,8), lise (%22) ve üniversite (%18,4) mezunuydu. Ebeveynlerin çoğu (%56.4) hipertansiyonun çocuklukta da ortaya çıkabileceğini bilmiyordu. Ebeveynlerin çoğu (%67.4) böbrek hastalıkları ile hipertansiyon arasında bir ilişki olduğunu bilmiyordu. 70 (%14) ebeveyn fazla kilolu olmanın yüksek tansiyonla ilişkili olduğunu biliyordu. 78 (%15,6) ebeveyn hipertansiyonu olan çocuklarda farmakolojik tedavinin kullanılabileceğini biliyordu.

Sonuç: Hipertansiyonun obezite, hareketsiz yaşam ve tuz tüketimi gibi birçok önlenebilir nedeni vardır. Ancak önlemler ve yeterli tedavi için farkındalık şarttır. Bu çalışma çocukluk çağı hipertansiyonu hakkında bilgi ve farkındalığın çok yetersiz olduğunu göstermiştir. Hipertansiyon bilinçlendirme ve eğitim programına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Hipertansiyon, Kan Basıncı

[KSS-14]

Kronik Böbrek Hastalığı Olan Çocuklarda Dengenin Değerlendirilmesi; İskelet Kas Kütle İndeksi, Yorgunluk ve Fiziksel Fonksiyon ile İlişkisi

Muharrem Yüksel[1], Dilek Durmuş[1], Hülya Nalçacıoğlu[2], Gamze Alaylı[1]
[1]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı, Samsun
[2]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun

Amaç: Sarkopeni, kronik böbrek hastalığında (KBH) kas kütlesi ve gücünde kayıpla birlikte fiziksel yetenekleri ve yaşam kalitesini olumsuz etkileyen önemli bir sorundur. Erken tanı, hedefe yönelik müdahaleler ve etkilerinin anlaşılması kritik öneme sahiptir. Bu çalışmada, KBH olan çocuklarda denge fonksiyonunun iskelet kas kütle indeksi, fiziksel fonksiyon ve yorgunluk ile ilişkisi değerlendirildi. Gereç-Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya KBH evre 1-4, diyaliz veya transplant tedavisi gören 83 çocuk ve 71 sağlıklı kontrol dahil edildi. Gait hızı, 6 dakika yürüme mesafesi (6MWD), 5 tekrarlı otur-kalk (5RST) ve zamanlı kalk ve yürü testi (TUG) gibi fonksiyonel performans testleri uygulandı. Kas kütlesini değerlendirmek için kuadriseps kas gücü (QMS) ve el kavrama gücü (HGS) ölçümleri yapılmış ve biyoelektrik impedans analizi (BIA) kullanıldı. Yorgunluk, Çocuk Yorgunluk Ölçeği ile değerlendirilirken; denge, Pediatrik Denge Ölçeği kullanılarak ölçüldü. Multivariate lineer regresyon analizi ile KBH grubunda dengeyi etkileyen faktörler incelendi.
Bulgular: KBH olan çocuklar, kontrol grubuna göre anlamlı derecede daha düşük kas gücü, fiziksel performans ve denge skorlarına sahipti. Özellikle sağ tarafta QMS, diyaliz grubunda 7.16±5.36 kg, KBH evre 1-4 grubunda 16.51±8.66 kg ve kontrol grubunda 18.58±7.27 kg olarak ölçüldü. ($p < 0.001$). 6MWD, diyaliz grubunda 392±50.34 m, KBH evre 1-4 grubunda 476±49.67 m ve kontrol grubunda 425±68.94 m olarak bulundu ($p < 0.001$). Yorgunluk düzeyleri en yüksek diyaliz grubunda (41.00±11.51) olup, denge skorları da en düşük bu grupta saptandı. (47.71±8.55) (her ikisi için $p = 0.001$). Regresyon analizinde, QMS ($\beta = 0.333$, $p = 0.042$), ASMI ($\beta = 0.259$, $p = 0.043$), gait hızı ($\beta = -0.347$, $p = 0.012$), TUG ($\beta = -0.656$, $p = 0.001$), GFR ($\beta = 0.238$, $p = 0.033$) ve yağsız vücut kütlesinin ($\beta = 0.710$, $p = 0.028$) denge üzerinde anlamlı belirleyiciler olduğu görüldü.
Sonuç: Diyaliz grubu, ASMI, kas gücü, denge ve fonksiyonel performansta en belirgin azalmaların yanı sıra en yüksek yorgunluk düzeylerini göstermiştir. Denge, başlıca yorgunluk, ASMI, QMS ve azalan fonksiyonel kapasitelerden etkilenmiştir. Denge bozukluklarının prognoz üzerindeki olumsuz etkileri göz önüne alındığında, rehabilitasyon programlarının erken dönemde uygulanması, KBH'li hastaların sonuçlarını iyileştirmek için kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Apendiküler kas kütle indeksi, denge, kronik böbrek hastalığı, yorgunluk

[KSS-15]

Çocukluk Çağı Obezitesinin Ambulatuvar Kan Basıncı ve Böbrek Fonksiyonları Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

Mehtap Kaya[1], Esin Karakılıç Özturan[2], Nuran Küçük[1]
[1]Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji
[2]Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Çocuk Endokrinoloji

Amaç: Obezitenin diyabet, hipertansiyon ve kardiyovasküler hastalıklar açısından risk faktörü olduğu bilinmekte olup çocukluk çağı hipertansiyonunda obezite önemli bir rol oynar. Bu nedenle asemptomatik kan basıncı yüksekliklerinin saptanması ve tedavi edilmesi hastaların uzun dönem morbidite ve mortalite risklerinden korumak açısından önem taşımaktadır.

Gereç-Yöntem: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Endokrinoloji Polikliniği'nden obezite tanısı ile izlenen 5-18 yaş arasındaki 127 kız ve erkek hasta değerlendirmeye alındı. Hastaların demografik verileri, eşlik eden hastalıkları, tedavi protokolleri, laboratuvar parametreleri ve görüntülemeleri poliklinik kayıtlarından retrospektif olarak değerlendirildi. Antropometrik verilerin SDS hesaplamaları ulusal verilere göre yapıldı. VKİ'lerine göre hastalar 3 gruba ayrıldı; Grup1-VKİ=25-29 kg/m2, Grup 2-VKİ=30-34 kg/m2, Grup 3-VKİ=>35 kg/m2. Kan basıncı (KB) SDS'leri yaş, cinsiyet ve boya göre hesaplandı. İstatistik analizler Jamovi paket programla (2.3 versiyon) yapıldı.

Bulgular: Olguların %40.9'ü (n=52) erkek iken, %59.1'si (n=75) kızdı. Kızlardaki başvuru median yaş 13.6 (Interkuartil aralık (IKA); 4.5) (dağılım; 5.0-17.8) yıl, erkeklerde 13.1 (4.5) (dağılım; 5.9- 17.5) yıldı. Grup 1'de olguların %36.2'si (n=46) ve 2'de %35.4'ü (n=45), Grup 3'te ise %28.3'i (n=36) bulunmaktaydı. Gruplar karşılaştırıldığında HbA1c, insulin düzeyleri ve Sistatin c düzeyleri karşılaştırıldığında Grup 3'te anlamlı olarak daha yüksekti ve istatistiksel açıdan anlamlıydı (p=0.001, p=<0.001, p=0.035), Glomerüler filtrasyon hızı Grup 3'te belirgin olarak düşüktü ve istatiksel açıdan anlamlıydı (p=0.035). 24 saatlik sistolik/diyastolik (p=0.385, p=0.406) ile gece ve gündüz sistolik/diyastolik SDS'leri (p=0.896, p=0.529; p=0.595, p=0.304) ile gece ve gündüz ortalama arter basınç SDS'leri arasında fark yoktu (p=0.222, p=0.571). VKİ gruplarına göre gece kan basıncı düşüşü değerlendirildiğinde gruplar arasında istatiksel açıdan anlamlı fark yoktu (p=0.976) ancak Grup1'deki olguların %31.4'ü, Grup 2 ve Grup 3'deki olguların %28 inde bu düşüş yoktu. Hastaların %90'ında (n=114) karaciğer görüntülemesi mevcuttu ve hastaların %65 'inde (n=74) hepatosteatoz (evre 1 ve 2) saptanmıştı ve karaciğer yağlanması olan hastalarında %82'sinde (n=61) gece kan basıncı düşüşü yoktu, istatiksel açıdan anlamlıydı (p=0.037).

Sonuç: Değerlendirilen obez hastaların ortalama kan basıncı değerleri normal olmasına rağmen, obezite nedeniyle yaklaşık hastaların %30'unda hipertansiyon açısından bir risk faktörü olan gece kan basıncı düşüşünde bozulma olduğu saptandı. Ayrıca gece kan basıncı düşüşündeki bozulmanın hepatosteatoz olan olgularda daha belirgin olduğu gözlenmiştir. Sağlıklı çocuklarda düzenli boy-kilo takibi yapılarak obezitenin önlenmesi ve erken müdahele edilmesi kardiyovasküler, böbrek ve karaciğer ile ilgili hastalıklardan korunmak açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Böbrek, Hipertansiyon, Obezite

[KSS-16]

Merkezimizde sistemik lupus eritematozus tanısıyla takip edilen hastaların demografik ve klinik özellikleri

Burcu Ayvacı, Serra Sürmeli Döven, Mevlüt Can, Ali Delibaş
Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) remisyon ve nükslerle giden otoimmün, inflamatuvar bir çoklu organ hastalığıdır. Juvenil başlangıçlı SLE (jSLE), SLE hastalarının yaklaşık %20'sini oluşturur ve genellikle semptomlar 16 yaşından önce başlar. Bu çalışmanın amacı, merkezimizde SLE tanısıyla izlenen çocukların demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerinin değerlendirilmesidir.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya, merkezimizde Çocuk Nefroloji Polikliniği'ne 01 Aralık 2013- 01 Aralık 2023 tarihleri arasında başvuran ve jSLE tanısıyla izlenen 0-18 yaş arası hastalar dahil edildi. Veriler retrospektif olarak kayıtlardan elde edildi.
Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 63 hastanın ortalama tanı yaşı 13,98 ±4,3 yıldı. Hastaların %71,4'ü kız (n=45), %28,6'sı erkekti (n=18). Hastaların başvurudan sonra ortalama takip süreleri 1-120 ay (ortalama 44.63 ± 42.56 ay) idi. Hastaların %55'inde anne-baba akrabalığı vardı. Hastaların %50'sinde cilt bulguları ve saç dökülmesi, %49,2'sinde eklem ağrısı, % 26'sında halsizlik ve yorgunluk vardı. ANA pozitifliği hastaların %96'sında, Anti-dsDNA pozitifliği % 31,9 unda, C3 düşüklüğü % 47,7' sinde, C4 düşüklüğü %52,4'ünde, hipoalbuminemi %26,8'inde, sitopeni %44'ünde saptandı. Böbrek tutulumu, hastaların %64'ünde (n=40) mevcuttu. Hastaların %68,4' ünde hematüri, % 76'sında proteinüri, %61,1'inde hematüri ve proteinüri, % 14,6'sında akut böbrek hasarı saptandı. Akut böbrek hasarı olan hastalarda hemoglobin değeri (ortanca= 9,32; %25-75 =8,2-10,6), akut böbrek hasarı olmayan hastalara göre (ortanca =12; %25-75= 10,95-13,00) daha düşüktü (p=0.013). C4 düşüklüğü böbrek tutulumu olan hastalarda böbrek tutulumu olmayanlara göre daha sık görülüyordu (sırasıyla %64,3, %28,6) (p=0.029). Böbrek tutulumu olanlarda olmayanlara göre C4 düşüklüğü 4,5 kat daha fazlaydı (p=0,034). Biyopsi yapılan hastalar (n=26) içinde en sık bulgu diffüz proliferatif glomerülonefritti (%38). Bir hastaya geçici hemodiyaliz, bir hastaya ise kalıcı hemodiyaliz uygulandı. İki hastaya böbrek nakli yapıldı.
Sonuç: Bu çalışmada, jSLE'li hastaların en sık başvuru şikayeti cilt bulguları, saç dökülmesi ve eklem ağrılarıydı. En sık saptanan böbrek tutulumu diffüz proliferatif glomerülonefritti. C4 düşüklüğü, jSLE'li hastalarda böbrek tutulumu açısından bağımsız bir risk faktörü olarak saptandı.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, SLE, böbrek, C4 düşüklüğü

[KSS-17]

Pediatrik böbrek nakli sonrası ürolojik komplikasyonlar: Tek merkez deneyimi

Beltinge Demircioğlu Kılıç, Mehtap Akbalık Kara
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Ürolojik komplikasyonlar böbrek nakli sonrası en sık görülen komplikasyonlardandır. Çocuklarda yetişkinlerden daha sık görülmektedir. Merkezimizde böbrek nakli yapılan çocuklarda ürolojik komplikasyonları ve bu komplikasyonlara etki eden risk faktörlerini belirlemeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Ekim 2010 ile Ağustos 2024 tarihleri arasında böbrek nakli yapılan, en az üç ay takip edilen çocukların nakil sonrası ürolojik komplikasyonları ve bunlara etki eden risk faktörleri geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Böbrek nakli yapılan 51 çocuğun 17'sinde (%33,3) ürolojik komplikasyon saptandı. Gelişen ürolojik komplikasyonların 9'u (%52,9) nakil böbreğe vezikoüreteral reflü (VUR), 6'sı (%35,3) üreterovezikal darlık (UVD) idi. Birer hastada nativ üreterlere VUR ve nonobstrüktif hidronefroz saptandı. Etiyolojide ürolojik anormallik olan çocuklarda ve kız çocuklarında böbrek naklinden sonra ürolojik komplikasyon gelişme riskinin istatistiksel olarak anlamlı olduğu (p=0,010 ve p=0,043) görüldü. Nakil sonrası ürolojik komplikasyon gelişen 17 hastanın 11'inde (%64.7) altta yatan etiyolojik neden ürolojik anormalliklerdi. Etiyolojideki ürolojik anormalliklerin 6'sı (%54,4) PUV, 5'i (45,6) VUR idi. Ürolojik komplikasyon ile greft ve hasta kaybı, akut rejeksiyon, hipertansiyon varlığı arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmadı (p>0,05). Ürolojik komplikasyon gelişen hastaların 13'ünde (%76,5) idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geliştiği görüldü. DMSA değerlendirilen 13 hastada (%76,5) skar olduğu saptandı. İki hastada VUR nedeniyle üreteroneosistostomi (UNS) yapıldı. Diğer hastalar profilaktik antibiyotik tedavisi ile izlendi. Bir hastaya UV darlık nedeniyle UNS yapıldı. Diğer UV darlık olguları yıllık DJ katater implantasyonu ile izlendi.

Sonuç: Ürolojik anormallik nedeniyle son dönem böbrek yetmezliği gelişip, böbrek nakli yapılan olgularda ürolojik komplikasyon gelişme riski yüksektir. Bu nedenle bu hastaların daha yakın takip ve tedavisi gelişebilecek morbidite ve mortaliteleri önleyebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Böbrek nakli, çocuk, ürolojik komplikasyonlar

[KSS-18]

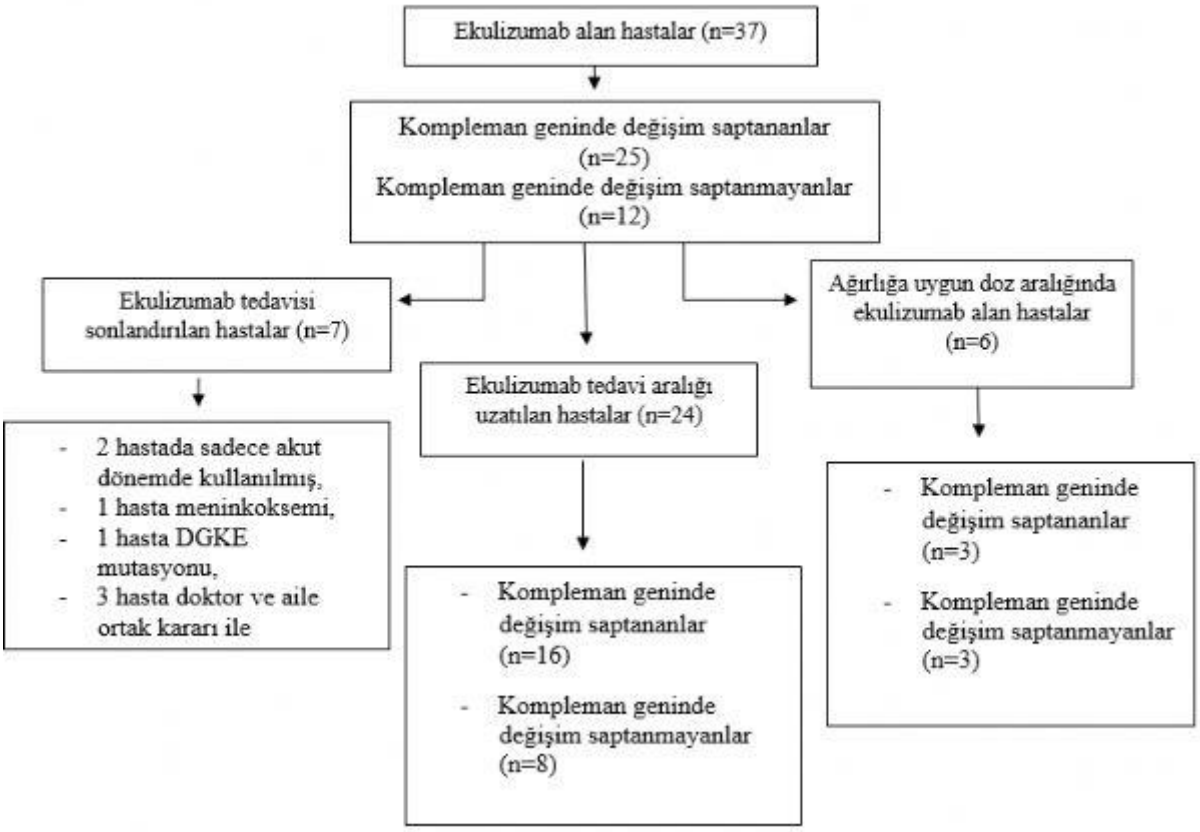
Hemolitik Üremik Sendromlu Hastalarda Ekulizumab Doz Aralığı Uzatılabilir mi?

Hatice Gaber Kurt[1], Gülşah Kaya Aksoy[2], Mustafa Koyun[2], Elif Çomak[2], Afig Berdeli[3], Sema Akman[2]
[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Moleküler Tıp Laboratuvarı, İzmir

Amaç: Ekulizumab, atipik hemolitik üremik sendromunun (aHÜS) tedavisinde bilinen en etkin tedavi ajanıdır. Ancak, hasta seçimi, tedavi süresi ve uzun vadeli etkilerine ilişkin veriler sınırlıdır. Bu çalışma, tek merkez deneyimine dayanarak ekulizumab tedavisinde doz değişikliği yapılan hastalara ilişkin verileri sunmayı amaçlamaktadır.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya, HÜS tanısı almış ve kompleman genetiği incelenmiş pediatrik hastalar dahil edilmiştir. Klinik ve laboratuvar bulguları stabil olan hastalarda, dört pediatrik nefrologun ortak değerlendirmesi sonrasında ekulizumab tedavi aralığı her üç ayda bir hafta uzatılmıştır. Her değişiklik öncesinde hemoglobin, trombosit sayısı, laktat dehidrogenaz, serum kreatinin, hematüri ve proteinüri değerleri kontrol edilmiştir.
Bulgular: Çalışmaya toplam 48 pediatrik hasta dahil edilmiştir. Tanı anındaki ortanca yaş 1,86 yıl (25-75 p: 1,03-4,29), tanı sonrası ortanca takip süresi ise 3,79 yıl (25-75p: 1,41-7,89) olarak bulunmuştur. Hastaların 33'ünde (%68,7) kompleman sistemini etkileyen mutasyonlar saptanmıştır. Hastaların %68,8'ine renal replasman tedavisi uygulanmış, %95,8'ine taze donmuş plazma infüzyonu, %41,7'sine ise plazma değişimi yapılmıştır. Ekulizumab tedavisi, 37 hastaya (%77,1) başlanmış olup, ekulizumab uygulama süresi tanıdan sonra ortanca 6,0 gün (25-75p: 5,0-8,0) olarak hesaplanmıştır. Ekulizumab tedavisi 7 hastada kesilmiş, 24 hastada ise doz aralığı uzatılmıştır (Şekil 1). Doz aralığı uzatılan grupta ilk doz değişikliğine kadar geçen ortanca süre 12,2 ay (25-75p: 5,0-20,7) olarak bulunmuştur. Doz aralığı uzatılan 16 genetik mutasyonlu hastanın 3'ü dışında kalan tüm hastalarda mutasyon tek alelde tespit edilmiştir. Homozigot mutasyonu olan 3 hastadan 2'sinin mutasyonu, veritabanlarında klinik önemi belirsiz (VUS) olarak tanımlanmıştır. Son takipte ekulizumab kullanım aralığı ortanca 5 hafta (25-75p: 4-8) olarak hesaplanmıştır.
Son takip ziyaretinde serum kreatinin ve idrar protein/kreatinin oranı, ekulizumab doz aralığı uzatılan hastalar ile ekulizumabı protokole göre kullanan hastalar arasında benzer bulunmuştur (0,62 mg/dL vs 0,80 mg/dL; p=0,268 ve 0,23 mg/mg vs 0,16 mg/mg; p=0,574).
Sonuç: Klinik ve laboratuvar bulguları stabil olan ve düşük genetik riske sahip hastalarda, yakından izlenerek ekulizumab tedavi aralığı uzatılabilir.

Anahtar Kelimeler: Hemolitik üremik sendrom, ekulizumab, kompleman faktor H

Şekil 1



Ekulizumab tedavisi alan hastaların genetik durumlarına, tedavi sürelerine ve doz aralığı değişikliklerine göre dağılımı.

[KSS-19]

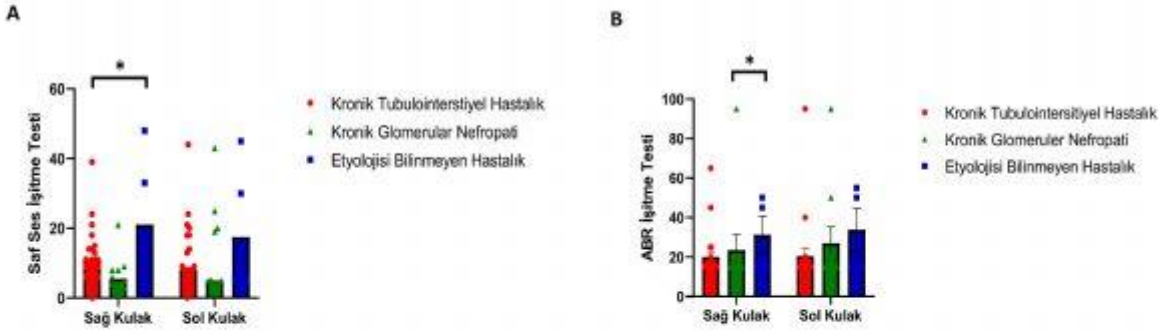
Pediatrik Böbrek Nakli Hastalarında İşitsel Fonksiyonların Klinik ve Odyolojik Değerlendirilmesi

Serap Uçar[1], M. İlhan Şahin[2], Sibel Yel[3], Akmalidin Sulaimanov[2], Jale Dursun[3], Hakan M Poyrazoğlu[3], Ismail Dursun[3]
[1]Erciyes Üniversitesi Halil Bayraktar Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu, Kayseri, Türkiye
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı
[3]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji, Kayseri

Amaç: Böbrek nakli son dönem böbrek yetmezliğinde sıklıkla tercih edilen tedavi yöntemidir. Primer hastalık veya tedavide kullanılan immünsüpresif ve ototoksik ilaçlar birtakım sistemik sorunlara sebebiyet vermektedir. Kulak ile böbrek arasında anatomik düzeyde ve özellikle yapısal seviyede benzerlikler bulunmaktadır. Kronik böbrek hastalığı (KBH) olan hastalarda işitsel deprivasyonların oldukça yaygın olduğu gözlenmiştir. Bu araştırmanın amacı böbrek nakli polikliniğimize gelen çocuk hastalarda işitme problemlerinin olup olmadığını araştırmak, işitme problem saptanan olgularda işitme azlığı ile alt hastalık arasında ilişki olup olmadığını değerlendirmektir.
Gereç-Yöntem: Bu çalışmada ünitemizde böbrek nakli ile izlenen, işitme kaybı tanısı almayan, kafa travması veya geçirilmiş kulak cerrahisi öyküsü olmayan, kulak muayenesinde işitmeyi iletimsel olarak engelleyecek problemleri olmayan 0- 20 yaş arası hastaların işitme fonksiyonları değerlendirilmiştir. Alports sendromlu, kafa travması veya geçirilmiş kulak cerrahisi öyküsü olan, otoskopik muayenede tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu, kulak zarı ve orta kulak patolojisi olanlar, işitme kaybı tanısı almış, glomerüler filtrasyon hızı 15 ml/dk/1ç73 m2 ve düşük olan hastalar çalışmanın dışında tutulmuştur. Çalışmamıza 25 erkek 14 adet kız çocuk olmak üzere toplam 39 hasta dahil edilmiştir. Bu hastaların orta kulak basınçları, saf ses odyometrisi, işitsel uyarılmış beyin sapı odyometrisi (ABR) ve Distortion Product Otoacoustic Emissions (DPOAE) Odyoloji kliniğinde yapılmıştır.
Bulgular: Çalışmamızda yer alan hastaların alt hastalığında 22' sinde tubulointerstiyel hasarlanma (TIH), 12 hastada glomeruler hasarlanma (GLMH), 1 hastada sistinozis ve 4 hastanın etiyolojisi bilinmemekte (EB) idi. Toplam 13 hastada iştme kaybı saptandı (6 hasta TIH, 5 hasta glmh, 2 hasta EB). Bu hastaların ABR testlerinde de bozukluk saptandı. İlginç olarak TIH olgularında ve EB olgularda sağ kulaklarında meydana gelen işitme kaybı sol kulağa göre daha anlamlıdır (p=0,0377). GLMH olan böbrek hastalarında işitme kaybı açısından anlamlı değerler elde edilememiş fakat özellikle yüksek frekansların birkaçında işitme eşiklerinin düştüğü gözlenmiştir. ABR' de ise TIH ve GLMH olan böbrek hastalarında eşik değerlerinin anlamlı derecede düştüğü gözlenmiştir (p=0,0438).
Sonuç: Böbrek nakli olgularında klinik olarak işitme kaybı yakınması olmasa da olguların üçte birinde iştime anormalliği saptanmıştır. Hastaların işitme açısından da rutin olarak uzun dönem takiplerinin yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Böbrek nakli, işitme kaybı, kronik böbrek hastalıkları, saf ses odyometrisi

İşitme kaybı



[KSS-20]

Enürezisi olan çocuklarda idrar nörotrofin BDNF, NT-3, NT-4 ve sinir büyüme faktörü düzeyleri

Aybike Usta[1], Muhammed Ali Kızmaz[2], Ferah Budak[2], Osman Dönmez[1], Bilal Yıldız[1]
[1]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi İmmunoloji Ana Bilim Dalı

Amaç: Enürezis çocuklarda sık görülen bir şikâyettir ve nöropsikiyatrik gelişimi etkileyebilmektedir. Enürezis, primer monosemptomatik (MNE) olan ve olmayan (NMNE) olarak iki farklı şekilde görülebilir. Her iki durumun nedenleri, prognozları ve tedavileri çok farklıdır: NMNE alt üriner sistem disfonksiyonun araştırılmasını gerektirmektedir. Uyku bozuklukları, düşük mesane kapasitesi ve gece vazopressin düzeyleri MNE'ye yol açan sorunlar olarak görülse de gecikmiş nöronal olgunlaşmanın patogenezde rol aldığı ileri sürülmüştür. Bu çalışmanın amacı MNE ve NMNE tanılı çocuklarda idrar sinir büyüme faktörü (NGF) ve nörotrofin [beyin kaynaklı nörotrofik faktör (BDNF), nörotrofin 3 ve 4 (NT-3 ve 4)] düzeylerini belirlemek ve bu iki enurezis şekli arasında ayırım yapabilecek biyo-belirteç olup olmadıklarını saptamaktır.
Gereç-Yöntem: Primer enürezisi olan çocuk hastalarda yapılan bu çalışmaya 28 MNE ve 27 NMNE tanılı hasta ve 26 sağlıklı çocuk dâhil edildi. Hastalardaki MEN ve NMEN tanıları için Uluslararası Çocuk Kontinans Birliği kriterleri kullanıldı. Tüm olgularda idrarda NGF, BDNF, NT-3 ve 4 düzeyleri ELISA yöntemi ile ölçüldü. Bu düzeyler fonksiyonel mesane kapasitesi (FMK), kullanılan ilaçlar ve tedaviye yanıt açısında da değerlendirildi. Tüm hastalara üroflowmetre yapılarak beklenen ve FMK ölçüldü.
Bulgular: Üroflowmetrik çalışma FMK'nin NMNE (126,2±13,4 ml) hastalarında MNE (168,3±27,2 ml) hastalarına göre daha düşük olduğunu gösterdi (p=0.009). BDNF düzeyleri MNE ve NMNE hastalarında benzer olmakla birlikte MNE hastalarında sağlıklı çocuklara göre yüksekti (p=0.017). MNE ve NMNE hastalarında idrar NGF düzeyleri benzer ancak kontrol grubuna göre düşük bulundu (sırası ile p=0.009 ve p=0.002). İdrar NT-3 düzeyleri MNE ve NMNE hastalarında anlamlı bir fark göstermedi. İdrar NT-3 düzeyleri NMNE hastalarında kontrol hastalarına göre daha düşüktü (p=0.01). MNE, NMNE ve kontrol gruplarında idrar NT-4 düzeyleri açısından anlamlı bir fark yoktu. Hasta gruplarında ölçülen idrar protein düzeylerinin fonksiyonel mesane kapasitesi, kullanılan ilaçlar ve tedaviye yanıta göre herhangi bir değişim göstermediği saptandı. MNE tanılı hastalarda idrar BDNF ile NT-4 ve NGF ile NT-3 düzeyleri arasında pozitif yönde güçlü korelasyonlar saptandı. NMNE hastalarında ise NGF ile NT-3 arasındaki korelasyona ek olarak serum kreatinin ile idrar NGF düzeyleri arasında bir korelasyon saptandı. FMK'yi etkileyen en önemli parametre MNE hastalarında NGF düzeyleri (p=0.022) iken, NMNE olan hastalarda FMK'yi istatistiksel olarak etkileyen bir ölçüm saptanmadı.
Sonuç: Çalışmamızda saptadığımız yüksek idrar BDNF düzeyleri mesanedeki algısal afferentlerin anormal aktivitesini yansıtabilir. Bu karşıt olarak NGF ve NT-3 mesane hiperaktivitesini azaltmak üzere kompansatuar olarak azalmış olabilir. NT-4 mesane algısal aktivitesine katkıda bunmuyor gibi görünmektedir. Öte yandan çalışmamız NGF, BDNF, NT-3 ve 4 düzeylerinin MNE ve NMNE ayırımında kullanılabilecek biyo-belirteçler olmadıklarını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Enurezis, BDNF, NT-3, NT-4, NGF

[KSS-21]

Son Dönem Böbrek Hastalığı Olan Çocukların Etiyolojilerinin ve Renal Replasman Tedavisi Tiplerinin Epidemiyolojik Olarak İncelenmesi: Marmara Pediatrik Nefroloji Deneyimi

Özde Nisa Türkkan[1], Muhammed Terzioğlu[2], Neslihan Çiçek[1], Ayşe Sümeyye Atalay[1], Ülger Altuntaş[1], Serçin Güven[1], Nurdan Yıldız[1], İbrahim Gökçe[1]
[1]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı
[2]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Kronik böbrek hastalığı (KBH) fonksiyonel veya anatomik geri dönüşümsüz böbrek hasarıdır. Kronik böbrek hastalığı olan çocuklar, renal replasman tedavisi (RRT) gerektiren son dönem böbrek hastalığına (SDBH) ilerleyebilirler. Renal replasman tedavileri hemodiyaliz (HD), periton diyalizi (PD) ve renal transplantasyondur (RT). Çalışmamızda RRT alan SDBH olan hastalarımızın KBH etiyolojilerinin yıllar içerisindeki değişimini, RRT tipleri arasındaki farkları değerlendirmeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: Çocuk Nefroloji Polikliniğimizde 1994-2025 yılları arasında RRT başlanan 0-18 yaş arasındaki çocuklar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalar; tanı, doğum tarihi, cinsiyet, polikliniğe başvuru yaşı, tanı yaşı, RRT başlangıç yaşı, başlangıç ve mevcut RRT modaliteleri açılarından, hasta kayıtlarından, retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastalar başvuru tarihlerine göre; 1994-2014 (1.grup) ve 2015-2025 (2. grup) yılları arası iki ayrı gruba ayrılarak değerlendirilmiştir. Hastalar tanılarına göre; ürojik problemler / tubulointerstisyel hastalıklar, primer glomerülopatiler, sekonder glomerülopatiler, kistik renal hastalıklar, kalıtsal/metabolik hastalıklar / nadir sendromlar ve böbrek kanserleri olmak üzere altı ana kategoriye ayrılarak değerlendirilmiştir.
Bulgular: Toplam 186 hastanın 90'ı (%48,4) kız, 96'sı (%51,6) erkek idi. Birinci grupta 48'i (%50) kız, 48'i (%50) erkek olup ikinci grupta 42'si (%46,7) kız, 48'i (%53,3) erkekti. Hastaların tanı yaşı, diyaliz başlangıç yaşı ve tanıdan diyalize geçen sürenin toplam ve gruplara göre dağılımı tablo 1'de verilmiştir. Zaman içerisinde RRT ihtiyacı olan KBH hastalarının tanı koyma sürelerinde istatistiksel fark saptanmıştır (p=<0.001). KBH hastalarımızın RRT başlangıç yaşı arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmıştır (p=<0.001). Hastalarımızın tanı aldıkları tarihten diyaliz başlangıcına kadar geçen süre açısından iki grup arasında anlamlı fark mevcuttur (83.7 vs. 14.1ay p= <0.001). Hastalarımızın %23.3'nün tanısı antenatal takip sırasında ve/ya yenidoğan döneminde konulmuştur. Etiyolojik nedenlere göre hastaların dağılımı tablo 2'de gösterilmiştir. Etiyoloji açısından gruplar arasında anlamlı farklılık yoktur. Ürolojik problemleri olan hastalarda tanı yaşı ortalaması 4.64 ±5.4 yıldır. Başlangıç tedavi yöntemi olarak hastaların %51,1'inde (95/186) PD, %37,1'inde (69/186) HD, %11,8'inde (22/186) RT uygulanmıştır. PD başlanan hastaların 11'i (%11,5) HD tedavisine geçerken, 32'sine (%33,6) RT yapılmıştır. HD başlanan hastaların ise 5'i (%5,7) PD tedavisine geçerken, 24'üne (%33,3) RT yapılmıştır. İki grup arasında başlangıç diyaliz modalitesi arasında anlamlı fark saptanmamıştır.
Sonuç: Son dönem böbrek hastalığına ilerleyen çocuklarda en sık görülen neden %45,4 ile ürolojik problemler ve tübülointerstisyel hastalıklardır. Ürolojik problemlerin antenatal takip ve postnatal rutin çocuk sağlığı izlemi ile erken tanısının konulması, mortalitesi yüksek olan SDBH'na ilerlemesinin önlenmesinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Böbrek replasman tedavisi, Etiyoloji, Kronik Böbrek Yetmezliği

Tablo 2. Etiyolojik nedenlere göre hastaların dağılımı

Etiyoloji	Hasta Sayısı (Toplam)	2014 ve Öncesi	2015 ve Sonrası	P değeri
Ürolojik problemler/ Tübülointerstisyel hastalıklar	85 (45.45%)	49 (50.52%)	36 (40.00%)	0.1
Primer glomerülonefrit	36 (19.25%)	14 (14.43%)	22 (24.44%)	
Sekonder glomerülopatiler	9 (4.81%)	2 (2.06%)	7 (7.78%)	
Kistik renal hastalıklar	20 (10.70%)	9 (9.28%)	11 (12.22%)	
Kalıtsal/metabolik hastalıklar	33 (17.65%)	21 (21.65%)	12 (13.33%)	
Böbrek kanserleri	4 (2.14%)	2 (2.06%)	2 (2.22%)	

Tablo 1. Hastaların Tanı Yaşı, Diyaliz Başlangıç Yaşı ve Tanıdan Diyalize Geçen Sürenin Toplam ve Gruplara Göre Dağılımı

	Her iki grup için	2014 ve öncesi	2015 ve sonrası	P değeri
Tanı Yaşı Medyan (yıl/IQR)	2.9 (8.97)	0.95 (0.69)	6.11 (10.69)	< 0.001
Diyaliz Başlangıç Yaşı Medyan (yıl/IQR)	11.01 (8.96)	12.22 (6.16)	9.19 (11.97)	< 0.001
Tanı- Diyaliz Süresi Yaşı Medyan Ortalaması(ay/IQR)	30 (104.57)	96.9 (119.07)	3.83(28.15)	< 0.001

[KSS-22]

Primer Hipertansiyon Nedeniyle Takip Edilen Hastaların Tedavi Öncesi ve Sonrası Ekokardiyografik Bulgularının ve Mikroalbuminüri Düzeylerinin Karşılaştırılması

Berfin Türkan Turan[1], Mehmet Baha Aytaç[2], Şule Ayas Ergül[3]
[1]Berfin Türkan Turan,Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Mehmet Baha Aytaç,Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[3]Şule Ayas Ergül,Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç:Hipertansiyon(HT) çocukluk döneminde sıklığı giderek artan, erişkin dönemde myokard enfarktüsü, serebrovasküler olay ve böbrek yetmezliği gibi önemli hedef organ hasarları yapabilen bir hastalıktır. Çocuklarda HT altta yatan kardiyak, renal, endokrinolojik veya başka bir nedene bağlı olarak geliştiyse sekonder HT, herhangi bir neden bulunamadıysa primer (esansiyel) HT olarak tanımlanır. Primer hipertansiyonun obezite, kötü ve düzensiz beslenme alışkanlığı, genetik yatkınlık, sedanter yaşam ile ilişkili olduğu düşünülmektedir. Bu hastalarda hedef organ hasarı bulguları nadiren de olsa ortaya çıkabilmektedir. Bu sebeple erken tanı ve uygun tedavi ile hedef organ hasarını önlemek önemlidir. Bu çalışmada, primer hipertansiyon tanısıyla izlenen çocuklarda, hipertansiyon tedavisi öncesi ve sonrası, ekokardiyografik verilerin, biyokimyasal parametrelerin ve idrar mikroalbumin düzeylerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem:Çalışmaya 2023-2024 yılları arasında Çocuk Nefroloji polikliniklerinde primer HT tanısı alan, psikiyatrik ilaç kullanım öyküsü olmayan ve ek bir hastalığı bulunmayan 25 hasta dahil edildi. Hastalar 6 ay arayla iki kez değerlendirildi. İlk değerlendirmede; yaş, cinsiyet, ağırlık, boy, vücut kitle indeksi (VKİ) ve standart deviasyon skorları (SDS) yanı sıra; serum kreatinin, albumin, glomeruler filtrasyon hızı(GFH), 24 saatlik idrarda mikroalbumin sonuçları kayıt altına alındı. 24 saatlik kan basıncı ölçümleri ve SDS değerleri hesaplandı. Ekokardiyografik incelemeyle sol ventrikül kitle indeksleri ölçüldü. 6 ay sonra yapılan ikinci değerlendirmede yukarıda sayılan tetkikler tekrarlandı.
Bulgular:Çalışmaya alınan 25 primer hipertansiyon hastasının 17'si erkek (%68), 8'i (%32) kızdı. Yaş ortalaması 13 yıl idi. VKİ +2SDS üzerinde olan 5 hasta (%20) mevcuttu. GFH tüm hastalarda yaşlarına göre normal aralıktaydı. 17 hastaya (%68) tedavi olarak kalsiyum kanal blokeri başlandı. 8 hastaya (%32) yaşam tarzı değişikliği ve uygun diyet önerildi. Tedavi öncesi ve sonrası ABPM sonuçları karşılaştırıldığında, medikal tedavi başlanan hastalarda 24 saatlik ortalama arter basıncı (MAP) ve sistolik basınç SDS değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($Z = -2,845$; $p<0.05$; $Z = -3,621$; $p<0.05$). Antihipertansif tedavi başlanan 17 hastanın tamamında sol ventrikül kitle indeksi ve mikroalbuminüri değerlerinde artış olmazken; medikal tedavi başlanmayan 8 hastanın 6'sında (%75) sol ventrikül kitle indeksi ve mikroalbuminüride artma saptandı.
Sonuç:Erişkinlerde yapılan bazı çalışmalarda, primer hipertansiyon tanılı hastalarda mikroalbuminüri saptanmasının artmış kardiyovasküler hastalık riski ve hedef organ hasarı ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmada antihipertansif tedavi olarak amlodipin kullanan hastaların idrarda mikroalbumin atılımının ve sol ventrikül hipertrofi bulgularının artmaması, hipertansiyon tanısıyla izlenen hastalarda mikroalbuminüri takibinin, kan basıncı kontrolü ve kardiak fonksiyonların takibinde önemli bir gösterge olarak kullanılabileceğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Primer Hipertansiyon, Sol Ventrikül Hipertrofisi, Mikroalbuminüri

[KSS-23]

İdrar yolu enfeksiyonu ve/veya üriner sistem dilatasyonu olan çocuklarda ağır vezikoüreteral reflüyü öngörme modeli

Pelin Laleoğlu[1], Gizem Yıldız[1], Meral Torun Bayram[1], Handan Güleryüz Uçar[2], Salih Kavukçu[1], Alper Soylu[1]
[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[2]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Voiding sistoüreterografi (VSUG) girişimsel bir işlemdir; radyasyon maruziyetine yol açar ve iatrojenik idrar yolu enfeksiyonu (İYE) riski taşır. Bu nedenle, sadece klinik önemi yüksek olan ağır vezikoüreeral reflünün (VUR) saptanması değerlidir. Bu çalışmada İYE ve/veya üriner sistem dilatasyonu olan çocuklarda ağır VUR ile ilişkili klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulgularının belirlenmesi ve ağır VUR için bir öngörü modeli oluşturulması hedeflendi.

Gereç-Yöntem: İYE ve/veya üriner system dilatasyonu nedeni ile VSUG yapılan çocukların demografik, klinik, laboratuvar ve görüntüleme verileri retrospektif olarak incelendi. Ağır (4 ve 5. derece) VUR'u olan çocuklar bu parametreler yönünden diğer çocuklar ile karşılaştırıldı ve ağır VUR için bir öngörü modeli oluşturuldu.

Bulgular: Çalışmaya 1044 hasta alındı (574 kız). Ağır VUR 86 (%8.2) hastada mevcut idi. Yaş <2yıl, erkek cinsiyet, E. coli dışında üropatojen ile İYE, ultrasonografide UTD-P3 dilatasyon ve DMSA sintigrafisinde >1 skar varlığı ağır VUR ile ilişkili bulundu. Bu değişkenleri kullanarak oluşturulan ağır VUR öngörü modeli 0 ila 7 arasında değişen skor içermekte idi ve doğruluk oranı %93.4 idi. Bu modele göre, skor >=5'in ağır VUR için duyarlılığı %44.2, özgünlüğü %97.4, PPV %60.3, NPV %95.1 ve OR 29.5 idi.

Sonuç: Yaş <2 yıl, erkek cinsiyet, E. coli dışı üropatojen ile İYE, ultrasonografide UTD-P3 dilatasyon ve DMSA sintigrafisinde >1 skar varlığı ağır VUR için risk faktörleridir. Bu değişkenlere dayalı bir puanlama sistemi ağır reflünün varlığını öngörmede ve gereksiz VSUG yapılmasını önlemede etkili görünmektedir.

Anahtar Kelimeler: İdrar yolu enfeksiyon, üriner sistem dilatasyonu, vezikoüreteral reflü

[KSS-24]

İdiyopatik böbrek taşı hastalarında komorbidite sıklığı ve idrar metabolik analizine etkisi: Tek merkez deneyimi

Serim Pul
Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

Amaç:Çocukluk çağında üriner sistem taşlarının uzun dönemde parankime hem direkt hem de obstrüksiyona ikincil kalıcı hasar riski nedeniyle hastaların erken tanısı ve etyolojiye yönelik etkin tedavisi uzun dönem böbrek sağkalımı için önemlidir. Böbreğin primer taş hastalıkları patogenetik olarak çoğunlukla iyi tanımlanmış olup spesifik tedavilerle son dönem böbrek hastalığı insidansı azalmıştır. Böbrek taşına sıklıkla eşlik eden kronik hastalıkların ve tedavilerinin taş patofizyolojisiyle ilişkisi yeterince aydınlatılmamıştır. Bu çalışmayla pediatri pratiğinde böbrek taşıyla birlikteliği sık görülen kronik hastalıkların ve bu hastalıklarda kullanılan bazı spesifik tedavilerin olası metabolik ve klinik etkilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem:Ocak 2023 ve ocak 2025 tarihleri arasında Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji polikliniğine böbrek taşı sebebiyle başvuran çocuk hastalar çalışmaya dahil edildi. Hasta dosyaları geriye dönük incelenerek başvuru tarihine ait ultrasonografi bulguları, kronik hastalıkları, kronik tedavileri, varsa böbrek taşına yönelik operasyon öyküsü, soygeçmiş bilgileri ve idrar metabolik tetkik verileri not edildi. Genetik incelemeyle primer böbrek taşı hastalığı tanısı alanlar, glomerüler filtrasyon hızı<60 ml/dk olanlar ve verileri yetersiz hastalar çalışma dışı bırakıldı. İdrarın metabolik verileri her hasta için kendi yaş gruplarına özel belirlenmiş referans aralıklarıyla değerlendirildi.

Bulgular:Çalışmaya dahil edilen 285 hastanın 138'i kız, 147'si erkek olup ortalama yaş 91 ay bulundu. Hastaların 127'sinde (%44,5) eşlik eden en az bir hastalık vardı. Tüm hastaların 30'unda (%10,5) operasyon öyküsü ve 144'ünde (%50,5) aile hikayesi vardı. İdrarın metabolik verileriyle 40 (%14) hastada hiperkalsiüri, 80 (%28) hastada hiperokzalüri ve 64 (%22,4) hastada hipositratüri saptandı. Eşlik eden komorbidite oranı en yüksek hiperkalsiüri (24, %60) grubundayken en düşük hipositratüri (27, %42,1) grubunda olduğu görüldü. Gastroenterolojik hastalıklarda hiperkalsiüri ve hiperokzalüri; ailevi akdeniz ateşi hastalarında hipositratüri ve hiperkalsiüri; ürolojik hastalıklardaysa hipositratüri ve hiperokzalüri ön plandaki metabolik anomalilerdi. Antiepileptik kullanan hastalarda hiperokzalüri ve hiperkalsiüri benzer oranlarda yüksekken hipositratüri düşük orandaydı.

Sonuç:İdrarın metabolik anomalileri kronik hastalıklarda değişkenlik gösterebilmektedir. Hastalığa ve kullanılan tedaviye göre etyolojiye yönelik tedavi planlaması yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: böbrek taşı, hiperkalsiüri, hiperokzalüri, hipositratüri, komorbidite

[KSS-25]

Diyabetik Ketoasidozda Akut Böbrek Hasarı: Sıklık ve Tedavi Süresi ile İlişkisi

Muhammed Talha Karadoğan[1], Hasan Karakaş[2], Ayşe Ağbaş[1], Gürkan Tarçın[2], Hande Turan[2], Esra Karabağ Yılmaz[1], Seha Kamil Saygılı[1], Elvan Bayramoğlu[2], Olcay Evliyaoğlu[2], Nur Canpolat[1]
[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Akut böbrek hasarı (ABH), diyabetik ketoasidoz (DKA) hastalarında mortalite ve morbiditeyi arttıran ciddi bir komplikasyondur. DKA sırasında gelişen dehidratasyon, hipoperfüzyon, asidoz ve inflamatuar süreçler, ABH gelişimine katkı sağlayan başlıca faktörlerdir. ABH, DKA hastalarında hastanede kalış süresini uzatır ve tedavi sürecini karmaşık hale getirir. Bu nedenle, bu hastalarda ABH'nın erken tanı ve yönetimi büyük önem taşır.

Gereç-Yöntem: Bu tek merkezli, geriye dönük çalışmaya 2019-2024 tarihleri arasında DKA ile hastaneye yatışı yapılan 1-18 yaş arasındaki tüm hastalar dahil edildi. DKA tedavi süresi, pH >7,30 ve HCO3 >18 mmol/L kriterleri sağlanana kadar IV insülin ile devam edilen süre olarak tanımlandı. ABH, KDIGO ölçütlerine göre değerlendirildi. Bazal kreatinin düzeyi için başvuru öncesi veya sonrası 6 aylık dönemdeki serum kreatinin değeri kullanıldı.

Bulgular: Toplam 63 hasta (36 kız) çalışmaya dahil edildi. Ortanca (25p;75p) yaş 10,0 yıl (6,0;12,8) idi. Hastaların %82'si (n=36) yeni tanı DM idi. Başvuruda 9 hastada hafif, 28 hastada orta, 25 hastada ağır dehidratasyon bulguları vardı. Toplam 37 hastada (%59) ABH saptandı. Bunların 24'ü (%65) Evre 1, 12'si (%32) Evre 2 ve 1'i (%3) Evre 3 ABH olarak sınıflandırıldı. ABH gelişen ve gelişmeyen hastalar arasında yaş, dehidratasyon derecesi, bikarbonat düzeyi, üre/kreatinin oranı, hiperkloremi sıklığı açısından fark yoktu. Ancak, ABH gelişen hastalarda erkek cinsiyet sıklığı daha fazla (%54 ile %27, p=0,041), serum sodyum değeri daha düşük [134 (132; 134) ile 135 (133;138) mmol/L, p=0,032] ve DKA tedavi süresi daha uzun [14 (10;22) ile 10 (7,5;14) saat, p=0,025] idi. İlk 24 saatlik izlemin sonunda bir hasta hariç tüm hastalar ABH tablosundan çıkmıştı.

Sonuç: DKA ile başvuran hastaların yarıdan fazlasında (%59) başvuruda ABH saptanmıştır. Bu kohortta ABH gelişimine neden olabilecek olası risk faktörleri gösterilememiştir ancak literatür ile uyumlu olarak ABH ile DKA tedavi süresi arasında ilişki ortaya konmuştur. Neden sonuç ilişkisinin ortaya konması için daha büyük kohortlarda prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: diyabetik ketoasidoz, akut böbrek hasarı, risk faktörleri

[KSS-26]

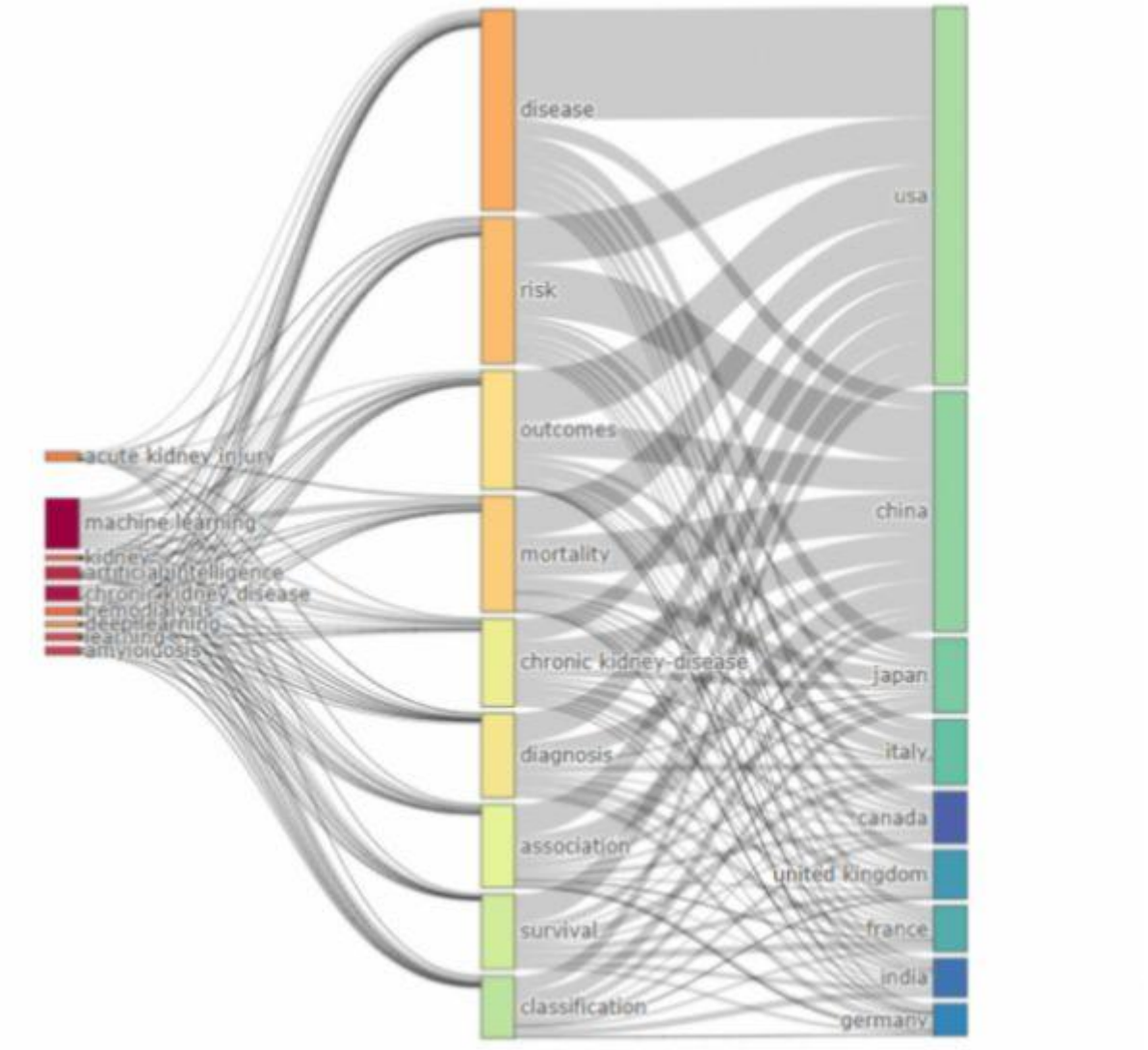
Yapay Zeka ve Nefroloji: Araştırma İlerlemeleri ve Gelecek Yönelimlerine Bibliyometrik Bir Bakış

Gülşah Kaya Aksoy[1], Çağla Serpil Doğan[2], Elif Çomak[1], Mustafa Koyun[1]
[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Antalya

Amaç: Son yıllarda, yapay zeka (YZ) teknolojileri sağlık alanında çığır açan yeniliklere öncülük etmiş, nefroloji gibi uzmanlık dallarında da önemli bir yer edinmiştir. Bu çalışmada, nefroloji ve yapay zeka arasındaki etkileşimi bibliyometrik yöntemlerle analiz ederek, literatürdeki eğilimleri ve araştırma etkilerini incelemeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: 06.01.2025 tarihinde, Web of Science (WoS) veri tabanında TS = (''artificial intelligence'' OR ''ChatGPT'' OR ''machine learning'' OR ''AI'' OR ''generative AI'' OR ''natural language processing'' OR ''NLP'') ve (''nephrology'' OR ''kidney disease'' OR ''renal disease'') stratejisi ile arama yapılmış olup, analiz ve görseller Bibliometrix programında gerçekleştirilmiştir
Bulgular: 1975 ile 2024 yılları arasında 1681 farklı kaynakta 4452 makale yayımlanmıştır. Özellikle 2019 yılından itibaren yıllık makale sayısında belirgin bir artış gözlenmektedir. Amerika Birleşik Devletleri (ABD), Çin ve Japonya en çok makale üreten ülkeler olup, en fazla atıf alan çalışmalar ise sırasıyla ABD, Çin ve İngiltere'den gelmiştir. Nefroloji ve yapay zeka birlikteliğini ele alan çalışmaların yayımlandığı dergiler sıklık sırasına göre Scientific Reports (%6.1), Nephrology Dialysis Transplantation (NDT) (%5.2), Kidney International (KI) (%3.9) ve PLOS ONE (%3.6) idi. En fazla atıf alan makalelerin yayımlandığı üç dergi ise KI (4363 atıf), New England Journal of Medicine (NEJM) (3163 atıf) ve Journal of the American Society of Nephrology (JASN) (2709 atıf) olarak belirlenmiştir. Yazarların en sık kullandığı anahtar kelimeler "disease" (%5.8), "risk" (%3.8) ve "outcome" (%3.2) iken 2024 yılında öne çıkan üç trend konu başlığı "all-cause mortality", "race" ve "challenges" idi. ''Keyword'', ''Keyword plus'' ve yayının yapıldığı ülke ilişkisini gösteren üç alan grafiği Şekil 1'de sunulmuştur.
Sonuç: Nefroloji ve yapay zeka arasındaki artan ilişki, bu iki disiplinin gelecekte daha fazla entegre olacağını göstermektedir. Yapılan bibliyometrik analiz, bu alandaki popüler eğilimlerin ve önemli dergilerin belirlenmesinde faydalı olacaktır. Bu tür analizler, araştırma üretkenliğimizi ve bilimsel çalışmalarımızın kalitesini artırmaya katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Yapay zeka, nefroloji, bibliometrik analiz

Şekil 1



''Keyword'', ''Keyword plus'' ve yayının yapıldığı ülke ilişkisinin üç alan grafiği ile gösterilmesi

[KSS-27]

ChatGPT-4o'nin Pediatrik Vezikoüreteral Reflüdeki Performansı

Esra Nagehan Akyol Önder[1], Esra Ensari[2], Pelin Ertan[3]
[1]Aksaray Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Aksaray
[2]Antalya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Antalya
[3]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Manisa

Amaç: Vezikoüreteral reflü (VUR), çocuklarda en sık görülen konjenital üriner sistem anomalilerinden biridir. Ancak, VUR'un tanı ve tedavisiyle ilgili en iyi yöntem konusunda halen fikir birliği bulunmamaktadır. Bu çalışmada, OpenAI tarafından geliştirilen en yeni yapay zeka sohbet modeli ChatGPT-4o'nun, pediatrik VUR hakkında bilgi sağlama konusundaki güvenilirliğini, kalitesini ve okunabilirliğini değerlendirmeyi ve hasta-hekim iletişiminde bir köprü olma potansiyelini incelemeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: Pediatrik VUR hakkında en sık aranan 20 soru seçildi ve tekrarlayan sorular elendi. Sorular, yanıtların önyargısız olması için farklı günlerde ve cihazlarda iki kez ChatGPT-4o'ya soruldu. Yanıtlar, Avrupa Üroloji Derneği (AÜD) kılavuzları kullanılarak iki pediatrik nefrolog tarafından değerlendirildi ve fikir ayrılıkları bir üçüncü nefrolog tarafından giderildi. ChatGPT-4o'nun yanıtlarının güvenilirliği, modifiye DISCERN (mDISCERN) aracı ile değerlendirilirken, kalitesi Global Kalite Ölçeği (GKÖ) ile ölçüldü. Okunabilirlik ise Flesch Okuma Kolaylığı (FOK) Skoru, Flesch-Kincaid Okuma Seviyesi (FKOS), Gunning Fog İndeksi (GFI), Coleman-Liau İndeksi (CLI) ve Simple Measure of Gobbledygook (SMOG) kullanılarak değerlendirildi. İstatistiksel analizler SPSS yazılımı ile yapıldı.
Bulgular: ChatGPT-4o yanıtlarının medyan mDISCERN skoru 4 (orta-düzey güvenilirlik) ve medyan GKÖ skoru 5 (yüksek kalite) olarak bulundu. Yanıtlarda yanıltıcı bilgiye rastlanmadı. Değerlendiren uzmanlar arasında güçlü bir uyum görüldü (mDISCERN için Cohen's kappa: 0.84; GKÖ için: 0.78). Ancak okunabilirlik skorları, yanıtların anlaşılmasını zorlaştıracak düzeydeydi. Ortalama FOK skoru 26±12 ile profesyonel veya üniversite düzeyinde bir anlayış gerektirirken, FKOS (15±2.5), GFI (18.8±2.9), CLI (15.3±2.2) ve SMOG (16.3±2) sonuçları da benzer şekilde yüksek bir eğitim seviyesi gereksinimi gösterdi. Yanıtların %63'ü profesyonel, %37'si üniversite düzeyinde okuryazarlık gerektiriyordu. ChatGPT-4o, pediatrik VUR ile ilgili bilgi sağlama konusunda orta düzeyde güvenilir ve yüksek kaliteli bir araç olduğunu kanıtlamıştır. Ancak okunabilirlik açısından zorluklar, genel halk için erişilebilirliği sınırlamaktadır. Bu sonuçlar, yapay zeka tarafından üretilen tıbbi içeriklerin dilinin sadeleştirilmesi gerektiğini vurgulayan önceki çalışmalarla uyumludur. Gelecekteki geliştirmeler, içeriğin farklı eğitim düzeylerine uygun şekilde düzenlenmesine ve kullanıcı dostu arayüzlerin oluşturulmasına odaklanmalıdır.
Sonuç: ChatGPT-4o, pediatrik VUR hakkında güvenilir ve yüksek kaliteli bir bilgi kaynağıdır, ancak okunabilirlik konusunda iyileştirmeler gereklidir. Gelecekteki çalışmalar, ChatGPT'nin farklı tıbbi alanlardaki performansını ve çeşitli bilgi kaynaklarıyla uyumunu değerlendirmelidir. Ayrıca, daha şeffaf veri kaynakları ve tıbbi uzmanların aktif katılımıyla, platformun gelişimi desteklenebilir.

Anahtar Kelimeler: Yapay Zeka, ChatGPT, Vezikoüreteral Reflü

[KSS-28]

Tip 1 diyabetes mellitus tanılı çocuk hastalarda diyabetik nefropatinin erken belirteci: İdrar plazminojeni

Mihriban İnözü[1], Gönül Büyükyılmaz[2], Begüm Avcı[3], İsmail Selçuk Aygar[4], Fatma Şemsa Çaycı[1], Seyit Ahmet Uçaktürk[5], Sare Gülfem Özlü[1], Umut Selda Bayrakçı[1]
[1]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Adana Başkent Üniveritesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[4]Gülhane Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji, Ankara
[5]Adana Şehir Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Diyabetik nefropati (DN), tip 1 diyabetes mellitus (T1DM) tanısı alan hastalarda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir ve tedavi edilmediği takdirde son dönem böbrek yetmezliğine neden olabilir. Mikroalbüminüri DN'nin önemli ve bilinen ilk belirtecidir. Plazminojen bir serin proteazıdır ve epitelyal sodyum kanallarını aktive ederek sodyum retansiyonuna sebep olur. İdrarda plazminojeni glomerüler filtrasyon bariyerindeki hasar sonucu artar ve albuminüri ile ilişkilidir. Çalışmamızda diyabetik nefropatide idrar plazminojen düzeyinin böbrek hasarının erken göstergesi olup olmadığını araştırdık.

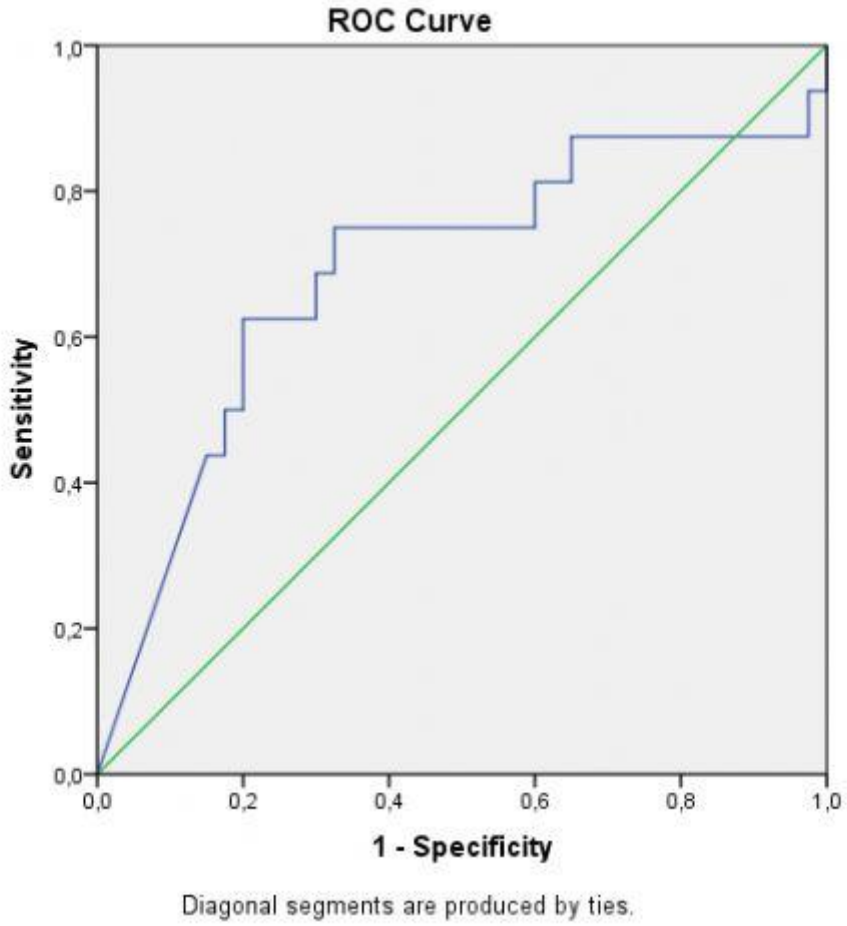
Yöntem: Çalışmamıza en az 2 yıldır T1DM tanısıyla takip edilen ve bilinen başka böbrek hastalığı olmayan 18 yaş altı hastalar ve yaş, cinsiyet açısından benzer sağlıklı kontroller alındı. Katılımcıların klinik ve demografik özellikleri incelendi ve açlık kan örneğinde böbrek fonksiyon testleri, HbA1c çalışıldı. Sabah ilk idrar örneğinden idrar albümin/kreatinin oranına (iAKO) bakıldı ve aynı idrar örneği ayrılarak -80°'de saklandı ve ELISA yöntemiyle idrar plazminojen (iPlazminojen) düzeyi çalışıldı ve idrar plazminojen/kreatinin oranı (iPKO) hesaplandı.

Bulgular: 56 T1DM hastası (24 K/32E) ve 30 sağlıklı kontrol (12K/18E) yaş, cinsiyet ve vücut kitle indeksi açısından benzerdi. Normoalbuminürik, albuminürik ve kontrol gruplarının ortalama yaşları sırasıyla 13.0±3.6, 14.2±2.9, 13.6±3.4 yıldı. Normoalbüminürik ve albüminürik grupların diyabet tanı yaşı, diyabet süreleri arasında anlamlı farklılık yoktu. Her 3 grup karşılaştırıldığında HbA1c, eGFR, sistolik ve diyastolik kan basıncı açısından anlamlı fark saptanmazken, iAKO, iPlazminogen ve iPKO gruplar arasında farklılık gösterdi ($p<0,001$, $p=0,002$, $p= 0,001$) (Tablo1). iPlazminogen düzeyi albüminürik grupta kontrol grubuna göre daha yüksek bulundu ($p=0,001$). iPKO normoalbüminürik ve albüminürik gruplarda kontrol grubuna göre daha yüksek bulundu (sırasıyla $p=0,004$, $p=0,002$). iPlazminojen ve iAKO arasında ve yine iPKO ile iAKO arasında zayıf korelasyon saptandı (sırası ile r: 0,38, $p= 0,004$; r: 0,28, $p= 0,03$). iPlazminojenin tanısal değeri ROC eğrisi ile analiz edildi ve iPlazminojenin T1DM çocuklarda albüminürinin öngörülmesinde tanısal doğruluğu ortaya çıktı ($p=0.258$, ROC curve). Albüminüriyi tahmin etmek için iPlazminojen için en iyi cutoff değeri 7,1 µg/L olarak bulundu (Spesifite: 65.5%; Sensitivite 75%)(Resim 1).

Sonuç: T1DM'li çocuklar mikrovasküler komplikasyonların gelişmesi açısından risk altındadır bu mikrovasküler komplikasyonlardan biri olan DN'nin erken tanısı ve hızlı tedavisi, son dönem böbrek hastalığına ilerlemeyi önler. Çalışmamızda iPlazminojen ve iPKO'nın DN'nin en erken belirteci olan albuminüri ile korele olduğu ve iPlazminojenin albuminüriyi öngörebildiği bulundu. Ayrıca iPKO'nın diyabetli hastalarda albüminüri henüz gelişmemişken arttığı görülmüştür. iPKO'ı diyabetik böbrek hastalığında albuminüriye göre daha erken bir belirteç olabileceği gibi yeni tedaviler açısından hedef oluşturmaktadır. Bu bulgular diyabetik nefropatinin erken tanısında ve tedavisinde yeni bir hedef olması açısından oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Plazminojen, tip 1 diyabetes mellitus, diyabetik nefropati, albuminüri, çocuk

Resim 1



Albüminürinin öngörülmesinde iPlazminojenin ROC eğrisi.

Tablo 1. Demografik, klinik ve laboratuar özellikler

	Kontrol (n=30)	Nonalbuminürik T1DM (n=40)	Albuminürik T1DM (n=16)	p değeri
Cinsiyet (K/E)	12/18	15/25	9/7	0.428
Yaş (yıl)	13,6±3,4	13,0±3,6	14,2 ±2,9	0.617
Diyabet tanı yaşı (yıl)		5,6±3,3	7,1±3,6	0.211
Diyabet süresi (ay)		89,05±36,1	86,11±42,5	0,786
BMI (kg/m2)	20,3±3,07	20,4±4,01	21,21±3,0	0,634
HbA1c (%)		8,8±1,7	8,7±1,5	0.978
eGFR (ml/dk/1.73 m2)	91,3±11,4	91,8±12,0	88,6± 9,9	0.437
Sistolik kan basıncı (mmhg)	107±11.7	109.3±10.2	106.8±12.9	0.591
Diyastolik kan basıncı (mmhg)	61.6±6.3	62±5.9	61.1±7.1	0.541
Spot idrar albumin/kreatinin (mg/g)	5,8±2,9	8,4±6,0	123,4±152,1	0.0001
Spot idrar plazminojen (µg/L)	5,03±2,5	7,7±5,8	12,7±7,2	0.002
Spot idrar plazminojen/kreatinin (µg/g kre)	5,4±4,9	14,1±16,9	18,1±15,6	0.001

[KSS-30]

Adölesanlarda İşeme Disfonksiyonu Varlığı, Farkındalığı, Anksiyete ve Depresyon ile İlişkisinin Değerlendirilmesi

Elif Bodur[1], Bahar Büyükkaragöz[2], Nazmi Mutlu Karakaş[1], Nihat Karabacak[3], Mustafa Özgür Tan[3], Özdemir Serhat Gürocak[3]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara
[3]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: İşeme disfonksiyonu, mesanenin dolum ve/veya boşalmasındaki anormallikleri tanımlar. Dünyada çocukların yaklaşık %20-30'unda işeme bozuklukları ile ilişkili semptomlar görülmektedir. Çocuklarda işeme disfonksiyonu, idrar yolu enfeksiyonları (İYE), vezikoüreteral reflü, mesane-barsak disfonksiyonu ve nadiren kronik böbrek hastalığı gelişimi için risk oluştururken; anksiyete, depresyon, özgüven kaybı, yaşam kalitesinde düşme gibi psikososyal etkilere de yol açabilmektedir. Ülkemizde adölesanlarda işeme disfonksiyonunu değerlendiren güncel bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda işeme disfonksiyonunun adölesanlardaki sıklığının, katılımcıların farkındalığının, demografik özelliklerinin işeme disfonksiyonu üzerine olası etkilerinin araştırılması ve işeme disfonksiyonu saptanan ve saptanmayan adölesanlarda anksiyete ve depresyon düzeylerinin karşılaştırılması amaçlandı.
Gereç-Yöntem: Çalışmamıza Eylül 2023-Mayıs 2024 arası, hastanemiz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerine üriner sistem yakınmaları hariç şikayetlerle başvuran 220 adölesan dahil edilmiş olup, katılımcılara işeme alışkanlıklarını sorgulamak amacıyla Mesane Bağırsak Günlük Sorgulaması (BBDQ), anksiyete ve depresyon düzeylerini değerlendirmek amacıyla Çocuklarda Anksiyete ve Depresyon Ölçeği-Yenilenmiş (ÇADÖ-Y); annelerine ise çocuklarının işeme alışkanlıklarının sorgulamak amacıyla İşeme Bozuklukları Semptom Skorlaması (İBSS) uygulandı. Uygulanan anketler validasyonu yapılmış, güvenilir anketlerdi. Ayrıca hastalara kendi hazırladığımız demografik verilerinin, işeme alışkanlıklarıyla ilgili farkındalıklarının ve işeme alışkanlıklarında problem olduğunu düşünen katılımcılara yönelik başa çıkma yöntemlerinin sorgulandığı anket formu uygulandı.
Bulgular: Çalışmamızda katılımcıların ortalama yaşı 15 olup, toplam işeme disfonksiyonu prevalansı %13,1 saptandı. Annelere uygulanan İBSS anketine göre adölesanların %3,2'sinde işeme disfonksiyonu saptanırken, bu oran adölesanların kendilerine uygulanan BBDQ anketine göre %12,7'ydi. Adölesanların sadece %5'i işeme alışkanlıklarında problem olduğunu düşünmekteydi. İşeme alışkanlıklarında problem olduğunu düşünen hastalarda, düşünmeyenlere göre işeme disfonksiyonu istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p<0,001$). İşeme disfonksiyonu sıklığının yaşla azalmadığı, kız ve erkekler katılımcılar arasında anlamlı fark olmadığı görüldü. İYE öyküsü ve kabızlık yakınması olan hastalarda işeme disfonksiyonuna sahip olma oranı istatistiksel olarak yüksekti ($p=0,01$, $p=0,042$). İşeme disfonksiyonu saptanan olguların tüm anksiyete ve depresyon alt ölçeklerinden aldıkları puanlar, işeme disfonksiyonu saptanmayan olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p<0,001$).
Sonuç: Sonuçta çalışmamızda adölesan yaş grubu hastaların işeme disfonksiyonu prevalansı oldukça yüksekken, adölesanların ve ebeveynlerinin bu konudaki farkındalıkları ise oldukça düşüktü. Bu durum toplumda işeme disfonksiyonu olup, bunun farkında olmayan çok sayıda adölesan olduğunu düşündürdü. Çalışmamızda işeme disfonksiyonunun İYE, barsak disfonksiyonu (kabızlık) gibi organik sorunların yanı sıra anksiyete ve depresyon gibi psikolojik patolojilerle ilişkisi açık bir şekilde görüldü. Tüm bunlar göz önüne alındığında toplumdaki işeme disfonksiyonu olan adölesan bireylerin saptanması ve ilgili bölümlerce takibe alınıp, gerekli tedavilerin yapılması oldukça önemlidir. Bu sayede etkilenen bireylerin hem yaşam kaliteleri artacağı hem de işeme disfonksiyonunun üriner sistem sağlığını tehlikeye atacak patolojilere neden olmasının önüne geçilebileceği düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: adölesan, anksiyete ve depresyon, işeme disfonksiyonu

POSTER BİLDİRİLER

[Abstract:0087]

Proksimal RTA'nın nadir bir nedeni olan Fanconi-Bickel sendromunda kemik metabolizması

Bahriye Atmış[1], Aysun Karabay Bayazıt[1], Deniz Kor[2], Fatma Derya Bulut[2], Neslihan Önenli Mungan[2]
[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Adana

Amaç: Fanconi-Bickel sendromu (FBS), proksimal renal tübüler asidoza yol açan hepatorenal glikojen birikimi ile karakterize otozomal resesif kalıtılan nadir bir hastalıktır. FBS, kemik mineral metabolizmasını etkiler, fosfopenik rikets ve önemli iskelet komplikasyonlarına yol açabilir. Bu çalışmanın amacı FBS tanısı alan çocukların kemik sağlığını ve biyokimyasal parametrelerini değerlendirmektir.
Gereç-Yöntem: Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Çocuk Metabolizma bölümlerinde takip edilen FBS tanılı 13 hastanın bulguları retrospektif olarak analiz edildi. Büyüme parametreleri ve kemik mineral yoğunluğu dahil olmak üzere klinik ve laboratuvar verileri tanı anında ve son takip sırasında kaydedildi. Fosfopenik riketse yol açabilecek biyokimyasal bulgular değerlendirildi ve kemik kırığı ve/veya kemik deformitesi olan hastalar bu bulguları olmayanlarla karşılaştırıldı.
Bulgular: FBS tanılı 13 çocuk hastanın tanı yaşları ortalama 9,6±6,5 ay ve mevcut yaşları ortalama 132±53 aydı. Hastaların 7'si erkek (%53,8), 6'sı kız (%46,2) olup takip süreleri ortalama 97,6±65 aydı. Tanı konulduğunda tüm hastalara fosfor replasmanı, D vitamini ve sodyum bikarbonat tedavileri başlanmıştı. Tanı sırasında ortalama boy SDS -3,8±0,94 iken, son takipte bu değer -4,5±2,04 (p=0,094) idi ve ortalama ağırlık SDS tanıda -2,8±1,1 iken son kontrolde -2,9±1,5 (p=0,924) bulundu. Ortalama eGFR değerleri tanı sırasında 165±46 ml/dk/1.73m² ve son takipte 176±70 ml/dk/1.73m² saptandı (p=0,964). Serum alkalen fosfataz (ALP) tanıda 1211±907 U/L iken son kontrolde 432±259 U/L idi (p=0,01) ve fosfor değeri tanıda 2,9±1,4 mg/dL iken son kontrolde 3,6±1,4 mg/dL idi (p=0,026). Bikarbonat düzeyi tanıda 17,9±2,6 mEq/L iken son kontrolde 19,7±2,4 mEq/L'ye yükseldi (p=0,019). Hastaların üçünde (%23,1) kemik kırığı mevcut iken, yedisinde (%53,8) alt ekstremitede kemik deformitesi vardı. Kırık olan ve olmayan hastalar karşılaştırıldığında, tanıda ALP düzeyleri kırık olan grupta (1618±449 U/L) kırık olmayanlara (1075±999 U/L, p=0,091) göre daha yüksekti. Tanıdaki yüksek ALP düzeyleri ile düşük kemik mineral yoğunluğu z skorları ile korelasyon gösterdi (r=-0,667, p=0,071). Nefrokalsinozis beş (%38,5) hastada mevcuttu. Nefrokalsinozis ile kemik deformiteleri veya kırıkları arasında bir ilişki bulunamadı. Fosfor düzeyleri tanıda (p=0,435) ve son kontrolde (p=0,098) kırık grubunda daha yüksek bulundu ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi. Kalsiyum ve bikarbonat düzeyleri gruplar arasında anlamlı farklılık göstermedi.
Sonuç: Nadir bir pRTA nedeni olan Fanconi-Bickel sendromu, önemli iskelet komplikasyonlarına yol açan hipofosfatemik rikets ile ilişkilidir. Tanıda yüksek ALP düzeyi olan hastalarda kemik kırığı riski göz önünde tutulmalı ve önlemek için uygun tedavi ile yakın takip edilmelidir. Tedavi ile biyokimyasal parametrelerdeki iyileşmelere rağmen, kalıcı büyüme geriliği ve kemik sağlığı sorunları erken tanı ve hedefe yönelik yönetimin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fanconi-Bickel sendromu, proksimal renal tübüler asidoz, fosfopenik rikets, kemik metabolizması

[Abstract:0091]

Heterozigot COL4A5 ve heterozigot NPHS1 mutasyonları olan steroide dirençli nefrotik sendromlu bir kız olgu

Sevcan İmam Hatipoğlu, Erkam Yıldırım, Gizem Yıldız, Meral Torun Bayram, Salih Kavukçu, Alper Soylu
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Primer steroide dirençli nefrotik sendrom (SDNS) sıklıkla immün aracılı olmakla birlikte, sekonder SDNS genetik kaynaklıdır ve sıklıkla NPHS1/2 ile ilişkilidir. Bu genlerdeki homozigot/bileşik heterozigot mutasyonlar SDNS ve erken son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) yol açarken, heterozigot varyantlar kronik böbrek hasarı ile ilişkili değillerdir. Ancak, heterozigot COL4A5 ve heterozigot NPHS1/2 varyantlarının birlikteliğinde steroide dirençli nefrotik sendrom ve SDBH tanımlanmıştır.
Olgu: Periorbital ödem nedeni ile getirilen 2 yaşında kız çocukta mikroskobik hematüri, normal serum kreatinin ve kompleman düzeyleri ile karakterize nefrotik sendrom saptandı. Aile öyküsünde özellik tanımlanmadı. Kortikosteroid tedavisine dirençli olması üzerine yapılan böbrek biyopsisi immün birikimin olmadığı mezangioproliferatif glomerülonefrit olarak yorumlandı. Herediter nefrotik sendrom gen panelinde heterozigot sınıf 2 NPHS1 mutasyonu (c.1672C>T, p. Arg558Cys) saptandı. Siklosporin A ve diğer immünsüpressiflere de yanıtsız olan hastanın annesinde de mikroskobik hematüri belirlendi. WES analizinde NPHS1'deki varyasyona ek olarak COL4A5 geninde de heterozigot sınıf 2 mutasyon (c.1832 C>T, p.Pro611Leu) saptandı. Aynı varyantlar annede de saptandı; ancak annede proteinüri yok idi. Böbrek biyopsisinin elektron mikroskobik ve immünhistokimyasal analizinde glomerüler bazal membranda incelme yanında, glomerüler ve tübüler bazal membranda a3/4/5 ile boyanma belirlendi. Nefrotik proteinürisi devam eden hasta ACE inhibitörü tedavisi ile izlendi. 12 yaşında son dönem böbrek yetmezliği gelişti ve babasından böbrek nakli yapıldı.
Sonuç: Hastamızda heterozigot COL4A5 ve NPHS1 mutasyonlarının birlikteliği böbrek hasarının şiddetini arttırmış görünmektedir. Anne ve kızında aynı genetik zemin olmasına karşın farklı klinik bulguların varlığı ise rastgele X-inaktivasyonuna bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, COL4A5, NPHS1

[Abstract:0092]

Çocuklarda Böbrek Kistlerinin Değerlendirilmesi

Pınar Kılıç, Ferah Sönmez
Aydın Adnan Menderes Üniversitesi

Amaç: Kistik böbrek hastalıkları konusunda her bir hastalık grubu için çok sayıda çalışma yapılmış olmasına rağmen, bu hastalık gruplarını bir bütün olarak ele alan ve ortak noktalarını ve farklılıklarını irdeleyen az sayıda çalışma vardır.Kistik böbrek hastalıklarını bir bütün olarak ele alıp ortak noktalarını ve farklılıklarını derlemeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: gerekli laboratuvar, genetik tetkikleri ve ultrason ile böbrek görüntülemeleri yapılmış olan tüm olgular dahil edilmiştir.61 hasta çalışmaya alınmıştır.Böbrek kisti genetik panelinde bakılan REN, UMOD, HNF1B, SEC63, LRP5, ALG8, PRKC5H, BICC1, PKD1, PKD2, PKD1, GCK, KCJN11, INS, ABCC8, HNF1A, HNF1B, HNF4A ve VUS(klinik önemi belirsiz) mutasyonlar sonuçları işlenmiştir.
Bulgular: Çalışmaya 36'sı erkek olmak üzere 61 olgu alınmıştır.Olguların 34'ünde kronik hastalığın var olduğu görülmüştür.Kronik hastalık tanıları değerlendirildiğinde en sık böbrek agenezisi,ikinci en sık yineleyen iye tanısının eşlik ettiği görülmüştür.Yeni nesil dizileme yöntemiyle çalışarak rutinde baktığı böbrek kistleri genetik panelindeki tüm ekzon incelemeleri yapılan hastalar çalışmamıza alınmıştır.Olguların %37,7'sinde genetik mutasyonun var olduğu,genetik mutasyonlardan ise en sık PKD1'in var olduğu görülmüştür.Mutasyonları değerlendirildiğinde PKD1 %33,3, LRP5 %8,9,COL4A1 %6,7,TSC2 %6,7,ABCC8 %6,7,ALG8 %6,7,HNF1A %4,4,SEC63 %4,4,UMOD %4,4,REN %4,4,SCL12A1 %2,2,CEL %2,2,BLK %2,2,HNF4ALFA %2,2,PKD2 %2,2,HNF1Beta %2,2 oranında görülmüştür.
Sonuç: 31 olgu basit böbrek kisti (BBK),10 olgu displastik böbrek hastalığı (MKDBH),9 olgu Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı(ODPBH),9 olgu Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı(ORPBH),bir olgu Medüller sünger böbrek ve bir olgu tuberoskleroz olarak saptandı.Çalışmamızda BBK'de %25,8 oranında mutasyon varlığı saptandı. Eşlik eden mutasyonlar incelendiğinde %25 oranında PKD-1 ve her biri %12,5 oranında olmak üzere PEX6, KLF11, INS, PKD-2, ALG8 ve LRP5, mutasyonları saptandı.Bu nedenle basit kist ön tanısı almış hastalarımızın % 25'inin aslında ODPKD olduğu görüldü.PEX6,KLF11,INS,PKD-2,ALG8 ve LRP5 mutasyonları saptananların genetik hastalıklar yönünden yakından takip edilmesi gerektiği sonucuna varıldı.MKDB'de %20 oranında eşlik eden mutasyon varlığı saptandı.Saptanan tek patojen mutasyon PKD1'di.Bu hastalarda da ileride ayrıca ODPKD gelişebileceği düşünüldü.Genetik mutasyon panelinde PKHD1 geni çalışılmadığı için soygeçmişlerinde ailelerinde ORPKD tanısı olduğu için ilk geldiklerinde ORPKD ön tanısı alan olguların kesin tanılarını söylemek güçtür.Son kontrollerinde hastanemizde yapılmaya başlanan genetik inceleme sonucuna göre ORPKD ön tanılı hastaların bir kısmında PKD1 mutasyonu saptanması bu olguların aslında ODPKD olduğu sonucuna vardırdı.23 olguda patojenik genetik mutasyon saptandı.En sık saptanan mutasyonun 15 olguda PKD1gen mutasyonu olduğu görüldü,diğerleri birer olguda TSC2, PEX6, KLF11, TTC21beta, INS, PKD2, ALG8, LRP5 gen mutasyonuydu.Basit kist tanısıyla takipli olan olgularda %25,8 oranında genetik mutasyon saptandı,2 olguda PKD1 gen mutasyonu,birer olguda PEX6, KLF11, INS, PKD2, ALG8, LRP5 gen mutasyonu saptandı.Çocuklarda böbrek kistlerinde klinik ve böbrek ultrasonu ile yakın izlem ve genetik mutasyon analizlerinin önemli olduğu sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: basit böbrek kistleri, kistik böbrek hastalıkları, genetik mutasyon

[Abstract:0095]

Steroide Bağlı Avasküler Nekroz Gelişen Nefrotik Sendrom Hastası, Relaps ile Başvurursa Steroidsiz Tedavi Mümkün Mü ?

Hülya Nalçacıoğlu, Demet Tekcan Karalı, H. Gözde Önal, Emine Yetişkin Ocak
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun

Amaç: Kortikosteroidler, Nefrotik sendrom (NS) tedavisinde ilk basamak tedavi olarak kabul edilmektedir. Ancak, akne gibi hafif yan etkiden Cushing sendromu ya da avasküler nekroz (AVN) gibi ciddi komplikasyonlara kadar geniş bir yan etki yelpazesine sahiptir. AVN, kan akışının azalması sonucu gelişen ve sıklıkla yüksek doz kortikosteroidlerin uzun süreli kullanımıyla tetiklenen, yaşam kalitesini ciddi şekilde düşüren bir durumdur. Bu yazıda, steroide bağlı AVN gelişen ve atak tedavisi siklosporin A (CsA) monoterapisi ile başarılı bir şekilde tedavi edilen 15 yaşındaki bir kız hasta sunulmaktadır.
Olgu: On beş yaşındaki kız hasta, göz kapaklarında ve ayaklarda şişlik şikayetleri ile başvurdu. Laboratuvar incelemelerinde nefrotik düzeyde proteinüri ve hipoalbüminemi ile nefrotik sendrom tanısı konularak oral prednizolon 2 mg/kg/gün (maksimum 60 mg/gün) dozunda başlandı. Perkütan renal biyopsisi minimal değişiklik hastalığı (MCD) ile uyumluydu. Kortikosteroid tedavisinin ilk ayı içinde remisyon sağlanarak steroid dozu beş ay boyunca kademeli olarak azaltıldı (önce günaşırı 45 mg, ardından sırasıyla günaşırı 30 mg, 15 mg ve 10 mg). Tanının beşinci ayında hasta kalça ağrısı ve yürümede zorluk şikayetleri ile başvurdu. Görüntüleme incelemelerinde femur başında AVN tespit edildi. Steroid tedavisi hızlıca azaltılıp kesildi. Tetkiklerinde serum D vitamini düzeyinin düşük olduğu ve kemik mineral yoğunluğu z-skorunun -3,2 olduğu saptandı. AVN yönetimi için hiperbarik oksijen tedavisi başlandı. Steroid tedavisinin kesilmesinden üç ay sonra hastada relaps gelişti. AVN nedeniyle hastaya steroid yerine atakta iken 5 mg/kg/gün dozunda siklosporin A (CsA) tedavisi başlandı. CsA tedavisi ile ikinci haftada tam remisyon sağlandı. Hasta, Csa tedavisinin 6. Ayında, CsA ile ilişkili ciddi bir yan etki yaşamadan remisyonda izlenmektedir.
Sonuç: Bu olguda, steroid tedavisi femur başında avasküler nekroz gibi nadir ancak ciddi bir komplikasyonla sonuçlanmıştır. Siklosporin A'nın kullanımı, relaps nefrotik sendromda kortikosteroid ihtiyacını ortadan kaldırarak remisyonun başarılı bir şekilde sağlanabileceğini göstermiştir. Bu olgu, nefrotik sendrom tedavisinde bireyselleştirilmiş yaklaşımların önemini, özellikle kortikosteroidlerin kontrendike olduğu durumlarıda vurgulamaktadır. Siklosporin A, minimal yan etkilerle güvenli ve etkili bir alternatif tedavi sunarak olumlu sonuçlar elde edilmesine olanak sağlamaktadır. Kortikosteroid ile ilişkili komplikasyonların, özellikle AVN gibi ciddi durumların erken tanınması ve etkin bir şekilde yönetilmesi, hasta sonuçlarını iyileştirmek açısından kritik bir rol oynamaktadır

Anahtar Kelimeler: Avasküler nekroz, hiperbarik Oksijen, Nefrotik sendrom, Siklosporin A

[Abstract:0100]

Posterior üretral valv tanısıyla izlenen çocuk hastalarının değerlendirilmesi

Simge Karaca[1], Burcu Ayvacı[2], Serra Sürmeli Döven[2], Bahar Taşdelen[3], Ali Delibaş[2]
[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı,Mersin
[3]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim Anabilim Dalı, Mersin

Amaç: Posterior üretral valv (PUV), erkek çocuklarda alt üriner sistem tıkanıklığının ve son dönem böbrek hastalığının önemli nedenlerindendir. Çalışmamızın amacı merkezimizde takip edilen PUV tanılı hastaların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi, kronik böbrek yetmezliğine gidiş sıklığını saptanması ve böbrek yetmezliği gelişiminde etkili olan faktörlerin tespit edilmesidir.
Gereç-Yöntem: Merkezimizde Çocuk Nefroloji Polikliniği'nde 01/01/2000- 01/11/2022 tarihleri arasında izlenen 0-18 yaş arası PUV tanılı hasta dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların klinik özellikleri, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları değerlendirildi. Hastaların glomerüler filtrasyon hızları Shwartz formülüne göre hesaplandı. NKF-KDIGO 2012 rehberine göre sınıflandırıldı. Kronik böbrek hastalığı gelişen hastalar ile böbrek fonksiyonları normal seyreden hastalar arasında istatistiksel karşılaştırmalar yapıldı.
Bulgular: PUV tanılı 62 hastanın tanı yaşı en az bir gün, en fazla 144 ay, ortanca bir aydı. Hastalarımızın takip süresi ortalama 61 (57,59-87,59) aydı. Hastaların 12'sinde kronik böbrek hastalığı gelişti, Hastaların dokuzunda (%14,5) diyaliz ihtiyacı gelişti. Diyaliz ihtiyacı gelişme yaşı ortalama olarak 9,9±6,36 yıl idi. Dört hastaya (%6,5) böbrek nakli yapıldı. İki hasta son dönem böbrek yetmezliği geliştikten sonra kaybedildi. Hastaların 28'i (%45,2) intrauterin dönemde, 34'ü (%54,8) ise postnatal dönemde tanı almıştı. Oligohidroamniyoz 41 hastada (%66,1) görülürken 57 hastada (%95 hidroüreteronefroz mevcuttu. Dokuz (%14,5) hastada unilateral, 48 (%77,4) hastada bilateral hidroüreteronefroz vardı. Kronik böbrek hastalığı (KBH) gelişen grupta proteinüri, renal displazi ve kortikal kist varlığı KBH görülmeyen gruba göre istatistiksel olarak anlamlı ($p<0,0001$, $p<0,001$, $p<0,0001$) bulundu. Çalışmamızda PUV'a yönelik operasyon uygulanma yaşı üç aydı. Operasyon öncesi ortalama kreatinin değerlerini 1,06±1,036 mg/dl, operasyon sonrası ilk 6 ay en düşük serum kreatinin düzeyi ortalamasını 0,52±0,414 ve ilk birinci yıl en düşük serum kreatinin düzeyi ortalamasını ise 0,50±0,419 mg/dl olarak tespit ettik. Operasyon öncesi ve sonrası verileri karşılaştırdığımızda kreatinin değerlerindeki düşüşün istatistiksel olarak anlamlı olduğunu saptadık.
Sonuç: PUV tanılı hastalarda diyaliz ihtiyacı gelişme yaşının ortalama olarak 9,9±6,36 yıl olduğu göz önünde bulundurulduğunda operasyonla obstrüksiyon giderilse bile KBH gelişimi açısından hastalar yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Posterior üretral valv, kronik böbrek hastalığı, çocuk

[Abstract:0101]

Kalıtsal hipokalemik tuz kaybettirici tübülopati hastalarının klinik özellikleri

Günay Aliyeva[1], Burcu Ayvacı[2], Serra Sürmeli Döven[2], Bahar Taşdelen[3], Ali Delibaş[2]
[1]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin
[2]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı,Mersin
[3]Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim Anabilim Dalı, Mersin

Amaç: Kalıtsal hipokalemik tuz kaybettiren tübülopatiler, distal nefronun potasyum salgılayan kısımlarının üstündeki bölümlerde tuz kaybının gerçekleştiği ve potasyum kaybına neden olan hastalıklardır. Bu çalışmanın amacı merkezimizde izlenen tübulopatili hastalarının klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesidir.
Gereç-Yöntem: Merkezimizde Çocuk Nefroloji Polikliniği'nde 01.01.2004-01.01.2023 arasında tübülopati tanısıyla izlenen 125 hastanın klinik bulguları, laboratuvar, görüntüleme sonuçları ve tedavileri retrospektif olarak incelendi. Hastalar, üç gruba ayrıldı: Grup 1 proksimal tübülün (Proksimal renal tübüler asidoz, sistinozis, sistinüri), Grup 2 Henle kulbunun (Bartter sendromu) ve Grup 3 distal tübülün (Distal renal tübüler asidoz, Gitelman sendromu) etkilendiği hastalıklardan oluşuyordu.
Bulgular: Çalışmamıza dahil edilen 125 hastanın 70'i erkek, 55'i kız olup, 26'sı sistinozis, 36'sı sistinüri, 4'ü proksimal renal tübüler asidoz (pRTA), 35'i Bartter sendromu (BS) 4'ü Gitelman sendromu (GS), 20'si distal renal tübüler asidoz (dRTA) tanılarıyla izleniyordu. En sık başvuru şikayetleri kusma (%23,2), böbrek taşı (%21,6), poliüri (%10,4), polidipsi (%10,4), kilo alamama (%9,6) idi. Anne-baba akrabalığı hastaların %70,4'ünde mevcuttu. Hastaların %44,8'inde büyüme geriliği, %41,6'sında boy kısalığı, %36'sında nefrokalsinozis tespit edildi. Sistinozis hastalarının %65,3'ünde raşitizm saptandı. Tanı anındaki kanda bakılan potasyum Grup 1'de 4,22±0,89 mEq/L, Grup 2'de 3,53±0,74 mEq/L, Grup 3'te 3,66±1,20 mEq/L saptandı. Grup 2 (BS)'de, potasyum değerleri diğer gruplara göre daha düşüktü (p= 0,001). Grup 1'in %10,6'sı, grup 2 'nin %45,7'si, grup 3'ün %16.7'si prematür doğmuş olup, Grup 2'de prematürite oranı anlamlı olarak yüksekti (p<0,001). Polihidramniyoz, grup 2'de %31,4 (n=11) oranında saptanırken, grup 1 ve 3'te saptanmadı. Hastalarda saptanan genetik mutasyonlar tablo 1'de gösterilmiştir.
Sonuç: Tübülopati tanısıyla takip edilen hastaların çoğu, sistinüri ve BS tanılarıyla izleniyordu. Hastaların en sık başvuru şikayetleri, böbrek taşı saptanması ve kusma idi. Anne baba akrabalığı sıklıkla mevcuttu. Prematürite ve polihidroamnioz öyküsü, hipokalemi, BS'li hastalarda diğer gruplara göre daha sık saptandı.

Anahtar Kelimeler: Renal tübüler asidozis, sistinozis, bartter sendromu, gitelman sendromu

Hastalarda Saptanan Genetik Mutasyonlar

Hastalık Adı (n)	Genetik Mutasyon (n)
Bartter Sendromu (n=13)	BSND (n=4) SLC12A1 (n=2) HSD1182 (n=1) PMM2 (n=1) CAPN3 (n=1) CLCNKB (n=1) TRPV5 (n=1) PAH (n=1) FLG2 (n=1)
Gitelman Sendromu (n=4)	SLC12A3 (n=2) NARS1 (n=1) C473G>A (n=1)
Sistinozis (n=4)	CTNS (n=4)
Distal Renal Tübüler Asidoz (n=3)	SLC4A4 (n=1) ATP6VOA4 (n=1) R151G (n=1)

[Abstract:0102]

Tip 1 Diyabetes Mellituslu Çocuklarda Diyabetik Nefropatiyi Öngörmede Tümör Nekroz Faktör Reseptör 1 ve 2 Biyobelirteçlerinin Yeri

Derya Sağcan[1], Seçil Arslansoyu Çamlar[2], Fatma Demet Arslan[3], Berna Filibeli[4], Gökçen Erfidan[5], Gönül Çatlı[6], İnanç Karakoyun[7], Belde Kasap Demir[8], Bumin Nuri Dündar[9]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı; İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir
[3]İzmir Bakırçay Üniversitesi,Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Ana Bilim Dalı, İzmir
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İzmir
[5]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir
[6]İstinye Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, İstanbul
[7]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya, İzmir
[8]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı;İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir
[9]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı;İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İzmir

Amaç:Tip 1 Diyabetes Mellitus (T1DM)'un mortaliteyi ve morbiditeyi etkileyen en önemli uzun dönem komplikasyonlarından biri son dönem böbrek hastalığına neden olabilen nefropatidir. Mikroalbuminüri nefropatinin geç bir göstergesidir bu nedenle böbrek hasarını daha erken evrede saptayabilecek biyobelirteçlere ihtiyaç duyulmaktadır. Çalışmamızda T1DM tanısıyla izlenen çocuklarda serum Tümör Nekroz Faktör Reseptör (TNFR) 1 ve TNFR2 düzeylerinin diyabetik nefropatinin erken tanısındaki değerinin araştırılması amaçlanmıştır.
Gereç Yöntem: Çalışmaya 10-18 yaş arasında, iki yıldan fazla süredir T1DM tanısıyla takip edilen 46 çocuk ile yaş ve cinsiyet açısından benzer 35 sağlıklı gönüllü alındı. Olgu grubunun demografik ve antropometrik özellikleri, pubertal durumu, diyabet süresi, retinopati ve nöropati varlığı, günlük insülin dozu, ailede diyabet, hipertansiyon ve böbrek hastalığı öyküsü, laboratuvar parametreleri (HbA1c, üre, kreatinin, tahmini glomerüler filtrasyon hızı(GFH), C-reaktif protein, kolesterol, trigliserid, TNFR1, TNFR2 ve 24 saatlik idrarda mikroalbumin) incelendi ve kontrol grubunun verileriyle karşılaştırıldı. Olgu grubu; mikroalbuminüri varlığı, diyabet süresi ve glisemik kontrol durumuna göre alt gruplara ayrılarak karşılaştırıldı.
Bulgular: T1DM'li çocuklar ile kontrol grubu cinsiyet, yaş, ağırlık, boy, vücut kitle indeksi standart deviasyon skoru(SDS) açısından benzerdi. Olgu grubunda ortalama diyabet süresi 5,52±3,08 (2-16) yıl idi. GFH, olgu grubunda (142,07±27,55 mL/min/1.73m²) kontrol grubuna (130,46±18,61 mL/min/1.73m²) göre anlamlı olarak yüksekti (p:0,026). Olgu ve kontrol grupları arasında serum TNFR1 ve TNFR2 düzeyleri benzerdi (p:0,968, p:0,113). Olgu grubunda mikroalbuminüri varlığı ve glisemik kontrol durumuna göre TNFR1 ve TNFR2 düzeyleri farklı değildi. Diyabet süresi beş yıldan az olan hastalarda serum TNFR1 ve TNFR2 düzeyleri anlamlı yüksekti (p:0,012, p:0,030).
Sonuç: T1DM'li çocuklarda serum TNFR1 ve TNFR2 düzeyleri kontrol grubu ile benzer bulunmuştur. Ancak T1DM olgularında GFH'nin kontrol grubuna göre yüksek olması ve diyabetin ilk beş yılındaki olgularda TNFR1 ve TNFR2 düzeylerinin yüksek bulunması bu inflamatuvar belirteçlerin diyabetik nefropatinin çok erken evrelerinde tanısal olarak değerli olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: diyabetik nefropati, mikroalbuminüri, Tip 1 Diyabetes Mellitus, Tümör Nekroz Faktör Reseptör 1, Tümör Nekroz Faktör Reseptör 2

Tip 1 Diyabetes Mellituslu Olgularla Kontrol Grubunun Karşılaştırılması

	T1DM (n:46)	Kontrol (n:35)	p
	$\bar{x} \pm SS$	$\bar{x} \pm SS$	t, p
Cinsiyet (E/K)	23/23	20/15	p:0,523
Yaş (yıl)	14,30 ± 2,43	13,82 ±2,61	t:-0,844, p:0,401
Ağırlık SDS	0,21 ± 1,24	-0,02 ± 0,91	t:-0,956, p:0,342
Boy SDS	0,14 ± 0,97	-0,14 ± 0,63	t:-1,611, p:0,111
VKİ SDS	0,13 ± 1,24	0,11 ± 0,88	t:-0,078, p:0,938
eGFH (mL/min/1.73 m^2)	142,07 ±27,55	130,40 ± 18,61	t:-2,271, p:0,026*
CRP (mg/L)	1,37 ± 1,68	1,10 ± 1,42	t:-0,766, p:0,446
TNFR-1 (ng/dL)	15,12 ±10,45	15,21 ±10,47	t:0,40 p:0,968
TNFR-2 (ng/dL)	13,72 ±13,31	19,08 ±16,71	t:1,605, p:0,113

[Abstract:0104]

Beslenme ilişkili akut tübülointerstisyal nefrit: Olgu sunumu

Fatma Özak Batıbay, Aslı Kavaz Tufan, Nuran Çetin
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir

Amaç:: Akut tübülointerstisyal nefrit (ATİN) böbrek interstisyumunda inflamatuar hücrelerin birikimi ile karakterize olup sıklıkla ilaçlara, enfeksiyonlara ve otoimmün süreçlere bağlı gelişmektedir. Ayrıca besinlerdeki nefrotoksik ajanlar da ATİN gelişimine sebep olabilmektedir. Beslenme alışkanlıkları ile ATİN ilişkisi hakkında yapılmış az sayıda çalışma bulunmaktadır. Kuzu kulağı (Rumex acetosa) kahvaltı ve salatalarda tüketilen, yapraklarında potasyum okzalat, köklerinde ise tanen ve antrakinon türevleri içeren, demir ve fosfor yönünden zengin bir bitkidir. Bu yazıda kuzu kulağı yeme sonrası ATİN gelişen bir vaka sunulmuştur.
Olgu: On iki yaşında kız hasta iki gündür devam eden 5-6 kez/gün kusma, oral alımda azalma ve karın ağrısı şikayeti ile çocuk acil servisine getirildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 28 kg (<3 persentil), boy 141 cm (3-10 persentil), kalp tepe atımı 127/dk, solunum sayısı 24/dk, aksiller ısı 36,4 °C, kan basıncı 93/65 mmHg olup deri turgoru azalmış, göz küreleri çökük, bilateral kostovertebral açı hassasiyeti mevcuttu. Tetkiklerinde sodyum 135 mEq/L, potasyum 4,63 mEq/L, klor 106 mEq/L, glukoz 89 mg/dL, üre azotu 28,7 mg/dL, kreatinin 1,7 mg/dL, kalsiyum 10,2 mg/dL, fosfor 5,7 mg/dL, ürik asit 4,4 mg/dL, total protein 8,3 g/dL, albumin 5,2 g/dL, kreatin kinaz 38 U/L idi. Kan gazında; pH 7,219, pCO2 23,8 mmHg, laktat 2,6 mmol/L, baz açığı -17,1 mmol/L, HCO3 9,3 mmol/L saptandı. Serum anyon gap 24,3 idi. İdrar aminoasit kromatografisinde jeneralize aminoasidüri görüldü. Tam idrar tetkikinde dansite 1009, pH 6, glukoz +, protein 2+, kan 2+, lökosit esteraz negatif, bakteri 4, eritrosit 4/hpf, lökosit 4/hpf bulundu. Spot idrar protein / kreatinin 13,2, sodyum 120 mEq/L, potasyum 37,7 mEq/L olarak saptandı. Tübüler fosfor reabsorpsiyonu %58, fraksiyone Na atılımı %2,5 olarak hesaplandı. Yirmi dört saatlik idrarda protein 124 mg/m²/saat, 24 saatlik idrar kalsiyumu 12,7 mg/kg/gündü. Hemogram, karaciğer fonksiyon testleri, akut faz reaktanları, amilaz lipaz, kompleman C3 ve C4 düzeyleri normal, anti nükleer antikor, antids DNA negatifti. Göz muayenesi doğaldı. Böbrek ultrasonografide her iki böbrek ekojenitesi grade 1 artmış olarak saptandı. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde şikayetleri başlamadan 2 gün önce 10-15 adet kuzu kulağı (Rumex acetosa) yediği öğrenildi. Hastaya 5 yükseltici NaHCO3 ve dehidratasyon tedavisi düzenlendi. Yatışının üçüncü gününde asidozu düzeldi. Hastanın serum kreatinin değeri altıncı günde normale döndü.Sekizinci günde yapılan idrar tetkiklerinde proteinüri, hiperkalsiüri ve glukozürisinin gerilediği, fosfor atılımının normale döndüğü saptandı. Böbrek fonksiyonları normale döndüğünden biyopsi yapılmadı. Şikayetleri gerileyen, laboratuvar değerleri normal aralıkta seyreden olgu taburcu edildi.
Sonuç: Akut tübülointerstisyel nefrit gelişen hastalarda etiyoloji saptanamadığında hastanın beslenme alışkanlıkları sorgulanmalıdır. Günlük beslenmede tüketilen bitkisel kaynakların ATİN'e sebep olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut tübülointertisyal nefrit, Rumex acetosa(kuzu kulağı), çocukluk çağı

[Abstract:0106]

Hemodiyaliz Seanslarında Setlerde Tekrarlayan Pıhtılaşma Sorunu Yaşayan Çocuk Hasta

Zehra Aydın[1], Elif Benderlioğlu[2], Sanem Eryılmaz Polat[3], Belgin Gülhan[4], Mustafa Bilici[5], Umut Selda Bayrakçı[6]
[1]Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Batman
[2]Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara
[3]Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, Ankara
[4]Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Ankara
[5]Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji,Batman
[6]Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Ankara

Olgu:Kronik böbrek yetmezliği nedeniyle haftada üç gün düzenli hemodiyaliz desteği alan 14 yaşında kız hasta merkezimize diyaliz seansları sırasında 1 aydır tekrar eden setlerde pıhtılaşma ve eş zamanlı yaşanan nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Hastanın başvuru esnasında bilinci açık, tansiyonu 150/90 mm/Hg olup periferik ödemi mevcuttu. Akciğer grafisinde bilateral opasiteler mevcut olan hastanın ekokardiyografisinde sol ventrikül hipertrofisi vardı. Toraks BT'de bazıları kavitasyon gösteren çok sayıda akciğer lezyonları olduğu görüldü. Takibi esnasında subfebril ateşi olan hastanın kan ve kateter kültürleri alındı. D-dimer seviyesi: 7000 ng/mL olan hastanın hemodiyaliz kateter kültüründe Enterokok üredi. Ampirik antibiyotitik tedavisi kültür sonucuna uygun olarak revize edildi. Kateter enfeksiyonu, akciğerde lezyonları olan ve D-dimer düzeyi yüksek olan hastada septik pulmoner emboli düşünüldü. Diyaliz seansları sırasında unfraksiyone heparini 10 IU/kg/h dozunda alan hastanın unfraksiyone heparin dozu artırıldı. Ancak diyaliz seanslarında yaşanan setlerde pıhtılaşma sorunu devam etti. Bunun üzerine enoksaparin sodyum tedavisi başlandı ve Antifaktör Xa seviyesine göre titre edildi. Takipte ateşleri gerilemeyen hastanın kontrol kateter kültüründe üreme devam ettiği için hemodiyaliz kateteri değiştirildi. Sonrasında ateşi ve D-dimer seviyeleri gerileyen hastanın hemodiyaliz seanslarında pıhtılaşma veya nefes darlığı olmadı diyaliz yeterliliği sağlandı. Enoksaparin sodyum tedavisi altı ay devam edildi. Kontrol akciğer grafileri ve akciğer tomografisi normal görüldü.

Sonuç: Bu vaka, hemodiyaliz kateter enfeksiyonu olan pediatrik bir hastada septik pulmoner embolinin nadir ancak hayatı tehdit edebilen bir durum olduğunu vurgulamaktadır. Hemodiyaliz sırasında pıhtı oluşumunun yönetimindeki ilk zorluklara rağmen, enfeksiyon kaynağının hızlı bir şekilde tanımlanması ve tedavi edilmesi, ayrıca antikoagülan desteği ile olumlu bir klinik sonuç elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Hemodiyaliz, Emboli

[Abstract:0107]

Vezikoüreteral Reflü Olan Hastalarda Cerrahi Tedavi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

İlyas Halil Aydın[1], Zehra Aydın[2], İsmet Faruk Özgüner[1]
[1]Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma hastanesi, Çocuk Cerrahi, Ankara
[2]Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Ankara

Amaç: Vezikoüreteral reflü (VUR), çocuklarda en sık görülen üriner sistem rahatsızlığıdır ve kronik böbrek yetmezliğine yol açabilir. Böbrek hasarını önlemek için etkili tedavi çok önemlidir. Bu çalışma, çocuk hastalarda VUR tedavisinde endoskopik ve cerrahi tedavilerin etkinliğini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.
Gereç-Yöntem: Ocak 2010 ile Aralık 2019 tarihleri arasında Sami Ulus Kadın Hastalıkları ve Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi'nde VUR nedeniyle cerrahi tedavi uygulanan çocukların verileri retrospektif olarak incelendi. Hasta kayıtlarına hastane bilgi sistemi üzerinden erişildi ve şu veriler değerlendirildi: kabul yaşı, başvuru semptomları, reflü derecesi ve ilk VCUG'daki taraf, cerrahi işlem türü (endoskopik veya cerrahi), postoperatif reflü durumu, DMSA bulguları ve postoperatif idrar yolu enfeksiyonları. İstatistiksel analiz, $p < 0,05$ anlamlılık düzeyi ile Ki-kare ve Mann-Whitney U testleri kullanılarak yapıldı.
Bulgular: Çalışmaya 157 hasta (113 kız, 44 erkek) dahil edildi. İlk subüreterik transüretral enjeksiyonun (STING) başarı oranı 0-6 yıl için %31,8, 6-12 yıl için %43,9 ve 12-18 yıl için %75 idi. Düşük ve orta dereceli reflü için başarı oranı %46 iken, yüksek dereceli reflü için %24,5 idi. Genel olarak, ilk STING başarı oranı %38,6 idi ve birden fazla enjeksiyondan sonra %59,5'e yükseldi. Üreteroneosistostomi %85,7 başarı oranına sahipti. Kızlarda ameliyat öncesi idrar yolu enfeksiyonu öyküsü ($p = 0,006$) ve düşük dereceli reflü oranı ($p = 0,023$) erkeklerden daha yüksekti. İlk subüreteral transüretral enjeksiyonun (STING) başarı oranı 12-18 yaş grubunda anlamlı olarak daha yüksekti ($p = 0,032$) ve yüksek dereceli reflüsü olan hastalarda daha düşüktü ($p = 0,015$). Ek olarak, kızlarda postoperatif İYE oranı anlamlı olarak daha yüksekti ($p = 0,0001$).
Sonuç: Sonuç olarak, bu çalışma pediatrik vezikoüreteral reflü (VUR) için cerrahi müdahalelerin başarısını etkileyen önemli faktörleri vurgulamaktadır. Bu bulgular, yaş, reflü derecesi ve cinsiyetin tedavi başarısının temel belirleyicileri olduğunu ve pediatrik VUR'da sonuçları optimize etmek için kişiselleştirilmiş tedavi stratejilerinin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, ÜReter, Vezikoüreteral Reflü

[Abstract:0109]

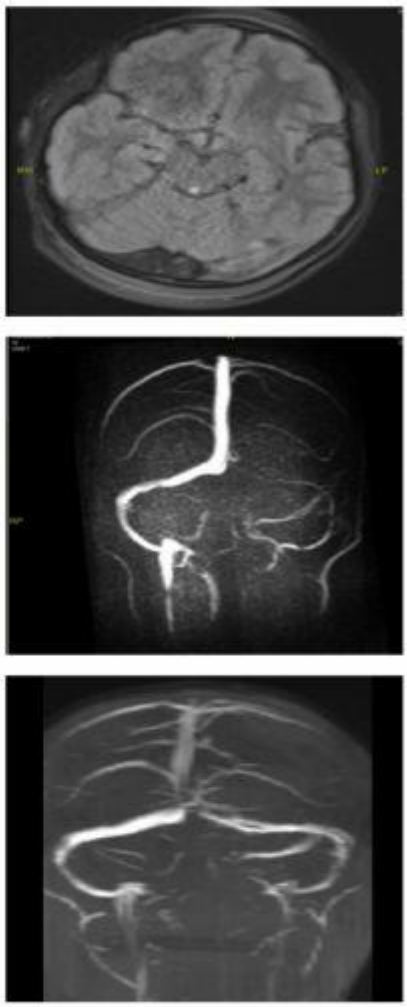
Nefrotik Sendromun Nadir Bir Komplikasyonu:Serebral Venöz Tromboz

Berfin Uysal[1], Gülcan Koçer[2], Hakan Erdoğan[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Bursa
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bursa

Amaç: Nefrotik sendrom (NS), glomerüler filtrasyon bariyeri boyunca geçirgenliğin artması nedeniyle ağır proteinüri, hipoalbuminemi, ödem, hiperkolesterolemi ve hiperlipidemi ile karakterize bir klinik tablodur. NS tanılı hastalar, tromboemboli açısından risk altındadır. Hiperkoagülabilite, hipovolemi, immobilizasyon ve enfeksiyonlar tromboza yatkınlığı artırır. Bu olguda baş ağrısı ve kusma şikayetiyle başvuran nefrotik sendrom tanılı hastada komplikasyon olarak gelişen sinüs ven trombozu sunulmaktadır.
Olgu: Üç yaşından itibaren nefrotik sendrom tanısıyla takip edilen, sık relapslar gösteren, steroid ve siklosporin kullanan, böbrek biyopsisi fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) ile uyumlu 8 yaşında erkek hasta, son birkaç gündür giderek artan baş ağrısı, huzursuzluk ve kusma şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Hastanın vücut kitle indeksi 25.7 kg/m2 idi. Santral obezite ve cushingoid yüz görünümü mevcuttu. Nörolojik muayenesi doğaldı. Diğer sistemik muayenelerinde patolojik bulgu yoktu. Hastada nefrotik sendrom tanısının olması, steroid ve siklosporin kullanımı baş ağrısı ve kusma ile prezente olan kranial trombozdan şüphelenmemize neden oldu. Kranial MR venografi çekildi. MR venografide sol transvers sinüste akım izlenmedi. Başvurusunun 6. Saatinde nefrotik sendrom komplikasyonu olarak sinüs ven trombozu tanısı konularak düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Hastanın 6 ay sonra çekilen MR venografisinde her iki transvers sinüste, superior ve inferior sagital sinüste ve sigmoid sinüslerde akım izlendi. Hasta halen sekelsiz bir şekilde nefrotik sendrom tanısı ile idame immunsupresif tedavi alarak takiplerine devam etmektedir. Olgumuzda literatür ile uyumlu olarak diğer olgularda görülen risk faktörleri ile benzer risk faktörleri bulunmaktadır. Literatürde benzer vakalarda görülen en sık histolojik tanı minimal değişiklik hastalığı ve hastamızdaki gibi FSGS'dir. Literatürde venöz tromboembolizm görülen hastalarda bakılan genetik mutasyonlarda en sık PAI-1 4G>5G, MTHFR C677T ve MTHFR A1298C görülmekte iken olgumuzda MTHFR A1298C heterozigot mutasyon bulunmaktadır. Literatürden farklı olarak trombozun görülme zamanı olgumuzda NS tanısı konduktan 6 yıl sonra iken diğer olguların %67' sinde NS tanısı konduktan sonra ilk 6 ay içinde görülmüştür. Literatürde NS ile takipli sinüs ven trombozu gelişen hastalarda en sık etkilenen sinüs süperior sagittal sinüs (%82) ve sağ taraf daha baskın olarak gösterilmekte iken olgumuzda etkilenen sinüs sol transvers idi. Bu iki özellik olgumuzu diğerlerinden farklı kılmaktadır.
Sonuç: Serebral venöz tromboz nefrotik sendromun nadir görülen bir komplikasyonudur. Klinik semptomları spesifik değildir. Bu yüzden risk faktörleri olan hastada şüphelenip erken tanı ve tedavi için en uygun görüntülemeyi yapmak gerekir. Ayrıca risk faktörleri olan hastalarda genetik trombofili paneli çalıştırılarak mutasyon saptanması halinde proflaktik tedavinin değerlendirilmesi tromboemboliden korunmada fayda sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: nefrotik sendrom, komplikasyon, tromboz, tromboemboli

SOL TRANSVERS SİNÜSTE OKLÜZYON VE TAKİBİNDE REKANALİZASYON



[Abstract:0111]

Transaldolaz eksikliğine bağlı böbrek tutulumu olan iki kardeş

Lala Gurbanova[1], Özlem Sümer Coşar[2], Bahar Büyükkaragöz[1], Buket Dalgıç[2]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Transaldolaz, glukoz oksidasyonunun alternatif yolu olan pentoz fosfat yolağında önemli enzimdir. Yolağın esas görevi indirgeyici biyosentez reaksiyonları için gerekli NADPH üretimi ve nükleotidlerin sentezi için riboz-5-fosfat sağlamasıdır. Enzimin yokluğunda, polioller ve yedi karbonlu şekerler gibi ara ürünler başta idrar olmak üzere vücut sıvılarında birikir. Transaldolaz eksikliğinin karaciğer fonksiyon bozukluğu, hepatosplenomegali, anemi, trombositopeni, endokrin sorunlar ve dismorfik özellikler gibi çeşitli klinik belirtileri vardır. Bu yazıda nadir hastalık olan transaldolaz eksikliği seyrinde böbrek tutulumu olan iki kardeş olgusu sunuldu.
Olgu: Olgu 1: 18 yaşında kız hasta, 3 aylıktan itibaren hepatosplenomegali nedeniyle Çocuk Gastroenteroloji bölümünde izlenmekteymiş. Hastada klinik olarak triangular yüz, düşük kulak, yüz ve gövdede teleanjiektaziler saptanmış. Laboratuvar incelemelerinde anemi, trombositopeni, hipergonadotropik hipogonadizm, karaciğer biyopsisinde mikronodüler siroz saptanmış. Genetik incelemesinde TALDO1 geninde homozigot mutasyon (c.637+1G>A) belirlenen hastaya transaldolaz eksikliği tanısı konulmuş. 13 yaşındayken tam idrar tetkikinde eser miktarda protein olması nedeniyle Çocuk Nefroloji bölümüne yönlendirilen hastanın 24 saatlik idrar incelemesinde 340 mg/gün (11 mg/m2/saat) proteinüri saptanmış. Üriner sistem ultrasonografisinde özellik olmayan hastanın izleminde proteinüride artış (1246 mg/gün) saptanmış ancak mikroalbuminürisi olmaması (22,7 mg/gün) nedeniyle tübüler proteinüri düşünülmüş. Hastanın fraksiyone sodyum atılımı %0,2 ve tübüler fosfor reabsorbsiyonu %76 (normal değer: > %85) bulunmuş. Hastanın izleminde serum kreatinin değerlerinde kademeli artış saptanmış olup, son kontrollerinde kreatinin 1,15 mg/dL (eGFR: 59 ml/dk/1,73 m2) bulunarak evre 3a kronik böbrek hastalığı (KBH) olarak takiplerine devam etmektedir.
Olgu-2: 11 yaşında kız hasta, herhangi bir yakınması yokken, ilk olgunun kardeşi olması nedeniyle yapılan genetik değerlendirme sonucunda aynı varyant saptanarak transaldolaz eksikliği tanısı almış. Bu hastada da tanıyla uyumlu klinik özellikler (hepatosplenomegali, üçgen yüz, düşük kulak, hipertelorizm) saptanmış Tam idrar tetkiğinde 2+ proteinürisi olduğu için Çocuk Nefroloji bölümüne yönlendirilen hastanın 24 saatlik idrarında 925 mg/gün proteinüri (31,5 mg/m2/saat) ve ilk olgudan farklı olarak belirgin mikroalbuminürisi saptanmış (125 mg/gün). Bu nedenle hastada glomerüler ve tübüler disfonksiyon birlikteliği olduğu düşünülerek enalapril tedavisi başlanmış ve fayda görmüştür. Hastanın fraksiyone sodyum atılımı %0.3, tübüler fosfor reabsorbsiyonu %85 bulunmuş. Hastanın son kontrolünde serum kreatinin 0,85 mg/dL (e-GFR: 67 ml/dk/1,73 m2) olup, evre 2 KBH olarak takiplerine devam etmektedir.
Sonuç: Transaldolaz eksikliği olan hastaların çoğunda renal tutulum mevcuttur ve KBH'na yol açabilir. Genellikde renal tübüler disfonksiyon olarak karşımıza çıkacağı vurgulansa da bizim kardeş olan olgularımızdan Olgu-1'de tübüler disfonksiyon, Olgu-2'de ise glomerüler disfonksiyon ön plandadır. Üstelik Olgu-2'de KBH progresyonunun daha hızlı olduğu dikkati çekmiştir. Sonuçta transaldolaz eksikliği proteinüri ve KBH'ya yol açabilen nedenler arasında mutlaka akla gelmeli ve bu hastalar böbrek fonksiyonları açısından dikkatle izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: transaldolaz eksikliği, proteinüri, kronik böbrek hastalığı

[Abstract:0116]

Böbrek ve Üriner Sistem Doğumsal Anomalisi Bulunan Çocuklarda Vezikoüretral Reflü (VUR) ve İYE Gelişimi

Hülya Gözde Önal[1], Yonca Semet[2]
[1]Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Samsun
[2]Samsun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji, Samsun

Amaç: Böbrek ve üriner sistem doğumsal anomalileri(BÜSDA),çocukluk çağındaki kronik böbrek yetmezliğinin(KBY) başlıca nedenlerinden biridir ve vezikoüretral reflü(VUR) bu anomaliler arasında sık görülmektedir.VUR,mesaneden böbreklere idrar geri kaçışı ile karakterizedir ve çocuklarda tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarına(İYE) neden olarak böbrek dokusunda skar ve kalıcı hasara yol açabilir.VUR şiddeti ve komplikasyonları,reflü derecesi,mesane fonksiyon bozukluğunun varlığı ve İYE sıklığı gibi çeşitli faktörlerden etkilenir.Antenatal dönemde tanı alan BÜSDA'lı çocuklarda VUR ve İYE ilişkisi titiz bir takip ve yönetim gerektirmektedir.Bu çalışmanın amacı,BÜSDA'lı çocuklarda VUR ve İYE gelişimini,böbrek fonksiyonları ve demografik özellikleri retrospektif olarak değerlendirmektir.
Gereç-Yöntem: Bu retrospektif çalışmada,2013-2023 yılları arasında Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde VUR tanısıyla izlenen 21 çocuk incelenmiştir.Takip edilen hastaların demografik özellikleri,tanı yaşları,USG bulguları ve böbrek fonksiyonları kaydedilmiştir.İleri görüntüleme yöntemlerinden voiding sistoüretrografi(VCUG),DMSA,DTPA ve MAG3 sintigrafileri yapılmış ve sonuçlar kaydedilmiştir.SPSS 16 yazılımı ile tanımlayıcı istatistikler hesaplanmış, $p<0.05$ düzeyinde anlamlılık değerlendirilmiştir.
Bulgular: Çalışmaya alınan 502 BÜSDA'lı hastanın 128'inde (%25,5) idrar yolu enfeksiyonu geliştiği görülmüştür.BÜSDA'lı çocukların %25,5'inde İYE tespit edilirken,VUR tanısı alan çocukların %8,7'sinde İYE öyküsü vardır.Prenatal tanılı hidronefroz olgularında VUR sıklığı %31 iken, hipoplazik böbrek ve üreterosel tanılı çocuklarda VUR oranı istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksekti ($p<0,005$). Prenatal tanılı hidronefroz olgularında %66,7 oranında 3. derece VUR görülürken, postnatal tanılı hidronefroz olgularında %58,1 oranında 3.derece VUR saptandı.VUR tanısı konulan hastaların %72,5'inde ileri görüntüleme yöntemleri (VCUG, DMSA, MAG3 sintigrafi) kullanılarak düzenli izlem yapılmış ve bu hastaların %15,4'ünde böbrek fonksiyon bozukluğu gözlenmiştir. Tanılara göre voiding sistoüretrografi(VCUG) planlanan olgular ve vezikoüreteral reflü (VUR) varlığı değerlendirilmiştir.Verilere göre prenatal ve postnatal tanılı hidronefroz olguları, VCUG yapılan en geniş grubu oluşturmakta(%43,3 ve %43).Prenatal tanılı hidronefrozda VUR oranı %16,4 iken, postnatal tanılı hidronefrozda bu oran %34,4'tür.Renal agenezi ve multikistik displazik böbrek tanılı olgularda VCUG gerekliliği düşük bulunmuş olup,VUR sıklığı renal agenezi tanılı olgularda %14,3,multikistik displazik böbrek tanılı olgularda ise %25 olarak bulunmuştur. Hipoplazik böbrek ve üreterosel tanılarında VUR oranları diğer tanılara göre daha yüksek gözlemlenmiştir (%58,3 ve %100).Veriler, tanıya bağlı olarak VCUG gerekliliği ve VUR sıklığında belirgin farklılıklar olduğunu göstermektedir($p<0,001$ ve $p<0,005$). Tanılara göre İYE varlığının karşılaştırılmasında vezikoüreteral reflü (VUR) tanısı olanlarda 12 (%8,7),VUR tanısı olmayanlarda 9(%2,7) şeklinde tespit edilmiştir.VUR'un İYE ile güçlü bir ilişkisi olduğunu ve özellikle VUR tanısı olan hastalarda İYE riskinin belirgin şekilde arttığını vurgulamaktadır.
Sonuç: Vezikoüretral reflü ve idrar yolu enfeksiyonları,BÜSDA'lı çocuklarda böbrek fonksiyon kaybına yol açabilecek ciddi riskler oluşturur.Bu nedenle erken tanı, düzenli takip ve uygun tedavi protokolleri ile komplikasyonların önlenmesi hayati öneme sahiptir.Profilaktik antibiyotik kullanımı,düzenli USG kontrolleri ve ileri görüntüleme yöntemlerinin etkin kullanımı bu hastaların yönetiminde kritik rol oynamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Vezikoüretral Reflü, Böbrek ve Üriner sistem Doğumsal Anomalileri, İdrar Yolu Enfeksiyonu, Böbrek Fonksiyonları, Prenatal Tanı

Tanılara göre VCUG planlanan olgular ve VUR varlığı

Tanı		VCUG		VUR	
		Var	Yok	Var	Yok
	n	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
Prenatal Tanılı Hidronefroz	127	55 (43,3)[1]	72 (56,7)[1]	9 (16,4)	**46 (83,6)**
Postnatal Tanılı Hidronefroz	206	89 (43)[1]	118(57)[1]	31 (34,4)	**59 (65,6)**
Renal Agenezi	32	7 (22,6)[1]	24 (77,4)[1]	1 (14,3)	**6 (85,7)**
Multikistik Displazik Böbrek	15	4 (26,7)[1]	11 (73,3)[1]	1 (25)	**3 (75)**
UP Darlık	18	12 (66,7)	6 (33,3)	1 (8,3)	**11 (91,7)**
Ektopik Böbrek	15	3 (20)[1]	12 (80)[1]	---	**3 (100)**
PUV	1	1 (100)	---	---	**1 (100)**
Atnalı Böbrek	20	4 (20)[1]	16 (80)[1]	---	**4 (100)**
Hipoplazik Böbrek	18	12 (66,7)	6 (33,3)	7 (58,3)[2]	**5 (41,7)**
Çift toplayıcı sistem	24	11 (45,8)[1]	13 (54,2)[1]	2 (18,2)	**9 (81,8)**
Ektopik üreter	1	1 (100)	---	---	**1 (100)**
Ürotrosel	1	1 (100)	---	1 (100)[2]	---
Bifid Pelvis	2	1 (50)	1 (50)	---	**1 (100)**
p		**<0,001**		**<0,005**	

[Abstract:0118]

Kronik hipokalemi ve metabolik alkalozun nadir bir nedeni: Görünürde mineralokortikoid fazlalığı

Sevcan Hatipoğlu[1], Erkam Yıldırım[1], Özge Yıldırım Şalbaş[2], Meral Torun Bayram[1], Korcan Demir[2], Alper Soylu[1]
[1]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[2]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Görünürde mineralokortikoid fazlalığı (apparent mineralocorticoid excess, AME) sendromu, artmış kan basıncı, hipokalemi ve metabolik alkaloz ile seyreden, HSD11B2 gen mutasyonuna bağlı nadir bir hastalıktır. 11-beta-hidroksisteroid dehidrojenaz enzimi tip 2 eksikliğine bağlı olarak kortizona dönüşemeyen kortizol, aldosteron reseptörüne bağlanarak artmış mineralokortikoid etki ile hipokalemi, metabolik alkaloz ve hipertansiyona neden olur.
Olgu: Kusma yakınması ile acil servise getirilen 16 aylık kız olguda hipokalemi ve metabolik alkaloz saptandı. Kusması düzeldikten sonra hipokalemisi sebat eden hastanın antenatal öyküsünde polihidroamnioz olması nedeni ile öncelikle Bartter sendromu düşünüldü. Ancak idrar klor değerleri düşük olan hastanın poliklinik izleminde sınırda hipertansif değerler saptanması üzerinde bakılan plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeyi düşük bulundu. Liddle ve AME sendromları arasında ayırım yapmak için istenen idrar kortizolü çok yüksek, kortizonu ise ölçülemeyecek kadar düşük (kortizon/kortizol oranı <0.02) saptandı. HSD11B2 geninde mutasyon taraması devam eden hastaya spironolakton başlandıktan sonra hipokalemi ve hipertansiyon düzeldi.
Sonuç: Hipokalemi ve metabolik alkaloz ile başvuran olgularda idrar klor düzeyi ve kan basıncı ayırıcı tanıda değerlidir. Hipertansif çocuklarda plazma renin aktivitesi ve aldosteron düzeyleri istenmelidir. İdrar kortizol ve kortizon düzeyleri ise Liddle ve AME sendromları arasında hızlı ayırıcı tanı yapılmasını ve uygun tedavinin başlanmasını sağlar.

Anahtar Kelimeler: hipokalemi, metabolik alkaloz, hipertansiyon

[Abstract:0119]

Periton diyalizi uygulanan çocuklarda peritonitin mevsimsel faktörler ile ilişkisi

Fatma Özak Batıbay[1], Aslı Kavaz Tufan[1], Gül Durmaz[2], Nuran Çetin[1]
[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tibbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Periton diyalizi ilişkili peritonit (PDİP), periton diyaliz (PD) hastalarında sık görülen ve periton zarının özelliğinin değişmesine yol açabilen önemli bir morbidite nedenidir. Bu nedenle tekrarlayan peritonitler etkin diyaliz yapılmasına engel teşkil edip periton diyaliz tedavisinin sonlandırılarak başka tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesini zorunlu kılabilmektedir. Bu yüzden PDİP'in önlenmesi ve tedavisi son derece önemlidir. Bu çalışmada PD uygulanan çocuklarda mevsimsel özelliklerin PDİP'e olan etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Bu çalışmada Ekim 2009 –Haziran 2024 tarihleri arasında PD uygulanan hastaların dosya verileri retrospektif olarak incelendi. Peritonit geçiren hastalarda saptanan etken mikroorganizmalar, atak sıklıkları, şikayetleri ve mevsimsel faktörler ile aralarındaki ilişki araştırıldı.
Bulgular:: Çalışmaya peritonit geçiren 16 hastanın (9 kız [%56,3], 7 erkek [%43,8]) verileri dahil edildi. Hastaların geçirdiği toplam PDİP atak sayısı 62 idi. Hastaların ortanca PD başlama yaşı 66 (50-118) ay ve PD uygulanan süre 22,5 (10,75-41) ay olarak bulundu. Peritonit ataklarının 29'unda (%46,8) gram pozitif, 11'inde (%17,7) gram negatif bakteri üremesi saptandı. Bir atakta (%1,6) Candida parapsilosis ürediği, 3 atakta (%4,8) polimikrobiyal üreme olduğu belirlendi. On yedi (%27,4) peritonit atağında üreme yoktu. Bir peritonit atak olgusunun verilerine ulaşılamadı. En sık başvuru yakınması karın ağrısı (n=41) olup diğer başvuru yakınmaları sırası kusma (n=20), bulantı (n=16) ve ishaldi (n=10). Başvuru semptomlarının mevsimlere göre sıklığı değerlendirildiğinde ishal şikayetinin yazın daha çok olduğu belirlendi. En sık etken mikroorganizma koagülaz negatif Stafilokok (n=11) idi. Mevsimlere göre etken mikroorganizma sıklığı araştırıldığında sonbaharda 14 PDİP'in 10'unda Stafilokok suşlarının etken oldukları saptandı. Ancak mevsimlere göre PDIP sayıları arasında fark görülmedi. İshal yaz döneminde sık başvuru nedeni olmasına rağmen PDIP sayısını arttırmadığı saptandı.
Sonuç: Periton diyalizi ilişkili peritonit tanısı alan hastalarda sonbahar mevsiminde tedavi seçiminde Stafilakokların sıklıkla etken olduğu göz önüne alınmalıdır. Bu dönemde okulların açılması, bölgemizde yağışların artması ile birlikte nemli hava görülmesi bu artışın nedeni olabilir. Mevsimsel değişiklikler PDİP sıklığını etkilememekle birlikte yaz döneminde ishal ile gelen periton diyalizi uygulanan çocuklarda peritonit eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: periton diyalizi ilişkili peritonit, mevsimsel faktörler, çocukluk çağı

[Abstract:0120]

Hiponatremik Hipertansif Sendrom-Olgu Sunumu

Vusala Yusufova, Bahar Büyükkaragöz, Hatice Kibriya Fidan, Sevcan Azime Bakkaloğlu Ezgü
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hiponatremi, serum sodyum konsantrasyonunun 135 mmol/L'den düşük olması olarak tanımlanır. Hastanede yatan çocuklarda en sık görülen elektrolit bozukluğudur. En sık nedenleri ayaktan başvuran hastalarda etkin dolaşım volümünün azalması, hospitalize hastalarda fizyolojik olmayan ADH salgısı ve hipotonik sıvı kullanımıdır. Çocuklarda renal kökenli hiponatreminin nadir bir nedeni hiponatremik-hipertansif sendromdur (HHS). HHS, malign hipertansiyonu olan olgularda renal iskemiye bağlı gelişen bir klinik tablodur. Bu çalışmada hiponatremi ve şiddetli renovasküler hipertansiyonu olan pediatrik olgu sunuldu.
Olgu: 2,5 yaşında erkek hasta, poliüri, polidipsi, kusma ve konvülziyon yakınmalarıyla tarafımıza başvurdu. Fizik incelemede boy: 98 cm (50-75 persentil), vücut ağırlığı:14 kg (25-50 persentil), vücut sıcaklığı: 37,8 °C, kalp hızı: 150 atım/dakika, solunum sayısı: 30/dakika ve kan basıncı (KB): 200/120 mm Hg (>95+12 mmHg) idi. Kardiyak tüm odaklarda 3/6 sistolik üfürüm duyuldu. Laboratuvar incelemesinde sodyum: 125 mEq/L, potasyum: 2,9 mEq/L, klorür: 86 mEq/L, BUN: 17,9 mg/dL, kreatinin: 0,63 mg/dL, venöz kan gazında pH:7,56, bikarbonat: 29,6 mmol/L idi. Plazma renin aktivitesi: 164 ng/ml/h (1,7-11,2) ve aldosteron düzeyi: 2500 pg/ml (30-350) bulundu. İdrar analizinde dansite 1015, protein +++ olup, 24 saat idrar protein: 882 mg/gün (62 mg/m2/saat) idi. Üriner sistem ultrasonografisinde sağ böbrek simetriğine göre küçük olarak izlendi. Bilgisayarlı tomografi anjiyografide sağ renal arter distalinde segmenter ayrım düzeyinde >%80 fokal stenoz saptandı. Fundoskopik muayene normaldi ve ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi (LVH) görüldü. DTPA sintigrafisinde sağ renal fonksiyon düşüktü (sağ: 17%, sol: 83%). Hastaya klinik, laboratuvar ve radyolojik özelliklerle HHS tanısı konuldu. Hasta yoğun bakım servisine alınarak intravenöz nitroprussid infüzyonu ve hiponatremi için replasman tedavisi uygulandı. Ardından çoklu oral antihipertansif tedavilere geçilerek (enalapril, amlodipin ve propranolol) kan basıncı regüle edildi. İzlemde serum elektrolitleri ve kan gazı normale döndü. Hastanın sağ renal arter stenozu segmenter ayrım düzeyinde olduğundan ve darlığın ilerisindeki renal parankimde ciddi kayıp olduğundan invaziv girişim uygulanmadı. Hasta 10 yıldır kliniğimizde tek antihipertansif ilaç (amlodipin) ile izlenmekte olup, son kontrolünde böbrek fonksiyonları normaldi (serum kreatinin:0.62 mg/dL ve sodyum:142) ve proteinürisi saptanmadı (spot protein/kreatinin: 0,1 mg/g).
Sonuç: HHS, şiddetli renovasküler hipertansiyonlu olgularda natriüreze bağlı gelişen nadir bir durumdur. Böbrek iskemisi, normal böbrekte basınç natriürezisini indükleyebilen ve hacim azalmasına ve iskemik böbrekten daha fazla renin salınımına yol açabilen arteriyel basınçta ani bir artışa yol açar. Hiperreninemik hipertansiyon, natriüretik hiponatremi, nefrotik düzey proteinüri ve tek taraflı renal hipoplazi tanıyı ortaya çıkarmada yardımcı olan klinik ipuçlarıdır. Sonuçta, hiponatremi nedeniyle başvuran çocuk hastalarda HHS olabileceği akılda tutulmalı ve mutlaka kan basıncı ölçümü yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: hiponatremi, hiponatremik hipertansif sendrom, renal arter stenozu

[Abstract:0121]

Neonatal başlangıçlı son dönem böbrek yetmezliği: 17q12 delesyon sendromlu bir olgu sunumu

Vusala Yusufova[1], Gülsüm Kayhan[2], Bahar Büyükkaragöz[1], Hatice Kibriya Fidan[1], Sevan Azime Bakkaloğlu Ezgü[1]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbı Genetik Bilim Dalı

Giriş: Hepatosit nükleer faktör 1β (HNF1B) dahil 15 geni içeren 17q12'nin heterozigot delesyonları, 17q12 delesyon sendromu olarak bilinir ve renal ve ekstrarenal belirtilere neden olur. HNF1B ile ilişkili hastalığın böbrek fenotipleri arasında kistik displazi, böbrek hipoplazisi, tek taraflı renal agenezi, at nalı böbrek ve toplayıcı sistem anormallikleri gibi böbreklerin ve idrar yollarının konjenital anomalileri (CAKUT) bulunur. Böbrek fonksiyonu normalden son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) kadar değişebilen. Literatüre bildirilen SDBY'ne ilerleyen en genç olgu 33 aylık erkek hastadır. Burada neonatal dönemden itibaren SDBY tanısı ile izlenen 22 aylık bir olgu sunuldu.
Olgu: Antenatal bilateral multikistik displastik böbrek ön tanısı ile izlenen, 28 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ilk yaşayan olarak 36+3 hafta C/S ile 2630 gr doğan erkek bebek doğum sonrasında oluşan solunum sıkıntısı ve bilateral pnömotoraks nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Abdominal ultrasonografisinde her iki böbreğin yaşına göre küçük olduğu ve çok sayıda milimetrik kistler içerdiği belirlendi, karaciğer ve safra yollarında ise herhangi bir anormallik saptanmadı. Hastanın postnatal 12. saatinde laboratuvar incelemesinde serum kreatinin (Cr): 1,06 mg/dL ve venöz kan gazında pH: 7,36, bikarbonat: 19,3 mmol/L iken, izlemde yatışının 3. gününde serum kreatinin değerinde 4,27 mg/dL'ye kadar olan yükselmesi, elektrolit imbalansının eşlik etmesi ve metabolik asidozunun derinleşmesi nedeniyle hastaya 4 günlükken periton diyaliz kateteri takılarak idame periton diyaliz programına alındı. Genetik incelemede 17q12'de heterozigot 1258 kb delesyon saptandı. Hasta halen 19 aylık olup, aletli periton diyaliz programında izlenmektedir.
Sonuç: Çocukluk çağında, HNF1B nefropatisi tipik olarak renal kistik hipodisplazi ve CAKUT ile karakterizedir. HNF1B'yi de içeren 17q12 delesyonu çocuklarda nadir olup, geniş bir fenotip yelpazesine yol açar. Olgularda renal bulguların yanı sıra intestinal obstrüksiyon, genital anomaliler, diyafragma hernisi, bilişsel gerilik, epilepsi, nöropsikiyatrik bozukluk ve maturity-onset diabetes of the young type 5 (MODY-5) gibi ekstrarenal bulgular da görülebilir. Olgumuzda bilateral inmemiş testis ve nöromotor gelişim geriliği dışında ekstrarenal bulgu saptanmadı. 17q12 delesyon sendromunda böbrek hastalığının derecesi de değişkendir. Olgularda böbrek fonksiyonları tamamen normal olabileceği gibi, erken başlangıçlı böbrek yetmezliği de saptanabilir. Bununla birlikte, olgumuzda SDBY'nin henüz yenidoğan döneminde gelişmiş olması dikkati çekicidir. Özellikle bilateral kistik displazi ve renal hipoplazi gibi CAKUT bulguları saptanan pediatrik olgularda 17q12 delesyonları mutlaka akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: 17q12 delesyon sendromu, kistik displastik böbrek, son dönem böbrek yetmezliği

[Abstract:0126]

NUP93 mutasyonlu bir olguda farklı klinik seyir

Erkam Yıldırım, Sevcan Hatipoğlu, Meral Torun Bayram, Salih Kavukçu, Alper Soylu
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Nükleoporinler (Nups), nükleer por kompleksini (NPC) oluşturan protein grubudur. NPC nükleer membran üzerinde yer alır ve nükleus ile sitoplazma arasında makromolekül geçişini düzenler. Nükleoporinler, transport dışında gen ekspresyonu ve hücre döngüsü ile de ilişkilidir. Nükleoporinleri kodlayan bazı genlerdeki patolojik otozomal resesif mutasyonların erken başlangıçlı steroide dirençli nefrotik sendroma neden olduğu gösterilmiştir. Ekstrarenal bulgular da izlenebilir. NUP93 ile ilişkili steroide dirençli nefrotik sendromlu olguların hızla böbrek yetmezliğine ilerlediği bildirilmiştir. Burada izole non-nefrotik proteinüri ile tanı alıp ve iyi klinik seyir gösteren NUP93 mutasyonlu bir olgu sunulmuştur.
Olgu: 10 yaş erkek hasta makroskobik hematüri ve sol yan ağrısı ile başvurdu. Hipertansiyonu olmayan hastanın fizik muayenesinde sol alt kadranda hafif hassasiyet dışında bulgu yok idi. İdrar tetkikinde hematüri ve proteinüri (1000 mg/dl) mevcuttu. Böbrek fonksiyonları ve kan albümin seviyesi olağandı. Ultrasonografide sol böbrekte taş saptandı. Ek hastalık ya da ilaç kullanımı olmayan hastanın soygeçmişinde akrabalık ya da ailede böbrek hastalığı öyküsü yoktu. İzlemde karın ağrısı ve hematürisi geriledi ve ultrasonografide taş kayboldu. Proteinürisi sebat eden hastada ortostatik proteinüri dışlandı. 24 saatlik idrarda protein atılımı 22 mg/m2/saat ve albumin ağırlıktaydı. Kompleman düzeyleri normal, ASO ve ANA negatif idi. Tüm ekzon dizileme incelemesinde NUP93 geninde (c.1772G>T) homozigot sınıf I mutasyon saptandı. ACE inhibitörü ile tedavisi başlanan olgunun proteinürisi 8 mg/m2/saat'e kadar geriledi. İki yıllık klinik izleminde böbrek fonksiyonları stabil seyretmektedir.
Sonuç: Bu olgu NUP93 ilişkili nefropatinin her zaman erken yaşlarda hızla böbrek yetmezliğine ilerlemeyebileceğini göstermektedir. Öte yandan, çocuklarda izole non-nefrotik proteinüri saptandığında invazif bir işlem olan böbrek biyopsisi yerine genetik incelemeler tanıda erken aşamalarda düşünülebilir. Böylece hem doğru tanıya hızla ulaşılmış, hem de gereksiz immünsüpressif tedavilerin önüne geçilmiş olur.

Anahtar Kelimeler: İzole proteinüri, NUP93, steroide dirençli nefrotik sendrom

[Abstract:0129]

Çocukluk çağında kronik periton diyalizi ile izlenen hastaların demografik özellikleri: 10 yıllık tek merkez deneyimi

Mehtap Akbalık Kara, Beltinge Demircioğlu Kılıç
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Kronik periton diyalizi (PD), son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) olan çocuklarda genellikle ilk tercih edilen böbrek yerine koyma tedavisidir. Merkezimizde kronik PD nedeniyle izlediğimiz hastaların demografik verileri, SDBY etyolojik nedenleri ve son durumlarını değerlendirmek amacı ile bu çalışmayı planladık.
Gereç-Yöntem: Mayıs 2014- Mayıs 2024 tarihleri arasında yaşları 1 ay ile 18 yıl arasında olan, merkezimizde kronik PD programına alınıp en az 3 ay süre ile takip edilen hastalar çalışmaya alındı. Hastaların dosyaları retrospektif olarak değerlendirilip demografik verileri ve son durumları gözden geçirildi.
Bulgular: On yıllık süre içinde toplam 146 hasta çocuk nefroloji bölümünce kronik PD programında izlendi. İzlem süresi 3 ayın altında olan 10 hasta çalışmaya dahil edilmedi. Çalışmaya dahil edilen 136 hastanın 72'si (% 52,9) kız, 64'ü (% 47,1) erkek idi. Hastaların yaş ortalaması 80,34±57,17 ay olarak saptandı. Kronik periton diyalizinde ortalama izlem süresi 35,5±27,7 ay idi. Hastaların 93'ünde (% 68,4) akraba evliliği mevcutken, 43'ünde (%31,6) akraba evliliği yoktu. Hastaların 37'si (%31,6) Suriyeli idi. Son dönem böbrek yetmezliği nedenleri incelendiğinde; 50 hastada (% 36,8) glomerüler nedenler, 34 hastada (% 25) herediter böbrek hastalıkları, 29 hastada (% 21,3) ürolojik nedenler, 10 hastada % (7,3) nedenin bilinmediği, 13 hastada (% 9,6) ise kistik böbrek hastalığı olduğu saptandı. Kırk beş hasta (%33,1) poliklinik takibinde, 14 hasta (%10,3) ise takiplere devam etmiyordu. Otuz hasta (%22,1) böbrek nakli olurken, 25 hastanın (%18,4) periton diyalizi sonlandırıldı ve hemodiyalize geçildi. İki hastanın periton diyalizi (%1,5) sonlandırıldı. Bu iki hasta evre 3-4 kronik böbrek hastalığı ile izleme alındı. Yirmi hasta (%14,7) eksitus oldu.
Sonuç: Türkiye'de ve dünyada son dönem böbrek yetmezliği olan çocuklarda kronik PD genellikle ilk seçenek tedavi yöntemidir. Bu hastalar için tek küratif tedavi böbrek naklidir. Periton diyalizi uygulanan hastalarda mortalite ve morbiditeler nedeniyle hastalara böbrek nakli yapılıncaya dek multidispiliner izlenmeli, yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, periton diyalizi, tek merkez

[Abstract:0131]

Kronik böbrek yetmezliği olan çocukların ağız sağlığının değerlendirilmesi; tek merkez deneyimi

Fatma Uzun[1], Aslıhan Kara[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Esra Genç[1], Nurullah Düger[3], Tuba Talo Yıldırım[3]
[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji- Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ
[3]Fırat Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Periodontoloji Ana Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Kronik böbrek hastalığı (KBH), böbrek yetmezliğine ilerleyebilen geri dönüşü olmayan böbrek hasarı olarak tanımlanır. KBH'nin ilerleyici bir hastalık olması, eşlik eden hastalıklar, yetersiz beslenme ve kronik ilaç kullanımı gibi nedenler ağız sağlığı sorunlarına neden olur. Bu çalışmada KBH olan çocukların ağız sağlığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Çocuk nefroloji polikliniğinde kronik böbrek yetmezliği tanısı ile izlenen 4-17 yaş arası olan çocuk hastalar araştırmaya dahil edilmek üzere rastgele seçilmiştir. Hastalardan demografik veriler, laboratuar, kemik mineral dansitometresi, ağız sağlığı belirleme indexleri olan Çürük-Çekilmiş-Dolgulu diş sayısı (DMFT) indexi, oral hijyen indexi (OHI-S), diş mine hipoplazi derecesi ve Uluslararası Çürük Belirleme Sistemi (ICDAS II) 'ne göre hastalar değerlendirilmiştir.
Bulgular: 15 Erkek, 10 kız (E/K:3/2) hasta olmak üzere toplam 25 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Ortama yaş 13,8 yıl (min:6, max:17), Ortalama takip süresi 4,6 yıl (min:1, max:13), hastalara KBH tanısı konulma ortalama yaşı 9,2 yıl (min:1, max:17) idi. 11 hasta evre 5 KBH olup dializ programında izlenirken, 14 hasta evre 3-4 KBH tanısıyla takipliydi. Etyolojide en sık reflü nefropatisi, fokal segmental glomerulopati, sistinozis, meninomyelosel-nörojen mesane yer alıyordu. Ortalama Sistatin-C 4,55 mg/l, 25-OH vitamin D 16,6 ng/ml, parathormon 392,4 pg/ml, alkalen fosfataz 204,2 IU/I saptandı. Kemik mineral dansitometresi L2-L4 Z skoru ortalama -1,15 (-5,2-2,9) idi. Beş hastanın Z skoru -2SD' nin altında saptandı. DMFT indexi 1,2 (min:0-max:9), en sık 16, 26, 36, 46 numaralı dişlerde çürük saptandı. Süt dişlerinde dmft indexi 1 (min:0-max12), en sık 65,74,75,84,85 nolu dişlerde çürük saptandı. OHI-S indexine göre en sık okluzal, lingual ve bukkal yüzeylerin etkilendiği saptanırken, 31 numaralı dişte en sık debris mevcuttu. Diş mine hipoplazi derecelendirilmesinde en sık 3. derece etkilenme olduğu ve 11,14,21,43,44 nolu dişlerde en sık hipoplazi olduğu belirlendi. ICDASII' ye göre daha çok 26, 16, 46 numaralı dişlerde başlangıç ve orta düzeyde çürük derinliği olduğu belirlenmiştir.
Sonuç: Mineral metabolizmasındaki değişikliklerin ağız sağlığını etkilediği göz önüne alındığında, KBH' nin diş çürüğü, mine hipoplazisi, diş taşı ve debris oluşumu gibi ağız hastalıkları üzerindeki etkileri konusunda farkındalığın arttırılması, kemik mineralizasyonuna olan etkisinin saptanması bu hastaların yaşam kalitesini ve tedavinin etkinliğini artıracağı gibi nakil sürecindede komplikasyonları en aza indireceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Böbrek, çürük, Diş, hijyen, mine

[Abstract:0132]

Renal ektopili hastaların yaşam içi kan basıncı ölçümlerinin değerlendirilmesi

Görkem Şahin, Zahide Orhan Ok, Nimet Şaşmaz Nurdağ, Bahriye Atmış, Aysun Karabay Bayazıt
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Giriş: Renal ektopi,böbrek ve üriner sistemin sık görülen konjenital anomalileri arasında yer almakta ve böbreğin normal embriyolojik migrasyonunun bozulması sonucu ortaya çıkmaktadır. Hastalar genellikle asemptomatiktir ancak üriner sistem enfeksiyonu,böbrek taşı,hipertansiyon ve kronik böbrek yetmezliği görülebilir.
Gereç-Yöntem: Bu çalışmada 2019-2024 yılları arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı tarafından takip edilen ektopik böbreğe sahip 17 hastaya ait veriler, yaşam içi kan basıncı ölçümleri (YİKB) ve böbrek ektopi türü(basit/füzyone), dimerkaptosüksinikasit statik böbrek sintigrafisinde(DMSA) skar varlığı, glomerüler filtrasyon hızı(GFR),mikroalbuminüri,son organ hasarı açısından değerlendirildi. Hastaların boy,kilo ve beden kitle indeksleri(VKİ),ofis kan basıncı ölçümleri ve 24 saatlik YİKB ölçümleri,persentil değerleri ve standart deviasyonları(SDS),gündüz ve gece kan basıncı yükleri ile dipping paterni belirlendi. Tekli ölçümlerde boya göre >95p kan basıncı değerleri ve 24 saatlik ölçümde sistolik/diastolik kan basıncı yükünün %25'in üzerinde olması hipertansiyon olarak kabul edildi.
Bulgular: Çalışmaya 13'ü erkek(%76,5) 4'ü kız (%23,5) olmak üzere toplam 17 hasta dahil edildi.Yaş ortalaması 12,0±3,3 yıl olarak saptandı.Hastaların ortalama boy SDS değeri -0,31± 1,05, ortalama kilo SDS değeri 0,51±1,51, ortalama VKİ SDS değeri 0,71±1,50 idi.Hastaların 11'inde(%64,7) basit renal ektopi, 6 hastada(%35,3) füzyone ektopik böbrek mevcuttu. Hastaların %35,2'sinde DMSA'da parankimal skar ile uyumlu görünümü mevcuttu.Dahil edilen hastaların GFR ortalaması 115,4±32,9 ml/dk/1,73m² idi. Hastaların ofis sistolik kan basıncı ve SDS ortalamaları sırayla 115,8±10,4 mmHg ve 1,07±1,01;diastolik kan basıncı ve SDS ortalamaları sırayla 77,1±25,7 mmHg ve 0,86±0,62 hesaplandı. Hastaların uyanık oldukları dönemde sistolik kan basıncı yükü %4,3(0-33), diastolik kan basıncı yükü ise %5,7(0-43) olarak hesaplandı.Uyku döneminde sistolik kan basıncı yükü %8(0-64),diastolik kan basıncı yükü %12,7(0-87) olarak belirlendi.Altı hastada(%35,3) sistolik dip görülürken 7 hastada(%41,2) diastolik dip görüldü.Üç hastada (%17,6) mikroalbuminüri mevcuttu.İki hastada (%11,8) sol ventrikül hipertrofisi saptanırken hiçbirinde hipertansif retinopati izlenmedi.Değerlendirmeler sonucunda 6 hastada(%35,3) hipertansiyon saptanmazken, 4 hastada(%23,5) ofis ve YİKB ölçümlerinde hipertansiyon mevcuttu.5 hastada(%29,4) maskeli hipertansiyon,2 hastada(%11,8) ise beyaz önlük hipertansiyonu tespit edildi.İstatistiksel analiz sonucu hastaların VKİ SDS değeri ile 24 saatlik sistolik kan basıncı ve gündüz sistolik kan basıncı SDS değerleri arasında pozitif korelasyon izlendi(p=0,01, p= 0,001) ancak 24 saatlik diastolik kan basıncı SDS ve gündüz diastolik kan basıncı SDS değerleri arasında anlamlı ilişki bulunamadı.Hastaların GFR ölçümleri ile gündüz sistolik kan basıncı yükü arasında negatif korelasyon saptandı(p= 0,02) ancak gündüz diastolik,gece sistolik ve diastolik yükler ile anlamlı ilişki bulunamadı.
Sonuç: Ektopik böbreğe sahip hastalar çoğunlukla asemptomatik olmalarına rağmen başta üriner sistem enfeksiyonu,obstrüksiyonu,hipertansiyon veya kronik böbrek yetmezliği tablosu ile başvurabilirler.Ektopik böbrekli hastaların takibinde görüntüleme,laboratuvar tetkiklerinin yanında hipertansiyon tanısı ve yönetimi için düzenli kan basıncı ölçümlerinin yapılması hipertansiyona bağlı morbiditeyi azaltıcı etki gösterecektir.

Anahtar Kelimeler: Ektopi, böbrek, hipertansiyon, beden kitle indeksi

[Abstract:0133]

Kardeşinden tanıya: Yenidoğan döneminde görülen atipik hemolitik üremik sendrom olgusu

Görkem Şahin[1], Nimet Şaşmaz Nurdağ[1], Zahide Orhan Ok[1], Bahriye Atmış[1], Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş[2], Aysun Karabay Bayazıt[1]
[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

Giriş: Hemolitik üremik sendrom (HÜS),hemolitik anemi,trombositopeni ve böbrek fonksiyonlarında bozulma ile karakterize bir klinik tablodur.Atipik HÜS ise kompleman alternatif yolağının regülasyonunun bozulduğu primer bir hastalıktır.Diaçilgliserol kinaz epsilon(DGKE) gen mutasyonu yaşamın ilk yılında görülen atipik HÜS vakalarının yaklaşık üçte birinde pozitif saptanmıştır. Bu olguda DGKE mutasyonu tanısı alıp Evre 3B kronik böbrek hastalığı ile takipli 11 yaşındaki erkek hastanın,yaşamının 26. gününde akut böbrek yetmezliği nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan kız kardeşi sunuldu.
Olgu: Herhangi bir hastalığı olmayan anne ve babanın 3.gebeliğinden 3.yaşayan olarak doğan kız bebek yaşamının 26.günü acil servise emmede azalma,idrar miktarında azalma ve idrar renginde koyulaşma şikayetleri ile başvurdu.Fizik muayenede tüm vücutta ödem ve cutis mormaratus görünümü mevcuttu.Bakılan tetkiklerinde beyaz küre 19900/mm³,hemoglobin 8.5 g/dL,hematokrit % 24,platelet 145000/mm³,kan üre azotu:52 mg/dL,kreatinin:3.35 mg/dL,sodyum 120 mmol/L,potasyum 6.2 mmol/L,laktat dehidrogenaz 618 U/L,albümin 29.8 g/L,ürik asit 8.9 mg/dL saptandı.Periferik yaymasında bol miktarda şistosit görüldü.Direkt coombs testi negatif sonuçlandı.Kompleman C3 düzeyi 0.81 g/L,C4 düzeyi 0.12 g/L idi.Kan gazında pH:7.46 pCO2: 17.9 baz eksisi -10 bikarbonat 16.5 olarak ölçüldü.İdrarda protein/kreatinin oranı 9.7 olarak hesaplandı.Gönderilen homosistein düzeyi 25.6 umol/L olarak sonuçlandı.Bu sonuçlar ile hastaya trombotik mikroanjiyopati tanısı konuldu.Hastaya sıvı yükü ve elektrolit düzensizlikleri nedeniyle iki gün hemodiyalize alındı.Takibinde periton diyaliz kateteri yerleştirildi ve 7 gün periton diyalizi yapıldı.Bu süreçte taze donmuş plazma infüzyonları verildi.Antihipertansif tedavileri düzenlendi.Solunum desteği başta olmak üzere destek tedavileri uygulandı. 9. Günün sonunda hastanın idrar çıkışı başladı.Tedavisinin 16. Günü yenidoğan yoğun bakım ünitesinden çocuk nefroloji servisine devir alındı.Hastanın 11 yaşındaki abisinde de benzer öykü ile infant döneminde akut böbrek yetmezliği ve hemodiyaliz öyküsü mevcuttu.Abisi 4 yaşındayken geçici süre hemodiyaliz programına alınmıştı.5 yaşından itibaren malign hipertansiyon,ağır proteinüri ve kronik böbrek hastalığı nedeniyle poliklinik takiplerine düzenli şekilde gelmekteydi.Hastanın abisinin son kan kreatinini 2.61 mg/dl,glomerüler filtrasyon hızı ise 21ml/dk/1.73m²,spot idrar protein/kreatinin oranı 2.8 idi.Hastamızın 50 günlükken bakılan kanlarında hemoglobin 8.6 g/dL,platelet 609000 mm³,kreatinin 0.19 mg/dL,albümin 41 g/L,ürik asit 2.9 mg/dL,laktat dehidrogenaz 343 U/L olarak saptandı.Hasta tekli antihipertansif tedavisi almaktaydı.
Sonuç: Atipik HÜS,kompleman sisteminin alternatif yolağındaki regülasyon bozukluğu sonucu ortaya çıkan bir hastalıktır.Son dönem böbrek yetmezliği görülme sıklığı diyare ilişkili HÜS'e göre daha yüksektir.DGKE mutasyonunun infantil ve ailesel atipik HÜS olgularının patogenezinde önemli rol oynadığı son yıllarda keşfedilmiştir.Bu olguda DGKE gen mutasyonu olan ve kronik böbrek yetmezliği ile takip edilen 11 yaşındaki hastanın yenidoğan kardeşinin geçirmiş olduğu akut böbrek yetmezliği ve geçici renal replasman tedavi ihtiyacı anlatılmıştır. DGKE mutasyonuna sahip kardeşin bulguları göz önünde bulundurulduğunda bizim vakamızın gelecekte geçireceği klinik aşamalara ışık tutacak olması nedeniyle bu hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: hemolitik üremik sendrom, böbrek yetmezliği, trombotik mikroanjiyopati, yenidoğan

[Abstract:0137]

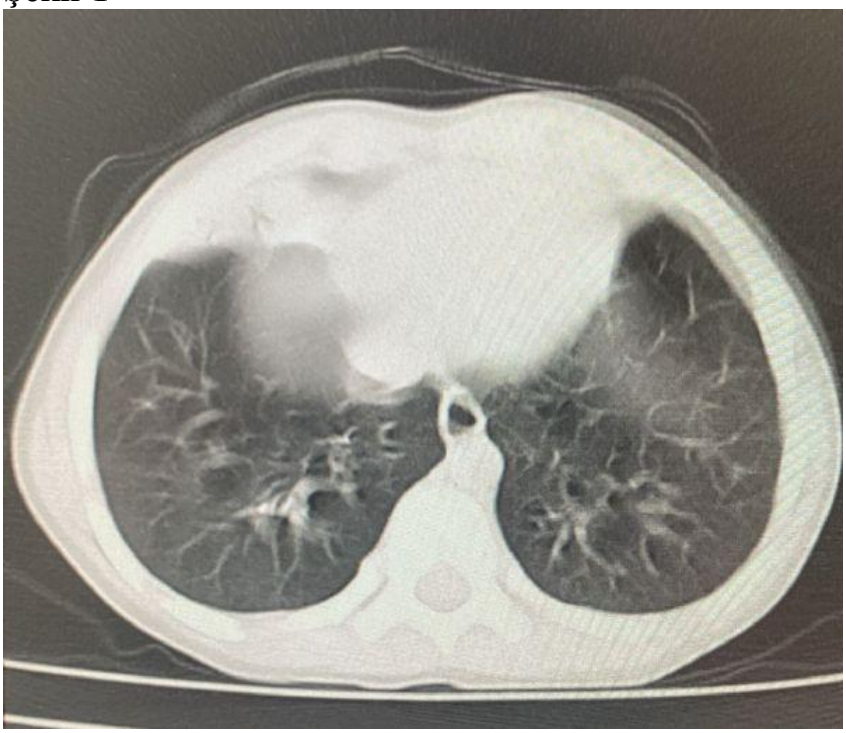
Çocuk hastada böbrek naklinden sonra gelişen nadir bir komplikasyon: Bronşiyolitis obliterans

Betül Durucu Tiryaki[1], Beltinge Demircioğlu Kılıç[2], Mehtap Akbalık Kara[2]
[1]Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Gaziantep
[2]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Bronşiyolitis obliterans (BO) nadir görülen ve alt solunum yollarında ağır hasar sonrası oluşan obstrüktif ve inflamatuvar reaksiyon ile karakterize kronik akciğer hastalığıdır. Son zamanlarda, BO'nun kök hücre ve akciğer naklini takiben gelişen bir komplikasyon olduğu bulunmuş, nadiren böbrek naklinden sonra BO vakası bildirilmiştir. Burada canlı donör böbrek naklinden sonra gelişen BO vakasını bildiriyoruz.
Olgu: Bilateral hipoplazik böbreğe sekonder kronik böbrek yetmezliği ile takip edilirken preemptive olarak 3 yaşındayken babadan böbrek nakli olan hastanın nakilden iki ay sonra tekrarlayan öksürük şikayetleri başladı ve bronşiyolit tanılarıyla tekrarlayan yatışları oldu. Hastanın fizik bakısında bilateral wheezing ve ronküsleri mevcut olup, akciğer grafisinde havalanma artışı vardı. Çocuk immünoloji ve alerji tarafından değerlendirilen hastaya her yatışta inhale salbutamol, devam tedavisinde de inhale steroid ve montelukast başlandı. Hastanın mevut tedaviye rağmen geçmeyen öksürük ve hışıltı şikayetleri nedeniyle bakılan CMV PCR ve tuberküloz quantiferon testleri negatif geldi. Hastanın şikayetlerinin gerilememesi üzerine nakil sonrası birinci yılında çekilen akciğer tomografisinde her iki akciğerde içerisinde hava bronkogramları izlenen konsolidasyon alanları ile buzlu cam görüntüsü (Şekil-1) ve bronşiyal kalınlaşma görüldü. Göğüs hastalıkları tarafından değerlendirilen hastada BO ön tanısı düşünüldü. İnvaziv olacağı için biyopsi düşünülmedi ve hastanın kullanmakta olduğu oral steroid tedavisinin dozu 15 mg/gün olarak yükseltildi. Hastanın steroid dozu arttırılmasıyla beraber öksürük şikayetinde belirgin gerileme olunca göğüs hastalıkları bölümü tarafından BO tanısı doğrulandı.
Tartışma: Bronşiolitis obliterans (BO) nadir görülen kronik obstrüktif akciğer hastalığıdır. Çocuklarda en sık neden olarak ağır alt solunum yolu enfeksiyonlarıdır. Hastalığın bu formuna postenfeksiyoz bronşiolitis obliterans (PBO) denilmektedir. BO tanısı öykü, fizik bakı, akciğer grafisi, HRCT(yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi), SFT, akciğer sintigrafisi ve nadiren invaziv olarak akciğer biyopsisi ile konulur. BO tanısında HRCT en iyi tanısal testtir. HRCT, küçük hava yollarındaki lezyonları tanımlamada yeterli bir yöntem olarak görülmekte ve BO'lu olguları incelemede kullanılmaktadır. BO'lu hastalarda HRCT'deki ana bulgular bronşial kalınlaşma, bronşektazi, atelektazi ve hipo/hiper atenüasyon alanları olarak sıralanır. Canlı donör böbrek naklinden sonra en sık görülen pulmoner komplikasyonlar, tüberküloz, mantar gibi fırsatçı enfeksiyonlar veya sitomegalovirüsün yeniden aktivasyonudur. BO nadir görülse de nakil sonrası tekrarlayan akciğer semptomları olan hastalarda akılda bulunması gereken bir hastalıktır.
Sonuç: Literatürde daha çok yetişkin hastada bildirilmekle birlikte BO tanısının böbrek nakli yapılan çocuk hastalarda da görülebileceğini, tekrarlayan akciğer semptomları olan hastalarda akılda tutulması gerektiğini, biyopsi yapılamasa da tomografi bulgularından şüphelenildiğinde, yüksek doz steroid verilerek tedaviden tanıya gidilebileceğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, bronşiolitis obliterans, komplikasyon

Şekil-1



[Abstract:0138]

Kronik periton diyalizinde non-enfeksiyöz komplikasyon: İki hidrotoraks olgusu

Betül Durucu Tiryaki[1], Mehtap Akbalık Kara[2], Beltinge Demircioğlu Kılıç[2]
[1]Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Gaziantep
[2]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Hidrotoraks, artan periton içi basınçla birlikte diyaliz sıvısının plevral mesafeye birikmesi sonucu ortaya çıkan nadir bir periton diyalizi(PD) komplikasyonudur. Akciğer grafisinde saptanan asemptomatik efüzyondan, major solunum sıkıntısına sebep olacak efüzyona kadar farklı klinik durumla prezente olabilir. Merkezimizde kronik PD izleminde hidrotoraks saptayıp tedavi ettiğimiz iki olgumuzu bu nedenle sunmak istedik.
Olgu: 1.Olgu: Konjenital nefrotik sendroma sekonder (podosin pozitif) son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) olup kronik PD takipli 4 yaşında erkek hasta solunum sıkıntısı ile başvurdukları hastanede hidrotoraks saptanınca merkezimize sevk edildi. Özgeçmişinde sürekli ayaktan periton diyalizi (SAPD) başlandıktan 15 gün sonra, inguinal herni ve hidrosel onarımı öyküsü mevcuttu. İlk başvurdukları merkezde sağ hidrotoraks saptanınca toraks tüpü takılıp hastanemize sevk edilen hastaya hemodiyaliz (HD) başlandı.(Şekil1A) Çocuk cerrahisi tarafından plöredezis uygulandı. Plörodezis yapıldıktan 3 hafta sonra düşük volüm ile aletli periton diyalizi(APD) başlanıp izlemde volüm tedricen arttırılıp APD ile taburcu edildi. İzlemde hidrotoraks tekrarı olmadı.
2.Olgu: Nefrotik sendroma sekonder SDBY olup, APD programında izlenen 3,5 yaşındaki erkek hasta izleminin 6.ayında solunum sıkıntısı ile acile başvurdu. Sağ hemitoraksta solunum seslerinin alınmaması ve ciddi solunum sıkıntısı nedeniyle akciğer grafisi (Şekil1B) ve toraks tomografisi çekildi. Toraks tomografisinde sağ hemitoraksta apeks düzeyinden başlayıp inferiorda bazal kesime dek efüzyon, sağ diyafram anteriorunda defekt görüldü (Morgagni hernisi). Göğüs cerrahi tarafından toraks tüpü takıldı. Çocuk cerrahi tarafından Morgagni herni onarımı yapıldı. Yaklaşık 4 hafta HD ile takip edildikten sonra düşük volüm APD başlanıp taburcu edildi. İzlemde hidrotoraks tekrarı olmadı.
Tartışma: Hidrotoraks periton diyalizinin nadir komplikasyonlarındandır. Periton diyalizine başlandıktan kısa bir süre sonra ya da yıllardır sorunsuz giden PD sırasında da gelişebilir. Artmış intraabdominal basınca bağlı diyaliz sıvısının plevra boşluğuna sızması sonucuyla oluşur. Hidrotoraks genellikle sağ taraftadır çünkü kalp ve perikard sol taraf diyafragmada sıvı hareketini engeller. Fizyopatolojisindeki muhtemel mekanizmalar; lenfatik drenajda bozukluk, plevra ile periton boşlukları arasındaki basınç farkı, konjenital diyafragma defektleridir. Tanı akciğer grafisi, torasentez ile plevral sıvının biyokimyasal incelemesi, tomografi, peritoneografi, periton sintigrafisi, periton içine verilen metilen mavisi boyasının plevral sıvıda görülmesi ile konur. Periton diyalizine ara verilmesi, düşük volüm ve sık diyaliz yapılması, kimyasal veya cerrahi plörodezis tedavi seçenekleri arasında yer alır.
Sonuç: Hidrotoraks, PD'nin nadir görülen bir komplikasyonudur ve PD'li hastalar solunum sıkıntısı ve/veya plevral efüzyonla başvurduğunda her zaman akılda tutulmalıdır. Morbidite ve mortaliteyi önlemek için acil tanı ve uygun tedavi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, hidrotoraks, periton diyalizi

Şekil-1



Şekil1A: 1.Olgu toraks tüpü takıldıktan ve çıkarıldıktan sonraki PAAG'leri Şekil1B: 2.Olgu ilk başvuru PAAG ve toraks tüpü takıldıktan sonraki kontrol grafisi

[Abstract:0140]

Brown tümör: Tedaviye uyumsuz pediatrik diyaliz hastalarında hiperparatiroidizmin ciddi bir sonucu

Bahriye Atmış[1], Kıvılcım Eren Ateş[2], Zahide Orhan Ok[1], Çağla Çağlı Pişkin[1], Görkem Şahin[1], Gülfiliz Gönlüşen[2], Aysun Karabay Bayazıt[1]
[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Adana

Amaç: Brown tümör, genellikle primer veya sekonder hiperparatiroidizm tarafından tetiklenen aşırı osteoklastik aktivite ve peritrabeküler fibrozis sonucu ortaya çıkan ve lokalize kemik rezorpsiyonuna neden olan nadir, yıkıcı kemik lezyonudur. Bu tümörlerin gelişimine katkıda bulunan faktörleri daha iyi anlamak için, Brown tümör tanısı alan altı pediatrik diyaliz hastasının klinik, laboratuvar, radyoloji ve patoloji verilerini inceledik.
Gereç-Yöntem: Hastaların demografik ve klinik özellikleri, laboratuvar sonuçları, radyolojik görüntüleme bulguları ve patolojik incelemeleri retrospektif olarak değerlendirildi.
Bulgular: Kronik böbrek hastalığı (KBH) olan ve diyaliz tedavisi yapılan altı çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastaların üçü (%50) erkekti. Hastaların yaşı ortalama 15,0±1,8 yıl ve tanı yaşı ortalama 9,3±1,2 yıl idi. KBH etiyolojileri sırasıyla siliyopati, CAKUT, steroide dirençli nefrotik sendrom ve nedeni bilinmeyen KBH idi. Dört hastaya (%66,6) periton diyalizi (PD) ve ardından hemodiyaliz (HD), bir hastaya (%16,7) HD ve bir hastaya (%16,7) PD tedavisi yapılmaktaydı. Hastaların diyaliz süresi ortalama 5,6±1,8 yıldı. Başvuru semptomları dört hastada (%66,6) yüzde şişlik, bir hastada (%16,7) pnömoni ve bir hastada (%16,7) travma sonrası yürüyememe idi. Brown tümör iki hastada maksillada, bir hastada zigomatik kemikte, bir hastada kosta ve mitral kapakta, bir hastada sol el üçüncü metakarpal kemik ve kostada, bir hastada ise önce maksillada, dört yıl sonra ise mandibulada tespit edildi (Şekil 1). Hastaların biyokimyasal parametreleri brown tümör tanısı aldığında değerlendirildi. Kalsiyum düzeyi 9,7±0,3 mg/dl, fosfor 5,7±1,5 mg/dl, alkalen fosfataz 554±348 U/L, paratiroid hormonu (PTH) 1826±334 pg/ml, 25 OH vitamin D 22,4±15,7 ng/ml ve hemoglobin 9,3±1,1 g/dl idi. PTH değerlerinin 1000 pg/ml'nin üzerinde olduğu süre ortalama 29,2±17,6 aydı. Tüm hastalara sekonder hiperparatiroidizm için kalsitriol başlandı ve ek olarak üç hastaya sinakalset verildi; ancak tüm hastalar tedaviye uyumsuzdu. Bir hastada tümör eksizyonu yapıldı, ancak dört yıl sonra mandibulada yeni bir brown tümör gelişti. İki hastada tümörden biyopsi alındı. Diğer üç hastada klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular ile brown tümörü düşünüldü. Üç hastada ejeksiyon fraksiyonu ortalama %42 idi ve bu hastaların çeşitli derecelerde kapak yetmezlikleri vardı. Bir hasta takipten çıktı, iki hasta öldü ve diğer üç hasta halen hemodiyaliz tedavisine devam etmektedir.
Sonuç: Brown tümörler diyaliz hastalarında kötü prognostik bir gösterge olarak kabul edilebilir. Uzun süreli diyaliz tedavisi, hastanın yaşı, tedaviye uyumsuzluğu gösteren komorbiditelerin varlığı, düşük D vitamini düzeyleri, kontrolsüz yüksek fosfor düzeyleri, görünür kemik kitlelerinin varlığı, hiperparatiroidizmin şiddeti ve süresi Brown tümörlerin tanısında anahtar belirleyicilerdir.

Anahtar Kelimeler: Brown tümör, kronik böbrek yetmezliği, diyaliz, sekonder hiperparatiroidizm

Şekil 1. Hastaların maksillofasiyal bilgisayarlı tomografisinde brown tümörler (a) maksillada (b) zigomatik kemikte (c) mandibulada (d) maksillada (kırmızı oklar brown tümörleri göstermektedir)



[Abstract:0141]

Periton diyalizi yapılan çocuk hastalarda non-infeksiyöz komplikasyonların değerlendirilmesi: Tek merkez deneyimi

Betül Durucu Tiryaki[1], Mehtap Akbalık Kara[2], Beltinge Demircioğlu Kılıç[2]
[1]Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi,Çocuk Nefroloji,Gaziantep
[2]Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Periton diyalizi (PD) son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) gelişen çocuklarda en sık tercih edilen böbrek yerine koyma tedavisidir. Rezidü renal fonksiyonların korunması, damar yolu erişimi zorluğunun olmaması, hastaların ev ortamında diyaliz yapma imkanının olması ve okul hayatlarına devam etmesi gibi avantajlar hemodiyalize göre periton diyalizinin daha çok tercih edilmesini sağlamaktadır. Bu avantajlara rağmen infeksiyöz ve non-infeksiyöz komplikasyonlar nedeniyle hastalarda PD'nin sonlandırılması gerekebilmektedir. Bu çalışmada 2012-2024 yılları arasında takip ettiğimiz kronik PD hastalarında gelişen non-infeksiyöz komplikasyonları saptamayı amaçladık.
Yöntem: Merkezimizde çocuk nefroloji kliniğinde Ocak 2012 ile Mayıs 2024 tarihleri arasında kronik PD programına alınıp en az 3 ay süre ile izlenen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Non-infeksiyöz komplikasyon gelişmiş hastaların demografik özellikleri, diyaliz modaliteleri ve komplikasyonları değerlendirildi.
Bulgular: Ocak 2012 ile Mayıs 2024 tarihleri arasında merkezimizde kronik PD programında olan 156 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 82'si kız (%52,5), 74'ü (%47,5) erkekti. Hastaların 44'ü (%28,2) Suriye uyrukluydu. Son dönem böbrek yetmezliği nedenleri incelendiğinde; 63 hastada (%40,4) glomerüler nedenler, 45 hastada (% 28,9) ürolojik nedenler, 16 hastada (% 10,2) herediter böbrek hastalıkları, 15 hastada (% 9,6) kistik böbrek hastalıkları, 17 hastada % (10,9) nedeni bilinmeyen böbrek yetmezliği saptandı. Hastaların %52'si sürekli ayaktan periton diyalizi (SAPD), %48'i ise aletli periton diyalizi (APD) yapmaktaydı. Hastaların PD başlama yaşı ve PD izlem süresi sırasıyla 80,49±58,57 ve 33,74±29,81 ay idi. Non-infeksiyöz komplikasyon görülen hasta sayısı 42 (%26,9) idi. Hastalarda ilk komplikasyon gelişme zamanı, PD başlandıktan ortalama 9,35 ay sonra idi. Non-infeksiyöz komplikasyonlar içinde en sık intrabdominal basınç artışına bağlı komplikasyonlar (n=34, %81) görüldü. Otuz iki hastada herni (%76), 2 hastada (%4,7) hidrotoraks, bir hastada hem herni hem hidrotoraks (%2,3) görüldü. Sekiz hastada (%19) kateter ilişkili komplikasyonlar saptandı. Hernisi olan hastalardan sadece bir hastaya (umblikal herni) cerrahi müdahale yapılmadı. Diğer tüm hastalara cerrahi onarım yapıldı. Hidrotoraks saptanan üç hastadan birine plörödezis, bir hastaya diyafram herni onarımı yapılırken, diğer hastada periton diyaliz volüm azaltılması ile spontan rezolüsyon olduğu görüldü. Hastaların %35'ine kateter revizyonu yapıldı. Üç hastada (%7) komplikasyonlar nedeniyle hemodiyalize geçildi.
Sonuç: Periton diyalizi hastalarında non-infeksiyöz komplikasyonlar görülmektedir. Kateter ilişkili komplikasyonlar ve intrabadominal basınç artışına bağlı komplikasyonlar en sık görülenler arasındadır. Komplikasyonların önlenmesi ve uygun tedavisi, uzun dönem diyaliz başarısı ve hasta yaşam kalitesini korumak için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: non-infeksiyöz komplikasyon, periton diyalizi, son dönem böbrek yetmezliği

[Abstract:0142]

Pediatrik Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığında Tolvaptan: Üç Olgunun Klinik Seyri

Okan Akacı
S.B.Ü Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Bursa

Amaç: Tolvapan otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ADPKBH) olan yetişkinlerde böbrek hacminin genişlemesini ve böbrek fonksiyonlarının azalmasını yavaşlatır. Çocukluk döneminde ilerleme, geri dönüşü olmayan böbrek hasarı meydana gelmeden önce tedavi edilebilir, ancak deneme verileri eksiktir. Bu sunumda ODPKBH'li 3 çocuk hastada tolvaptanın güvenliğini ve etkinliğini değerlendirilmiştir.
Gereç-Yöntem: Bu çalışmada kliniğimizde ODPKBH ile takip edilen ve tolvaptan tedavisi kullanan 3 ODPKBH''li çocuk hasta tolvaptan tedavisinin erken dönem sonuçları açısından değerlendirildi. Hastaların demografik verileri ve klinik ve laboratuvar ve radyolojik bulguları incelendi. Hastalara Türkiye ilaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu'nun (TİTCK) belirlediği dozlarda tedavi başlandı. Tedavi dozu kademeli olarak arttırıldı ve bu süre boyunca haftada bir poliklinik kontrolü, maksimum doza çıkıldıktan sonra da aylık olarak kontrolleri yapıldı. Tolvaptan tedavisinin tolere edilebilirliği ve beklenen yan etkiler her kontrolde detaylı olarak sorgulandı. Böbrek hacmindeki değişimi değerlendirmek için üriner ultrasonografi ve abdominal MR yöntemi kullanıldı.
Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 3 hastanın 2'si kız, 1 tanesi erkek cinsiyetliydi. Kız hastalar 9 ve 15 yaşlarında, erkek hastamız ise 16 yaşındaydı. TİTCK'dan ilk başvurumuz olan erkek hastamıza 120/gün dozda tedavi onayı alındı ve hasta 8 aydır tedavi almaktadır. Diğer 2 kız hastamıza ise 30 ve 60 mg/gün dozda onay geldi ve şu ana kadar her ikisi de 6 ay tedavi aldılar. Tolere edilebilirlik açısından değerlendirildiğinde, hastaların hepsinde ilaç iyi tolere edilirken, hiçbir hastada doz azaltımı yapılmadı. En sık bildirilen şikayetler hastaların hepsinde görülen susama hissinde ve idrara gitme sayısında artış şikayetleriydi. Böbrek fonksiyonları açısından değerlendirildiğinde hastaların hiçbirinde renal fonksiyonlarda etkilenme, karaciğer enzimlerinde artış görülmedi. Takip sürecinde hiçbir hastada hastada kan basıncı yüksekliği izlenmedi.
Sonuç: Çalışmamızdaki sınırlı olguya rağmen tolvaptan tedavisinin ODPKBH olan çocuk hastalarda güvenilir ve tolere edilebilir olduğu görüldü. Hastaların tedaviye uyumu oldukça iyi bulunmuş ve ilaçla ilgili literatürde daha önce bildirilen ciddi yan etkiler görülmemiştir. ODPKBH'li çocuklarda tolvaptan kullanımıyla ilgili veriler halen sınırlıdır ve çocukluk çağı için ideal doz belirlenmemiştir. Mevcut çalışmalarda çocuklarda doz ayarlamaları genellikle erişkin verilerine dayanılarak yapılmaktadır. Ancak çocuklarda tolvaptanın uzun dönem güvenliliği, etkinliği ve optimal doz aralığı ile ilgili yeterli kanıt bulunmamaktadır. Bu nedenle çocuklarda tolvaptan kullanımıyla ilgili daha geniş ölçekli, uzun süreli ve kontrollü klinik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı, Tolvaptan

[Abstract:0146]

Renal Transplantasyon Hastasında Dissemine Bartonella henselae Enfeksiyonu

Şilem Özdem Alataş[1], İrem Ceren Erbaş[1], Ayşe Çakıl Güzin[1], Hatice Karaoğlu Asrak[1], Meral Torun Bayram[2], Nurşen Belet[1]
[1]Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir
[2]İstanbul Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuklarda Böbrek Nakli Araştırmaları Doktora Programı, İstanbul

Amaç: Bartonella henselae (B. henselae), kedi tırmalamaları veya ısırıkları yoluyla bulaşan, gram negatif ve aerobik bir bakteridir. İmmün sistemi sağlıklı bireylerde genellikle ateş ve lenfadenopati ile seyreden Kedi Tırmığı Hastalığı'na neden olur. Ancak, organ nakli alıcılarında B. henselae enfeksiyonu viseral organlarda veya derin lenf nodlarında granülomatöz lezyonlara yol açabilir. Özellikle pediatrik nakil alıcılarında, enfeksiyon disseminasyon olmaksızın gözden kaçabilir ve teşhis edilmesi zor olabilir. Burada lenfadenopati ile başvuran ve hepatosplenik tutulum olan B. henselae enfeksiyonlu bir olgu sunulmuştur.
Olgu: Fokal segmental glomerüloskleroza sekonder kronik böbrek yetmezliği nedeniyle, annesinden renal transplantasyon yapılan 13 yaş erkek hasta, transplantasyondan 4 yıl sonra sağ boyun bölgesinde şişlik ile başvurdu. Prednisolon, takrolimus, mikofenolat mofetil kullanmaktaydı. Muayenesinde sağ submandibular alanda yaklaşık 2x1,5 cm çaplı ağrılı sert, fluktasyon vermeyen, kızarık lenfoadenopatisi (LAP) vardı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Beyaz küre sayısı 13.400 /uL (nötrofil: 8300 /uL), CRP 98 mg/L, kan ve idrar kültürü sterildi. Akciğer grafisi normaldi, viral serolojileri, EBV ve CMV PCR, quantiferon testi negatifti. Oral amoksisilin klavulanik asit başlandı. Tedavinin 7. gününde ateş ve sağ submandibular alanda kızarıklık, hassasiyeti nedeniyle yatırılarak intravenöz klindamisin ve ampisilin sulbaktam tedavisi başlandı. Yatışının 5. gününde lezyon boyutlarında küçülme olması nedeniyle oral klindamisin ile taburcu edildi. Taburculuktan 2 hafta sonra kontrolde ağrılı, hafif kızarık LAP 4x4 cm olarak büyümüştü. Öykü tekrar derinleştirilince sokak kedileri ile oynadığı ve bir kez kedi tırmalamasının olduğu belirtildi. Bu nedenle istenilen B. henselae IgM1/100 ve IgG1/320 geldi. Göz taraması, batın ultrasonografisi, ekokardiyografisi normaldi, fakat kontrastlı batın manyetik rezonans görüntülemede (MRG) karaciğer ve dalakta hiperintens lezyonları mevcuttu. Trimetoprim-sülfametaksazol, doksisiklin başlandı. Tedavinin 2. ayında LAP geriledi, üçüncü ayında çekilen MRG'de karaciğerdeki lezyonlar ortadan kaybolmuşken, dalaktaki lezyonlar devam etmekteydi. Tedaviye dalaktaki lezyonlar tamamen kaybolana kadar bir yıl süre ile devam edildi. Takibinde nüks görülmedi.
Sonuç: B. henselae, immünokompetan bireylerde genellikle ateş ve LAP ile seyreden hastalık, immünokompromize hastalarda hepatosplenik tutulum, endokardit ve nörolojik komplikasyonlar gibi daha ciddi tablolar oluşturabilir. Tanı kedi teması, hepatosplenik lezyonlar, serolojik ve histopatolojik bulgularla konulur. Tanıda ultrason normal olsa bile ileri görüntüleme yöntemleri (BT, MRG) gereklidir. Tedavide tek başına veya kombine antibiyotik tedavisi uygulanır, immünsüpresyon mümkün olduğunca azaltılmalıdır. Olgumuzda kombine tedavi ile tam yanıt alınmış olup iki yıllık takipte nüks veya akut red gözlenmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Bartonella henselae, renal transplantasyon, Çocuk

[Abstract:0147]

Renal Transplantlı Bir Çocuk Hastada Tekrarlayan Oral Herpes Simpleks Virus Enfeksiyonu

Meral Torun Bayram[1], Erkam Yıldırım[2], Esma Tuğba Kaşıkçı Mermer[3], Damla Seyhanlı[3], Salih Kavukçu[2], Alper Soylu[2]
[1]İstanbul Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuklarda Böbrek Nakli Araştırmaları Doktora Programı, İstanbul
[2]Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir
[3]Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

Amaç: Herpes Simpleks Virüs (HSV) Tip 1 ve 2 lineer çift sarmallı DNA'ya sahip α-herpes virüslerdir. Mukokutanöz yüzeyler, santral sinir sistemi ve çeşitli organları içeren enfeksiyonlarla ilişkilidir. Immunokompetan kişilerin küçük bir bölümü HSV ile enfekte olduktan sonra semptomatik lezyonlar geliştirirler ancak çoğu mukozal yüzeyleri ile virüsü yayar. Solid organ alıcıları virüsü daha sık yayar, daha şiddetli klinik belirtiler gösterir ve tedaviye yanıtları daha yavaştır. Bu hastalarda, HSV'nin erken tanı ve tedavisi hastalık yükünü azaltmak ve komplikasyonları önlemek açısından kritik öneme sahiptir. Burada tekrarlayan oral HSV enfeksiyonu olan renal transplantlı bir çocuk hasta sunulmuştur.
Olgu: Dokuz yaşında renal transplantlı erkek hasta dudak çevresinde döküntü yakınması ile başvurdu. Bir gün önce ağız çevresinde kızarıklık ve su dolu kabarcıklar başladığı, eşlik eden yakınma olmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde displastik böbreklerle ilişkili son dönem böbrek yetmezliği nedeni ile anneden böbrek nakli yapıldığı halen prednizolon, takrolimus ve mikofenolat mofetil tedavisi aldığı ve yakın dönemde sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonu profilaksisi için almış olduğu valgansiklovir tedavisinin kesildiği öğrenildi. Fizik muayenede dudak sol köşesi ve altında orta hatta kızarık veziküler lezyonlar mevcuttu. Diğer sistemik bulguları normaldi. Öyküde yeni ilaç kullanım öyküsü, ateş, halsizlik gibi bulguların olmaması, fizik muayenede deride herpetiform veya hedef lezyonlarının, el-ayakta veziküllerin, genital lezyonların ve lenfadenopatinin olmaması nedeni ile HSV ilişkili oral vezikülobüllöz lezyonlar düşünüldü. Oral asiklovir 20 mg/kg/doz'dan başlanıldı ve 14 gün sonra bu tedavi kesildi. Tedavi kesiminden iki hafta sonra tekrar dudak ve çevresi alanda veziküler lezyonlar gelişti. Tedaviye bu sefer valasiklovir 20 mg/kg/doz 3 doz olarak eklenildi. 14 gün sonra tedavi kesildi. Bir ay sonra akut hücresel rejeksiyon nedeni ile verilen tedaviye sekonder CMV ve HSV enfeksiyonlarını önlemek için valgansiklovir tedavisi tekrar başlanıldı. Bu tedavi sırasında HSV ile ilişkili enfeksiyona rastlanmadı. Ancak profilaksi kesildikten kısa süre sonra tekrar dudak ve çevresi mukozada veziküler lezyonlarla hasta başvurdu. Valasiklovir 20 mg/kg/ doz 3 dozda tedaviye eklenildi ve sonrasında profilaktik olarak tedaviye devam edildi.
Sonuç: Pediatrik hastalarda HSV proflaksisi, her hasta için evrensel bir yaklaşım olarak uygulanmamaktadır. Transplantasyonun ilk aylarında kullanılan CMV profilaksisi için kullanılan antiviral ilaçlar hem HSV-1 hem de HSV-2'yi engellemektedir. Şiddetli veya tekrarlayan HSV enfeksiyonu olan hastalarda sekonder profilaksi ihtiyacı konusunda kesin bir kılavuz bulunmamaktadır. Ancak, klinik kararlar, hastanın geçmiş HSV enfeksiyonu hikayesi, immünsüpresyon seviyesi ve genel sağlık durumu gibi faktörlere dayanarak verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Herpes Simpleks Virus, Renal Transplantasyon, Çocuk

[Abstract:0150]

Böbrek biyopsisi yapılan hastalarımızın analizi: 16 yıllık tek merkez deneyimi

Ali Kemal Görük[1], Muhammed Güç[2], Elif Bahat Özdoğan[2]
[1]Vakfıkebir Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Trabzon
[2]Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Trabzon

Amaç: Çocuk nefroloji kliniğinde izlenen ve böbrek biyopsisi yapılan hastaların demografik özellikleri, renal hastalıkların histopatolojik tanıya dayalı görülme sıklığı, klinik ve histopatolojik bulgular arasındaki ilişki ve böbrek biyopsisine bağlı komplikasyonların değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Gereç-Yöntem: XXXXX XXXX XXXXX Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı'nda retrospektif olarak yapılan çalışmaya, 2005-2021 yılları arasında perkütan böbrek biyopsisi yapılan ve klinik bilgilerine ulaşılabilen 0-18 yaş arası hastalar dahil edildi. Malignite, kitle ya da metastaz nedeniyle böbrek biyopsisi yapılan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastalara ait bilgiler, biyopsi endikasyonları ve patoloji sonuçları bilgisayar tabanlı hasta veri sisteminden incelenerek öğrenildi. Hastaların cinsiyeti, yaşı, klinik özellikleri, biyopsi endikasyonları, histopatolojik sonuçları ve laboratuvar değerleri kaydedildi. Bu sonuçlar kendi içinde ve literatürle karşılaştırmalı olarak değerlendirildi. Bulgular: On yedi yıllık dönemde 140 hastaya 177 perkütan böbrek biyopsisi yapıldığı görüldü. Çalışmamızda nativ ve transplant böbrek biyopsi endikasyonları ve sonuçları birlikte değerlendirildi. Yapılan biyopsilerin 172'si (%97) nativ böbrek, 5'i (%3) transplant böbrek biyopsisi idi. Öncelikle 140 hastanın ilk biyopsi verileri analiz edildi. Tekrarlayan biyopsiler de ikinci, üçüncü ve dördüncü böbrek biyopsisi histopatoloji sonuçları diye ayrıca değerlendirildi. Hastaların 72'si (%51,4) kız, 68'i (%48,6) erkek idi. Kızların yaş ortalaması 10,4±4,5; erkeklerin yaş ortalaması 10,6±4,6 ve tüm hastaların yaş ortalaması 10,5±4,5 idi. Biyopsi ensık nefrotik sendrom (%25,7) sebebiyle yapılmış olup bunu müteakip akut böbrek hasarı (%18,6) ve üçüncü sırada asemptomatik idrar analiz bozukluğu(%16,4) geliyordu. Böbrek biyopsilerinin histopatolojik sonuçlarında %50 ile en sık primer glomerüler hastalıkların olduğu; bu gruptaki en sık histopatolojik tanının ise mezangioproliferatif glomerülonefrit (%22,1) iken ikinci sıklıkta IgA nefropatisi (%10,7) olduğu saptandı. Bunları sırasıyla MPGN (%7,1), FSGS (%4,3) gibi hastalıklar takip etmektedir. Çalışmamızda ikinci en sık ikinci histopatolojik tanı grubu olan sekonder glomerüler hastalıklar grubunda yer alan Lupus nefriti (%3) ve IgA vasküliti nefriti (%3) idi. Çalışmamızda ile %12,2 ile üçüncü sıklıkta tubulointerstisyel hastalıklar saptandı. Perkütan böbrek biyopsisini takiben klinik olarak anlamlı olarak kabul edilen 10 mm ve üzerindeki perinefrik hematom hastaların %15'inde görüldü. Olguların büyük çoğunluğunda istirahat dışında bir müdahaleye ihtiyaç olmadı. İşlem esnasında ve sonrasında nefrektomi, solunum arresti, ölüm gibi ciddi bir komplikasyon görülmedi.
Sonuç: Böbrek biyopsisi birçok renal hastalıkta prognostik değer sağlaması ve tedavi seçeneklerinde yol göstermesi sebebiyle pediatrik yaş grubunda uzun yıllardır kullanılan etkili bir tanı yöntemidir. Çalışmamızı içeren 17 yıllık süreçte kliniğimizde izlenen çocuklarda yapılan perkütan böbrek biyopsileri, tanıya, tedavi planına ve prognozun ön görülmesine katkıda bulunan güvenli minimal invaziv bir tetkik olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: böbrek biyopsisi, çocuk nefrolojisi, renal hastalıklar

[Abstract:0151]

İmmunglobülin A Vasküliti ile Birliktelik Gösteren Bir Post Streptokoksik Glomerülonefrit Olgusu

Sevgin Taner[1], Fatma Genç[2], Seçil Conkar Tunçay[1], İpek Kaplan Bulut[1], Ahmet Keskinoğlu[1]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: İmmunglobulin A vasküliti (IgAV) çocukluk çağının en sık vaskülitidir. Etiyolojisi net olmayıp Grup A β-hemolitik streptokok (GABHS) enfeksiyonlarıyla ilişkisi bildirilmiştir. Post Streptokoksik Glomerülonefrit (PSGN) ise GABHS enfeksiyonu sonrası sıklıkla nefritik sendrom ile kendini gösterir. Bu yazıda streptokok enfeksiyonu sonrası gelişen IgAV'ye eşlik eden PSGN tablosunda başvuran 6 yaşında bir erkek olgudan bahsedildi.
Olgu: Koyu renk idrar yakınması ile başvuran olgunun on gün önce dizlerde, ayak bileklerinde ağrı, şişlik ve bacak arka yüzlerinde döküntüsü olmuş. Öyküsünden 3 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik bakıda vücut ağırlığı 24 kg (50-75 p), boy 120 cm (50 p), kan basıncı 125/89 mmHg (evre 2) olan hastanın orafarinksinde hiperemi, tonsillerde hipertrofi ve sol sternokleidomastoid üzerinde 2x3 cm sert, ağrısız, hareketli lenfadenopati mevcuttu. Pretibial ++ ödem ve alt extremitede basmakla solan palpabl purpura mevcuttu. Beyaz kan hücresi 21.2 x103/µL, hemoglobin 10.2 g/dL, trombosit 441x10^3/µ idi. Periferik yaymada atipik hücreye rastlanmadı. Biyokimyasal incelemede üre 45 mg/dL, kreatinin 0,55 mg/dL, ürik asit 5,2 mg/dL, albümin 30,9 g/L, sedimentasyon 79 mm/s olup koagulasyon parametreleri normaldi. Tam idrar tetkikinde (TİT) dansite 1015, pH 5.0, idrar sedimentinde 159 eritrosit 89 lökosit olup nefrotik düzeyde proteinürisi (spot idrar protein/kreatin:2.7 g/g krea) mevcuttu. Gaitada gizli kan saptanmadı. Boyun ultrasonda sol servikal zincirde 3.6x1.7 cm boyutunda lenfadenit ile uyumlu görüntü saptandı. Renal doppler ultrason böbrek parankim ekojenitesinde artış dışında normaldi. Deri biyopsisinde lökositoklastik vaskülit ve immunfloresan incelemede IgA birikimi saptandı. Ekokardiyogram normaldi. Hipokomplementemi (C3: 29 mg/dL, C4:17 mg/dL) ve ASO 2357 (IU/mL) yüksekliği saptandı. D.Coombs negatifti. Boğaz kültüründe üreme olmadı. ANA 1/80 granüler pozitif, Anti dsDNA negatif saptandı.
Hastanın izleminde makroskobik hematüriye eşlik eden hipertansiyon, oligüri (0.5 cc/kg/saat) gelişti. Proteinüri nonnefrotik (27 mg/m2/saat) düzeye geriledi. Hastada IgAV'ye eşlik eden PSGN düşünüldü. Tedavisi sıvı kısıtlama (800 cc/m2), furosemid (1 mg/kg) ve benzatin penisilin (600.000 IU ım) olarak düzenlendi. Üçüncü günde idrar çıkışı 1 cc/kg/s'in üzerine çıktı. Furosemid altıncı günde kesildi. İzlemin dördüncü gününde makroskobik hematüri düzeldi; 14. günde C3 (99 mg/dl) ve albümin (39 g/L) düzeldi, proteinüri geriledi (spot idrar protein/kreatin 0.65 g/g krea). Birinci ay kontrolünde TİT direk bakıda 16 eritrosit ve protein atılımı 4 mg/m2/saat olarak sonuçlandı.
Sonuç: IgAV nadir de olsa PSGN ile birliktelik gösterebilir. Böbrek bulguları tek başına PSGN ile ilişkili olabileceği gibi PSGN ile birlikte IgAV böbrek tutulumu da görülebilir. Böbrek bulgularının yakın izlemi bu açıdan önemlidir.

Anahtar Kelimeler: hematüri, henoch-schönlein purpurası, IgAV, poststreptokoksik glomerülonefrit

[Abstract:0153]

Çocukluk Çağında Nadir Bir Hipertansiyon Nedeni: Renal Arter Stenozu

Sevgin Taner[1], Helin Vardar[2], Ahmet Keskinoğlu[1], Mahmut Küsbeci[3], Eser Doğan[4], Seçil Conkar Tunçay[1], İpek Kaplan Bulut[1], Caner Kabasakal[1]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyovasküler ve Girişimsel Radyoloji
[4]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji

Amaç: Çocukluk çağında hipertansiyon (HT) etiyolojisinde renal nedenler ön plandadır. Renovasküler HT çocuklarda hipertansiyonun nadir ancak önemli bir nedenidir. Medikal tedavi nadiren yeterli kan basıncı kontrolü sağlar ve en sık kullanılan tedavi anjiyoplastidir. Bu yazıda balon anjiyoplasti ile tedavi edilen bir renal arter stenozu olgusu sunuldu.
Olgu: 17 yaş kız olgu, almakta olduğu antihipertansif tedaviye rağmen kan basıncı yüksekliğinin devam etmesi nedeniyle başvurdu. Öyküsünden dokuz yaşında iken çarpıntı, baş ağrısı şikayetleri ile başvurduğu, HT tanısı aldığı ve üçlü antihipertansif tedavi başlanmış olduğu öğrenildi. Özgeçmişinden 37 hafta 1800 gr doğup yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlendiği öğrenildi. Dokuz yaşında HT şikayetiyle yapılan değerlendirmesinde renal doppler ultrason incelemesinin ve abdominal BT Anjiyografisinin normal olduğu öğrenildi. Bu dönemde ekokardiyogramda (EKO) sol ventrikül hipertrofisi ve sol subklavian arter distalinde pik 31 mmHg gradiyent saptanmış. Konvansiyonel anjiyografi sonucunda HT'a neden olabilecek vasküler patolojiler dışlanmış. Fizik bakısında vücut ağırlığı 65 kg (75-90 p), boyu 153 cm (3-10 p), kan basıncı 140/95 mmHg (evre 2) idi. Metoprolol (1,5mg/kg), ramipril (6mg/m2), amlodipin (0,15 mg/kg) kullanmaktaydı. Laboratuvar analizinde üre 31mg/dL, kreatinin 0.89mg/dL olup rutin idrar tetkiğinde özellik yoktu. Ayaktan kan basıncı izleminde tüm gün sistolo-diyastolik hipertansiyonu vardı. Tedavisine alfa metildopa (20 mg/kg) eklendi. Hedef organ hasarı değerlendirmesinde mikroalbuminüri (spot idrar mikroalbümin/kreatinin:104.1mg/g kreatinin), EKO'da ventrikül duvar kalınlık artışı, augmentasyon indeksinde %44 (30,7+- 3,1) ve PWV:5,3 m/s (4,09-4,95) (>97p) de yükseklik saptandı. Hipertansif retinopati saptanmadı. Etiyolojide rol oynayabilecek endokrin nedenler dışlandı. Renal doppler ultrasonda sağ böbrek 105x50mm, sol böbrek 85x45mm boyutlarında olup, rezistivite indeksi (Rİ) değerleri sağda 0,70 solda 0,41 olarak ölçüldü. Sol ana renal arter proksimalinde 400cm'sn ye ulaşan hız artışları ve BT Anjiyografide sol renal arter osteal yerleşimli kısa segment yüksek dereceli darlık saptandı. Böbrek parankim sintigrafisinde parankim fonksiyonu sağa göre azalmış, rölatif küçük boyutlu sol böbrek (R/L: %67/%33) izlendi. Hastaya renal arter stenozuna sekonder arteriyel hipertansiyon ve sol atrofik böbrek tanısı ile anjiografik balon ve stent implantasyonu uygulandı. Anti-agregan ve statin tedavileriyle taburcu edildi. Hastanın post-op birinci ayında kan basıncında kısmi bir gerileme olup alfa metildopa tedavisi kesildi.
Sonuç: Renal arter stenozu ciddi HT ve hedef organ etkilenimi olan medikal tedaviye yanıtsız olgularda akılda tutulmalıdır. Kesin tanısında kullanılan klasik anjiografi aynı zamanda bir tedavi opsiyonudur. Erken teşhis ve uygun tedavi kalıcı organ hasarını önlemek ve etkilenen hastaların klinik sonuçlarını iyileştirmek için çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: renovasküler hipertansiyon, sekonder hipertansiyon, çocuk

[Abstract:0154]

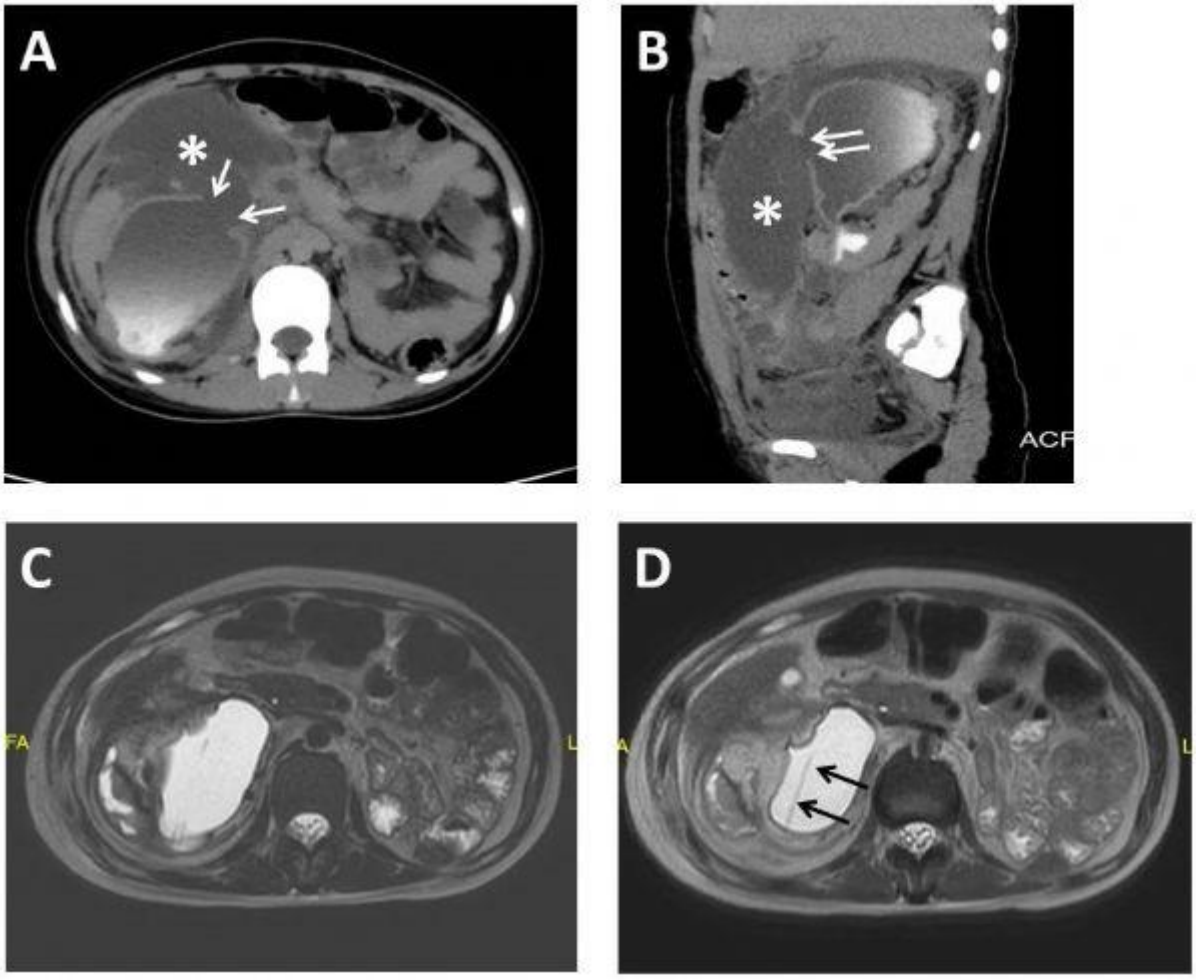
Tek Böbrekli Bir Hastada Spontan Renal Pelvis Perforasyonu

Dilara Beşli Çelik[1], Songül Yılmaz[1], Berk Burgu[2], Ömer Suat Fitöz[3], Seda Kaynak Şahap[3], Zeynep Birsin Özçakar[1]
[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Çocuk Üroloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Renal pelvisin spontan perforasyonu ve idrarın perinefrik boşluğa ekstravazasyonu çocukluk çağında oldukça nadir görülen bir durumdur. Çoğunlukla altta yatan konjenital üriner sistem anomalileri ile ilişkilidir ve genellikle üriner obstrüksiyona yol açan ürolitiyazis ve enfeksiyonlar nedeniyle ortaya çıkar. Bu olgu sunumunda, soliter böbrekte spontan renal pelvis perforasyonuna bağlı akut böbrek hasarı (ABH) gelişen bir hasta tartışılmıştır.
Olgu: Daha önceden bilinen bir hastalığı olmayan 14 yaşında kız hasta, 3 gündür devam eden karın ağrısı, kusma ve 1 gündür idrar yapmama şikâyetleriyle dış merkeze başvurmuş. Yapılan tetkiklerinde kreatinin: 8 mg/dL ve potasyum (K): 7 mmol/L gelen hasta ABH nedeniyle hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde soluk görünüm, büyüme geriliği ve karında hassasiyet tespit edildi. Laboratuvar değerleri Hb: 9,3 g/dL, MCV: 75 fl, lökosit: 2070 x10^6/L, BUN: 195 mg/dL, kreatinin: 8,5 mg/dl, K: 7 mmol/L, CRP: >350 mg/L olarak sonuçlanan hastaya, ABH ve hiperkalemi nedeniyle hemodiyaliz yapıldı. Abdominopelvik bilgisayarlı tomografide sağ soliter böbrekte grade 4 hidronefroz, parankimal incelme ve anteromedial renal pelviste perforasyon saptandı. Perirenal, pararenal ve retroperitoneal bölgelerde yoğun içerikli (hemorajik veya enfekte) bir koleksiyon izlendi. Hastaya uygun antibiyotik tedavisi başlandı ve pediatrik üroloji tarafından üreteral Double J (DJ) katater yerleştirildi. Retrograd piyelografide üreteropelvik bileşkede darlık olmadığı doğrulandı. İşlem sonrasında hasta idrar yapmaya başladı ve idrar tahlilinde piyüri tespit edildi, ancak idrar kültüründe üreme olmadı. Hastanın izleminde böbrek fonksiyonları kademeli olarak düzeldi ve hemodiyaliz sonlandırıldı. Takibinde dirençli ateşlerinin olması nedeniyle yapılan görüntülemede saptanan retroperitoneal apseye drenaj uygulandı. Alınan örneklerde tüberküloz ve diğer olası etkenler negatif sonuçlandı. Antibiyotik revizyonu ve apse drenajı sonrası hastanın ateşi düştü ve genel durumu düzeldi. Tekrarlayan DJ katater tıkanıklıkları ve idrar kaçağı nedeniyle hastaya perkütan nefrostomi katateri yerleştirildi.
Hastanın kreatinin seviyesi bir ay içerisinde kademeli olarak 1,6 mg/dL'ye düştü. Hastada yüksek parathormon düzeyleri ve büyüme geriliği olması nedeniyle kronik böbrek hastalığı (KBH) zemininde ABH olarak değerlendirildi. İzlemde hidronefroz ve idrar kaçağı gerileyen hasta taburcu edildi. Takibin üçüncü ayında nefrostomi kateteri kendiliğinden çıkan hastanın kontrol amaçlı yapılan üriner ultrasonografide perfore alan görülmedi ve retroperitoneal idrar ekstravazasyonu saptanmadı. Hasta halen kliniğimizde evre 4 KBH tanısı ile izlenmektedir.
Sonuç: Spontan renal pelvis perforasyonu çocukluk çağında çok nadir görülen, ciddi komplikasyonlara sebep olabilen bir klinik tablodur. İdrar drenajını sağlamak amacıyla DJ katater yerleştirilmesi ve komplike rüptürlerde perkütan nefrostomi uygulanması gerekebilir. Bizim hastamızda olduğu gibi perforasyon yerinde spontan düzelme görülebilir.

Anahtar Kelimeler: perforasyon, renal pelvis, spontan

Resim 1. BT: (A) aksiyel ve (B) sagittal kesitlerde perfore renal pelvis (beyaz ok) ve retroperitoneal sıvı koleksiyonu (yıldız). MR: (C ve D) tedavi sonrası görüntülerde sıvı koleksiyonunda gerileme; DJ kateter pelvis içinde görülmekte (siyah ok)



[Abstract:0157]

Genetik olarak doğrulanmış otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı tanısı alan yenidoğan bebek

Buket Esen Ağar[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Aslıhan Kara[2], Onur Recep Gündüz[3]
[1]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ
[3]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik, Elazığ

Amaç:Çocukluk çağının genetik geçişli polikistik böbrek hastalıkları otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH) veya otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH)' dır. ODPBH genellikle yetişkinlikte saptanır. Burada otozomal dominant çeşitlilikte olmasına rağmen nadir görülen bir doğum öncesi sunuma sahip, yenidoğan döneminde tanı alan ODPBH olan bir bebeği bildirmeyi amaçladık
Olgu: Üç günlük erkek bebek, intrautein ultrasonografide böbrek kisti olması nedeni ile çocuk nefroloji polikliniğimize yönledirilmişti. Hastanın emmesi iyi, idrar çıkımı normal ve herhangi bir şikayeti bulunmamakta idi. Doğum öncesi öyküsünde oligohidramnioz yoktu, ancak bilateral genişlemiş fetal böbrekler görülmüştü. Zamanında, 2800 gram ağırlığında ve 47 cm boyunda olup normal spontan vajinal yol ile doğmuştu. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Ailede böbrek hastalığı öyküsü yoktu. Yapılan fizik muayenesinde kan basıncı normaldi. Solunum sıkıntısı yoktu, batını palpasyonla rahattı, ödemi yoktu. Sendromik bir yüz veya vücut dismorfizmi yoktu. Tetkiklerinde serum üre 16 mg/dl, serum kreatinin 0.4 mg/dl, serum sodyum 141 meq/L ve serum potasyum 4.9 meq/L olarak normal saptandı. Tam idrar tetkikinde proteinüri negatif, lökosit 3/HPF, eritrosit1/HPF idi. Hastanın izlemlerinde yapılan ultrasonografilerde sağ böbrek boyutu 51x24 mm, sol böbrek boyutu 53x26 mm olup her iki böbrekte medüller ekojenite seçilemedi. Her iki böbrekte tüm medüllayı kaplayan ince ve kalın septalar içeren en büyüğü 12 mm boyutta multiple kistler izlendi. Yapılan 99mTc-DMSA sintigrafisinde her iki böbrekte ince duvarlı, su attenüasyonuna yakın değerde muhtemelen kisitk patolojilerin sintigrafik olarak hipodens oldukları görüldü. Sol böbreğin total böbrek DMSA uptake fonksiyonuna katkısı %48.28, sağ böbreğin %51.72 olarak hesaplandı. Fenotip genotip korelasyonu amacı ile periferik kandan çalışılan yeni nesil dizi analizinde PKD1 geni c.1522T>C (p.C508R) heterozigot muhtemel patojenik varyantı saptandı. Bu varyant klinik ile uyumlu olarak değerlendirildi. ODPBH tanısı konuldu. Karın ultrasonografisinde karaciğer ve dalakta kist görülmedi. Hastanın ebeveynlerine yapılan ultrasonografide böbrek kisti saptanmadı. Hastanın yedi aylık iken olan başvurusunda serum üre 21 mg/dl, serum kreatinin 0.27 mg/dl, serum sodyum 140 meq/L ve serum potasyum 4.4 meq/L ile normal idi. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu olmadı. Oligüri, solunum yetmezliği veya hipertansiyon gibi klinik semptomlar olmadığından hasta takibe alındı.
Sonuç: Sonuç olarak, ODPBH genellikle erişkin yaş grubunda tesadüfen tanı almakta olup nadiren de olsa yenidoğan döneminden itibaren saptanabilmektedir. ODPBH olan hastalarda ergenliğe gelindiğinde sırasıyla %8 ve %15 oranında kronik böbrek hastalığı ve hipertansiyon riski olduğundan böbrek fonksiyonlarının ve hipertansiyonun izlenmesi için düzenli takip edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Otozomal dominant, Polikistik böbrek, Yenidoğan bebek

[Abstract:0159]

Nadir Bir Nefrotik Sendrom Olgusu

Nagihan Çiftçi Pınar[1], Sibel Çetince Şenses[1], Sare Gülfem Özlü[2], Mihriban İnözü[2], Betül Pehlivan Zorlu[1], Kübra Çeleğen[1], Kaan Çelebier[4], Aysel Ünlüsoy Aksu[5], Zeliha Güzelküçük[3], Ahmet Cevdet Ceylan[6], Umut Selda Bayrakci[2]
[1]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Sağlık Bilim Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Ankara
[4]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara
[5]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı, Ankara
[6]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Nefrotik sendrom nadir de olsa otoimmün hastalıkların seyrinde karşımıza çıkabilir. Burada çölyak hastalığı ve diabet ile birlikteliği olan nadir bir olgu sunulmuştur.
Olgu: 4 yaşında erkek hasta; dış merkezden steroid dirençli nefrotik sendrom olması nedeni ile böbrek biyopsisi planlanmak üzere tarafımıza yönlendirildi. Öyküsünde 8 ay önce Tip 1 DM tanısı aldığı öğrenildi. Başvuru fizik muayenesinde yaygın ödemi, vücut ağırlığında kuru ağırlığına göre 5 kg artışı ve boy kısalığı mevcuttu. Bunların dışında ek patolojk muayene bulgusu yoktu. Böbrek fonksiyon testleri normal, nefrotik düzeyde proteinürisi ve hipoalbüminemisi mevcuttu. ANA, antidsDNA negatif, C3, C4 normaldi. Diabetes mellitusu olan ve boy kısalığı olan hastada bakılan doku transglutaminaz IgA yüksek saptandı. Abdomen USG'de bilateral grade 1 ekojenite artışı ve batın içi 2 cm serbest sıvı mevcuttu. Hastaya pulse metilprednizolon tedavisi uygulandı. Böbrek biyopsisi FSGS olarak sonuçlandı. Dirençli ishalleri olması, doku transglutaminaz pozitifliği ve HLA DQ2 ve DQ8 pozitif olması nedeniyle endoskopi yapıldı. Steroid tedavisine ek olarak kalsinörin inhibitörü başlandı. Böbrek biyopsisi FSGS; endoskopik biyopsi çölyak ile uyumlu saptandı. Glutensiz diyetle ishal şikayeti geriledi. NS açısından remisyonda olmayan hastanın kalsinörin inhibitörü tedavisi siklofosfamid olarak değiştirildi. Siklofosfamid tedavisinin 2. ayında hala remisyonda olmaması üzerine hastaya beş seans olmak üzere plazmaferez ve takiben IVIG tedavisi uygulandı.
Diyabet ve Çölyak hastalığının birlikteliği uzun yıllardır bilinmektedir. Ancak literatürde diyabet, çölyak ve nefrotik sendrom birlikteliğini gösteren çok az sayıda olgu sunumu bulunmaktadır. Biz bu olgu ile nefrotik sendroma nadir de olsa eşlik edebilecek otoimmün hastalıkların varlığını hatırlatmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Çölyak, Diyabet, Nefrotik Sendrom

[Abstract:0160]

Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu Deyip Geçme, Steril Piyürinin Nadir Bir Nedeni: Posterior Üretrada Hordeum Murinum

Dilara Demir[1], Mehmet Uğur Yılmaz[2], Berfin Uysal[3], Hakan Erdoğan[3]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bursa
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahi ve Üroloji Kliniği, Bursa
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği,Bursa

Amaç: İdrarda piyüri enfeksiyon etkisiyle olabileceği gibi, enflamasyon etkisiyle de olabilir. Steril piyüri nedenleri; ateş, dehidratasyon, balanit, renal taş, renal tüberküloz, akut apandisit, chron hastalığı, glomerülonefritler ve üriner sistemde yabancı cisim olabilir. Olgumuzda tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu olarak tetkik edilen ve steril piyüri nedenleri göz ardı edilen 3 yaş 7 aylık erkek hasta sunulmuştur.
Olgu: Üç yaş yedi aylık erkek hasta idrar yaparken yanma, idrarda kan, penis ucunda iltihaplı akıntı şikayeti ile çocuk nefroloji polikliniğimize başvurdu. 38+5 GH 3100 gram c/s ile dünyaya gelen, bilinen sistemik bir hastalığı olmayan hastanın son bir buçuk aydır benzer şikayetler ile çoklu hastane başvurusu olduğu, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ön tanısıyla ayaktan ve yatarak çeşitli antibiyoterapiler aldığı ancak tedavilerden fayda göremediği öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde patoloji saptanmadı. Merkezimizde yapılan tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif olarak sonuçlandı ve sonda ile alınan üç idrar kültüründe de üreme olmadı. Hastanın takiplerinde ateş izlenmedi. İdrar tetkiklerinde steril piyüri mevcuttu.
Hastanın üriner sistem ultrasonografisi; sağ böbrek boyutu 64x30 mm, ortalama parankim kalınlığı 9 mm'dir, sağ böbrek uzun aksı sola göre küçük izlenmiş olup vezikoüreteral reflü açısından değerlendirme önerilir, bilateral böbrekte üst, orta ve alt kesimlerde milimetrik boyutlu ekojeniteler izlenmiştir (kalkül?), mesane duvarı diffüz kalındır (4.0 mm), mesane içeriği heterojendir, trigon düzeyinde üretra orifisi kesiminde milimetrik boyutlu mukozal protrüzyon izlenmiştir, süperior posterior duvarda üreter orifislerine yakın yerleşimli 4x3 mm boyutlu bir mukozal protrüzyon daha izlenmektedir, sistoskopik inceleme önerilir şeklinde raporlandı. İdrar kültüründe üreme olmadığı izlenen hastanın miksiyon sistoüretrografi çekimi gerçekleştirildi ve normal olarak saptandı. Klinik bulgular doğrultusunda sistoskopi yapılması planlanan hastanın sistoskopik incelemesinde; posterior üretrada verumontanumun sağında saat 7 hizasında üretra mukozasına batmış vaziyette yaklaşık 1 cm pisipisi otu parçası görüldü. Bu yabancı cismin etrafında polip şeklinde doku reaksiyonu görüldü. Pisipisi otu yabancı cisim forsepsi ile çıkarıldıktan sonra muhtemel reaksiyonel polip rezeke edildi. İşlem sonrası postoperatif 1. günde hasta sorunsuz olarak taburcu edildi. Patoloji raporu organik materyal ve iltihabi granülasyon dokusu olarak raporlandı.
Sonuç: İdrarda piyüri enfeksiyon etkisiyle olabileceği gibi, enflamasyon etkisiyle de olabilir. Olgumuzda olduğu gibi alınan tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif, idrar kültürlerinde üreme olmayan; steril piyüri ile seyreden hastalarda üriner sistemde yabancı cisim varlığı ayırıcı tanıda akla getirilmelidir, bu şekilde gereksiz görüntülemenin de önüne geçilebilir.

Anahtar Kelimeler: tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, steril piyüri, yabancı cisim

HORDEUM MURINUM



PİSİ PİSİ OTU MAKROSKOPİK GÖRÜMÜM

[Abstract:0162]

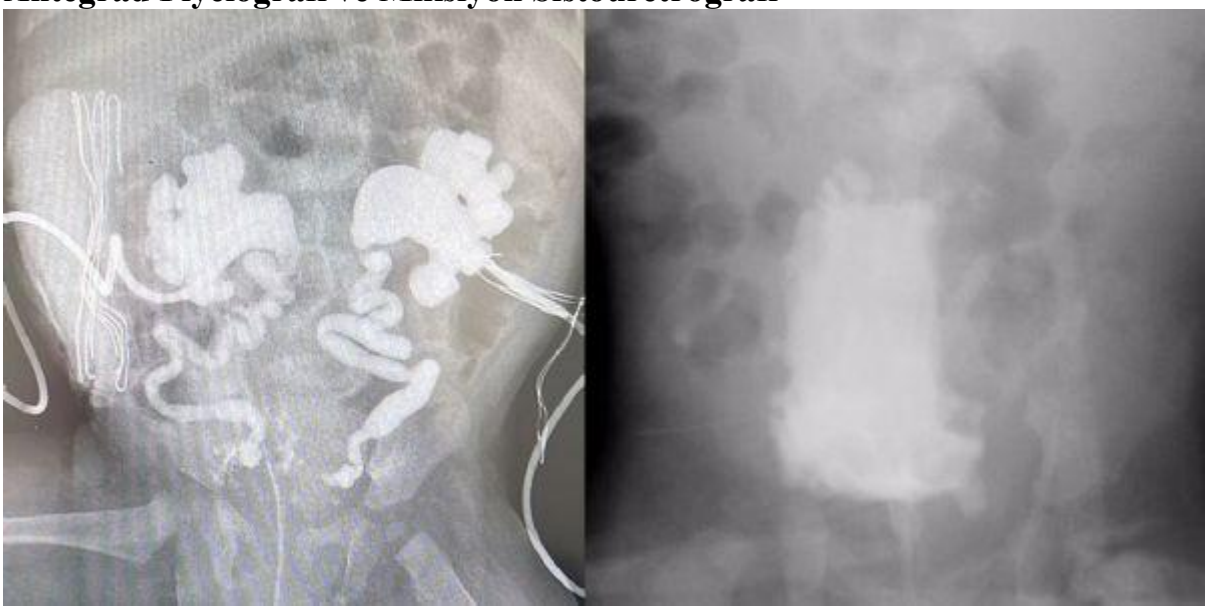
Böbrek Zedelenmesinin Nadir Bir Nedeni: Nörofibromatozis

Berfin Uysal[1], Sümeye Özlen[2], Mehmet Uğur Yılmaz[3], Gökalp Rüstem Aksoy[4], Ulviye Yalçınkaya[5], Hakan Erdoğan[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Bursa
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bursa
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahi ve Üroloji Kliniği, Bursa
[4]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Kliniği, Bursa
[5]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

Amaç: Neurofibromatozis Tip 1 (NF1) hastalarında mesane kitleleri nadir görülmekle birlikte, histopatolojik alt tipleri değişkenlik gösterebilir. Ganglionöroblastoma, gangliyon hücreleri ve immatür nöroblastik komponent içeren nadir bir nöroektodermal tümördür. Özellikle Schwannian stromadan zengin tip, matür Schwann hücreleri içeriğiyle karakterizedir ve mesanede görülmesi nadirdir. Bu olgu sunumunda, NF1 tanılı ve hidronefroz ile başvuran bir hastada mesanede tespit edilen ganglionöroblastoma klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri ile ele alınacaktır.
Olgu: Onbir aylık kız hasta büyüme gelişme geriliği ve nöromotor gerilik nedeni ile takipli olduğu merkezden tarafımıza tespit edilen idrar yolu enfeksiyonu, grade 3 hidronefroz, kreatinin değerlerinde yükselme ve idrar çıkışında azalma nedeni ile akut böbrek yetmezliği ön tanısıyla yönlendirildi. Hastanın muayenesinde solgun görünüm, anogenital dermatit, gelişme geriliği, sol alt kadranda ele gelen kitle ve çok sayıda café-au-lait lekeleri tespit edildi. Tetkiklerde üre 49 mg/dL, kreatinin 0.8 mg/dL, CRP 4.4 mg/L, PTH 244 ng/L olarak saptandı. İdrar tetkikinde lökosit esteraz ve nitrit pozitiflikleri nedeniyle başlanan antibiyoterapiye rağmen lökosit 9 görüldü, kültür üremesi olmadı. Kan gazında pH:7.29, BE:-13, HCO3:15 görülüp metabolik asidoz tespit edildi. Kreatinin değerleri 2.7 mg/dL'ye kadar yükselen hastanın çekilen USG sonucunda sağ ve sol böbrek parankim kalınlıkları ince görülmüş olup bilateral toplayıcı sistemde Grade III hidronefroz tespit edildi. Pelvik anteroposterior çapları sırasıyla 23mm ve 25 mm olarak ölçüldü ve mesane duvarı düzensiz olarak kalınlaşmış görülüp en kalın yer 20 mm ölçüldü. Hastaya antibiyoterapi ve destek tedavileri başlanarak ileri tetkik planlandı. Café-au-lait lekeleri nedeniyle genetik tetkik istenen hastada NF-1 geninde patojenik varyant tespit edildi. Hidronefroz nedeniyle yapılan voiding sistoüretrografide reflü saptanmayıp, mesane konturlarında belirgin düzensizlik görüldü ve tepe kısmında sivrileşme ile hacimde azalma saptandı. Sistoskopi yapılan hastada mesane lümeninin solid lezyon ile kaplı olduğu görüldü, orifislere ulaşılamadı, histopatolojik inceleme amacı ile biyopsi örneği alınan hastada mesane lümenini doldurarak obstrüksiyona yol açan lezyon schwannian stromadan zengin intermikst tip ganglionöroblastoma ile uyumlu sonuçlandı. İşlem sonrası bilateral nefrostomi kateteri takılan hastanın kreatinin değerlerinde düzelme izlendi. Metabolik asidozu gerileyen ve antihipertansif tedavi ile tansiyonları regüle seyreden hastanın onkolojik takipleri ve ganglionöroblastoma açısından tedavisi devam etmektedir.
Sonuç: Oldukça nadir görülen mesane ganglionöroblastomaları klinik olarak semptomsuz olabilecekleri gibi, üriner obstrüksiyon veya hidronefroz gibi komplikasyonlara da yol açabilirler. Nörofibromatozis Tip 1 gibi genetik hastalıklarla ilişkisi nadiren bildirilmiş olup, bu tür olgularda ayırıcı tanının dikkatli yapılması önemlidir. Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konulmakta olup, cerrahi eksizyon, kemoterapi ve radyoterapi tedavi yöntemlerindendir. Bu olgu, mesane kitlelerinin değerlendirilmesinde ganglionöroblastomaların da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gerektiğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: hidronefroz, böbrek yetmezliği, mesanede kitle, obstrüksiyon, nörofibromatozis

Antegrad Piyelografi ve Miksiyon Sistoüretrografi



Mesanede yer kaplayıcı solid lezyonun yol açtığı obstrüksiyonu gösteren antegrad piyelografi ve bozulmuş mesane cidarını gösteren miksiyon sistoüretrografi

[Abstract:0163]

Feokromasitoma; Sessiz Ve Derinden

Tuğçe Dilara Soyubelli[1], Elif İzci Gül[2], Berfin Uysal[3], Serpil Sancar[4], Merve Hilal Çetiner[1], Hakan Erdoğan[3]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bursa
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Bursa
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Bursa
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, Bursa

Amaç: Feokromasitoma, nöral krestin kromaffin hücrelerinden köken alan, katekolamin üreten, salgılayan ve depolayan ender görülen bir tümördür. Hastalar baş ağrısı, terleme, çarpıntı, nöbet atağı ile başvurabilir. Asemptomatik olan hastalarda hastalık rastlantısal olarak tespit edilebilir. Uzak metastaz olması, atakların tekrarlaması ve çevre dokulara invazyon olması hastalığın malign olduğunu düşündürür. Feokromasitomada oluşan hipertansiyon uygun tedavi ile ortadan kaldırılabilmektedir. Bu olguda yakın zamana kadar semptomatik olmayan bir feokromasitoma vakası sunularak, hipertansif olmalarına rağmen bu hastaların geç tanı alabileceği vurgulanmak istenmiştir.
Olgu: Yaklaşık üç gündür kulakta çınlama şikayeti ile dış merkeze başvuran 15 yaş 10 aylık erkek hasta, kan basıncı takipleri sonucunda çekilen renal ultrasanografi görüntülemesinde sol böbrek komşuluğunda kitle görüntüsü saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Acil serviste kan basıncı 163 / 90 mm Hg olarak ölçülen hastanın fizik muayenesinde terleme dışında göze çarpan bulgu yok idi. Fizik muayenede belirgin terlemesi olduğu farkedilen hastanın anamnezi derinleştirildiğinde hastanın son 10 yıldır terlediği ve bu durumu şikayet olarak tariflemediği öğrenildi. Soygeçmişinde annedeki hipertansiyon tanısı dışında özellik saptanmadı. Hipertansiyon tanısı ile takip ve tedavisi planlanan hastanın takipleri doğrultusunda farmokolojik tedavisi düzenlendi. Hemogram, biyokimya, tiroid fonksiyon testleri, tam idrar tetkikinde özellik saptanmayan hastanın, nöron spesifik enolaz(NSE) 29.4 ng/ml(max değer <16.3 ng/ml), plazma noradrenalin 3685.3 pg/ml(max değer <420 pg/ml), dopamin 65.2 pg/ml(max değer <50 pg/ml), normetanefrin 1802.7 pg/ml(max değer <200 pg/ml) idi. Hastaya çekilen kontrastlı abdomen manyetik rezonans görüntülemede sol sürrenalde yaklaşık 3,5x2,8 cm boyutta lobüle konturlu santralinde nekroz alanlar içeren kitlesel lezyon tespit edildi, eksize edilmesi planlanan kitle yaklaşık 40 gram ağırlığında kabaca 7x4x5 cm boyutları ile çıkarıldı, dokunun kesitinde 3,5x3 cm çapında kesiti sarı renkte sürrenal dokuya ait tümör gözlendi. Morfolojik incelemesi Feokromasitoma ile uyumlu olan dokunun yapılan immünohistokimyasal incelemesinde kromogranin, sinaptofizin, S100, CD56 pozitif olarak değerlendirildi.
Sonuç: Kromafin hücrelerden köken alan ve katekolamin salgılayan tümörler nadir görülseler de tedaviye dirençli, ataklar şeklinde hipertansif krizlerle seyreden, erken yaşlarda ortaya çıkan, çeşitli tetikleyici faktörler ile hipertansif atak tarif eden tüm olgularda akla getirilmelidirler. Bu olguda olduğu gibi terleme şeklinde gölgelenmiş bir semptom ile seyrederek sadece kulak çınlaması gibi bir şikayet ile fark edilen adrenal kitleler olabilir. Klinik belirgin olmasa bile aksi ispat edilene dek adrenal kitlelerin feokromasitoma olabileceği unutulmamalıdır. Bu nedenle tüm adrenal kitleler feokromasitoma yönünden araştırılmalıdır. Feokromositomanın kür sağlanan olgularda bile %10 nüks olasılığı bulunabileceği, ailesel formda MEN sendromlarının bir bileşeni olabileceği, tedavi edilmemiş olgularda sempatik hiperaktivasyona ve hipertansiyona bağlı morbidite ve mortalite artışına yol açabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: hipertansiyon, asemptomatik, terleme, feokromasitoma

Feokromasitoma-rezeke edilen sürrenal kitle



[Abstract:0167]

Alport sendromu olan hastalarımızın klinik ve genetik özellikleri

Zahide Orhan Ok, Görkem Şahin, Nimet Şaşmaz Nurdağ, Bahriye Atmış, Aysun Karabay Bayazıt
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana

Amaç: Alport sendromu (AS), ekstrarenal bulgularla birlikte seyreden kalıtsal, progresif bir glomerulopatidir. AS, COL4A3, COL4A4 veya COL4A5 genlerindeki mutasyonlardan kaynaklanmakta olup, klinik bulgular hematüri ve proteinüri gibi hafif belirtilerden son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) kadar geniş bir spektrumda değişkenlik göstermektedir. AS; X'e bağlı, otozomal resesif ve otozomal dominant olmak üzere farklı kalıtım paternleri göstermektedir. Vakaların %80'ini oluşturan X'e bağlı kalıtım, COL4A5 genindeki mutasyonlarla ilişkilidir. Bu çalışma, kliniğimizde izlenen Alport sendromlu hastaların verilerini sunmayı amaçlamaktadır.
Gereç-Yöntem: Kliniğimizde 2010-2025 yılları arasında Alport sendromu tanısı alan hastaların demografik, klinik, laboratuvar ve biyopsi bulguları retrospektif olarak incelendi.
Bulgular: Toplam 49 hasta incelendi (25 [%51] kız, 24 [%49] erkek). Hastaların ortanca tanı yaşı 144 (35-225) ay olarak belirlendi. Genetik incelemede COL4A3, COL4A4 ve COL4A5 mutasyonları sırasıyla 6 (%12.2), 12 (%24.5) ve 17 (%34.7) hastada tespit edilirken, 1 (%2) hastada digenik kalıtım (COL4A3 ve COL4A5) saptandı. Kalıtımsal geçiş paternleri X'e bağlı (%34), otozomal resesif (%14.8) ve otozomal dominant (%14.8) olarak belirlendi. Hastaların başvuru nedenleri makroskopik hematüri (%63.3), proteinüri (%14.4), aile öyküsü (%14.4), böbrek yetmezliği (%6.1) ve polikistik böbrek hastalığına eşlik eden persistan mikroskobik hematüri (%2) olarak saptandı. Böbrek biyopsisi yapılan 23 (%46.9) hastanın 6'sında fokal segmental glomeruloskleroz/minimal lezyon hastalığı (n=3) ve membranoproliferatif glomerülonefrit (n=3) saptandı. Tanı anında 9 (%18.4) hastanın glomerüler filtrasyon hızı (GFR) <90 ml/dk/1.73m² idi. Ortanca proteinüri düzeyi 0.88 (0.06-18.2) olarak hesaplandı. Hastaların ortanca takip süresi 40.8 (IQR: 70.12) ay idi. Son kontrolde 7 (%14.3) hasta renal replasman tedavisi almaktaydı (2 hemodiyaliz, 4 periton diyalizi, 1 böbrek nakli). X'e bağlı kalıtım paternine sahip hastalarda tanı anındaki GFR düzeyi anlamlı olarak düşük bulundu (p=0.034).
Sonuç: AS fenotipik ve genotipik olarak büyük bir çeşitlilik göstermektedir. Erken tanı, hastalığın seyrini yavaşlatma ve böbrek yetmezliği gelişimi önleme açısından kritik öneme sahiptir. Yeni nesil dizileme yöntemleri, hastalığın erken ve kesin tanısını kolaylaştırarak invaziv böbrek biyopsisi ihtiyacını azaltmaktadır. Genetik analizlerin daha yaygın kullanılması ve hasta takibinde multidisipliner yaklaşım, AS hastalarının prognozunu iyileştirmeye katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Alport Sendromu, COL4A5, Hematüri, Genetik, Böbrek Yetmezliği

[Abstract:0171]

Bilateral hidroüreteronefroz ile başvuran mesane rabdomyosarkom olgusu

Şule Ayas Ergül[1], Mehmet Baha Aytaç[1], Neslihan Dinçer Malkoç[1], Uğur Demirsoy[2], Meriban Karadoğan[2]
[1]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmit, Kocaeli
[2]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmit, Kocaeli

Amaç: Rabdomyosarkom ve papiller ürotelyal neoplaziler, çocukluk yaş grubunda en sık görülen mesane tümörleridir. Olgular makroskopik hematüri, alt üriner sistem semptomları ile başvurabilir veya üriner sistem görüntülemesi sırasında tesadüfen tespit edilebilir. Rabdomyosarkom, 10 yaşından küçük çocuklarda mesanenin en sık görülen malign tümörüdür. Cerrahi müdahale öncesi uygulanan kemoterapi birinci basamak tedavidir. Burada; makroskopik hematüri, idrar yapmada zorluk yakınmalarıyla başvuran ve mesane rabdomyosarkomu tanısı konularak kemoterapi uygulanan hasta sunulmuştur.
Olgu: 2 yaş erkek hasta idrarda kan görülmesi nedeniyle Çocuk Nefroloji polikliniğine getirildi. Öncesinde herhangi bir şikayeti olmayan olgunun, 2 aydır, sünnet olduktan sonra, aralıklı olarak makroskopik hematüri ve dizürisinin olduğu öğrenildi. Özgeçmiş ve aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik bakısında sistem muayeneleri doğaldı. Glob vezikale, pretibial ödem saptanmadı. Dış genital sistem incelemesinde özellik yoktu. Kan basıncı 100/70 mmHg olarak ölçüldü. 2 ay önce serum kreatinin değeri 0,2 mg/dL olarak saptanan olgunun, en son bakılan kreatinin değerinin 0,77 mg/dL olduğu görüldü. Hemogram, PT, PT, INR normaldi. Tam idrar tetkikinde lökosit(1+), eritrosit(-), protein(-) olarak saptandı. İdrar kültüründe üreme olmadı. Üriner sistem ultrasonografisi; böbrek boyutları yaşa göre artmış, bilateral grade 3 pelvikalisiyel dilatasyon ve mesane lümeni içinde 4x4.5 cm boyutlarında heterojen görünümde ekojenite şeklinde rapor edildi. Kontrastsız batın bilgisayarlı tomografi incelemesinde ise iki taraflı grade 3 hidroüreteronefroz ve mesane lümeni içerisinde 5,5x5 cm boyutunda lobüle konturlü polipoid lezyon izlendi. Sistoskopi yapılarak alınan biyopsi örneği rabdomyosarkom ile uyumlu olarak değerlendirildi. Bu süreçte mesane sondası ile yeterli miktarda idrar çıkışı gözlenmeyen ve kreatinin değerlerinde artış olan hastaya, üreteral orifislere kitle basısı nedeniyle iki taraflı nefrostomi katateri takıldı. İşlem sonrası hidroüreteronefroz ve serum kreatinin değerlerinde gerileme gözlenen hastada, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı tarafından kemoterapi uygulanmasına başlandı. İlk tedavi sonrası yapılan kontrol incelemesinde, mevcut kitlede yaklaşık %30 oranında küçülme olduğu görüldü.
Sonuç: Mesane rabdomyosarkomu, çocuklarda nadir görülen malign bir tümördür. Özellikle makroskopik hematüri, idrar yapamama ve karın muayenesinde ele gelen kitle gibi durumlarda, acil üriner sistem görüntülemesi yapılarak mesane patolojileri araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hematüri, Malignite, Mesane

Şekil 1



Bilgisayarlı tomografide mesanede görülen polipoid kitle

[Abstract:0173]

Kronik Granülomatöz Hastalık ve Eozinofilik Sistit: Nadir Bir Olgu

Dilara Beşli Çelik[1], Songül Yılmaz[1], Berk Burgu[2], Şule Haskoloğlu[3], Esin Figen Doğu[3], Zeynep Birsin Özçakar[1]
[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Çocuk Üroloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Eozinofilik sistit (ES), mesanenin eozinofilik infiltrasyonu ile karakterize çocukluk çağında nadir görülen bir hastalıktır. Genellikle sistit semptomları ile kendini göstermekle beraber obstrüksiyona yol açan asimetrik duvar kalınlaşmasına neden olabilmektedir. Etiyolojisi net olarak bilinmemekte ve tedavi konusunda uzlaşı bulunmamaktadır. Kronik granülomatöz hastalık (KGH), nikotinamid adenin dinükleotit fosfat oksidaz sistemindeki defektler nedeniyle gelişen bir primer immün yetmezliktir. Tekrarlayan, yaşamı tehdit eden bakteriyel, mikobakteriyel ve fungal enfeksiyonlar yanında artmış inflamatuvar yanıt ve granüloma oluşumu ile karakterizedir. ES, KGH'nin inflamatuar komplikasyonları arasında nadiren görülmektedir. Burada KGH ile izlenen ve tekrarlayan ES gelişen bir olgu bildirilmektedir.
Olgu: İki yaşından beri KGH tanısıyla çocuk immünoloji bölümünde takipli 4,5 yaşındaki erkek hasta idrar yaparken yanma ve kanlı idrar şikâyetleriyle başvurdu. Sık idrara çıkma ve ağrılı işeme nedeniyle başvurduğu dış merkezde idrar yolu enfeksiyonu düşünülerek antibiyotik başlandığı, fayda görmemesi ve kanlı idrar şikâyetinin eklenmesi üzerine hastanemize başvurduğu öğrenildi. Fizik muayenesi suprapubik hassasiyet dışında normaldi. İdrar tetkikinde protein 300 mg/dL, kan 50 e/mL, nitrit (-), LE: (-), mikroskopide 16 eritrosit ve 11 lökosit izlendi. Böbrek fonksiyon testleri normal, BK: 18.990 x10^6/L, eozinofil sayısı: 880 x10^6/L, CRP: 30,9 mg/L, sedimentasyon: 20 mm/saat olarak saptandı. İdrar kültüründe üreme olmadı. Üriner ultrasonografisinde (US) her iki böbrekte SFU grade 2 dilatasyon ve mesanede belirgin duvar kalınlaşması (14mm) saptandı. Sistoskopide mesanede papiller-granülomatöz lezyonlar görüldü. Patolojik incelemede, eozinofil ve nötrofil içeren mikst inflamatuar hücre infiltrasyonu, papiller sistit bulguları tespit edildi. ES tanısı konularak oral antihistaminik başlandı ve 7 gün intravezikal deksametazon tedavisi uygulandı. Yanıt alınamaması üzerine oral prednizolon başlandı ve intravezikal hiyaluronik asit uygulandı. Sistemik steroid tedavisinin 7. gününde şikâyetleri düzeldi ve kontrol US'de mesane duvar kalınlığı 5 mm'ye geriledi. Steroid azaltılıp 6 ayda kesildi. İki ay sonra ateş, öksürük şikayetleriyle başvurdu. A. Fumigatus ve non-tüberküloz mikobakteriye bağlı pnömonisi saptandı. Antifungal ve anti-NTB tedaviler verildi.
İki yıl sonra dizürisi tekrarladı. Üriner US'de mesanede asimetrik lobülasyon gösteren kitlesel duvar kalınlaşması (10 mm) görüldü. Sistoskopi eşliğinde alınan biyopside eozinofilden zengin papiller sistit saptandı. Tekrarlayan ES tanısı ile oral prednizolon ve antihistaminik sonrasında semptomları düzeldi. Steroid azaltılarak kesildi. Bir ay sonra hastanın A.fumigatus pnömonisi relaps oldu ve antifungal tedavi verildi. Antihistaminik tedavisine 2 yıl devam edildi. İki yıl sonra babadan hematopoetik kök hücre nakli yapıldı. +10. ayında yakınmasız izlenmektedir.
Sonuç: ES, sistit çocukluk çağında nadir olmakla beraber KGH seyrinde görülebilmektedir. Tedavide antihistaminikler, oral/intravezikal steroid, intravezikal hiyaluronik asit kullanılmaktadır. Kronik sistit bulguları gelişen KGH'li olgularda ES akılda tutulmalıdır. Hastaların steroid yan etkileri özellikle enfeksiyonlar açısından takibi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: dizüri, eozinofilik sistit, kronik granülomatöz hastalık

[Abstract:0177]

Tipik Hemolitik Üremik Sendrom Tanılı Çocuk Hastalarda Prognoz

Neslihan Çiçek[1], Hilal Arat[2], Ayşe Sümeyye Atalay[1], Ülger Altuntaş[1], Özde Nisa Türkkan[1], Serçin Güven[1], Nurdan Yıldız[1], İbrahim Gökçe[1]
[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı İstanbul

Amaç: Tipik Hemolitik Üremik Sendrom (HÜS), çocuklarda akut böbrek hasarının en önemli nedenlerinden birisidir. Hastaların çoğunda tam iyileşme görülmekle birlikte, bazı hastalarda hipertansiyon, proteinüri ve kronik böbrek hasarı gibi uzun dönem sekeller görülebilmektedir. Bu çalışmada tipik HÜS tanılı hastalarımızın başvuru özelliklerini ve uzun dönem prognozlarını değerlendirmeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: 2011-2023 yılları arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Ünitesinde tipik HÜS tanısı ile izlenen 18 hasta (8 erkek, 10 kız) değerlendirildi. Bulgular: Hastaların medyan (IR) başvuru yaşı ve izlem süresi 1.5 (1.8) yaş ve 2.2 (3.9) yıl idi. Başvuruda tGFH (tahmini glomerular filtrasyon hızı) medyan değeri 19.5 (31.3) ml/dk/1.73m2 saptandı, 11 (%61) hastaya diyaliz uygulandı; medyan diyaliz gün sayısı 6 (10) idi. Kan "laktat dehidrogenaz" (LDH) düzeyi ile başvuru tGFH arasında negatif ilişki saptandı (p=0.05). Bir hasta 5. günde nörolojik komplikasyon nedeni ile kaybedildi. Son kontrolde, bir hasta dışında, on yedi hastanın tGFH değerleri normal sınırlarda idi (medyan: 138.1 (53.3) ml/dk/1.73m2), bir (%5.9) hastada tGFH (79 ml/dk/1.73m2) saptandı. İki (%11.8) hasta anti hipertansif tedavi kullanmakta ve 3 (%17.6) hastada proteinüri devam etmekteydi. Son kontrollerinde, başvuruda diyaliz yapılan 10 hasta ve yapılmayan 7 hastanın tGFH değerleri karşılatırıldığında (sırasıyla 122.5±56.3 ve 156.6±18.9 ml/dk/1.73m2) anlamlı fark saptanmadı (p=0.17). Ancak başlangıç diyaliz süresi ile son tGFH arasında negatif ilişki bulundu (p=0.01).
Sonuç: Tipik HÜS'de başvuru LDH yüksekliği akut dönemdeki diyaliz ihtiyacı için, diyaliz süresi ise uzun dönem prognozda böbrek fonksiyonu için yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: Laktat dehidrogenaz, prognoz, tipik hemolitik üremik sendrom

[Abstract:0181]

Çocuklarda idrar yolu enfeksiyonu etkenleri ve antibiyotik direnç oranları

Cansu Dursun[1], İbrahim Gökçe[2], Neslihan Çiçek[2], Ayşe Sümeyye Atalay[2], Serçin Güven[2], Özde Nisa Türkkan[2], Mehtap Sak[2], Ülger Altuntaş[2], Nurdan Yıldız[2], Harika Alpay[2]
[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Bu çalışmada idrar yolu enfeksiyonu (İYE) nedeniyle polikliniğimize başvuran çocukların demografik, klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulgularının saptanması, en sık görülen üropatojenlerin belirlenmesi, güncel antibiyotik direnç oranlarının saptanması, profilaksi ve tedavide kullanılabilecek ajanların belirlenmesi amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Bu çalışmada 01.01.2015-31.12.2023 tarihleri arasında çocuk nefroloji polikliniğimize başvuran, 0-18 yaş arasındaki İYE tanısı almış 520 hasta değerlendirilmiştir.
Bulgular: İdrar yolu enfeksiyonu tanısı almış 520 hastada toplam 692 İYE atağı ve 713 mikroorganizma üremesi çalışmaya dahil edildi. Hastaların %72.3'ü kızdı. Hastaların başvuru ortanca yaşı 72 ay idi. En sık eşlik eden komorbidite spina bifidaydı (%19.2). En sık saptanan ürogenital anomaliler sırasıyla vezikoüreteral reflü (%30.8), nörojenik mesane (%24) ve işeme disfonksiyonu (%13.1) idi. Başvuruların %82.5'i sistit, %17.5'i piyelonefrit idi; atakların %81.9' u tekrarlayan İYE idi. En sık rastlanan başvuru semptomları ateş, idrarda kötü koku, karın ağrısı ve idrar yaparken yanma idi. En sık saptanan gram (-) etkenler sırasıyla Escherichia coli (%61.9), Klebsiella pneumoniae (%17.7) ve Proteus mirabilis (%4.5); en sık gram (+) etken ise Enterococcus faecalis (%6.6) idi. Çalışmamızda ampisilin direnci %77.2, amoksisilin-klavulanat %57.5 saptandı. Sıklıkla kullanılan sefalosporinlerden sefiksim direnci %43.2, sefuroksim aksetil %51.7, seftriakson %40.4 ve sefepim %7.5 idi. Trimetoprim-sulfametoksazol direnç oranı %51, nitrofurantoin %23.2, siprofloksasin %33.9, amikasin %17, gentamisin %21.8 saptandı. En düşük direnç oranına karbapenem grubu (meropenem %1.5, ertapenem %1.7 ve imipenem %5.3) sahipti. Gram (-) üropatojenlerin %45.1'i (297/658) çoklu ilaç direncine (genişlemiş spektrumlu beta-laktamaz, AmpC beta-laktamaz, karbapenemaz üreten bakteriler) sahipti. İlk İYE ve tekrarlayan İYE'de antibiyotik direnç oranları karşılaştırıldığında, imipenem ve trimetoprim-sulfametoksazole karşı tekrarlayan İYE'lerde daha yüksek direnç oranları saptandı. Voiding sistoüretrografi yapılan hastaların %37.8'inde vezikoüreteral reflü; dimerkaptosüksinik asit sintigrafisi yapılan hastaların %47.9'unda parankimal skar saptandı. Son kontrolde hastaların %5'inde proteinüri, %5'inde hipertansiyon vardı. Hastaların sadece %0.8'inde glomerüler filtrasyon hızı 90 ml/dk/1.73m2'nin altında saptandı.
Sonuç: Son yıllarda gereksiz ve uygunsuz antibiyotik kullanımı nedeniyle antibiyotiklere karşı direnç tüm dünyada giderek artmakta ve önemli bir halk sağlığı sorunu haline gelmektedir. Çalışmamızda da benzer şekilde çoklu ilaç direncine sahip patojenlerin hızla arttığı, antibiyotik direnç oranlarında korkutucu bir yükseliş olduğu görülmektedir. Her ülke, her şehir ve hatta her ünite kendi mikro-çevrelerinde değişen antibiyotik direnç oranları nedeniyle kendi direnç profilini belirli aralıklarla gözden geçirmeli, güncel direnç oranlarını belirlemeli, ampirik tedavi seçeneklerini gözden geçirerek olası tedavi başarısızlığını en aza indirgemelidir.

Anahtar Kelimeler: antibiyotik direnci, çocuk, genişlemiş spektrumlu beta-laktamaz, idrar yolu enfeksiyonu, üropatojen

İdrar kültüründe üreyen bakterilerin antibiyotik direnç oranları

	Escherichia coli (%)	*Klebsiella pneumoniae* (%)	*Enterococcus faecalis* (%)	*Proteus mirabilis* (%)	Toplam (%)
Amikasin	19.6	15	-	6.3	17
Amoksisilin-klavulanat	61.2	48.3	0	31.6	57.5
Ampisilin	77.5	99.2	19.2	56.7	77.2
Ertapenem	0.7	6.4	-	0	1.7
Gentamisin	19.7	26.2	-	35.7	21.8
İmipenem	0.2	4.8	-	31.3	5.3
Meropenem	0	4	-	0	1.5
Nitrofurantoin	7.6	58.3	14.3	93.3	23.2
Piperasilin-tazobaktam	17.9	49.2	-	3.1	24.6
Sefepim	6.6	5.6	-	3.1	7.5
Sefiksim	46	52.4	-	6.3	43.2
Seftazidim	46.3	57.1	-	6.3	45.4
Seftriakson	42.4	54	-	9.4	40.4
Sefuroksim	69.4	81	-	43.8	66.7
Sefuroksim aksetil	52.6	70.6	-	15.6	51.7
Siprofloksasin	31.2	48.4	14.9	34.4	33.9
Trimetoprim-sulfametaksazol	51.5	54.4	-	51.6	51

[Abstract:0186]

Proteinüriden Frasier Sendromuna

Ferah Sönmez[1], İmge Beğendi[2], Bülent Uyanık[3], Yaşar Cesur[4], Ganime Çoban[5], Fatma Betül Çakır[6]
[1]Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
[3]Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, İstanbul
[4]Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[5]Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı; Tıbbi Patoloji Bilim Dalı, İstanbul
[6]Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı; Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Frasier Sendromu (FS), psödohermafroditizm, gonadoblastoma ve genellikle adolesan dönemde ilerleyici glomerülopati ile seyreden çok nadir bir hastalıktır. 11p23'te bulunan Wilms tümör baskılayıcı genindeki WT1 spesifik mutasyonlardan kaynaklanır. Burada ilk bulgusu proteinüri olan, biyopsi ile fokal segmental glomerüler skleroz (FSGS) ve genetik incelemesinde WT1 mutasyonu ile Frasier sendromu tanısı alan, siklosporin tedavisine kısmi yanıt alınması ve hiç bulgu olmadığı halde erken gonadoblastom saptanması ile ilginç olan bir olgu sunulmaktadır.
Olgu: Yedi yaşında kız olgu, çocuk nefroloji polikliniğine iki yıl önce başlayan proteinüri ilk bulgusuyla başvurdu. Ağırlık, boy ve kan basıncı normal persentillerde ve dış genitali kız görünümdeydi. İdrarda nefrotik düzeyde proteinüri saptandı. Böbrek fonksiyon testleri, serum albümin ve lipidleri normaldi. Böbrek biyopsisinde FSGS ile uyumlu olan hastanın genetik analizinde WT1 mutasyonu heterozigot pozitif saptandı. Bu nedenle Frasier sendromu düşünülen hastanın kromozom analizinin 46, XY gelmesi ve hormon analizinde hipergonadotropik hipogonadizm saptanması tanıyı destekledi. Görüntüleme yöntemlerinde over bölgesinde iki gonad ve küçük boyutlarda uterus gözlendi. Gonadoblastom yüksek riski nedeniyle yapılan gonadektomide bilateral gonadoblastom saptandı.
Sonuç: literatürde taranabildiği kadarıyla ilk bulgusu proteinüri olan ve kliniği bu şekilde seyreden benzer bir Frasier sendromu olgusuna rastlanmamıştır. Bu olgu münasebetiyle asemptomatik inatçı proteinüride erken dönemde böbrek biyopsisinin ve genetik analizin yapılmasının önemini vurgulamak istedik. Bu olgu ayrıca bize Frasier sendromunda tümör belirteçleri ve görüntülemede patoloji olmasa dahi erken gonadektomi yapılmasının gerekliliğini gösterdi. Frasier sendromunda FSGS için literatürde genelde tedavi önerilmese de siklosprorine kısmi yanıt almış olmamız siklosporinin tedavide denenmesinin yararlı olabileceğini düşündürdü.

Anahtar Kelimeler: Fokal segmental glomerüler skleroz, Frasier sendromu, gonadoblastom, proteinüri, WT1 mutasyonu

[Abstract:0191]

Rinovirus Tarafından Tetiklenen Atipik HÜS Olgusu

Bahruz Huseynli[1], Bahar Büyükkaragöz[1], Kibriya Fidan[1], Betül Öğüt[2], Sevcan Azime Bakkaloğlu[1]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHUS) Coombs-negatif hemolitik anemi, immün olmayan trombositopeni ve böbrek yetmezliği bulguları ile kendini gösteren, ADAMTS13 aktivitesinin normal bulunduğu ve alternatif kompleman yolunun kronik kontrolsüz aktivasyondan kaynaklanan nadir bir hastalıktır (1). Vakaların %15-20'sinde trombositopeni hafiftir veya hiç olmayabilir (2). Viral veya bakteriyel enfeksiyonlar, organ veya kök hücre nakilleri ve ilaçlar gibi çeşitli faktörler tarafından tetiklenebilir (3). Bu yazıda, Rinovirus enfeksiyonu ile tetiklendiği düşünülen aHÜS vakası sunulmuştur. Olgu: 7 yaşında erkek hasta akut tonsillofarenjit tablosundan 5 gün sonra göz kapaklarında ödem, idrar çıkışında azalma ve karın ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Yakın zamanda ishal öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde göz kapaklarında ve alt ekstremitelerinde ödem ve yüksek kan basıncı (140/90 mmHg) mevcuttu. Nörolojik muayenesi doğaldı. İlk hematolojik incelemede hemoglobin 13.6 gr/dl, trombosit 152 x10.e3/uL, retikülosit %0,9, periferik yaymada şistosit <%1, haptoglobulin 1.7gr/l (0.3-2), biyokimyasal incelemede kreatinin 6,6 mg/dl, potasyum 6.3mEq/l, albümin 3,6 gr/dl, C3 0,34 gr/l (0,9–1.8gr/l), C4 0.13 gr/l (0.1-0.4) ve ultrasonografide hiperekojenik böbrekler saptandı. Nazofarengeal sürüntü örneğinde multipleks-PCR ve genotipleme ile Rinovirus tanımlandı. Başvuru anından itibaren idrar çıkışı olmayan hastaya 3. Gün yapılan renal biyopside trombotik mikroanjiyopati ile saptandı. Otoantikor profilinde pozitiflik yoktu. Plazma ADAMTS13 aktivitesi normal olan hastaya atipik HÜS (aHÜS) tanısı konuldu ve meningokok aşılamasından hemen sonra ekulizumab tedavisi başlandı. Altı aylık tedavi sürecinin ardından ekulizumab ile iyileşme sağlanması ve 6. ayda aHÜS için yapılan genetik testte mutasyon saptanmaması üzerine ekulizumab sıklığı azaltılmaya çalışıldığında proteinüri gelişmesi nedeniyle 2 hafta arayla Ekulizumab tedavisine devam edildi. Hastamız tanının 14. ayında ekulizumab tedavisi altında relaps göstermeksizin izlenmektedir. Tartışma: Atipik HÜS, genetik yatkınlığı olan bireylerde çoğu kez enfeksiyonlarla tetiklenen, nadir ancak ciddi bir hastalıktır. Vakaların yaklaşık %60'ında hastalığın genetik kökenli olduğu bilinmektedir ve genellikle faktör H ve MCP proteinini etkileyen mutasyonlar ile ilişkilidir. Literatürde Rinovirus ile aHÜS bildirilmese de, aHUS dışı glomerüler hastalıkların nüksü ile ilişkili yayınlar mevcuttur (4). Bu tetikleyici faktörleri anlamak ve mümkünse kaçınmak çok önemlidir.Hastamızın Rinovirusla tetiklenen aHUS tanısı alan ve başarıyla tedavi edilen ilk olgu olduğunu öne sürmekle birlikte, Rinovirus enfeksiyonu ile aHÜS birlikteliği olasılığı da göz ardı edilemez.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, atipik hemolitik üremik sendrom, rinovirus

[Abstract:0193]

Böbrek Nakli Sonrası Gelişen Dirençli Parvovirüs B19 Enfeksiyonu; Olgu Sunumu

Hülya Nalçacıoğlu, Demet Tekcan Karalı, Emine Yetişkin Ocak, H.gözde Önal
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun

Amaç: Böbrek nakli sonrası anemi, birçok faktöre bağlı olarak gelişebilen yaygın bir komplikasyondur. Etiyolojide demir eksikliği, eritropoietin eksikliği, kronik inflamasyon, immünsüpresif ilaçlar ve viral enfeksiyonlar yer alabilir. Parvovirüs B19 (PB19), özellikle immünsüprese hastalarda saf eritrosit aplazisi ile seyreden dirençli anemiye neden olabilir. Sağlıklı bireylerde genellikle kendiliğinden sınırlanan bir enfeksiyon olan PB19, immünsüpresyon altındaki hastalarda uzamış viremik seyir ve tekrarlayan anemi atakları ile komplike hale gelebilir. PB19 enfeksiyonu genellikle eritroid öncül hücrelerine bağlanarak eritropoezi baskılar ve retikülositopenik anemi gelişimine yol açar. Böbrek nakli sonrası hastalarda PB19 enfeksiyonunun tanısı düşük retikülosit sayısı, kemik iliğinde dev pronormoblastların varlığı ve PB19 PCR pozitifliği ile konulur. Yönetiminde immünsüpresif tedavi optimizasyonu, intravenöz immünoglobulin (İVİG) ve destekleyici tedavi kritik öneme sahiptir. Bu olgu sunumunda, böbrek nakli sonrası 8. ayda gelişen, transfüzyon ihtiyacı ve tekrarlayan İVİG tedavisi gerektiren dirençli PB19 enfeksiyonu olan 16 yaşındaki bir erkek hasta sunulmaktadır
Olgu: 16 yaşında erkek hasta, canlı vericiden böbrek nakli sonrası immünsüpresif tedavi (takrolimus, mikofenolat mofetil, prednizolon) altında izlenirken, nakilden 8 ay sonra dirençli anemi gelişmesi üzerine değerlendirildi. Hemoglobin seviyesi belirgin derecede düşük (Hb < 5 g/dL) olup tekrarlayan transfüzyon ihtiyacı doğdu. Retikülosit sayısı düşük, kemik iliği aspirasyonu saf eritrosit aplazisi ile uyumlu bulundu ve PB19 PCR testi pozitif saptandı. Tedavide öncelikle immünsüpresif tedavi azaltıldı ve ardından hastaya 2 g/kg dozunda IVIG ardışık 5 gün boyunca uygulandı. Tedavi sonrası hastanın hemoglobin seviyesi kısmen yükselse de anemi tekrarladı. Ek IVIG uygulaması sonrası hastanın hemoglobin seviyesinde belirgin düzelme görüldü.
Sonuç: PB19 enfeksiyonu, böbrek nakli sonrası dirençli anemi etiyolojisinde mutlaka düşünülmelidir. Tedavide öncelikli olarak immünsüpresif tedavi azaltılması, ardından IVIG uygulaması ve gerekli durumlarda immünsüpresyonun yeniden düzenlenmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Böbrek nakli, Dirençli anemi, İmmünsüpresif tedavi, İntravenöz immünoglobulin, Parvovirüs B19

[Abstract:0194]

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı tanılı hastada IgA-dominant diffüz proliferatif glomerülonefrit: İlk pediatrik olgu sunumu

Bahruz Huseynli[1], Bahar Büyükkaragöz[1], Kibriya Fidan[1], İpek Işık Gönül[2], Oğuz Söylemezoğlu[1]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH) kalıtımsal kistik böbrek hastalığı olup, her 400-1.000 canlı doğumdan 1'ini etkiler. Genetik olarak heterojen olup, olguların yaklaşık %85'i PKD1 mutasyonlarına, %15'i ise PKD2 mutasyonlarına bağlıdır.1 Hastalarda en sık klinik bulgular hematüri ve hipertansiyondur. Proteinüri şiddeti değişken olmakla birlikte çoğunlukla non-nefrotik düzeydedir. Nefrotik düzeyde proteinüri ve nefrotik sendrom (NS) ise nadiren bildirilmiştir.2 Bu yazıda, ODPBH nedeniyle izlenirken nefrotik düzeyde proteinüri saptanan ve IgA-dominant diffüz proliferatif glomerülonefrit tanısı alan bir pediatrik olgu sunuldu.
Olgu: 3 yaşındayken ailesinde ODPBH öyküsü olması nedeniyle yapılan üriner sistem ultrasonografisinde (USG) sağ böbrekte kist saptanarak kliniğimizde izleme alınan hastaya genetik taramada PKD1 (c.11863>T p.Q3955) geninde heterozigot dominant mutasyon görülmesi üzerine ODPBH tanısı konuldu. Hastanın izlemde kan basıncı ve böbrek fonksiyon testleri normaldi, proteinürisi yoktu. 7 yaşındayken bir gün sürüp düzelen makroskopik hematüri nedeniyle poliklinik kontrolüne gelen hastanın fizik incelemesinde kan basıncı: 110/70 mmHg (p/p) olup, ödem saptanmadı. Laboratuvar testlerinde kan üre azotu: 15 mg/dl, kreatinin: 0,44 mg/dl, total protein: 6,8 gr/dl, albümin: 3,3 gr/dl, tam idrar tetkikinde protein: 4+, mikroskopide 216 eritrosit/hpf, 24 saatlik idrarda protein: 416 mg/m'/saat saptandı. Serum kompleman düzeyleri normaldi, viral belirteçleri ve otoantikorları negatifti. Üriner sistem USG'de her iki böbrekte grade 1 ekojenite artışı ve multipl kistler saptandı. Nefrotik düzeyde proteinüri varlığı nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinde 37 glomerülün hiçbirinde global/segmental skleroz veya kresent oluşumu yoktu. Ancak glomerüllerin çoğunda belirgin mezangial hipersellülarite, bazılarında ise segmental endokapiller hipersellülarite mevcuttu. İmmünofloresan incelemede IgA ++ depolanma belirlendi. Bu histopatolojik bulgularla IgA-dominant diffüz proliferatif glomerülonefrit tanısı alan hastaya 4 hafta boyunca 2 mg/kg/gün oral steroid tedavisi uygulandı. Tedaviye yanıt alınamaması üzerine 3 gün boyunca intravenöz pulse metilprednizolon verildi. Steroid tedavisi 6 haftaya tamamlanan hastada 24 saatlik idrarda proteinüri: 187 mg/m2/saat olması üzerine takrolimus tedavisi başlandı. Bu tedavinin 4. ayında tam remisyon elde edildi ve sonrasındaki 1 yıllık izlemde relaps izlenmedi.
Tartışma: Çocuklarda veya erişkin hastalarda ODPBH'nın nefrotik düzeyde proteinüri veya NS ile birlikteliği nadirdir. ODPBH'li çocuklarda en sık görülen NS nedeni minimal lezyon hastalığı (MLH) olup, steroid yanıtının genellikle iyi olduğu ancak direnç varlığında takrolimus kullanılabileceği bildirilmiştir.3 Yetişkin ODPKB hastalarında ise en sık altta yatan nedenler fokal segmental glomerüloskleroz ve membranöz nefropatidir. Olgumuz ODPBH ile IgA-dominant diffüz proliferatif glomerülonefrit birlikteliği gösteren ilk çocuk olgudur. Bu olguda olduğu gibi böbrek biyopsisinde proliferatif lezyonlar tespit edildiğinde agresif immünosupresif ajanlara ihtiyaç duyulabilir.4 ODPBH'li çocuklarda nefrotik düzey proteinüri gibi atipik klinik bulgular varlığında doğru tanı ve tedavi için böbrek biyopsisinin önemi akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı, Glomerülonefrit, Proteinüri

[Abstract:0195]

Çift Tehdit: Alport Sendromu ve Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı Birlikteliği

Derya Cevizli[1], Bahriye Atmış[2]
[1]Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Alport Sendromu (AS) ve Polikistik Böbrek Hastalığı (PKBH), genetik geçişli böbrek hastalıklarıdır. AS, bazal membranın temel bileşenlerinden biri olan tip 4 kollajenin hatalı üretimi sonucu ortaya çıkar. Böbrek yetmezliği, sensörinöral işitme kaybı ve göz bulguları ile seyreder. PKBH, böbreklerde çok sayıda kistik yapının gelişmesiyle karakterizedir. En yaygın formu otozomal dominant PKBH (ODPKBH) dır. Renal fonksiyonlarda bozulma, hipertansiyon ve hematuri gibi komplikasyonlara yol açabilir. AS ve ODPKBH'nin birlikteliği, böbrek fonksiyonlarının hızlı bozulmasına ve erken dönem böbrek yetmezliğine yol açabilir. Bu sunumda, birlikteliği nadir görülen AS ve ODPKBH olan bir olgu incelenmiştir.
Olgu: 14 yaşında kız hasta 3-4 yıldır devam eden mikroskobik hematüri nedeniyle çocuk nefroloji polikliniğine yönlendiriliyor. Özgeçmişinde babasında böbrek yetmezliği ve işitme kaybı olan hastanın tetkiklerinde BUN: 14.9 mg/dl, kre: 0.52 mg/dl, alb: 4.8 g/dl, Na: 139 mmol/L, K:4.4 mmol/L, tam idrar tetkiki: eritrosit 2+, mikroskobi: 34 eritrosit, spot idrarda protein/kreatin: 0,3, 24 saatlik prtotein: 7 mg/m2/saat olması üzerine istenilen genetik incelemede COL4A5 geninde heterozigot mutasyon (C.4499 delG p.G1500fs*48) tespit edilen olgu Alport Sendromu tanısıyla takibe alındı. Hastanın takibinde çekilen kontrol USG sinde ilk tanı anında olmayan bilateral kortikal kistler saptandı. PKBH açısından genetik inceleme yapılan hastada PKD1 (c.7429 C>T p. R2477C) geninde heterozigot mutasyon tespit edilmesi üzerine hastaya Alport sendromu yanı sıra ODPKBH teşhisi koyuldu. Hastanın son kontrolünde BUN: 12 mg/dl, kre: 0.54 mg/dl, alb: 4.9 g/dl, Na: 141 mmol/L, K:4.3 mmol/L, tam idrar tetkiki: eritrosit: 2+, mikroskobi: 43 eritrosit, spot idrarda protein/kreatin: 0,18 dir. Hastanın takibinde hipertansiyonu olmadı. Proteinüri nedeniyle halen ACEİ kullanmaktadır.
Sonuç: AS ve ODPKBH'nın aynı anda varlığı, böbrek fonksiyonlarının hızlı bozulmasına yol açarak erken dönem böbrek yetmezliği riskini artırabilir. Bizde birlikteliği nadir görülen bu iki genetik patolojiye sahip olgumuzu bildirmek ve her iki hastalığın birlikte izlenmesinin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: alport sendromu, polikistik böbrek hastalığı, böbrek yetmezliği

[Abstract:0196]

Tekrarlayan kusma ve kilo alamama nedeni ile başvurup infantil sistinozis tanısı alan beş aylık hasta

Buket Esen Ağar[1], Aslıhan Kara[2], Metin Kaya Gürgöze[2], Onur Recep Gündüz[3]
[1]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD., Elazığ
[3]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik, Elazığ

Amaç: Bu bildiride kusma, kilo alımında duraksama yakınması ile başvurup etiyolojik taramalar sonucu sistinozis tespit edilen olgunun sunulması amaçlanmıştır.
Olgu: Beş aylık erkek hasta son iki aydır kilo alamama ve sık sık olan kusmaları nedeni ile polikliniğe başvurdu. Son bir aydır 800 gram kadar kilo kaybı öyküsü vardı. Aile tarafından poliüri tarifleniyor olup daha önce bilinen bir hastalığı yoktu. Kullandığı bir ilaç yoktu. Zamanında ve 3700 gram ağrılığında doğan hastanın annesi ve babası arasında kuzen evliliği vardı. Hastamız ailenin beşinci çocuğu olup ilk çocuğun iki aylık iken metabolik hastalık şüphesi ile exitus öyküsü mevcut idi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 6.4kg, boyu 63cm olup hafif dehidratasyon bulguları görüldü. Aldığı ve çıkardığının takibinde 4.1cc/kg/saat ile poliürisi vardı. Laboratuvar tetkiklerinde üre 9mg/dL, kreatinin 0.27mg/dL, sodyum 130mmol/L, klor 104mmol/L potasyum 2.8mmol/L, fosfor 1.4mg/dL idi. Kan gazında pH 7.29, HCO3 16 olup anyon açığı normal aralıkta hesaplandı. Tam idrar tetkikinde +3 glukoz +2 protein olup bakılan tübüler testlerinde FeNA %0.27 ve FeK%20 idi. TRP %69 ile düşüktü. Hiperkalsiürisi olan hastanın renal USG'sinde bilateral böbrekte medüller alanda sağda daha belirgın olmak üzere ekojenıte artışları nefrokalsinozis ile uyumlu idi. Ayrıca bilateral böbreklerde milimetrik ebatta kristalloidler izlendi. Hastaya intravenöz sıvı desteğinin yanında potasyum, bikarbonat ve nötral fosfat tedavileri başlandı. Hipokalemik normal anyon açıklı metabolik asidozu ile birlikte proteinüri, glukozüri, poliüri ve polidipsi olan hastanın tübüler testlerinin de etkilenmiş olması nedeni ile hastada proksimal renal tübüler asidoz (pRTA) düşünüldü. Serum elektrolit düzeylerine göre tedavileri oral olarak düzenlendi. Metabolik birikimler açısından yapılan göz muayenesinde özellik saptanmadı. pRTA bulguları nedeni ile periferik kandan çalışılan yeni nesil dizi analizinde CTNS geni homozigot patojenik varyant saptanarak sistinozis tanısı konuldu. Hastanın tedavisine sisteamin eklenerek takiplerine devam edilmektedir.
Sonuç: Çocuklarda pRTA'ya neden olan sistinozis gibi hastalıklar ilk olarak tekrarlayan kusma, kilo alımında yavaşlama, glukozüri ve proteinüri gibi bulgular oluşturabileceğinden mutlaka akılda bulundurulmalıdır. pRTA'ya uygun klinik ve laboratuvar bulguları olan hastaların korneal sistin kristali birikimi yokken dahi sistinozis olabileceği göz önünde bulundurularak genetik olarak tetkik edilmesi düşünülmelidir. Çünkü sistinozis tedavisine erken başlanılmaması halinde böbrek yetmezliği gelişme hızı artmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Renal tübüler asidoz, Sistinozis

[Abstract:0197]

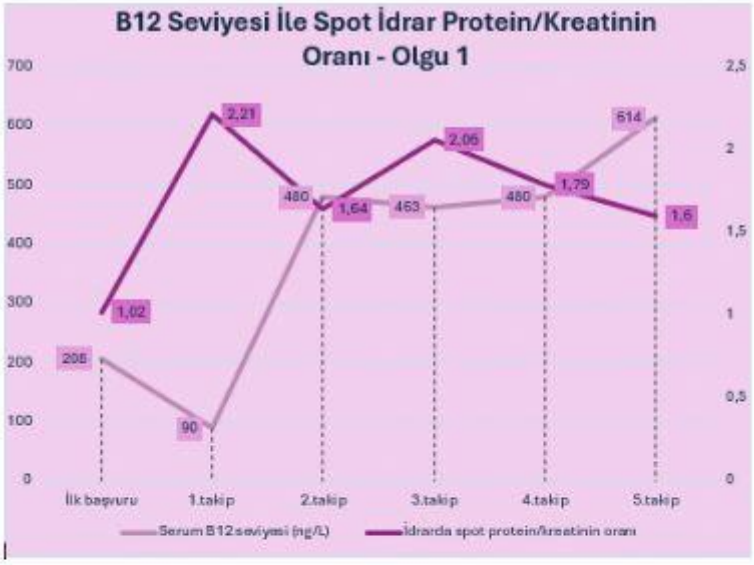
AMN geninde homozigot mutasyonu olan iki kardeşte Imerslund-Gräsbeck Sendromu

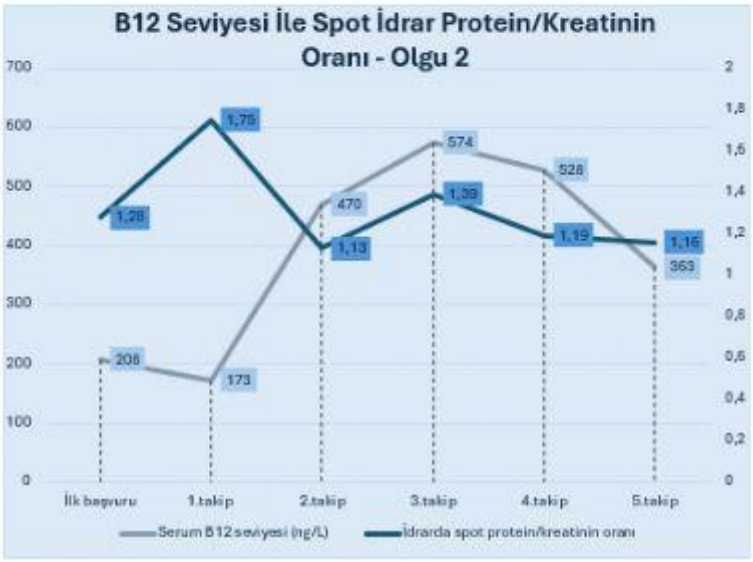
Elif Ezgi Genç, Asiye Gültekin Soylu, Evra Çelikkaya, Bahriye Uzun Kenan, Yasemin Baran, Deniz Karakaya, Tülin Güngör, Evrim Kargın Çakıcı, Aysun Çaltık Yılmaz
Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Ankara

Amaç: Imerslund-Gräsbeck sendromu (IGS, OMIM #261100) B12 eksikliğine bağlı megaloblastik anemi ve proteinüri ile karakterize, otozomal resesif kalıtılan, parenteral B12 tedavisine yanıt veren nadir bir hastalıktır. Sunduğumuz bu iki olguda ailesel proteinürisi olan hastaların eşlik eden B12 eksikliğine bağlı megaloblastik anemi ve IGS açısından değerlendirilmesi gerektiğinin vurgulanması amaçlanmıştır.
Olgu: Olgu 1: Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu (İYE) nedeni ile takip edilen 6 aylık kız hastanın alınan öyküsünde sık üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) geçirdiği, anne babasının 1.dereceden akraba (kuzen) olduğu, hastanın 5 yaşındaki kardeşinin (Olgu 2) proteinüri nedeni ile tetkik edildiği öğrenildi. Proteinüri etyolojisine yönelik bakılan tetkiklerinde serum kreatinin düzeyi 0,25 mg/dL, albümin 45,6 g/L, sabah ilk idrarda protein 2+, spot protein/kreatinin oranı (SPC) 2,02, yapılan işitme ve görme muayenesi, üriner sistem ve renal doppler ultrasonografisi (USG) normal olarak sonuçlandı. İzlemde idrar spot protein/kreatinin düzeyi nefrotik düzeyde seyreden hastada hipoalbuminemi ve ödem gelişmedi.
Olgu 2: Olgu 1'in proteinüri nedeni ile tetkik ve takip edilen 5 yaşındaki erkek kardeşinin alınan öyküsünde 2 kez İYE ve sık ÜSYE geçirdiği, anne ve babasının 1.dereceden kuzen olduğu, ilk başvuruda tetkiklerinde serum kreatinin düzeyi 0,27 mg/dL, albümin 44,9 g/L, sabah ilk idrarda protein 2+, SPC: 1,56; hemoglobin 12,9 mg/dL MCV 76,7 fL, C3-C4 düzeyi normal, ANA-ANCA negatif, üriner ve renal doppler USG normal olarak sonuçlandı. Vitamin B12 düzeyi 208 ng/L olması üzerine B12 replasmanı ve antiproteinürik etkisi nedeniyle 0,1 mg/kg/gün enalapril başlandı.
Bulgular: Proteinüriye eşlik eden B12 eksikliği, kardeşinde proteinüri öyküsü ve anne baba arasındaki akrabalık nedeniyle İGS açısından genetik tetkik edilen her iki hasta AMN NM_30943 Imerslund-Grasbeck syndrome 2 OR (618882) c.208-2A>G p.? (rs386834170) Homozigot Patojenik olarak sonuçlanması üzerine Çocuk hematoloji bölümüyle değerlendirilerek aylık parenteral B12 tedavisi ile takip ediliyor. Anne ve babanın yapılan genetik incelemesinde taşıyıcı oldukları görüldü.Hastaların tedavi sonrası proteinürisi Tablo 1'de verilmiştir.
Sonuç: IGS'nda megaloblastik anemiye eşlik eden enfeksiyon sıklığında artış, proteinüri ve ilerleyen dönemlerde B12 eksikliğine bağlı nörolojik semptomlar görülebilir. Hastalığın tanınması ve uygulanacak parenteral B12 tedavisinin proteinüri üzerinde kanıtlanmış etkisi olmamasına rağmen nörokognitif semptomların ve anemiye bağlı komplikasyonların giderilmesi ile morbiditenin azaltılması açısından önemlidir. Yapılan çalışmalarda hastalarda böbrek fonksiyon bozukluğu saptanmamış olmasına rağmen hastaların uzun dönem takipleri bulunmamaktadır. İGS hastalarının kronik böbrek hasarı açısından uzun dönem takibi ile ilgili daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Imerslund-Gräsbeck sendromu, megaloblastik anemi, proteinüri, B12 eksikliği

B12 Seviyesi İle Spot İdrar Protein/Kreatinin Oranı - Olgu 1 ve Olgu 2





[Abstract:0199]

Renal allogreft reddi ve sistemik hiperinflamasyon olgusunda anakinra deneyimi

Eda Kayhan[1], Sibel Yel[2], Seçil Köse[2], Ali Baykan[3], Ayşenur Paç Kısaarslan[1], İsmail Dursun[2], Muammer Hakan Poyrazoğlu[2]
[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kayseri
[3]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri

Amaç: Kronik böbrek hastalığı tedavilerdeki yeni gelişmelere rağmen halen morbiditesi ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. İmmün mekanizmalar böbrek hastalıklarında ve organ reddinde önemli bir rol oynar. Bu hastalarda, kronik inflamasyon önemli bir komorbid durumdur ve iyi tanımlanmıştır. Ancak akut sistemik hiperinflamasyon kliniği daha az görülmektedir. Renal allogreft reddi sonrasında akut sistemik hiperinflamasyon gelişen bir olgu sunulmuştur.
Olgu: On yedi yaşında erkek olgu, bir günlükken anal atrezi operasyonu, bir aylıkken de bilateral hidroüreteronefroz nedeni ile bilateral nefrostomi operasyonu geçirdi. Üç yaşında bilateral grade 5 vezikoüreteral reflü ile opere olan olgu altı yaşında kronik böbrek yetmezliği tanısı aldı. On dört yaşında iken annesinden renal transplantasyon yapıldı. Serum kreatinin yüksekliği ve akut rejeksiyon atakları nedeni ile rejeksiyon karşıtı tedaviler aldı. İmmünsüpresif tedaviler altında yapılan son böbrek biyopsisinde de nova C3 glomerülopati tespit edildi, ekulizumab tedavisi başlandı. Proteinüri kontrol altına alınamayan ve serum kreatinin değerleri giderek artan olguda allogreft rejeksiyonu ve son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle tekrar hemodiyaliz başlandı. Steroid dışındaki immunsupresif tedaviler azaltılarak kesildi.
Hemodiyaliz tedavisinin yaklaşık birinci ayında, hipertansif seyreden olgu göğüs ağrısı, nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Perikardiyal efüzyon, perikardit saptanan olguya antibiyoterapi, metilprednizolon ve semptomatik tedaviler başlandı. Şikayetleri giderek artan olguda perikardiyal tamponat gelişmesi üzerine perikardiyal drenaj uygulandı, sıvı yükünden bağımsız masif plevral efüzyon da gelişmesi üzerine göğüs tüpü takıldı. Kliniği kötüleşen olgu mekanik ventilatöre bağlandı. İzleminde dirençli ateşi olan, akut faz reaktanları yüksek seyreden olgunun enfeksiyöz açıdan değerlendirilmesinde anlamlı patojen saptanmadı. Sistemik hiperinflamasyon lehine değerlendirilen olguya anti IL-1 (anakinra) tedavisi başlandı. Anakinra tedavisi ile kliniğinde belirgin düzelme sağlandı, ateşi ve akut faz reaktanları düştü, göğüs tüpü çekildi, perikardiyal efüzyon belirgin geriledi. Eşlik edebilecek otoinflamatuvar hastalıklar açısından genetik çalışma istendi.
Takibine serviste devam edilen olguda hemodiyaliz ve medikal tedavilerle kontrol altına alınamayan malign hipertansiyon endikasyonu ile trans böbreğe nefrektomi yapıldı. Anakinra tedavisi ile taburculuk planı yapılan olgu ani gelişen aort diseksiyonu ve aritmi nedeniyle eksitus oldu.
Sonuç: Anakinra temel olarak otoinflamatuvar romatolojik hastalıklarda kullanılan anti IL-1 tedavisidir. Böbrek naklinde pre-operatif güvenli kullanımı bildirilmiştir. Olgumuzda allogreft reddi sonrasında oluşan bir sistemik hiperinflamasyon tedavisinde anakinra etkili olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Anakinra, hiperinflamasyon, renal allogreft reddi

[Abstract:0200]

Kronik pankreatit zemininde pankreatik psödokist gelişen Schimke immunoosseöz displazisi olgusu

Nimet Şaşmaz Nurdağ[1], Görkem Şahin[1], Zahide Orhan Ok[1], Bahriye Atmış[1], Ferhat Pişkin[4], Ali İşlek[3], Dilek Özcan[2], Aysun Karabay Bayazıt[1]
[1]Çukurova Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Çukurova Üniversitesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı
[3]Çukurova Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı
[4]Çukurova Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Schimke'nin immünosseöz displazisi (SIOD), SMARCAL1 genindeki biallelik mutasyonlardan kaynaklanan otozomal resesif kalıtımlı oldukça nadir multisistemik bir hastalıktır. SIOD spondiloepifizyal displazi, FSGS'ye bağlı progresif böbrek fonksiyon bozukluğu ve hücresel immün yetmezlikle karakterizedir. Diğer yaygın bulgular; serebral iskemi, migren benzeri baş ağrıları, hiperpigmente maküller, korneal opasiteler, mikrodonti, entelektüel gecikme, tekrarlayan enfeksiyonlar, erken ateroskleroz, hipotiroidizm, serebellar atrofi ile testiküler hipoplazidir. Bu olgu sunumunda diyaliz replasman tedavisi sırasındayken akut pankreatit atakları sonrası gelişen kronik pankreatit zemininde gelişen psödokist ve komplikasyonlarının prognoz üzerine etkisi sunuldu. Olgu: Anne ve babası ikinci dereceden akraba olan 10 yaş 7 aylık kız hasta ilk kez 4 yaşında çocuk nefroloji polikliniğine proteinüri nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede büyüme geriliği, gövdesinde hiperpigmente maküller, lomber lordoz belirgin ve mikrosefali mevcuttu. Hastanın 4 yaşında iken ilk başvuru tetkiklerinde BUN: 6 mg/dl, kreatinin: 0,13 mg/dl, albümin: 3,1 g/dl ve spot idrar protein/kreatinin oranı 4.5 mg/mg saptandı. Hastanın SMARCAL1 geninde homozigot mutasyon ablası da 5 yaşında iken nefrotik sendrom tanısı almış ve 7 yaşında periton diyaliz programına başlanmış ve kısa bir süre sonra kardiyovasküler nedenlerden vefat etmişti. Hastanın ailesi ilerleyen süreç boyunca verilen ve önerilen tedavileri kullanmadı ve takiplerinde düzenli devam etmedi. Hastanın 10 yaşında son dönem böbrek yetmezliği gelişti ve periton diyaliz tedavisine aile zor ikna edilerek başlandı. Peritonit nedeniyle hastanede yaterken açıklanamayan şiddetli karın ağrıları olması üzerine gönderilen tetkiklerinde amilaz 1775 U/L ve lipaz 2281 U/L gelmesi üzerine akut pankreatit tanısı aldı. Ancak pankreatik enzim düzeyleri dirençli şekilde yüksek seyretti. Yapılan görüntüleme tetkiklerinde pankreas kuyruk kesiminde 5x3.5 cm psödokist ile uyumlu görünüm saptandı. Girişimsel radyoloji tarafından kist içine pigtail takıldı. Peritonit kontrol altına alınamadığından hasta hemodiyaliz programına alındı. Takiplerinde pankkreas başındada kist gelişti, kist içine yeni bir pigtail takıldı. Sonuç: Schimke İmmunoosseöz Displazi (SIOD), çocukluk çağında nadir görülen, nefrotik sendromla başlayıp progresif böbrek fonksiyon kaybı ve kronik böbrek yetmezliğiyle seyreden bir hastalıktır. Literatürde, SIOD hastalarında pankreatit gelişimine dair bir ilişki bulunmamaktadır. Ancak, bu çalışmada sunulan olguda, kronik böbrek yetmezliği, iskelet displazisi ve immün yetmezlik ile birlikte seyreden SIOD hastasında, kronik pankreatite bağlı psödokist gelişimi gözlemlenmiştir. Çoklu ilaç kullanımı, periton diyalizi öyküsü ve immün yetmezlik durumu göz önünde bulundurulduğunda, pankreatit gelişiminin bu faktörlerin birleşimiyle tetiklendiği düşünülmüştür. Bu vaka, SIOD'lu hastalarda pankreatit gelişme riskine dikkat çekmekte ve bu alanda daha fazla araştırma yapılması gerektiğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: pankreatit, psödokist, böbrek yetmezliği, Schimke immünoosseoz displazisi

[Abstract:0204]

Steroid dirençli nefrotik sendromlu bir olguda ödem ve hipertansiyonun hemodiyaliz ile kontrolü

Gülce İmamoğlu, Şükriye Hacıkara, Ökkeş Özgür Mart, Gizem Doğan, Fatma Mutlubaş
Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Nefrotik sendrom (NS) hastalarında ödemin sebebi olarak farklı hipotezler mevcuttur. Periferal ödemin sebebi olarak onkotik basınçtaki azalmayı ve dolayısıyla damar içi volüm azalmasını savunan bir görüş ile ödemin sebebinin sodyum retansiyonu ve bununla ilişkili intravasküler volüm artışı olduğunu savunan karşıt görüşü içermektedir. Burada intravasküler volüm artışı sebebiyle ödem ve hipertansiyonu gelişen, idrar çıkışı olmasına rağmen bulguları kontrol altına alınamayan ve hemodiyaliz ile kontrolün sağlandığı bir vaka sunulmuştur.
Olgu: Steroid dirençli NS, hipotiroidi ve evre 5 kronik böbrek yetmezliği (KBY) tanısı ile izlenen 7 yaş 3 ay kız hasta ateş, öksürük şikayeti ile başvurdu. Ampirik seftriakson başlandı. Tetkiklerinde üre: 175 mg/dl kreatinin: 6,55 mg/dl, albümin: 2,2 g/dL serum reaktif protein: 9,9 mg/L sedimentasyon:124 mm/saat olarak saptandı. Hiperlipidemisi mevcuttu. Başvuru kilosu:19 kg (bazal kilo:17,5 kg) ölçüldü. Hipoalbuminesi ve anazarka tarzı ödemi gelişen hastada yatışının 3.gününde albümin ve furosemid replasmanları başlandı. Evre 2 hipertansiyon nedeniyle amlodipin, enalapril ve metildopa tedavileri düzenlendi. Ödem ve kan basıncı(KB) regülasyonuna katkı sağlaması açısından spironolakton hidroklorotiyazid eklendi. İlk 18 günde 6 defa albumin replasmanı yapıldı. Günlük ödem ve balans seyrine göre furosemid uygulandı. Dirençli hipertansiyon, volüm yükü, izlemde gelişen metabolik asidoz ve elektrolit dengesizliği nedeniyle diyaliz planlandı. Periton diyaliz katateri olgunlaşma sürecindeyken geçici hemodiyaliz(HD) katateri takıldı. Günlük ultrafiltrasyon(UF) ve aralıklı HD ile hiponatremi ve ödem düzeltildi. KB 160/110 mmhg iken gözlerde sola deviasyon, atonik vasıfta 3 dk nöbet geçirdi, midazolam uygulandı. Fenitoin yüklendi. Malign hipertansiyon açısından esmolol infüzyon başlandı. Solunumsal asidoz nedeniyle entübe edildi, 12.saatinde stabil seyretmesi üzerine ekstübe edildi. Hemodiyofiltrasyon ile KB regülasyonu sağlandı, oral antihipertansif tedaviye (amlodipin-enalapril) geçildi. Kranial manyetik rezonans posterior reversibl ensefalopati sendromu açısından anlamlı olan occipital bölgede difüzyon kısıtlılığı saptandı. Elektroensefalografide epileptik deşarj izlenmemesi üzerine fenitoin kesildi. Nörolojik muayenede sekel saptanmadı. HD nedeniyle idrar çıkışı kademeli azalan ve hipoalbuminemisi-hiponatremisi düzelen hastada HD ile izlemin 18.gününde periton diyalizine geçildi.
Sonuç: NS olan KBY hastalarında ödem yönetiminde intravasküler volüm durumuna karar vermek önem arz etmektedir. Hastanın klinik durumu, nabız dolgunluğu, taşikardisi gibi faktörler yanında böbrek fonksiyon testlerindeki ve hematokritteki artış, artmış BUN/kreatinin oranı, FeNa'da azalma ve üriner potasyum indeksindeki artış ile ekokardiyografik değerlendirmeler önemlidir. Bu vaka ile halen idrarı olan bu hastalarda UF ile volüm yükünün azaltılması yanında idrar miktarı da azalmakta olup bunun proteinüriyi azalttığı ve albümin düzeyinin yükselmesine katkı sağladığı speküle edilebilir. Hastada idrar çıkışı devam etmesine rağmen konvansiyonel tedavilere direnç durumunda volüm yükünü ve komplikasyonları azaltmak için UF gerekliliğini göstermesi ve NS ödem patogenezinde hipervolemik hipotezi desteklemesi bakımından önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, ödem, hipertansiyon, hemodiyaliz

[Abstract:0205]

Son dönem böbrek yetmezliği nedeniyle hemodiyaliz tedavisi alan üç olguda posterior reversible ensefalopati sendromu

Gülce İmamoğlu, Şükriye Hacıkara, Ökkeş Özgür Mart, Gamze Sarıkaya Uzan, Fatma Mutlubaş
Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES) benzer nörogörüntüleme bulgularına sahip; baş ağrısı, görme kaybı, mental durum değişikliği, nöbet gibi semptomları ve heterojen etyolojileri içeren klinik-radyografik bir antitedir. Genellikle benign ve geri dönüşümlü olarak kabul edilmesine rağmen, bu sendromun pediatrik hastalardaki özellikleri belirsizliğini korumaktadır.
Olgu 1: Joubert sendromuna sekonder son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) nedeniyle hemodiyaliz (HD)'e alınan, sol ventrikül hipertrofisi ve kalp yetmezliğiyle izlenen ve antihipertansif tedavi (karvedilol-amlodipin-enalapril) alan 12 yaş 6 ay kız hasta, HD esnasında ateş şikayetiyle yatırıldı. Katater ilişkili enfeksiyon için antibiyoterapi başlandı. Kan basıncı (KB) 180/110 mmhg'yken jeneralize tonik klonik vasıfta nöbet geçirdi. Midazolam uygulandı, levetiresetam yüklendi. Malign hipertansiyon açısından esmolol infüzyonu başlandı. Anürik olan hastanın KB yüksek seyretmesi üzerine hemodiyofiltrasyon (HDF) uygulandı. KB regüle seyretti, oral antihipertansif tedaviye (karvedilol-amlodipin-enalapril ve metil dopa) geçildi. Kranial Manyetik rezonans (MR) T2'de hiperintens patolojik değişiklik ve serebellar hemisfer atrofik izlendi, difüzyon kısıtlılığı gözlenmedi. Elektroensefalografi (EEG)'de sol frontosantrotemporalde keskin dalgalar izlendi. Levetiresetam idame edildi.
Olgu 2: Meningomiyelosel ve mesane augmentasyonu operasyonu geçiren, nörojenik mesane nedeniyle temiz aralıklı kataterizasyon yapan 14 yaş erkek hasta SDBY gelişmesi üzerine HD programına alındı. HD esnasında baş ve sırt ağrısı ile kusma şikayeti olan hastanın KB 220/150 mmhg saptandı. Jeneralize tonik klonik nöbet nedeniyle midazolam uygulandı, fenitoin yüklendi. Malign hipertansiyon açısından esmolol infüzyon başlandı. Maksimum dozda yeterli yanıt alınamadı, nikardipin infüzyona geçildi. HD ile düzenli ultrafiltrasyon (UF) sonrası KB regüle seyretti. Oral antihipertansif tedaviye (enalapril-amlodipin) geçildi. Kranial MR'da occipital bölgede difüzyon kısıtlılığı saptandı. EEG'de sağ hemisfer temporaparietooksipitalde epileptik deşarjlar görüldü. Levetiresetam ile devam edildi.
Olgu 3: Steroid dirençli nefrotik sendrom ve hipotiroidi tanısıyla izlenen 7 yaş 3 ay kız hasta SDBY nedeniyle periton diyaliz katateri takıldı. Hipoalbuminemi ve anazarka tarzı ödem gelişen hastada albümin ve furosemid uygulanmasına rağmen ödem kontrol altına alınamadı. Periton diyaliz katateri olgunlaşma sürecindeyken geçici HD katateri takıldı. Günlük UF ve aralıklı HD ile hiponatremi ve ödem düzeltildi. KB 160/110 mmhg iken gözlerde sola deviasyon, atonik nöbet geçirdi, midazolam uygulandı. Fenitoin yüklendi. Malign hipertansiyon açısından esmolol infüzyon başlandı. Solunumsal asidoz nedeniyle entübe edildi, 12.saatinde stabil seyretmesi üzerine ekstübe edildi. HDF ile KB regülasyonu sağlandı, oral antihipertansif tedaviye (amlodipin-enalapril) geçildi. Kranial MR'da occipital bölgede difüzyon kısıtlılığı saptandı. EEG'de epileptik deşarj izlenmemesi üzerine fenitoin kesildi. Nörolojik sekel saptanmadı.
Sonuç: PRES altta yatan hastalıkla ilişkili hipertansiyon, üremik toksisite, hormonal metabolizma ile elektrolit ve asit-baz homeostazındaki değişiklikler, artmış vasküler reaktivite, kan-beyin bariyeri geçirgenliğinin bozulması, kronik inflamasyon, immunsupresif tedavi gibi faktörlerle tetiklenebilir. Erken tanıyla irreversıbl komplikasyonlar önlenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: PRESS, malign hipertansiyon, böbrek yetmezliği

[Abstract:0206]

Primer nefrotik sendrom hastalarının geriye dönük değerlendirilmesi

Yunus Emre Doğan[1], Sibel Yel[2], Hakan M Porazoğlu[2], İsmail Dursun[2]
[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kayseri
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji, Kayseri

Amaç: Bu çalışmada, kliniğimizde primer nefrotik sendrom tanısı ile takip edilen hastaların sosyo demografik özelliklerini, tanı anındaki klinik, laboratuvar bulguları ile relaps ve steroid cevabını etkileyen durumlarını, uygulanan tedavi yöntemlerinin etkilerini ve konjenital/infantil nefrotik sendrom ile çocukluk çağı nefrotik sendrom olguları arasındaki farkları değerlendirmeyi amaçladık.
Gereç ve Yöntemler: 2011-2023 yılları arasında kliniğimizde izlenen 0-18 yaş arası primer idiyopatik nefrotik sendrom tanısı alan 152 hastanın dosyası geriye dönük olarak incelendi. 6 aydan daha uzun izlem gerçekleştirilen 130 hasta çalışmaya dahil edildi.
Bulgular: Hastalarımızın 12'si (%10,1) konjenital veya infantil nefrotik sendrom, 118'inde (%89.9) çocukluk çağı nefrotik sendromu mevcuttu. 53'ü kız (%40,8), 77'si (%59) erkekti. Başvuru esnasında %27,6 vakada yüksek kan basıncı mevcuttu. Çocukluk çağı nefrotik sendrom olgularında tanı yaşı ortalama 67,81±43,17 ay olarak saptanmıştır. Tanı anı boy SDS değerleri konjenital olan grupta -1,79±1,63 iken çocuk çağı grubunda ise -0,06±1,04 olarak saptandı. Her iki grup arasındaki fark anlamlı bulundu($p<0,001$). Çocuk çağı nefrotik sendrom olgularının % 83,1'i steroid tedavisine cevap vermişti. Steroide yanıt veren 98 olgunun %31,6'ında hiç relaps gelişmezken %29,6 olguda sık olmayan relaps, %22,4 sık relaps ve %16,3 olgunun steroid bağımlı olduğu görüldü. Toplam 130 hastanın 36'sına böbrek biyopsi yapıldı ve olguların 14(%38,9)' ünde normal bulgular, 8 (%22,2)'inde FSGS, 5 (%13,9) 'inde mezengial proliferasyon saptandı. Glukokortikoid koruyucu ajan olarak en sık siklosporin (%83,9), takrolimus (%33,9), MMF (%35,7) kullanımının olduğu görüldü. Rituximab 9 olguda kullanıldı.
Hastaların 15'inde genetik çalışma yapıldı ve 9 hastadan NPHS1 veya NPHS2'de mutasyon tespit edilmiştir. Toplam takip süresi ortanca 46 ay idi ve 11 hastada kronik böbrek hasarı, 7'sinde son dönem böbrek hastalığı geliştiği, 8 hastaya ise böbrek yerine koyma tedavisi uygulandığı, 2 hastaya ise böbrek nakli yapıldığı görüldü. 12 yıllık takip süresince 4 hastanın hayatını kaybettiği saptandı. Ortanca KBH ulaşma süresi 18 ay olarak saptanırken, diyaliz yapılana kadar geçen sürelerin medyan değeri ise 12 ay olarak saptandı.
Sonuç: Nefrotik sendroma yol açan hastalıklar klinik bulgusu itibari birbirine benzese de ilaç yanıtları ve klinik sonlanışları itibari ile heterojen bir hastalıktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Kronik Böbrek Hastalığı, Nefrotik Sendrom

[Abstract:0207]

Çocuklarda böbrek hasarının belirlenmesinde idrar klorunun rolü

Emre Leventoğlu[1], Furkan Çağrı Kavas[2], Bahar Büyükkaragöz[1]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Kronik böbrek hastalığının (KBH) erken evreleri genellikle belirti vermez, ancak çocuklukta başlayan böbrek hasarı, erişkinliğe kadar devam edebilir ve sonraki yıllarda ciddi morbidite ve mortaliteye yol açabilir. Bu nedenle, pediatrik dönemde böbrek hasarının ilerlemesini yavaşlatabilecek koruyucu uygulamalara güçlü bir şekilde ihtiyaç vardır. Bu çalışmada, idrar klor konsantrasyonları ve fraksiyonel klor atılımı (FeCl) ile proteinüri ve/veya azalmış böbrek fonksiyonları arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.
Gereç-Yöntem: Bu çalışma retrospektif, tanımlayıcı bir çalışmadır. Ocak 2020 ile Mart 2021 arasında, pediyatrik nefroloji bölümünde takip ve tedavi gören ve idrar klorür çalışmaları mevcut olan 2 ile 18 yaş arasındaki hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalar, tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFR) değerleri (<90 ml/dak/1.73m², 90-135 ml/dak/1.73m² and >135 ml/dak/1.73m²) ve proteinüri durumuna göre alt gruplara ayrılmıştır. Gruplar arasında idrar klor ve FeCl düzeyleri açısından fark olup olmadığı araştırılmıştır.
Bulgular: Çalışmamızda, proteinüri olan hastalarda idrar klor düzeyleri, proteinüri olmayanlara göre anlamlı şekilde daha düşüktür (95,5±74,8 mEq/L vs 146,7±85,7 mEq/L, p=0,000). Regresyon analizi, yüksek klor veya FeCl düzeylerinin daha düşük düzeyde proteinüri ile ilişkilendirildiğini göstermiştir. eGFR <90 ml/dak/1.73m² olan hastalarda, normal eGFR'li hastalara kıyasla daha düşük idrar klor düzeyleri bulunmuştur (eGFR <90 ml/dak/1,73m² için 52,6±47,7 mEq/L'ye karşılık normal eGFR için 137,0±80,5 mEq/L, p=0,000) ve eGFR'deki azalma, daha düşük klor konsantrasyonları ile ilişkilendirilmiştir. Evre 3 KBH olan hastalarda, evre 2'ye göre idrar klor düzeyleri daha düşüktür (34,20±20,2 mEq/L'ye karşılık 70,9±60,5 mEq/L, p=0,087). FeCl ise azalmış eGFR'li hastalarda daha yüksektir (1,73±0,91%, p=0,000). Hem böbrek fonksiyonu hem de proteinüri dikkate alındığında, proteinüri olan hastalarda, özellikle düşük eGFR'li olanlarda daha düşük idrar klor düzeyleri bulunmuştur (p=0,000). Ancak, FeCl, hem proteinüri hem de azalmış eGFR bulunan hastalarda en yüksek seviyededir (p=0,000).
Sonuç: İdrar klorür atılımını artırmaya yönelik stratejiler, tübüloglomerüler geri bildirim (TGF) yoluyla glomerüler basıncın artışını engelleyerek böbrek koruyucu bir etki sağlar ve KBH'nin ilerlemesini yavaşlatmaya yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Fraksiyonel klor atılımı, İdrar kloru, Kronik böbrek hastalığı, Proteinüri, Tübüloglomerüler geri bildirim

[Abstract:0210]

Yenidoğan Döneminde İdrar Yolu Enfeksiyonu Sıklığı ve Risk Faktörleri

Hatice Hilal Özgüner Küçük[1], Ayşe Sümeyye Atalay[1], Özde Nisa Türkkan[1], Neslihan Çiçek[1], Serçin Güven[1], Nurdan Yıldız[1], İbrahim Gökce[1], Harika Alpay[1], Hülya Özdemir[2]
[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Yenidoğan idrar yolu enfeksiyonu (İYE) ile ilgili çalışmalar literatürde yetersizdir. Biz bu çalışmamızda, retrospektif olarak, yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki İYE sıklığını, demografik özelliklerini, eşlik eden komorbid durumlarını, risk faktörlerini, laboratuvar ve görüntüleme bulgularını araştırmayı planladık. Ayrıca ikincil amaç olarak, idrar kültüründe izole edilen bakterilerin bakteriyolojik profilini ve antibiyotik duyarlılıklarını belirlemeyi amaçladık.
Gereç-Yöntem: Bu çalışmada 01.01.2014-12.09.2023 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan 4117 hasta tarandı ve İYE tanısıyla izlenen ve tedavi alan 183 yenidoğan üzerinde retrospektif olarak yapıldı. Çalışmaya term ve preterm bebekler dahil edildi. İdrar kültürü steril idrar sondası ile alınan hastalar dahil edildi. Hastalara ait bilgiler hasta dosyalarından ve hastane veri tabanından elde edildi.
Bulgular: Yenidoğan İYE sıklığı %4.44 saptandı. Hastaların %66.1' i erkekti. Hastaların % 67.2' si sezeryan ile doğmuştu. Hastaların %47.5' i pretermdi ve %87.9' unda İYE hastane kaynaklı idi. Hastaların %74.3' ünde hiperbilirubinemi vardı. Hastaların %35.5' inin annesinde gebelikte İYE öyküsü vardı. Tanı anında en sık saptanan semptom/bulgu (%47.2) sarılıktı. Hastaların %15.8' inde tanı anında sepsis kliniği mevcuttu. Hastaların 1/3' ünden azında piyüri ve yaklaşık 1/10' unda nitrit pozitifliği vardı. Üriner ultrasonografi yapılmış olan hastaların sadece %15.8' inde üriner anomali saptandı. En sık rastlanan anomali pelvikaliektazi idi. İdrardan izole edilen patojenlerin %76.5' i gram (-), %20.8' i gram (+) ve %2.7' si mantar idi. En sık üreyen patojenler sırasıyla Klebsiella pneumoniae (%28.5), Escherichia coli (%21.9) ve Enterococcus faecalis (%17) idi. Tüm kohortta ampisilin direnci %69.3, gentamisin direnci %24.8 saptandı. Ampisilin ve/veya gentamisin duyarlılığı çalışılmış olan 168 hastada ampisilin ve gentamisinden en azından birine duyarlı olmayanların oranı %22 idi. Sefiksim direnci %74.6 idi, diğer sefalosporin grubu antibiyotiklere karşı direnç oranları da benzerdi. Nitrofurantoin direnci %28, trimetoprim-sulfametoksazol direnç oranı %16.5 saptandı. Escherichia coli' nin başta ampisilin, nitrofurantoin ve piperasilin-tazobaktam olmak üzere direnç oranları Klebsiella pneumoniae' ye göre istatiksel olarak daha düşük saptandı.
Sonuç: Yenidoğan döneminde geçirilmiş İYE, renal parankimal skar ve kronik böbrek hasarı açısından çok önemli risk faktörüdür. Bu nedenle uzun dönem komplikasyonları gelişmeden erken dönemde etkin tedavinin verilmesi ve riskli hastaların belirlenip yakından takibe alınması önemlidir. Yenidoğan sarılığının etyolojisinde İYE akıldan çıkarılmamalıdır. Prenatal öyküde annede gebelikte geçirilmiş İYE sorgulanmalıdır. Yenidoğan İYE' sinde altta yatabilecek üriner patolojiler açısından üriner ultrasonografi mutlaka yapılmalıdır. Her merkez belirli aralıklarla antibiyotik direnç oranlarını saptamalı ve ampirik tedavide yeni kombinasyonları bu sonuçlar ışığında belirlemelidir.

Anahtar Kelimeler: Hiperbilirubinemi, İdrar Yolu Enfeksiyonu, Yenidoğan

Demografik özellikler

Demografik özellikler	Sayı (n):183	% (n)	Minimum-maksimum	Ortalama ±std
Cinsiyet	Kız	%33.9 (n:62)		
	Erkek	*%66.1 (n:121)*		
Doğum şekli	*Sezeryan doğum*	*%67.2 (n:123)*		
	Normal doğum	%32.8 (n:60)		
Doğum haftası			23 GH**-41 GH	35,58 ±4.190 GH
Prematürite varlığı	Term	%20.7 (n:38)		
	Erken term	%31.7 (n:58)		
	Geç preterm	%25.1 (n:46)		
	Preterm	%22.5 (n:41)		
Prematürite varlığı	Term	%52.5 (n:96)		
	Preterm	%47.5 (n:87)		
Doğum tartısı	<1500 gram	%16.4 (n:30)		
	≥1500 gram	%83.6 (n:153)		
Doğum tartısı			555 gram-4870 gram	2622,16 ±946.155 gram
SGA*/non-SGA	SGA	%11.5 (n:21)		
	Non-SGA	%88.5 (n:162)		
İYE geçirdiği gün	≤7 gün	%33.3 (n:61)		
	>7 gün	%66.7 (n:122)		
İYE geçirdiği gün			2 gün-177 gün	21,66±28.15 gün
Enfeksiyon kaynağı	Hastane kaynaklı	%87.9 (n:161)		
	Toplum kaynaklı	%12.1 (n:22)		

*SGA: Gestasyon Haftasına göre Küçük (Small for Gestational Age) **GH: Gestasyon Haftası

[Abstract:0212]

INF2 Gen Değişikliği Saptanan Çocuk Hastaların Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi

Elif Çomak[1], Gülşah Kaya Aksoy[1], Mustafa Gökhan Ertosun[2], Mustafa Koyun[1]
[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antalya
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Antalya

Giriş: İnverted formin-2 (INF2) gen mutasyonlarının, tek başına fokal segmental glomeruloskleroza (FSGS) veya Charcot-Marie-Tooth (CMT) hastalığı ile birlikte fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS)'a neden olabileceği gösterilmiştir. Yetişkin çalışmalarında INF2 mutasyonlarının otozomal dominant kalıtılan FSGS olgularının %12-17 kadarından sorumlu olduğu saptanmıştır. Çocuk hastalarda INF geninde yer alan değişikliklerin neden olduğu böbrek hastalıkları ile ilgili çalışmalar az sayıdadır.
Amaç: Bu araştırmada kliniğimizde INF2 gen değişikliği saptanan çocuk hastaların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi hedeflenmiştir.
Gereç-Yöntem: Kliniğimizde genetik değerlendirme yapılan ve sonucunda INF2 geninde değişiklik saptanan hastalar araştırmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar verileri hastane tıbbi kayıt sisteminden geriye dönük olarak elde edildi. Varyant patojenitesi "American College Medical of Genetics and Genomics (ACMG)" kriterleri kullanılarak değerlendirildi ve saptanan varyantalar patojenik, benign ve "variant of uncertain significance (VUS)" şeklinde sınıflandırıldı.
Bulgular: Araştırmaya 8'i erkek (%53.3), 7'si kız (%46.7); tanı yaş ortalaması 9.61±5.17 yıl; izlem süresi 4.41±2.58 yıl olan 15 çocuk hasta dahil edildi. INF2 geninde 2 hastada heterozigot patojenik değişiklik saptandı. Bu hastalardan birisinde CMT tanısı ile izlenirken proteinürisinin ve kreatinin yüksekliğinin saptandığı, 17 yaşında böbrek nakli yapıldığı görüldü. Patojenik değişilik saptanan diğer çocukta meningomiyelosel ve nörojen mesane tanısı ile izlenmekteyken yapısal böbrek anomalisinin şiddeti ile uyumsuz proteinüri ve kreatinin yüksekliği olması nedeni ile yapılan değerlendirme genetik değişiklik saptanmıştı. Nefrotik sendrom tanısı ile izlenen 4 çocukta INF2 geninde heterozigot, bir çocukta homozigot VUS saptandı; çocukların hiç birinde böbrek yetmezliği gelişmedi; çocukların üçünde böbrek biopsisi FSGS ile uyumlu bulundu. Kreatinin yüksekliği ve böbrek biopsisinde tubülo interstisyel nefrit bulguları olan 2 çocukta hem INF2 geninde hem de COL4A3 geninde heterozigot VUS bulundu. Kistik böbrek hastalığı, alport sendromu, nefrokalsinozis, ailesel akdeniz ateşi ve tek taraflı hipoplazik böbreği olan 5 çocukta ise primer genetik patolojilerine eşlik eden, INF geninde heterozigot VUS saptandı. Böbrek fonksiyonları normal ancak non-nefrotik proteinürisi olan 2 çocukta da etyolojik değerlendirme sırasında rastlantısal INF geninde heterozigot VUS saptandı.
Sonuç: Hasta grubunda gözlenen farklı klinik özellikler, bazı olgularda INF2 mutasyonlarının değişken penetransı ile ilişkilendirilebilir. Bazı olgularda ise INF2 geninde yer alan değişiklikler; böbrek hastalığı ile ilişkisi gösterilmiş spesifik, yüksek riskli patojen bir haplotipin ya da böbrek hastalığına yatkınlık oluşturduğu bilinen genetik bir değişikliğin neden olduğu klinik özelliklere katkıda bulunmuş olabilir.

Anahtar Kelimeler: INF geni, çocuk, proteinüri

[Abstract:0214]

Çocuklarda böbrek kistleri spektrumumuz

Abdurrahman Karahan, Muhammed Güç, Elif Bahat Özdoğan
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Trabzon

Amaç: Kistik böbrek hastalığı olan hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri ile komplikasyonlarını araştırmak, basit böbrek kisti (BBK) ve multikistik displastik böbrek (MKDB) tanılı hastalarda, renal hasarın erken belirteçleri ile progresyona yol açabilecek faktörleri değerlendirmek.
Gereç-Yöntem: xxx xxxx Fakültesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalında Haziran 2008-Haziran 2018 tarihleri arasında böbreğinde kist saptanan hastalardan BBK ve MKDB tanısı olanlar davet edilerek kan ve idrar örnekleri alınıp yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) yapıldı. Benzer yaş ve cinsiyetteki sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırıldı.
Bulgular: Böbreğinde kist saptanan 397 hastanın 171'inde (%43,1) BBK, 102'sinde (%25,7) MKDB, 45'inde (%11,3) otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH), 38'inde (%9,6) otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH), 19'unda (%4,8) ise sendromik kistik böbrek hastalığı mevcuttu. Diğer kistik hastalıklar grubunda 22 (%5,5) hasta vardı.
BBK hastalarının yaşları 10,8±3,6 yıl iken, serum kreatinini 0,48±0,27 mg/dl olup, %5,2'sinde komplike böbrek kisti vardı. Üriner mikroalbümin atılımı, BBK'lı hastalarda 13,4±3,4 mg/gün iken kontrol grubunda 5,06±3.1 mg/gün idi (p=0,014). MKDB'li hastaların yaşları 8,27±4,5 yıl iken, serum kreatinin değerleri 0,48±0,3 mg/dl idi. Hastaların 34'ünde (%33) en sık vezikoüreteral reflü olmak üzere ek üriner sistem anomalileri vardı. İnvolusyon sıklığı 10 yılda %31,9 idi. Karşı böbrekte kompansatris hipertrofi 85 hastanın 75'inde (%88) gelişmişti. YİKBİ yapılan tüm kistik böbrek hastaları birlikte değerlendirildiğinde; 31 hastanın 11'inde (%35) HT saptanmış olup 6'sında şiddetli düzeydeydi ve KB yükü kontrol grubundan yüksekti (p=0,029). ODPBH grubunda yaş 11,1±4,3 yıl iken, serum kreatinin değerleri 0,73±1,60 mg/dl idi. Olguların 41'inde (%91) aile öyküsü pozitifti. Genetik analiz yapılan 18 hastanın 10'unda PKD1, 1 hastada ise PKD2 geni mutasyonu saptandı. ORPBH grubunda yaş 65,9±68,2 ay iken, serum kreatinin değerleri 1,03 (0,13-3,26) mg/dl idi. Klinik karaciğer hastalığı 19 hastada (%50) tespit edildi. Genetik analiz yapılan 12 hastanın 9'unda PKHD1 mutasyonu vardı.
Sonuç: Çocuklarda kistik böbrek hastalıkları komplike olmayan tek kist varlığından, son dönem böbrek yetmezliğine kadar uzanan geniş bir klinik spektruma sahiptir. En sık görülen ve selim bir seyre sahip olduğu düşünülen BBK ve MKDB hastalarında da çocuklukta renal hasarın erken göstergeleri mevcut olabilir. Çalışmamızda BBK hastalarında mikroalbüminürinin anlamlı olarak daha fazla olduğunu ve bazı hastalarda hipertansiyon varlığını saptadık. Tüm kistik böbrek hastalıklarında literatürle uyumlu veriler elde ettik.

Anahtar Kelimeler: Çocuklarda Kistik Böbrek Hastalığı, Basit Böbrek Kisti, Multikistik Displastik Böbrek, Yaşam İçi Kan Basıncı İzlemi

[Abstract:0216]

Pediyatrik hastanın ev hemodiyaliz sürecine geçiş süreci ve takibi: olgu sunumu

Ebru Ceylan, Öykü Ömür Şen, Gülcan Canbek, Osman Dönmez
Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı,Bursa

Amaç: Ev hemodiyalizi (EHD), son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) hastaları tarafından ev koşullarında güvenle uygulanabilen bir renal replasman tedavisi (RRT) yöntemidir. İlk olarak 1963 yılında Boston'da uygulanmaya başlanmış olup, zaman içerisinde Amerika, Avrupa ve Avustralya' da giderek yaygınlaşmıştır. Birçok ülkede hastalara daha özgür bir tedavi seçeneği sunmak için desteklenmektedir. Hastaların yaşam kalitesindeki artış, kullanılan ilaç sayısında azalma, daha kolay kan basıncı kontrolü ve kronik böbrek hastalığına bağlı diğer sekonder sistemik etkilerinde görülen düzelmeler nedeniyle uygulanabilir bir RRT seçeneği olarak dikkat çekmektedir.Ayrıca pediyatrik hastalarda EHD nadiren uygulanmakta olup, çok az sayıda veri mevcuttur. Hastanın iyilik haline büyük katkılar sağladığı ifade edilmekle birlikte, kendi içinde getirdiği çeşitli zorlukları da bulunmaktadır. Bu olguda, kliniğimizde takip edilen 9 yaşındaki kız hastamızın EHD geçiş süreci ve klinik durum hakkındaki deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.
Olgu: Olgumuz 9 yaşında, kız hasta, 21 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden miadında 2800gr normal spontan vaginal yol ile doğmuştur. Anne baba arasında akrabalık öyküsü bulunmaktadır. Küvöz öyküsü yoktur.Bilateral displastik böbrek hastalığına bağlı gelişen SDBY nedeni ile 1 yaşında Periton diyalizi (PD) başlanmış olan hastaya 7 yaşında PD kateteri çıkarıldı ve HD katateri takıldı. 2 yıl hemodiyaliz (HD)programında izlendi. 9 yaşında EHD'ye geçildi.Hastanın yaşadığı yer HD merkezine 260 km uzaklıktaydı. Ulaşımda yaşadığı zorlukların yanında bakım verici olarak anneye daha çok yük binmekteydi. Ayrıca hastamızın bakım sürecinde anneye tam bağımlı olmasının yanında annenin hamileliği de eklenince HD aile için baş edilemez bir hal almıştı. Yaptığımız değerlendirmeler sonucunda annenin de kararlı ve istekli olması sebebiyle hastamızı EHD için hazırlamaya karar verdik.Anneye Mayıs 2024 tarihi itibari ile EHD eğitimi başlatıldı. Bu arada aileye yeni bir birey de katılmıştı. Anne eğitimlerini ve bebeğin bakımını başarılı bir şekilde yürütmeyi başardı.Hastaya sekiz hafta süren eğitim süresinde hastane ortamında, 3 gün/6 saat/hafta HD tedavisi uygulandı. Bu süreçte anneye, EHD ile ilgili eğitimler verildi.
Sonuç: Sonuç olarak EHD programına geçen hastamızın fiziksel ve mental olarak iyileşme gösterdiği, iştahının arttığı, yürümeye başladığı, laboratuvar değerlerinin düzeldiği görülmüştür. EHD pediyatrik hastalarda üremiye bağlı semptomları yönetmede başarılı, hayat kalitesini artıran bir RRT seçeneği olarak göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ev hemodiyalizi, Çocuk Nefroloji, Son dönem böbrek yetmezliği

Tablo I: HD eğitim süreci ile EHD' nin birinci ve ikinci ay sonundaki klinik ve laboratuvar parametrelerinin karşılaştırılması

	EHD eğitim	EHD eğitim	HD son ay	EHD 1.ay	EHD 2.ay
Kuru ağırlık (kg)	14,000	14,000	14,000	14,000	13,500
Boy(cm)	110		112		112
Hemoglobin(gr/dl)	9,6	9,6	9,0	7,7	8,4
Üre(mg/dl)	109	127	147	79	56
Kreatinin(mg/dl)	6,57	7,62	8,36	5,76	4,05
Albümin(gr/dl)	43	39	38	36	33
Potasyum(mmol/l)	5,07	4,98	4,64	3,75	2,98
Kalsiyum(mg/dl)	12,3	11,9	10,9	10,9	10,2
Fosfor(mg/dl)	5,6	5,9	4,9	3,7	3,7
PTH(pg/ml)	366,1		349		287,9
Kan Basıncı(mm Hg)	110/74	107/65	128/69	111/74	115/85
Kt/V	2,32	2,62	1,99	4,27	3,03
Ferritin		23		51	
Alkalen Fosfataz	160		130		182

[Abstract:0217]

Adölesanda Sekonder Hipertansiyonun Önemli Bir Nedeni: Amfetamin Bağımlılığı

Sevgin Taner[1], Elif Sözeri[2], Seçil Conkar Tunçay[1], Ahmet Keskinoğlu[1], İpek Kaplan Bulut[1]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Çocukluk çağında hipertansiyonun (HT) potansiyel nedenleri çok çeşitli olup dikkatli bir öykü ve muayene gerektirir. Sekonder HT en sık nedeni renal nedenler olsa da her hastada kardiyak, endokrin veya diğer nadir nedenlere bağlı HT dikkatle araştırılmalıdır. Madde bağımlılığı tüm dünyada giderek yaygınlaşan bir halk sağlığı sorunudur. Amfetamin ve türevleri santral ve otonom sinir sisteminden norepinefrin, dopamin ve serotonin salınımına neden olarak sempatik sistem aktivasyonu yaparak HT'a neden olur. Bu yazıda HT kliniğinde başvurusu sonrası amfetamin kullanımı saptanan adölesan olgudan bahsedildi.
Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 17 yaşında erkek hasta, kan basıncı (KB) yüksekliği nedeniyle başvurdu. Öyküsünden bir yıl önce rastlantısal saptanan HT nedeniyle kardiyoloji ve endokrinoloji birimlerince izlenmekte olduğu öğrenildi. Amlodipin (0,3mg/kg), alfa-metildopa (40 mg/kg), atenolol (1,4 mg/kg) kullanmakta idi. Özgeçmişinde 4 paket/yıl sigara ve sosyal alkol kullanımı olup, soy-geçmişinde özellik yoktu. Fizik bakısında vücut ağırlığı 73 kg (50-75p), boy 174 cm (25-50 p), kan basıncı 148/94 mmHg (evre 2) idi. Oskültasyonda S2 sesi sertti. Ayaktan kan basıncı izleminde tüm gün sistolo-diyastolik non-dipper hipertansiyon saptandı. Laboratuvar analizinde hemogram normal, üre 45 mg/dL, kreatinin 1,1 mg/dL, sistatin-C 1 mg/L'di (kreatinin-sistatin C bazlı GFR 72 ml/dk/1.73m2). Tam idrar tetkiki olağandı. Non-nefrotik düzeyde proteinüri (spot idrar protein/kreatinin: 0.31 g/g kreatinin), mikroalbuminüri mevcuttu (Mikroalbümin/kreatinin: 67,7 mg/g kreatinin). Renal doppler ultrasonda böbrek boyutları, parankim kalınlıkları ve rezistivite indeksi normaldi. Endokrin hipertansiyon etiyolojisine yönelik olarak steroid panel ve idrar katekolamin düzeyleri normal olarak sonuçlandı. Ekokardiyogramda (EKO) sol ventrikül duvar kalınlıkları hafif artmıştı. Torako-Abdominal BT anjiyografide sol ventrikül duvarında (14 mm) ve papiller kaslarda hafif-orta dereceli kalınlaşma saptandı. Gözde hipertansif retinopati saptanmadı. Hastanın özellikle arkadaşlarıyla akşam dışarı çıktığında belirginleşen KB yüksekliği gözlemlendi. HT etiyolojisine yönelik olarak madde/ilaç kullanım öyküsü sorgulandığında çok ajite ve tepkili davranışları dikkat çekti. Madde kullanımı şüphesi ile aileden onam alınarak gönderilen idrar toksikolojisinde amfetamin (609ng/ml) yüksekliği saptandı. Olguda renal, vasküler, endokrin ve nörolojik nedenler dışlanması sonrası KB yüksekliği ve kardiyak etkilenmesinin amfetamin kullanımı ile ilişkili olabileceği düşünüldü.
Sonuç: Çocuklarda HT etyolojisinde en sık sekonder nedenler saptanmaktadır. Çocukluk çağında KB yüksekliği ile başvuran tüm hastalarda ayrıntılı bir anamnez alınması ve sekonder hipertansiyonun tüm nedenlerinin gözden geçirilmesi önemlidir. Giderek yaygınlaşan madde kullanımı nedeniyle ergenlerde bu tanı göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: madde kullanımı, amfetamin, sekonder hipertansiyon

[Abstract:0218]

Formaldehit İlişkili Bir Tübülointerstisyel Nefrit Olgusu

Sevgin Taner[1], Özge Kömürcü[2], Seçil Conkar Tunçay[1], İpek Kaplan Bulut[1], Ahmet Keskinoğlu[1]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Tübülointerstisyel nefrit (TİN), böbreklerde tübülointerstisyel bölgenin inflamasyonu ile birlikte akut böbrek yetmezliği tablosunun ortaya çıkmasıdır. İlaçlar, enfeksiyonlar, immünolojik bozukluklar ve idiyopatik nedenler etiyolojide rol oynar. Saç düzleştirme işlemi sırasında kullanılan formaldehit deri, gözler ve solunum yoluyla emilir ve üriner yolla atılır. Böbrekte, formaldehitin akut toksik tübüler nekrozla sonuçlanan doğrudan sitotoksik etkilere neden olduğu bildirilmiştir. Bu yazıda Brezilya fönü uygulaması sonrası akut TIN kliniğinde başvuran bir olgudan bahsedildi.
Olgu: 15 yaşında kız hasta, bir hafta önce başlayan kusma, karın ağrısı iştahsızlık ve beslenememe yakınması ile başvurdu. Öz-soygeçmişinde özellik yoktu. Enfeksiyon ve ilaç kullanımı tariflemedi. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyon öyküsü yoktu. Fizik bakıda vücut ağırlığı 50 kg (10-25p), boy 166 cm (75 p), KB:147/99 mmHg (evre 2) idi. Sistemik muayenesi olağandı. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 10.1 g/dL, üre 80 mg/dL, kreatinin 3,6 mg/dL, sistatin C 1,8 mg/L, ürik asit 8,97 mg/dL, total protein: 65 g/L, albümin 39 g/L, sedimantasyon 30 mm/sa olarak sonuçlandı. Tam idrar tetkikinde dansite 1010, pH 5.5, protein 30 mg/dL, direk bakıda 17 eritrosit/HS, 7 lökosit/HS görüldü. Spot idrar protein/kreatin:0.9 g/g kreatinin, idrarda beta2 mikroglobulin sonucu:0.53mg/L (RA: 0,02-0,25 mg/L), FeNa %1,24 FeK %11,02 ve TPR %75 olarak sonuçlandı. Hipokomplementemisi yoktu. İmmunglobülinler normal aralıktaydı. ANA, ANCA ve Anti dsDNA negatif saptandı. Viral enfeksiyonlara yönelik yapılan tetkikler negatifti. Üriner sistem ultrasonda böbreklerin boyut, parankim kalınlığı, ekojenitesi normal olup bilateral rezistivite indeksi değerleri 0.72-0.75 ölçülmüş olup artmıştı. Öykü derinleştirildiğinde, kuaförlük eğitimi alan hasta brezilya fönü işlemi sırasında solunum sıkıntısı olduğunu ve kendini kötü hissettiğini belirtti. Bu işlem yapıldıktan bir gün sonra şikayetlerinin başladığı öğrenildi. Tübüler proteinürinin eşlik ettiği akut böbrek hasarı ve maruziyet öyküsü ile birlikte hasta formaldehit ilişkili TİN olarak değerlendirildi. Hastaya yüksek kalorili diyet ve 0,2mg/kg/gün amlodipin tedavisi başlandı. Yatışının onuncu gününde üre 42 mg/dl, kreatinin 0,9 mg/dl, ürik asit 4,71 mg/dl ve spot idrar protein/kreatinin 0,1 g/g kreatinin düzeyine geriledi. Amlodipin ihtiyacı kalmayan hasta 12. günde taburcu edildi. İzleminin ikinci ayında normotansif olan hastanın, üre 30 mg/dl, kreatinin 0,65 mg/dl, sistatin C 0,72 mg/L ve spot idrar protein/kreatinin 0.07 g/g kreatinin değerlerinde olduğu görüldü. Renal doppler ultrason normaldi.
Sonuç: Çocukluk çağında enfeksiyon ve ilaçlar TİN'in önde gelen iki nedeni olsa da takviye edici tedaviler ve kozmetik ürünler gibi pek çok maddenin de tübüler hasara neden olduğu bildirilmektedir. Hastaların bu açıdan dikkatlice sorgulanması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: brezilya fönü, formaldehit, TİN

[Abstract:0219]

Multikistik displastik böbrek ve kronik böbrek hastalığı tanısı alan bir nefronofitizis olgusu

Şule Ayas Ergül, Mehmet Baha Aytaç, Neslihan Dinçer Malkoç
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmit, Kocaeli

Amaç: Nefronofitizis (NPHP), çocuk ve ergenlerde böbrek yetersizliğine neden olan, otozomal resesif geçişli kistik böbrek hastalığıdır. Genellikle hafif ve yavaş bir klinik seyir gösterir. Juvenil başlangıçlı NPHP'de kronik böbrek hastalığı gelişme yaşı 13 yıl civarıdır. Üriner sistem ultrasonografisinde normal veya küçük böbrekler, parankim ekojenitesinde artış, kortikomeduller ayrımın kaybolması ve kistik değişimler görülebilir.
Olgu: 16 yaşında kız, yaklaşık 6 aydır olan mide bulantısı yakınmasıyla Çocuk Polikliniğine başvurdu. Ek hastalık bulgusu veya ilaç kullanımı olmayan hastanın, aile öyküsünde özellik saptanmadı. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Fizik bakısında boy: 150 cm (-1.3 SDS), ağırlık: 40 kg (-1.48 SDS), kan basıncı 110/70 mmHg idi. Sistem muayeneleri doğal, ödem veya dehidratasyon bulgusu yoktu. Biyokimyasal incelemesinde serum kreatinin: 2.61 mg/dl, parathormon: 647 pg/dl, 25-hidroksi vitamin D: 23 ng/dl olarak ölçülürken; tam kan sayımında normokrom normositer anemi (Hb: 10.8 g/dl, MCV: 82 fl, MCH: 30 pg) mevcuttu. Üriner sistem ultrasonografisinde; sağ böbrek parankiminde grade1 ekojenite artışı, sol böbrekte multikistik displazik görünüm ve mesane duvarında trabekülasyon saptandı. Evre 4 kronik böbrek hastalığı tanısıyla medikal tedavisi düzenlendi. İdrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olmayan hastada, vezikoüreteral reflüyü dışlamak amacıyla çekilen işeme sistoüretrografisinde patoloji görülmedi. Üriner sistem görüntülemeleri sonucunda, bir böbreğinde multikistik displastik değişiklikler gözlenirken, diğer böbreğinde ise kronisite bulguları saptanan hastada, bu yaş grubu çocuklarda tesadüfen saptanan kronik böbrek hastalığının olası nedenlerinden biri olan nefronofitizisi saptamak amacıyla genetik analiz gönderildi. NPHP4 geninde c.2145 del frameshift mutasyonu homozigot şeklinde rapor edildi.
Sonuç: Nefronofitizis ve buna bağlı gelişen kronik böbrek hastalığı, özellikle adolesan yaş grubunda ve hafif klinik seyirli asemptomatik olgularda önemli bir etyolojik neden olarak düşünülmeli ve hastanın ileriki dönem tedavisine yön verebilmek amacıyla gerekli genetik incelemeler yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Adolesan, kistik böbrek, kronik böbrek hastalığı

[Abstract:0221]

Yenidoğan döneminde polikistik böbrek hastalığıyla karışabilen Bardet-Biedl Sendromu

Şule Ayas Ergül, Mehmet Baha Aytaç, Neslihan Dinçer Malkoç
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmit, Kocaeli

Amaç: Bardet-Biedl sendromu retinal distrofi, santral obezite, polidaktili, kognitif bozukluk, hipogonadizm ve parankimal böbrek hastalığına neden olabilen otozomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır. Prevalansı Avrupa'da 1:100.000-160.000 arasında değişir. Hastaların %82 'sinde kistik böbrek, displastik böbrek, fokal segmental glomerulosklerоz veya idrar konsantrasyon defekti şeklinde böbrek tutulumu görülür. Böbrek tutulumu çoğunlukla çocukluk döneminde saptansa da, sütçocuklarında da gözlenebilir.
Olgu: 8 yaşında, kronik böbrek hastalığı nedeniyle takip edilen erkek hastanın yakınması yok. Fizik muayenesinde boy: 109 cm (-3.16 SDS), ağırlık: 17.5 kg (-2.47 SDS), kan basıncı:104/60 mmHg olarak saptanıyor. Diğer sistem muayenelerinde özellik bulunmuyor. Özgeçmişinde miadında, oligohidramniosu olan anneden, 3650 gr olarak doğduğu ve solunum sıkıntısı nedeniyle 10 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılarak takip edildiği öğreniliyor. Yenidoğan döneminde yapılan ilk üriner sistem ultrasonografisinde bilateral böbrek parankim ekojenitesinin arttığı, kortikomeduller ayrımın kaybolduğu ve her iki böbrekte büyüğü 9mm çapında olan çok sayıda kist olduğu görülüyor. Aile öyküsünde özellik saptanmazken, anne ve baba arasında akrabalık olduğu (kuzen evliliği) öğreniliyor. 1 aylık iken bakılan serum kreatinin değeri 1.9 mg/dl olarak ölçülüyor. Anne baba arasında akrabalık olan, ailede benzer hastalık hikayesi alınamayan olguda, otozomal resesif geçişli polikistik böbrek hastalığı ön tanısıyla PKHD gen incelemesi yapılıyor. Genetik tarama sonucunda PKD ve PKHD genlerinde mutasyon saptanmıyor. Son poliklinik kontrollerinde serum kreatinin değeri 3.25 mg/dl, glomeruler filtrasyon hızı: 13 ml/dk/1.73 m2 olarak ölçülüyor. Evre 5 kronik böbrek hastalığı tanısıyla medikal tedavisi düzenlenen hastanın siliopatilere yönelik istenen detaylı genetik taramasında ise MKKS geninde c.827 T>A homozigot mutasyon saptanarak Bardet-Biedl sendromu tanısı konuluyor.
Sonuç: Özellikle erken sütçocukluğu dönemlerinde görülen kistik veya displasitk böbrek varlığında, kronik böbrek yetersizliğine yol açabilecek önemli bir genetik siliopati nedeni olan Bardet-Biedl sendromu ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Polikistik böbrek, Sütçocukluğu, Kronik böbrek hastalığı

[Abstract:0223]

Nadir bir olgu; İzole böbrek tutulumu ile ilişkili primer koenzim Q10 eksikliği

Lala Gurbanova[1], Hatice Kibriya Fidan[1], Vusala Yusufova[1], Bahruz Huseynli[1], İpek Işık Gönül[2], Burcu Yazıcıoğlu[1], Bahar Büyükkaragöz[1], Azime Sevcan Bakkaloğlu Ezgü[1]
[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

Giriş:Primer koenzim Q10 (ubikinon) eksikliği, ubikinon sentezinde rol alan proteinleri kodlayan genlerdeki mutasyonlara bağlı oluşan, otozomal resesif kalıtılan, nadir bir mitokondriopatidir. Koenzim Q10 sentez yolağı ile ilişkili olarak etkilenen vakalarda steroide dirençli nefrotik sendrom, son dönem böbrek yetmezliği (SDBY), sensörinöral işitme kaybı, ensefalomiyopati, hipertrofik kardiyomiyopati, laktik asidoz ve serebellar ataksi kliniği görülebilmektedir. Bu yazıda primer koenzim Q10 eksikliği saptanan SDBY'li bir olgu sunulmaktadır.
Olgu: 5 yaşındaki erkek hastanın göz çevresinde şişlik, baş ağrısı ve ishal şikayetleri ile başvurdukları merkezde hipertansif olması üzerine yapılan tetkiklerinde anemi, böbrek fonksiyon testlerinde bozulma ve elektrolit dengesizliği, hipoalbuminemi, proteinüri saptanmış. Oligoürik ve ödemli olan hastaya hızlı ilerleyen glomerulonefrit tanısı ile pulse steroid verilerek hemodiyaliz başlanmış. Steroide yanıtsız böbrek yetmezliği nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amaçlı merkezimize sevk edilen hastanın özgeçmişine bakıldığında 1 yaşından itibaren yapılmış idrar tetkiklerinde +/++ proteinüri, sınırda hipoalbüminemisinin mevcut olduğu görüldü. Özgeçmişinde başka özellik yoktu. Soygeçmişinde anne ve baba arasında 2.derece akrabalık mevcut olup ailede bilinen böbrek hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde vüvut ağırlığı ve boyu yaşına uygun, hipertansif olup cushingoid görünüm dışında patolojik bulgu yoktu. Laboratuvar değerlendirmelerinde anemisi (hemoglobin 9.9 g/dL) mevcuttu. Kreatinin 4,72 mg/dL, kan üre azotu 125 mg/dL, ürik asit 11,3 mg/dL olan hastanın kan gazı normaldi. Belirgin elektrolit dengesizliği yoktu. Tam idrar tetkiğinde proteinüri ve mikroskopik hematürisi vardı. Üriner ve renal doppler ultrasonografisinde bilateral böbrek ekojenitelerinin grade 2 artması dışında patolojik bulgu yoktu. Görme ve işitmesi normaldi. Yapılan renal biyopsisi diffüz mezanjial skleroz ile uyumlu, yaygın derecede tübüler atrofi, interstisyel fibrozis olarak sonuçlananan hasta SDBY kabul edildi, destek ve renal replasman tedavisi verildi. Yeni nesil dizileme yöntemi ile bakılan renal hastalıklar panelinde COQ6 (c.782C>T p.p261L) homozigot variant saptandı.
Sonuç: COQ6 geni endojen koenzim Q10 üretimi için gerekli olan monooksijenaz-6'yı kodlar. Koenzim Q10 eksikliği ile sonuçlanan mutasyonlar infantil başlangıçlı çoklu sistem tutulumu gösteren bir hastalık tablosuna yol açmaktadır. Bizim olgumuzda ek organ tutulumu mevcut değildi ve tekrarlayan işitme testleri normal olarak değerlendirilmişdi. Oral koenzim Q10 tedavisi hastalığın klinik semptomları üzerine fayda sağlaması nedeniyle erken tanıda hayati önem taşımaktadır. Bu nedenle, erken çocukluk çağı başlangıçlı nefrotik sendromla seyreden vakalar mutlaka koenzim Q10 eksikliği yönünden tetkik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: koenzim Q10, nefrotik sendrom, son dönem böbrek yetmezliği

[Abstract:0224]

Primer Hipertansiyonu Olan Çocuk Hastalarda Perlecan Düzeyinin Önemi

Mustafa Orhan Bulut[1], Özgür Özdemir Şimşek[2], Eser Doğan[3], Sevgin Taner[4], Reşit Ertürk Levent[3], Neslihan Düzenli[5], Agah Kozan[6], Su Özgür[7], Sibel Göksel[8], Eser Yıldırım Sözmen[9], İpek Kaplan Bulut[4]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir
[2]Bakırçay Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir
[4]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[5]Demokrasi Üniversitesi, Tıbbi Farmakoloji Kliniği, İzmir
[6]Ege Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik Bölümü, İzmir
[7]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim Anabilim Dalı
[8]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı
[9]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı

Amaç: Hipertansiyona (HT) bağlı kardiyovasküler hastalıklar (KVH) erişkin dönemde önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olup; etkilenmenin çocukluk çağında başladığı bildirilmektedir. Perlacan, ekstrasellüler matriks ve bazal membranda bulunan bir heparan sülfat proteoglikan proteinidir. Anjiyogenez, doku gelişimi ve hücre dışı matris stabilizasyonunda rol oynamakta olup, artan bazal membran perlecan ekspresyonunun aterosklerotik lezyonlarla ilişkili olduğu gösterilmekle birlikte, ilişki saptanmayan yayınlar da mevcuttur. Bu çalışmada HT'si olan çocuk hastalarda serum perlecan düzeyinin kardiyovasküler etkilenmenin erken dönemde saptanmasındaki yeri ve öneminin değerlendirilmesi amaçlandı.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı tarafından HT tanısı ile izlenen 72 hasta ve 40 sağlıklı çocuk olmak üzere 112 olgu dahil edildi. Hasta ve kontrol grubun serum perlecan düzeyleri karşılaştırıldı. Bu çalışma Ege Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimi tarafından desteklenmiştir.
Bulgular: Çalışmamızda HT'li grubun ortalama perlecan düzeyi (27,2±9,1ng/mL) kontrol grubuna (24,9±9,4ng/ml) göre yüksek olup bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (p=0,211). Ayaktan kan basıncı izlemi (AKBİ) ölçümlerine göre hastaların 24 saatlik ortalama sistolik kan basıncı (SKB) 123±12mmHg, 24 saatlik ortalama diyastolik kan basıncı (DKB) 72±9mmHg; gündüz ortalama SKB 127±12mmHg, gündüz ortalama DKB 72±7mmHg, gece ortalama SKB 115±11mmHg, gece ortalama DKB 62±7mmHg olarak saptandı. Ortalama kan basıncı ölçümü değerleri ile perlecan düzeyi arasında ilişki yoktu. Hastaların ortalama intraventriküler septum kalınlığı (IVSd) 0,80±0,18mm, sol ventrikül kitlesi (LVM) 97±29gr ve sol ventrikül kitle indeksi (LVMİ) 23±6g/m2.7 idi. Hiçbir hastada sol ventrikül hipertrofisi görülmedi. Hipertansiyonlu hastaların serum perlecan düzeyi ile IVSd (P=0,001, rho=0,404) ve LVM (P=0,015, rho=0,293) arasında pozitif korelasyon saptanırken; LVMİ ile arasında korelasyon yoktu. Hipertansiyonlu grupta ortalama karotis intima media kalınlığı (CIMT) 0,48±0,09mm olup 33 hastada CIMT artmıştı. Ortalama augmentasyon indeksi (Aix@75) 20±7 olup, 37 hastada Aix@75 artmıştı. Hastaların ortalama nabız dalga hızı (PWV) 4,9±0,4m/s olup tüm hastaların PWV değeri normaldi. Ortalama CIMT, PWV ve Aıx değerleri ile perlecan düzeyi arasında korelasyon saptanmadı. On dört hastada mikroalbüminüri saptandı. Mikroalbüminüri ile perlecan düzeyi arasında korelasyon yoktu (p=0,862, rho=0,022).
Sonuç: Çalışmamızda hasta grup ile kontrol grubu arasında serum perlecan düzeyi arasında anlamlı fark saptanmasa da hipertansiyonlu grupta IVSd ve LVM ile serum perlecan düzeyi arasında korelasyon olduğu görüldü. Hipertansiyonlu hiçbir çocukta sol ventrikül hipertrofisi olmamasına rağmen, serum perlecan düzeyi ile IVSd ve LVM arasında pozitif korelasyon olması bazı literatürlerle uyumlu olacak şekilde HT'de kardiyovasküler etkilenimin erken dönem bulgusu olabileceğini düşündürmektedir. Bu konuda daha geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: perlecan, hipertansiyon, çocuk, sol ventrikül hipertofisi

[Abstract:0225]

Claudin 16 mutasyonu olan iki olgu

Rumeysa Yasemin Yasemin Çiçek, Sebahat Tülpar
Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji

Amaç: Hiperkalsiüri, nefrokalsinoz, ailevi hipomagnezemi nadir görülen otozomal resesif geçişli; henle kulpunun çıkan kolundaki tight junction proteinlerini kodlayan Claudin 16 ve 19 genlerindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkar. Aynı aileden kuzen iki olgu; nöbet geçirme, sık enfeksiyon öyküsü nedeni ile başvuruları sonrasında tanı almıştır.
Olgu: Aralarında akraba evliliği olan anne ve babadan doğan 10 yaşında kız hasta sık enfeksiyon geçirdiği için tetkik edilirken hipomagnezemi, hiperkalsiüri, nefrokalsinozis saptandı; kuzeni olan 2,5 yaşında erkek hasta ise nöbet geçirdiği için tetkik edilirken hipomagnezemi saptanıp tanı aldı.
Sonuç: Claudin 16 gen mutasyonu olan hastalarda kronik böbrek hastalığı ve son dönem böbrek yetmezliği gelişebilir. Hipomagnezemi saptanan hastalarda bu tanı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hipomagnezemi, hiperkalsiüri, nefrokalsinoz

[Abstract:0226]

Tek Böbrek Tanısı ile İzlenen Hastaların Uzun Süreli Takibi

Fatma Ece Atik[1], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[2], Alev Yılmaz[2], Hikmet Gülşah Tanyıldız[3], Bağdagül Aksu[4]
[1]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nefroloji BD, İstanbul
[3]İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD, İstanbul
[4]İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Temel Bilimler ABD, İstanbul

Amaç: Konjenital ve edinsel tek böbrekli çocukların böbrek fonksiyonlarını değerlendirmek; proteinüri, HT ve renal hasar sıklığını; etiyoloji ve renal hasar ilişkisini; diğer risk faktörlerini belirlemek ve renal hasar açısından yüksek risk altındaki çocukları tespit etmek amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda en az bir yıl izlenen tek böbrekli hastaların kayıtları incelendi. Hastaların son kontrollerinde diyastolik ve sistolik kan basıncı (KB), boy, tartı, serum kreatinin, proteinüri, anemi, serum ürik asit, tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFH), böbrek uzunluğu ve z-skorları kaydedildi. Hastalar konjenital ve edinsel olarak iki gruba ayrıldı. Proteinüri, HT, eGFH'nin <60 mL/dak/1,73m² olması ve hiperfiltrasyon varlığı renal hasar olarak kabul edildi.
Bulgular: 205 konjenital, 50 edinsel olmak üzere toplam 255 tek böbrekli hasta incelendi. Hastaların 156'sı (%61,2) erkekti. Yaş ortalaması 10,2 ±5,0 (1,1-21,6) yıldı. Ortalama takip süresi 6,4 ±4,3 (1,0-18,6) yıldı. Ortalama GFH değerleri konjenital grupta 111,0; edinsel grupta 104,8 mL/dak/1,73m² olarak bulundu, iki grup arasında fark yoktu (p=0,183). Renal hasar sıklığı etiyolojiler arasında fark gözlenmedi (p=0,556). Böbrek uzunluğu z-skoru ile KB arasında negatif korelasyon saptandı. Obez hastalarda renal hasar riski 4,19 kat daha yüksek bulundu.
Sonuç: Tek böbrekli hastalarda renal hasar riski etiyolojiden bağımsız olarak artmıştır. Obezite, bu riski belirgin şekilde arttırmaktadır. Mevcut böbrek uzunluğu, yüksek KB'ye karşı koruyucu olabilir.

Anahtar Kelimeler: Fonksiyon gören tek böbrek, renal hasar, kronik böbrek hastalığı, obezite, böbrek uzunluğu

[Abstract:0227]

EHEC ve EPEC nedenli Tipik HÜS ile CD46 nedenli Atipik HÜS birlikteliği sonucunda septik seyirli ve ağır nörolojik tutulumlu bir olgu

Nuran Küçük, Ufuk Yükselmiş, Mehtap Kaya, Yasemin Akın
Kartal Dr.Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Çocuk Kliniği

Amaç: Hemolitik üremik sendrom (HÜS) mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı ile karakterize bir tablodur. Burada sepsis kliniğini ve ağır nöroloji tutulumu olan tipik ve atipik HÜS olgusunu sunmak istedik.
Olgu: 4 yaşında kız hasta 2 gündür olan ateş, kusma ve ishal nedeniyle getirildi.Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ateş 38,5°C, nabız 110/dk, TA:100/60mmHg olup orofarinx hiperemisi dışında özellik yoktu.Acilde jeneralize nöbet geçirip şuuru kapanan olgu entübe edilerek Yoğun Bakım Ünitesine alındı ve mekanik ventilatöre bağlandı.Tansiyonu ve elektrolitleri normaldi.Beyin BT'de bazal ganglion enfarktı saptandı.Trombositopeni, böbrek yetmezliği, anemi, şistositoz ve retikülositozu saptanan olgu hemolitik üremik sendrom ve nörolojik tutulum kabul edildi.Kompleman 3(C3) 0,7 olarak düşüktü.Hızla anürik olunca TDP infüzyonu ve sürekli venövenöz hemodiyafiltrasyon başlandı.Lökositozu olan hastanın periferik yaymasında %80 PNL hakimiyeti ve prokalsitonin yüksek olup sepsis kabul edilerek antibiyoterapi başlandı.Haptoglobulin 0,8(0,3-2) olup normaldi.Gaytada hem Enterohemorajik E.Coli(EHEC) hemde Enteropatojenik E.Coli(EPEC) saptanınca Tipik HÜS kabul edildi.AdamTs düzeyi > %5 olarak normal ve nörolojik tutulum olan olguya ekulizumab başlandı.İkinci doz sonrası 0,97cc/kg/saat idrar çıkışı olunca hemodiyafiltrasyon stoplandı.Kontrol MR'da beyindeki tutulumlarda kısmi azalma olup kısa süreli göz teması dışında klinik ilerleme yoktu.Hastaya alt ve üst ekstremitelerinde grade 3 spastisite geliştiğinden fizyoterapi ve lioresal başlandı.Üçüncü haftada 1 haftadan uzun süredir diyaliz almamasına rağmen tekrar şuur kapanıp distonik reaksiyonlar arttı.Beyin MR'da bazal ganglion tutulumlarında artış ve trombosit <150000 olunca bakılan CH50 düzeyi ekulizumab öncesi 88(60-130) iken 2.doz sonrası 67 geldi.Doz yetersizliği düşünülerek üst protokole uygun daha yüksek dozda verildi ve CH50 <17.5 olarak baskılandığı gözlendi.1 ay sonunda tekrar göz teması ve kelimelerle konuşmaya başlayan olgunun kontrol MR'da bazal ganglionlarda subakut kronik sürece ulaşan enfarkt alanları ve seri MR görüntülemede volüm kaybına sekonder lateral ventriküllerde genişleme olup hidrosefali izlenmedi.Olgunun CD46 geninde heterozigot mutasyon saptanmış olup ağır nörolojik tutulum olması, ekulizumab sonrası tam renal cevap ile kısmi hemotolojik ve klinik cevap olması kompleman ilişkili atipik HÜS düşündürdü.Hem tipik HÜS(EHEC ve EPEC nedeniyle) hem de atipik HÜS olması nedeniyle kliniğin bu kadar ağır seyrettiği düşünüldü.
Sonuç: 3,5 yıldır takibimizde olup 1,5 yıl boyunca 2 haftada bir ekulizumab aldıktan sonra kademeli 6 haftada bire düşüldü.Son 6 aydır bu şekilde alıyor.Halen fizyoterapi ve özel eğitimler almakta ve spastisiteleri için medikal tedaviler almaktadır.4-5 kelimelik cümle kurabilen ve evde eğitime devam eden olgu destekle yürümekte ve spastisiteleri devam etmektedir.HÜS ve sepsis durumunda haptoglobulin akut faz reaktanı olduğundan düşük saptanmayabilir. Ayrıca özellikle kompleman ilişkili Atipik Hüs'te ekulizumab etkinliği CH50 baskılanmasıyla değerlendirilebileceğini ve baskılanmadıysa doz artırılması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: CH50 düzeyi, ekulizumab, hemolitik üremik sendrom, nörolojik tutulum, sepsis

Laboratuar

tarih	üre	kreat	WBC	Hb	plt	LDH	CK	AST	ALT	ret	Na	K	pH	HCO3	ürika	PT	Aptt	INR	CRP	pct	C3	C4
31.07.2021	63	1,17	37300	14	88000	1432	47	99	33		126	3,5			10,4							
1.08.2021	38	0,98	29420	12	47000	1808	219	108	127		140	3,7	7,34	39,4	4,5	17,1	38,9	1,3		8	0,7	
2.08.2021	64	1,86	39600	11	33000	1178	1077	86	74	1,3	144	4	7,4	26,2	6,6				38	23	0,81	0,09
3.08.2021	26	0,58	41880	8,6	101000	1413	785	72	69	2	141	3,4	7,26	24,4	<1,5	14,5	64	1,1			1,02	0,1
5.08.2021	21	0,4	45000	8,5	71000	900	706	64	41	3,4	136	3,1	7,28	33,4	<1,5	12,2	69	0,9	16	2,9	1,02	0,1
4.08.2021	68	1,36	44200	7,3	49000	665	300	48	27	4,4			7,33	24,3	2,4	13,7	57,4	1				
6.08.2021	69	1	57860	6,3	82000	758	345	53	28	6,2	136	4,3	7,26	19,4	1,9							
9.08.2021	47	0,73	29800	8,2	194000	742	816	138	72	12	133	4,1	7,36	24,7	<1,5	13,1	53,6	1	8,2	0,8		
14.08.2021	50	0,62				609	109	85	58	8,6	134	4,4	7,37	26,2	<1,5							
19.08.2020	53	0,54	11950	7	136000	544	67	41	22	5,8			7,41	24,1	3,6				1,6	0,3		
24.08.2021										11			7,39	23,7								
30.08.2021	35	0,17	7460	9,2	228000	487	157	42	23	5,3					1,7					2		

Olgunun laboratuar bulguları özeti

[Abstract:0230]

Renal Tübüler Asidoz Tip1; Aynı Genotip Farklı Fenotipler

Tuğçe Dilara Soyubelli[1], Berfin Uysal[2], Hanım Bilge Eker[1], Hakan Erdoğan[2]
[1]SBÜ, Bursa Tıp Fakültesi, Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa
[2]SBÜ, Bursa Tıp Fakültesi, Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Bursa

Amaç: Renal tubuler asidoz (RTA),çocukluk çağında büyüme geriliği ile karşımıza çıkan önemli sorunlardan biridir.RTA normal serum anyon açığı, hiperkloremik metabolik asidoz,bikarbonatüri ve azalmış hidrojen iyon ekskresyonu ile karakterize bir klinik tablodur.RTA, renal tubuler defektin bulunduğu nefron segmentine göre proximal RTA (Tip II), distal RTA (Tip I) ve hiperkalemik RTA (Tip IV) olmak üzere başlıca 3 tipe ayrılırlar.Çalışmamızda tesadüfen saptanan hiperkloremik hipopotosemik metobolik asidoz nedeni ile WDR72 geninde homozigot mutasyonu saptanan tip1 RTA olgusu ve homozigot mutasyonu olmasına rağmen asemptomatik kardeşi sunulmuştur.
Olgu: Bir yaş beş aylık kız hastanın,iki ay önce başlayan öksürük şikayeti ile başvurduğu dış merkezde üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle yatarken tedavi aldığı dönemde yapılan tetkiklerinde metabolik asidozu saptanması üzerine çocuk nefrolojiye yönlendirilmiş.O zamandan beri devam eden kilo kaybı,kusma,poliüri,polidipsi şikayetleri ile hastanemiz çocuk nefroloji polikliniğine başvuran hastanın kan gazında ph:7.20 pco2:28.5 hco3:12 k:5.1 na:138 cl:116 clac:1,1 base:-16,9 saptanması üzerine renal tübüler asidoz ön tanısı ile servise yatışı yapıldı.Fizik muayesinde patolojik bulgu saptanmayan hastanın ağırlığı 7,3 kilogram(<3p),boyu 73 santimetre(10-25 p) olup büyüme geriliği mevcut idi.Miad,3500 gram sezaryen ile doğmuş olup,aşıları tamdı.Anne ve baba arasında 1.derecede akraba evliliği (kuzen) olan hastanın anne sütü,ek gıda ile beslenmesine rağmen son iki ayda 3 kg kaybı mevcut idi.Yatışında ayrıntılı kan ve idrar tetkikleri yapılan hastanın metabolik asidozu,hipopotasemisi ve hiperkloremisi mevcut idi.Scholl solüsyonu başlanan hastanın 24 saat içinde hipopotasemik,hiperkloremik matabolik asidozunun düzeldiği görüldü.Sağlıklı iki kardeşi olan hastanın kendisinde ve 5 yaşındaki ablasında mine hipoplazisini destekleyen diş yapısı mevcut idi.Tüm eksom dizi analizi yapılan hastanın ve ablasının WDR72 geninde homozigot mutasyon tespit edildi.
Tartışma: Renal tübüler asidoz (RTA), genellikle böbreklerin asidifikasyon yeteneğinin bozulması sonucu gelişen bir hastalıktır.RTA, klinik olarak metabolik asidoz, hipokalemi,hiperkalsiüri ve idrar pH'ının yüksekliği ile karakterizedir.Genetik olarak otozomal dominant veya resesif kalıtım biçiminde görülebilen RTA'nın farklı alt tipleri vardır.Özellikle otozomal resesif dRTA'lı hastaların klinik fenotipi, otozomal dominant dRTA'lı hastalara göre daha şiddetlidir. Bu olgu sunumunda, distal renal tübüler asidoz (dRTA) tanısı alan ve genetik analizinde WDR72 gen mutasyonu saptanan nadir bir hasta sunulmuştur. WDR72 geni, primer olarak dental mine gelişimi ile ilişkili olup, mutasyonları amelogenezis imperfekta gibi diş anomalileriyle bağlantılıdır.Bununla birlikte, renal asit-baz dengesindeki rolü net olarak bilinmemektedir. Son yıllarda yapılan çalışmalar, WDR72'nin böbrek tübüllerinde de eksprese edildiğini ve proton-potasyum dengesini düzenleyen mekanizmalara dolaylı olarak katkıda bulunabileceğini düşündürmektedir.Bu olgu, WDR72 mutasyonunun nadir görülen genetik bir neden olarak dRTA patogenezine katkıda bulunabileceğini göstermesi açısından önemlidir.Nadir görülen bu genetik varyantın renal fonksiyonlar üzerindeki etkilerini daha iyi anlamak için ileri fonksiyonel ve genetik çalışmalar gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: asidoz, hipokalemi, WDR72

dRTA olgu resimleri



Her iki kardeşte görülen,diş mine erozyonu ve mine hipoplazisi

dRTA genetik mutasyonları

Mutasyon	Genetik Aktarımı	Laboratuvar Bulguları	Klinik Bulguları
WDR72	Otozomal Dominant, Otozomal Resesif	Metabolik asidoz, hipokalemi	Poliüri, büyüme geriliği, şiddetli mine hipoplazi
ATP6V0A4	Otozomal Resesif	Metabolik asidoz, hipokalemi, Hiperkalsiüri	Nefrokalsinozis, artmış nokturi, geç sensörinöral işitme kaybı veya normal işitme, genişlemiş vestibüler su kemeri sendromu (EVAS)
ATP6V1B1	Otozomal Resesif	Metabolik asidoz, hipokalemi	Erken sensörinöral işitme kaybı, genişlemiş vestibüler su kemeri sendromu (EVAS)
FOX I1	Otozomal Dominant, Otozomal Resesif	Metabolik asidoz, hipokalemi	Boy kısalığı, kusma,ishal ve/veya kabızlık, İştahsızlık
SLC4A1	Otozomal Resesif, Otozomal Dominant (daha sıklıkla)	Metabolik asidoz, hipokalemi anormal eritrosit morfolojisi	Osteomalazi raşitizm,sekonder hiperparatiroidizm,anemi

[Abstract:0231]

Anüriden maligniteye

Seçil Kezer[1], İzzettin Kaya[2], Hatice Canbay[2], Abdulrahman Özer[2], Hakan Sarbay[3], Meltem Erol[2]
[1]Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji
[2]Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[3]Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

Amaç: Nefromegali, böbreklerin normal boyutlarının üzerinde büyümesi durumudur ve çocuklarda multikistik displastik böbrek, obstrüktif üropatiler ile hidronefroz, polikistik böbrek hastalığı, nefroblastomatozis, enfeksiyonlar (abse, ksantagranülomatöz piyelonefrit), amiloidoz, glikojen depo hastalıkları, Fabry hastalığı, renal ven trombozu, anjiyomiyolipom ve malignite(lösemi, lenfoma) gibi nedenlerle görülebilir. Malign hücre infiltrasyonu veya kitle basısı nedeniyle nefromegali ve anüri gelişebilir. Lenfomada böbrek tutulumu genellikle dissemine ileri evre lenfomanın böbrekleri infiltrasyonuna sekonder renal lenfomadır, nadiren de başka bir yerde hastalık kanıtı olmadan sadece böbrekleri tutabilir ve buna primer renal lenfoma denir. Olgu, non Hodgkın - Burkıtt lenfomanın böbrek tutulumuna bağlı ileri derecede nefromegali ve anürik böbrek yetmezliği ile nadir görülen bir vaka olduğundan sunulmak istendi.
Olgu: 2 yaş 9 aylık erkek hasta, karın ağrısı ve idrar yapamama şikayetleri ile acil polikliniğe getirildi. Kusma, ishal veya ateş gibi eşlik eden semptomları yoktu. Fizik muayenede, genel durumu orta, boy 10 persantil(p.) ve kilo 3 p. idi, karın muayenesinde böbreklerin sert ve karnı dolduracak şekilde büyüdüğü ve genital muayenede hipospadias saptandı. Laboratuvar parametrelerinde kreatinin 2.9 mg/dl, üre 95 mg/dl idi. Ultrasonografik incelemede her iki böbreğin boyutları 150mm ve renal parankim ekojenitesinin arttığı görüldü. Hastanın üriner kataterizasyonla idrar çıkışı sağlandı ve hipospadias olan hastada idrar çıkış yolu darlığını değerlendirmek için voiding-sistoüretrografi çekildi ve normal saptandı. Çocuk yoğun bakım ünitesinde takibe alınan hastanın 4. Gününde hemodiyaliz tedavisi başlandı. Kalın iğne ile böbrek biyopsisi yapıldı ve patolojik incelemede EBER pozitif, CD38, CD19, PAX5 pozitif, CD34 ve EBV negatif olarak Burkitt lenfoması tanısı konuldu. Kemoterapi başlangıcının 3. gününde hastanın diürezi arttı.
Sonuç: Çocuklarda bilateral nefromegali oldukça ender bir bulgudur. Lösemi ve lenfoma gibi malignitelerde görüntüleme bulguları hiperekojenik patern, korteksde hipoekojenik nodüler lezyonlar, kortikomedüller ayrımın kaybolması, pelvikalisiyel dilatasyon, kontrastlı BT'lerde böbreğe göre dansitesi düşük kitleler olabilir. Lösemilerde kandaki blast sayısı yüksek olan hastalarda, ekstramedüller tutulum daha çok görülür; bu durum kemik iliğinden kana geçen adezyon yeteneği yüksek blastların böbreklere ve diğer ekstramedüller organlara tutunması ile açıklanabilir. Böbrek tutulumunun periferik yaymada blast görülmeyen hastalarda da olabileceği unutulmamalı, bu nedenle ayırıcı tanıda periferik yayma normal olsa dahi kemik iliği incelemesi yapılmalıdır.Nefromegali ve anüri gibi belirtilerle başvuran hastalarda multisistemik yaklaşım oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Burkitt lenfoma, Anüri, Nefromegali

Olgunun batın BT görüntülemesinde masif nefromegali görünümü



[Abstract:0233]

Nörofibromatozis Tanılı Hastalarda Nadir Görülen Büyük Tehlike: Renal Arter Anevrizması

Eren Soyaltın[1], Pelin Abdal Yıldırım[2], Cemaliye Başaran[1], Seçil Arslansoyu Çamlar[3], Işıl Seren Arısüt[2], Belde Kasap Demir[1]
[1]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir.
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir.
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir.

Amaç: Nörofibromatozis tip 1 (NF1), ciltte kafe-au-lait lekeleri, cilt altında nörofibromlar ve iris hamartomları ile karakterize genetik bir hastalıktır. NF1'de ortaya çıkabilen çeşitli vaskülopatiler, hastalarda genellikle hipertansiyon ile bulgu vermektedir. Vakalarının çoğunda renal arter stenozu saptanmakta olup; nadir de olsa renal arter anevrizmaları görülebilmektedir. Burada NF-1 tanılı ve hipertansiyon nedeni ile kliniğimizde takip edilen, izleminde renal arter stenozu ve renal arter anevrizması birarada saptanan bir hastayı paylaştık.
Olgu: Altı aylıktan itibaren Nörofibramatozis Tip 1 tanısı ile çocuk nöroloji kliniğinde takipli olan 10 yaşında kız hasta, son 3 aydır aralıklı olan başağrısı şikayetiyle başvurdu. Hastanın çocuk nöroloji polikliniğinde ölçilen kan basıncının 150/100 mmHg olduğu, ev ölçümlerinde de hipertansif seyrettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde tüm vücutta birkaç kafe-au-lait cilt lekesi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Kan basıncı evre 2 hipertansiyon ile uyumlu idi. Laboratuvar parametrelerinde tam kansayımı, böbrek fonksiyon testleri, elektrolitleri tiroid fonksiyon testleri, tam idrar analizi, normal aralıklardaydı. Serum aldosteron düzeyi 28 ng/dl (yüksek), plazma renin aktivitesi 8,93 ng/ml/saat saptandı. Öyküsünde 1 yıl önce hipertansiyon tanısı ile izlendiği, diyet uyguladığı ancak herhangi bir tedavi almadığı öğrenildi. O dönemde çekilen batın MR' da renal patoloji yoktu. Gözde lisch nodülleri harince bulgu yoktu. Ekokardiografide sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Amlodipin (2x0,2 mg/kg/doz) tedavisi ile kan basıncı regülasyonu sağlandı. Hipertansiyon etiyolojisine yönelik yapılan tetkiklerinde Renal Doppler USG'de renal arter stenozu destekler şekilde sağ renal arterde rezistif index 0,47 (düşük) ölçüldü. Bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyogramında sağ renal arterde fibromüskler displazi bulguları, ostiumda stenoz ve renal hilus düzeyinde 7 ve 5 mm çaplarında anevrizmatik dilatasyonlar saptandı. Hastaya böbrek koruyucu anevrizma ve stenoz cerrahisi planlandı ancak anevrizma yerleşimi nedeniyle mümkün olmadı. Renal arter anverizma rüptür riski yüksek olan hastaya sağ nefrektomi uygulandı. İzlemde hastanın kanbasıncı normal değerlere geriledi ve antihipertansif tedavileri kesildi.
Sonuç: Renal arter anevrizması, NF1 hastalarında nadir görülen bir bulgudur. Hipertansiyon saptanan NF1 hastalarında renal arter vaskülopatisi akla gelmelidir. Tanı genellikle bilgisayarlı tomografi anjiyogram ile konur. Tedavi teknikleri endovasküler veya cerrahidir. Ototransplantasyon mümkün değil ise total nefrektomi gerekebilmektedir. Renal vaskülopatiler için erken tarama, nefrektomi dahil olmak üzere kritik cerrahi sonuçları önleyebilir. Bu nedenle, bu hastalar için hipertansiyon varlığında renal doppler ultrasonografi ve gerekirse kontrastlı BT anjiografi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Renal arter anevrizması, Nörofibromatozis, Hipertansiyon, Fibromüsküler Displazi

[Abstract:0234]

Nonparazitik Şilüri Olgusunda Terapötik İntranodal Lenfanjiografi

Eren Soyaltın[1], Pelin Abdal Yıldırım[2], Özkan Alataş[3], Seçil Arslansoyu Çamlar[4], Işıl Seren Arısüt[2], Cemaliye Başaran[1], Belde Kasap Demir[1]
[1]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilimdalı, İzmir.
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir.
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Girişimsel Radyoloji Kliniği, İzmir.
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilimdalı, İzmir.

Amaç: Şilüri idrarda lenf sıvısının varlığı olarak tanımlanır ve sıklıkla filaryazisin endemik olduğu bölgelerde görülmektedir. Nonparazitik şilüri ise duktus torasikus ve ilişkili lenfatik kanallarda obstrüksiyona neden olan faktörler nedeniyle oluşan yüksek intralenfatik basınç sonucunda, renal toplayıcı sisteme lenf geçişine neden olan fistül sonucunda oluşur. Bu faktörler arasında en sık travma, konjenital anomaliler, diyabet, maligniteler ve retroperitoneal fibrosis bulunur. Tedavi nedene yönelik planlanmalıdır. Nonenfeksiyöz vakalarda yağsız diyet uygulaması öncelikle tercih edilir. Buna rağmen devam eden olgularda tanısal olarak kullanılabilen lenfanjiografinin sklerozan etkisinden dolayı tedavi edici özelliğinden faydalanılmaktadır.
Olgu: Onbir yaşında erkek olgu, bir aydır beyaz renkli idrar yapma şikayeti ile başvurdu. Hastanın bu süreçte mevcut şikayet ile dış merkeze başvurduğu, üriner sistem enfeksiyonuna yönelik tedavi başlandığı ancak şikayetlerinde gerileme olmadığı belirtildi. Özgeçmişinde herhangi bir hastalık öyküsü yoktu. Şikayetlerinin devam etmesi üzerine hastanın çocuk metabolizma bölümüne yönlendirildiği, orada yapılan muayene ve tetkik sonuçlarında metabolik herhangi bir hastalık düşünülmediği öğrenildi. Hastanın fizik muayanesinde patoloji saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, böbrek fonksiyon testleri, elektrolitleri ve kan lipitleri normal değerlerdeydi. Tam idrar analizinde dansite: 1018, ph: 6, protein +3, lökosit +3, 134 eritrosit, 43 lökosit saptandı. İdrar kültürü sterildi. 24 saatlik idrarda protein 18 mg/m2/saatti. Hastanın şilüriye yönelik sabah alınan idrar örneğinde trigliserit düzeyi 189 mg/dl (yüksek), protein/kreatinin düzeyi: 2.4 (yüksek) saptandı. Mevcut bulgular ile hastaya şilüri tanısı konuldu. Etyolojiye yönelik sorgulamada hastanın okulda arkadaşlarının sıkça sırtına atlayarak oyun oynaması nedeniyle travmaya maruz kaldığı ve sırt ağrılarının olduğu öğrenildi. Hastaya olası renal toplayıcı sisteme lenfatik drenaj varlığında yönelik olarak lenfosintigrafi çekildi. Her iki böbreğin toplayıcı sistem yapılarında ve mesanede aktivite tutulumu izlenmiş olup bulgular şilüri ile uyumlu olarak raporlandı. Bilateral şilöz sızıntının, hastada öncelikle travmaya ikincil fistülü düşündürmesi üzerine girişimsel radyoloji tarafından diagnositk ve terapotik lenfanjiografi uygulandı. Her iki inguinal lenf nodları hiluslarına iğne ile girilerek yağlı konstrast madde (lipidol) enjekiyonu uygulandı. Kontrast maddenin lenf yollarına geçtiği ve pelvise kadar ilerlediği görüldü. Hastanın izleminde şilüri tamamen geriledi.
Sonuç: Şilüri, endemik bölgeler haricinde nadir görülen bir patolojidir. Çoğu hastada etyolojiyi bulmak oldukça zordur. Şilüri tanısı idrarın renginin yanı sıra, analizinde trigliserit yüksekliği ve proteinüri ile konur. Dirençli vakalarda hipoalbuminemi, hipolipidemi ve malnutrisyona neden olabilir. Bu nedenle diagnostik ve terapötik methodların erken dönemde uygulanması özellikle çocukluk çağındaki hastalar için önem kazanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Şilüri, Lenfanjiografi, lenfatik fistül

[Abstract:0235]

Nefroloji Servisinde İzlenen Epidermolizis Bülloza Hastalarının Değerlendirilmesi

Duygu Güllü, Osman Orkun Cankorur, Derya Özmen, Aslı Kantar, Şükran Keskin Gözmen, Fatma Devrim, Nida Temizkan Dinçel
S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Epidermolizis bülloza (EB), cilt ve mukoza zar kırılganlıkları ile seyreden kalıtsal bir hastalıktır. Otozomal resesif veya otozomal dominant seyreder. Genellikle yenidoğan döneminde tespit edilir. Klinik belirtiler arasında küçük travmalardan sonra oluşan kabarcıklar, yaralar ve izler bulunur. Hastalığın tiplendirilmesi cilt katmanlarının ayrılmasına göre yapılır; simpleks EB, kavşak EB, distrofik EB, kindler sendromu. Böbrek tutulumu genellikle simpleks olmayan EB tiplerinde bulunmakta olup, genitoüriner sistem tutulumu izole hematüri, proteinüri, nefrotik sendrom, glomerülonefrit ve nadir de olsa son dönem böbrek yetmezliği şeklindedir.
Vaka: Bu çalışmada hastanemizde böbrek tutulumu ile izlenen 3 epidermolizis bülloza hastasını inceledik. İlk vakamız, 12 yaş kız, non nefrotik düzeyde proteinüri açısından anjiotensin dönüştürücü enzim inhibitörü ile takipliyken, nefrotik sendrom gelişen, eş zamanlı sitomegalovirüs pozitifliği ve tekrarlayan albümin gereksinimi olan hastaydı. İkinci vakamız, 8 yaş kız hasta opere meningomiyelosel, bilateral hidroüreteronefroz, nörojen mesane tanılıydı. Glomerülopatisi yoktu. Temiz aralıklı kateterizasyon ile izlenmekteydi. Üçüncü vakamız, 14 yaş erkek hasta kronik böbrek hastalığı zemininde glans peniste lezyon olmasından kaynaklı postrenal akut böbrek hasarı ve piyonefroz, bilateral renal apse tanılıydı.
Sonuç: EB hastalarında böbrek tutulumu yanısıra yaygın genitoüriner sistem tutulumu; glans peniste lezyon, fibrozis, skarlaşma, üretra divertikülü, mesane içinde makroskobik kabarcıklar, mesane ödemi, mesane sistiti, mesane kapasitesinin azalması, mesane duvarının kalınlaşması, mesane ekstrofisi, üreter içinde mikroskobik yarık oluşumu, üreterovezikal bileşkenin darlığı veya tıkanıklığı, üreter fibrozu ve darlığı, posterior üretra valfleri olan üreter reflü, hidroüreter, hidronefroz, renal pelvis darlığı, piyelokaliektazi, üreterektazi, piyelonefrit şeklinde olabilir. Bizde bu 3 farklı olgumuzda, 3 farklı klinik seyri vurgulayarak EB'da nefrolojik tulumun böbrek ve genitoüriner sistem açısından farklı seyirlerde olabileceğini hatırlatmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Epidermolizis bülloza, kronik böbrek hastalığı, proteinüri

[Abstract:0236]

Mesane Disfonksiyonu Olmayıp Rastlantısal Tanı Alan Posterior Üretral Valva İkincil Kronik Böbrek Hastalığı Olgusu

Duygu Güllü, Osman Orkun Cankorur, Betül Pehlivan Zorlu, Aslı Kantar, Derya Özmen, Orhan Deniz Kara, Nida Temizkan Dinçel
S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Posterior üretral valv (PUV), çocuklarda son dönem böbrek hastalığının önemli bir nedenidir. Gebelikte ultrason taramalarının yaygınlaşması ile beraber antenatal tanı alınması mümkün olmaktadır. Geç ortaya çıkan PUV hastalarında da kronik böbrek hastalığı, mesane depolama ve boşaltma semptomları, inkontinans ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları (İYE) görülebilir. Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 12 yaş erkek hasta spor taramasında kreatinin yüksekliği görülmesi üzerine akut böbrek hasarı (ABH), kronik böbrek hasarı (KBH) ön tanıları ile servisimize interne edildi. Hastanın vücut ağırlığı ve boy <3 p idi. Özgeçmişinde İYE ve mesane disfonksiyonu bulguları yoktu. Muayenesi haricen erkek, ürogenital anomalisi yoktu. Hastanın herhangi bir ilaç kullanımı, madde alımı öyküsü yoktu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Mevcut bulguları ile ABH, KBH, KBH zemininde gelişen ABH açısından ayırıcı tanı yapıldı. Hastanın KBH olduğuna karar verildi. Etiyolojiye yönelik yapılan voiding sistoüretrografinde reflü görülmedi; fakat mesane konturları düzensiz ve normalden büyük boyutta ve posterior üretra genişlemesi vardı. Hastaya sistoskopi yapıldı. Sistoskopide puv yaprakçıkları mevcuttu, rezeke edildi. Yapılan ürodinamik incelemesi tamamen normal saptandı. Tartışma: Olgumuzu; büyüme geriliği dışında bir bulgusu olmaması, 12 yaşına kadar şikayetinin olmaması, tekrarlayan İYE, mesane disfonksiyonu olmadığı halde (ürodinamik inceleme normal) son dönem böbrek yetmezliği gelişmesi nedeniyle sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Posterior üretral valv, mesane disfonksiyonu, idrar yolu enfeksiyonu

[Abstract:0237]

Böbrek Hastası çocuklara bakım verenlerde böbrek bilgisi (KİKS) çalışmasının Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışması

Melce Nur Atici[1], Hatice İkiışık[3], Rüveyda Gülmez[2], Aslıhan Dağdeviren Ercan[2], Nilüfer Göknar[2]
[1]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof Dr Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof Dr Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[3]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof Dr Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Halk Sağlığı ABD

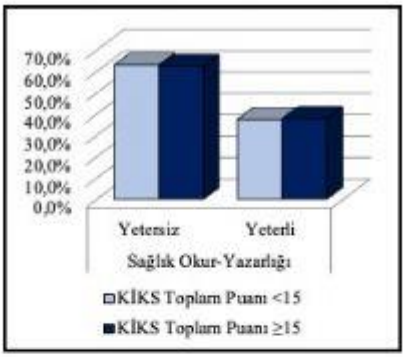
Amaç: Çocuklarda böbrek hastalığı prognozu, bakım veren ebeveynin sağlık okuryazarlığı ve böbrek bilgi düzeyi ile ilişkilidir. Erişkin hastalarda bu konuda araştırmalar yapılmış olup çocuk hastaların ebeveylerinde yapılmış herhangi bir çalışma mevcut değildir. Çalışmamızda erişkin prediyalizan kronik böbrek hastaları için oluşturulmuş KİKS (Kidney Disease Knowledge Survey) Anketinin Türkçe validasyonunu yaparak, çocuk hastaların ebeveynleri için objektif bir bilgi anketi oluşturmayı hedefledik.
Gereç-Yöntem: Bu prospektif çalışmaya hastanemiz Çocuk Nefroloji Kliniğimizde en az 6 aydır takipli olan 110'u KBH'lı olmak üzere toplam 200 böbrek hastası çocuk dahil edildi. Bu hastaların ebeveynlerine KİKS Anketi, Böbrek Bilgisi Soruları ve Sağlık Okuryazarlığı testlerini uyguladık. Ailelerin sosyoekonomik durumu, eğitim durumu, çocukların takip süresi, eşlik eden KBH varlığı, ailede böbrek hastalığı varlığı, ebeveynin anne veya baba olması ile ilişkilerini değerlendirdik.
Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların bakım verenlerinin %83'ü anneydi ve ortalama yaş 39,9'du. Katılımcıların %85'i çocuklarının hastalıklarının adını biliyordu Yaklaşık %66'sında çevrede veya akrabalarda KBH'lı birey yoktu. Sağlık okuryazarlığı yeterli olan 75 ebeveyn vardı. Ebeveynler böbrek bilgisi sorularının çoğuna %70'in üzerinde doğru yanıt verdi.
KİKS anketi uyarlamamızın ortalama doğruluk oranı ise %55'ti. Ebeveynler özellikle kan basıncı hedefi (%35), proteinüri nedenleri (%14), kaçınılması gereken ilaçlar (%17), tedavi seçenekleri (%53) ve böbrek fonksiyon testleri (%46) gibi konularda yetersiz bilgiye sahipti. Ayrıca böbreğin kemik sağlığı, kan şekeri düzenlenmesi, potasyum ve fosfor dengesi ile kansızlık gibi işlevleri hakkında eksiklikler vardı.
Böbrek hastası çocuklarda görülebilecek nefes darlığı (%46), kaşıntı (%30), bilinç bulanıklığı (%38) ve asemptomatik seyir (%58) gibi durumlar yeterince bilinmiyordu. Ancak, böbreğin idrar oluşturma (%90) ve kan basıncını düzenleme işlevi (%74) ile KBH evreleri (%73) ve bazı semptomlar (yorgunluk %89, bulantı/kusma %74, kilo kaybı %77) yüksek oranda biliniyordu.
KİKS puanı, çocuğunun tanısı vaskülit olan ebeveynlerde daha yüksekti. Son bir yılda poliklinik başvurusu 4'ten fazla olanlar, bakım vereni anne olanlar ve hastalık adını bilen ebeveynlerde KİKS puanı anlamlı şekilde yüksekti. Ayrıca çocuklarda tansiyon yüksekliğini bilmek ile KİKS toplam puanı arasında anlamlı bir ilişki bulundu. Ancak ailelerin sosyoekonomik seviyesi, eğitim düzeyi, ailede KBH varlığı ve çocukta KBH varlığı ile ilişkisini gösteremedik.
Sonuç: Bu çalışma ile çocuk nefrolojiden izlenen hastaların ebeveynlerinin sağlık okur yazarlığını ve böbrek bilgi düzeyini değerlendirdik. Sonuçlarımız katılımcıların çoğunda sağlık okur yazarlığının düşük olduğunu ve böbrek bilgi düzeyinin yetersiz olduğunu göstermektedir. Bu konuda yapılacak eğitimler ile bilgi düzeyi artırılabilir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Böbrek Hastalığı, çocuk, Böbrek Hastalığı Bilgisi Anketi, Sağlık Okuryazarlığı

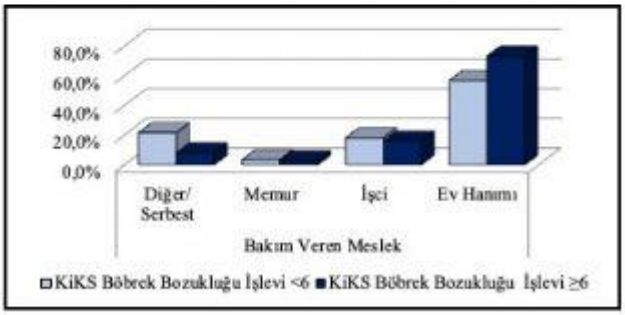
Böbrek bilgisi üzerine etki eden faktörler



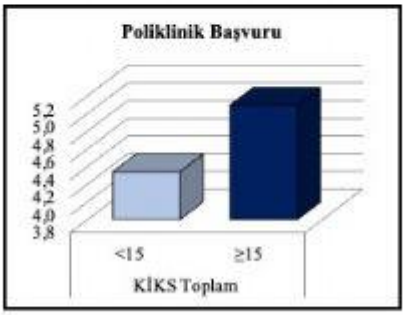
Şekil 1. Son bir yılda poliklinik başvuru sayısı ile KiKS puanları ilişkisi



Şekil 2. Sağlık Okur Yazarlığı-KİKS ilişkisi



Şekil 3. Sosyoekonomik durum ile KiKS puanları ilişkisi



Şekil 4. Poliklinik başvuru sayısı ile KİKS ilişkisi

Böbrek Hastalığı bilgisi anketi, ebeveyn sosyokültüler faktörleri ve sağlık okuryazarlığı sonuçları

		KiKS toplam puanı <15	KiKS toplam puanı >15		
Hipertansiyon varlığı	YOK	n:86 %91,5	n:87 %82,1	p:0.05	
	VAR	n:8 %8,5	n:19 %17,9		
KBH varlığı	YOK	n:41 %43,6	n:49 %46,2	p:0,71	
	VAR	n:53 %56,4	n:57 %53,8)		
Bakım veren	Anne	n:72 %76,6	n:94 %88,7	p:0,023	
	Baba	n:22 %23,4	n:12 %11,3		
Eğitim durumu	Okuma yazma yok	n:2 %2,1	n:3 %2,8	p:0,72	
	ilkokul/ortaokul	n:46 %48,9	n:57 %53,8		
	lise ve üniversite	n:46 %48,9	n: 46 %43,4		
Gelir durumu	<Asgari ücret	n:11 %11,7	n:12 %11,3	p:0,90	
	=Asgari ücret	n:38 %40,4	n:40 %37,7		
	>Asgari ücret	n:45 %47,9	n: 54 %50,9		
Çevresinde KBY olması	VAR	n:31 %33	n:37 %34,9	p:0,77	
	YOK	n:63 %6 7	n: 69 %65,1		
Hastalığın adını bilmek	Biliyorum	n:74 %78,7	n:97 %91,5	p:0,01	
	Bilmiyorum	n: 20 %21,3	n: 9 %8,5		
Sağlık okuryazarlığı	yetersiz	n:59 %62,8	n:66 %62,3	p:0,942	
	yeterli	n:35 %37,2	n:40 %37,7		
Bakım veren yaşı	20-30	n:5 %5,3	n:7 %6,6	p:0,728	
	31-40	n:44 %46,8	n:54 %50,9		
	>41	n:45 %47,9	n:45 %42,5		

[Abstract:0238]

Parvovirus B19 enfeksiyonu ilişkili renal tübülopati: olgu sunumu

Merve Ocakoğlu Horasan[1], Şükriye Hacıkara[2], Gülce İmamoğlu[2], Oğuzhan Çam[1], Duygu Yılmaz[1], Fatma Mutlubaş[2]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Parvovirüs-B19 enfeksiyonu genellikle hematolojik ve eklem tutulumuna neden olan bir viral ajan olarak bilinmektedir. Bununla birlikte, renal tübülopatiyle ilişkili vakalar nadiren bildirilmektedir. Bu olgunun amacı, Parvovirüs-B19 enfeksiyonuna bağlı gelişen atipik renal tübülopati vakasını sunmaktır.
Olgu: Yedi yaş erkek hasta, ateş ve kusma şikayetleriyle başvurdu. Olgunun dört gün önce ateşlendiği, gün içinde dört saatte bir 39°C'ye ulaşan dirençli klinik sergilediği öğrenildi. Ayrıca on kez tekrarlayan kusma şikayeti gelişmişti. Bu yakınmalarla akut gastroenterit ön tanısıyla yatırıldı. Öz ve soy geçmişinde özellik saptanmadı. Fizik bakıda bilinç açık, vital bulgularında kan basıncı:110/73mmHg, vücut sıcaklığı 39°C, kalp tepe atımı 120/dk olarak kaydedildi. Orofarenks hiperemik tonsiller hipertrofikti, kript izlenmedi. Akciğer ve kardiyak muayene olağandı. Batın sağ üst kadranda hassasiyeti vardı, traube kapalıydı. Laboratuvar değerlendirmesinde serum kreatinin 0.74mg/dL, üre 34mg/dL, fosfor 2.4mg/dL, potasyum 4 mmol/L, sodyum 129mmol/L, ürik asit 5.2mg/dL, klor 98mmol/L, kalsiyum 9.3mg/dL, AST 102U/L, ALT 127U/L, CRP 81.8mg/L, sedimantasyon 13mm/saat ölçüldü. Hemogramda lökosit 20.410/mm³, Hgb 13.6g/dL, trombosit 254.000/mm³ saptandı. Periferik yaymada sola kayma mevcuttu. Rutin idrar incelemesinde idrar turuncu renkte pH 6, dansite 1030, protein +2, glukoz negatif, keton +4, eritrosit +3, nitrit negatif bulundu. Kontrol biyokimya incelemesinde fosfor 1.9mg/dL, sodyum 128mmol/L, ürik asit 7.3mg/dL, klor 97mmol/L, AST 140U/L, ALT 136U/L, CRP 164mg/L olarak görüldü. Hiponatremi, hipokloremi ve hipofosfatemisi olan hastanın spot idrar örneklerinde FENa%0.2, FEK%8, TPR%35 olarak hesaplandı. Batın ultrasonografisinde dalak 120mm (>95.persentil) ölçüldü, böbrekler olağandı. İzlemin ikinci gününde serum kreatinin 0.7mg/dL, üre 24mg/dL, fosfor 0.8mg/dL, potasyum 3.25mmol/L, sodyum 130mmol/L, CRP 141.9mg/L, prokalsitonin >75µg/L olarak saptandı. Hipofosfatemi nedeniyle Joule solüsyonu başlandı. Serolojik incelemelerde Parvovirüs-B19 IgM 1.48(>=1.1 pozitif) saptandı. Beşinci günden itibaren ateş yüksekliği saptanmadı, hasta Parvovirüs-B19 enfeksiyonuyla ilişkili tübülopati olarak değerlendirildi. Klinik düzelmeyle paralel olarak fosfor düzeyleri artan hastada tedavinin dokuzuncu gününde joule solüsyonu kesildi. Poliklinik kontrolünde FENa %0.6, TPR %92,fosfor 4.5mg/dL, sodyum 140mmol/L olup idrarda pH 6, dansite 1019, protein negatif, glukoz negatif görüldü.
Sonuç: Olguda Parvovirüs-B19 enfeksiyona bağlı atipik bir etkilenim görülmektedir. Parvovirüs-B19 deri, eklem ve hematolojik tutuluma neden olan bir çocukluk çağı enfeksiyon ajanıdır. Atipik olgularda böbrek tutulumu dahil pek çok organ etkilenebilir. Daha önce bildirilen olgularda, Parvovirüs-B19'un renal mikroanjiyopati ve glomerüler hasara neden olabileceği belirtilmiştir ancak tübüller düzeyinde belirgin fonksiyon kaybı rapor edilen vakalar sınırlıdır. Parvovirüs-B19'un renal disfonksiyon mekanizması tam olarak açıklanamamakla birlikte, viral replikasyonun neden olduğu immün yanıt ve sitokin aktivasyonu üzerinden oluşabileceği öne sürülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hipofosfatemi, hiponatremi, Parvovirüs B19, renal tübülopati

[Abstract:0240]

Obezite Ve Hipertansiyonla Başvuran İki Olguda Hipertansiyonun Nadir İki Nedeni

Şükriye Hacıkara[1], Gülce İmamoğlu[1], Cansu Demirel[2], Emel Berksoy[2], Fatma Mutlubaş[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Acil

Amaç: Aşırı kiloya yol açan beslenme ve sedanter yaşam tarzı nedeniyle puberte ile hipertansiyon oranları giderek artmış ve %10-11'e ulaşmıştır. Ergen yaş grubunda hipertansiyonun %90'dan fazlası primer iken, %10'dan az kısmı; renal parankim hastalıkları, renovasküler bozukluklar ve endokrinolojik nedenlere sekonderdir. Obezite ile eş zamanlı görülen hipertansiyonun etyolojisinde de sekonder nedenler dışlanmalıdır.
Olgu: İki gündür gözlerde ve bacaklarda oluşan şişlik yakınmasıyla başvuran15 yaşındaki kız hastanın muayenesinde bilinci açık, vücut ağırlığı 85kg (99,9p), vücut kitle indeksi (VKI):33 kg/m2, boyu 160cm (37p,-0,34 SDS), kan basıncı 177/118 mmHg (>99 p), kardiyak nabzı 102/dk idi. Bifussur ve gode bırakan pretibial belirgin ödemi (+3) vardı. Laboratuvar incelemelerinde idrar rengi sarı ph:6, dansite:1015, protein:(+3), glukoz:(-), eritrosit:(-), lökosit:(+1) olup serumda; albumin:2,8g/dl, üre:37mg/dl, kreatinin:0,7mg/dl, ürik asit: 7mg/dl, sodyum: 135mmol/L, potasyum:4,4mmol/L, kalsiyum:8,4mg/dl, klor:108mmol/L, aspartat aminotransferaz: 42 U/L, alanin aminotransferaz: 36 U/L saptandı. Hemoglobin:15,2g/dl, lökosit: 5200/mm³, trombositler: 162.000/mm³. Ödemi, evre 2 hipertansiyonu, proteinürisi (+3) ve ılımlı hipoalbuminemisi ile ön planda akut glomerülonefrit düşünülse de olguda ne makroskobik ne de mikroskobik hematüri saptanmamıştı. İzlemde tekrarlanan fizik bakıda pelvik bölgede kitle saptandı. Obezitesi nedeniyle ilk muayenede fark edilmeyen kitleye yönelik istenilen beta-human koryonik gonadotropin 10.000mIU/mLsaptandı. Yapılan ultrasonda fetüs 28 hafta ile uyumlu olarak görüntülendi. Hasta ve hasta yakınları istenmeyen gebelik nedeniyle öyküyü istemli olarak aktarmamışlardı.
Preeklampsi nedeniyle ağır hipertansiyon ve proteinürisi olan hastaya gebe olduğu öğrenildikten sonra antihipertansif tedavi olarak nifedipin uygulandı ve hasta Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine devredildi. Şiddetli preeklemsi olarak değerlendirilen olgunun gebeliği derhal sonlandırıldı. Olgu 2. Acil Servise çarpıntı, gözlerde kızarıklık, panik hali ve mide bulantısı ile getirilen 16 yaşındaki erkek olgunun; bilinci açık, vücut ağırlığı 98kg (99p, +2,5SDS), boyu: 175cm (64 p, 0,4SDS), VKI: 32 kg/m2 (99p, +2,3SDS), kan basıncı 170/100 mmHg (>99p), nabzı: 128/dk idi. Gözleri kızarık ve ağız kuruluğu mevcuttu. Sinüs taşikardisi mevcuttu. Hemogram, karaciğer, böbrek fonksiyonları ve idrar incelemeleri normal saptandı. İzlemde paniği artan olgu, 1 yıldır sentetik kannabinoid kullandığını belirtti. Sentetik kannabinoidlerle ortaya çıkan ağız kuruluğu, kırmızı göz, taşikardi ve hipertansiyon olgumuzda mevcuttu. Toksik doz sınırının altında kullanılmış olan sentetik kannabinoidlere bağlı ortaya çıkan hipertansiyona yönelik kalsiyum kanal blokörü ve taşikardisine yönelik beta blokör uygulandı. Stabilize edilerek Çocuk Ergen Madde Bağımlılığı Tedavi Merkezi'ne yönlendirildi.
Sonuç: Obezitesi olan ergen yaş grubu çocuklarda hipertansiyonun etyolojisinde sekonder nedenler öncelikle araştırılmalı, dikkatli öykü alınmalı ve ayrıntılı fizik muayene yapılmalıdır. Gebelik ya da madde bağımlılığı ergenlik dönemindeki çocuklarda hipertansiyonun nedeni olabilir ve bilinenin dışında tedavi yaklaşımları gerekebilir.

Anahtar Kelimeler: ergen, obesite, hipertansiyon, sekonder nedenler

[Abstract:0242]

İzleminde TMA Gelişen Membranöz Nefropatili Bir Olgu

Sibel Çetince Şenses[1], Nagihan Çiftçi Pınar[1], Özge Aylin Boran[1], Kaan Çelebier[2], Özlem Yüksel Aksoy[1], Nesrin Şenbil[1], Fatma Şemsa Çaycı[1], Sare Gülfem Özlü[3], Umut Selda Bayrakçı[3]
[1]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Ana Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara
[3]Yıldırım Bayezid Üniversştesi, Çocuk Nefroloji Ana Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Trombotik mikroanjiopati, hemolitik anemi, trombositopeni ve iskemik organ hasarı ile karakterize klinikopatolojik bir tanımlamadır. Etyolojisi infeksiyon, malignite, ilaçlar, kemik iliği nakli, hemolitik üremik sendrom gibi çok çeşitli durum-hastalıklarla ilişkili olabilir. Burada membranöz nefropati nedeni ile izlenen bir adolesan kız hastada gelişen ilaç ilişkili TMA olgusu; nadir olması ve tedavide karşılaşılan zorlukları tanımlamak amacı ile sunulmuştur.
Olgu: Primer membranöz nefropati nedeni ile izlenmekte olan 13 yaşında kız hasta; gözlerde ve tüm vücutta yaygın şişlik olması nedeni ile başvurdu. Fizik muayenesinde periorbital ve pretibial ödem ve batında asit saptandı. Kan basıncı:150/100 mmhg, KTA:100/dk idi. Hastanın başvurusundan iki ay önce idrarda proteinürisinin artmış olması, PLA2R antikor titresinin artmış olması nedeni ile son bir yıldır almakta olduğu siklosporin tedavisinin mikofenolat mofetil ile değiştirildiği; hastanın ilaca uyumsuz olması nedeni ile de son bir aydır tedavisinin takrolimus ve steroid olarak modifiye edildiği öğrenildi. Laboratuar tetkiklerinde üre:111, kre:0.88, alb:2.5; hgb:8; trombositleri:68 000; tam idrar tetkikinde 4 + protein saptandı. 24 saatlik idrarda 42 mg/m2/sa, spot idrarda protein/kreatinin oranı: 13 mg/mg olduğu görüldü, elektrolit imbalansı yoktu. Toraks ultrasonunda bilateral 2 cm plevral effüzyonu, abdomen ultrasonunda batında 11 cm serbest sıvısı mevcuttu. Periferik yaymada her alanda 2,3 şistozit ve fragmante eritrositler saptandı. LDH 600 u/dl, haptoglobulin 0.248 gr/dl olan hastada trombotik mikroanjiopati gelişmiş olduğu düşünüldü. Etiyolojiye yönelik olarak yapılan tetkiklerinde C3 ve C4 normal, ANA ve antidsDNA negatifti. Enfeksiyöz etiyolojiye yönelik olarak yapılan tetkikleri de negatif olarak sonuçlandı. Direkt ve indirekt coombs negatif, koagülasyon parametreleri normaldi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde malignite düşündürür bulgu saptanmadı. Renal biyopside TMA ve kalsinörin inhibitör toksisitesi ile uyumlu bulgular saptandı. Hastada takrolimus tedavisi kesilerek plazmaferez, pulse steroid ve Rituksimab tedavisi uygulandı. 4. Haftanın sonunda yeterli klinik ve laboratuar yanıt alınamayan hastaya eculizumab tedavisi başlandı. Eculizumab tedavisinin 3. haftasında klinik ve laboratuar olarak yanıt alındığı gözlendi.
Sonuç: İlaca bağlı trombotik mikroanjiyopati tüm TMA olgularının %10-13 'ünü oluşturmaktadır. Her ne kadar çok sayıda ve farklı ilaç ile ilişkili TMA olguları bildirilse de bu olgularda tedavinin nasıl yönlendirileceğine dair yeterli sayıda randomize kontrollü çalışma mevcut değildir. TMA ' ya yol açan ilacın kesilmesi ilk planda önerilmektedir ancak çoğunlukla tek başına yeterli olmamaktadır. Etkinlikleri konusunda farklı görüşler olmakla birlikte plazmaferez, rituximab ve eculizumab ilaç ilişkili TMA'da en yaygın olarak kullanılan tedavi yöntemleridir. Bu olgu, ilaca bağlı trombotik mikroanjiopati olgularını hatırlatmak ve tedavi yöntemlerini tartışmak amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: eculizumab, membranöz nefropati, trombotik mikroanjiyopati

Hastanın böbrek biyopsisi ışık mikroskobisi



Işık mikroskobisinde TMA ile ilişkilendirilen kapiller lümende trombüs görünümü

[Abstract:0244]

Hiponatreminin nadir bir nedeni: Karbonik anhidraz 12 eksikliği

Erkam Yıldırım, Sevcan Hatipoğlu, Meral Torun Bayram, Salih Kavukçu, Alper Soylu
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Karbonik Anhidraz (CA), karbondioksit ile suyu bikarbonat ve hidrojen iyonuna geri dönüşümlü olarak dönüştürerek asit-baz dengesinin düzenlenmesinde önemli rol oynayan bir enzimdir. CA12 ise bu enzim ailesine ait bir izoenzim olup hipoksi ve östrojenle indüklenir. CA12 mutasyonuna bağlı otozomal resesif geçen, nadir görülen izole hiperklorhidrozis tanımlanmıştır. Terle birlikte tuz kaybına bağlı olarak izole hiperklorhidrozis infant dönemde, büyüme geriliği, rekürren hipotonik dehidratasyon, hiponatremi ve hiperkalemi ile kendini gösterir. Burada CA12 gen mutasyonu ile ilişkili hiponatremi atakları olan bir olgu sunulmuştur.
Olgu: 7 aylık kız hasta, bir haftadır devam eden ateş yüksekliği ile başvurdu. Beslenmede azalma dışında ek yakınması yok idi. Özgeçmişinde; prenatal dönemde polihidromaniyöz ve sol böbrekte hidronefroz, postnatal dönemde hiponatremi sebebiyle üç defa tedavi aldığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne baba arasında birinci derece akrabalık öyküsü olan olgunun fizik bakısında hafif dehidratasyon bulguları dışında özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde hiponatremi, hipokloremi ve sınırda hiperkalemi (sırasıyla Na:126, K:5,1, Cl:90 mmol/L) mevcuttu, böbrek fonksiyonları, diğer elektolit düzeyleri ve kan gazı olağandı. Hiponatremi nedeni ile istenilen idrar sodyumu düşük (FeNa: %0,01), renin ve aldosteron seviyeleri yüksek, ACTH stimülasyon testine kortizol yanıtı yeterliydi. Üriner sistem ultrasonografisinde sol böbrekte hafif hidronefroz dışında özellik yoktu. Ter testi iki defa denendi fakat uygun koşullar sağlanamadı. Hiponatreminin genetik nedenleri için istenilen tüm ekzon dizileme analizinde CA12 geninde c.443A>G homozigot varyant saptandı. Hiponatremi tedavisi için oral tuz tedavisi başlanıldı. Tekrar hiponatremi epizodu izlenmedi. Yaş ile birlikte oral tuz ihtiyacı azalmakla birlikte devam etti.
Sonuç: Tekrarlayan hiponatremi epizodları olan hastada, hiperkalemi, hipokloremi, yüksek renin aldosteron düzeyi, idrarda sodyum atılımının düşük olduğu durumlarda CA12 eksikliği de akla gelmeli ve genetik inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Tekrarlayan hiponatremi, İzole hiperklorhidrozis, Karbonik anhidraz 12

[Abstract:0248]

Masif fetomaternal hemorajiye bağlı ağır anemili yenidoğanda akut böbrek hasarı

Gülce İmamoğlu[1], Zühre Özduğan[2], Şükriye Hacıkara[1], Melike Kefeli Demirel[2], Özgün Uygur[2], Defne Engür[2], Fatma Mutlubaş[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Neonatoloji

Amaç: Fetomaternal hemoraji, gebelik döneminde veya doğum sırasında belirli miktar fetal kanın bozulmuş plasental bariyer nedeniyle maternal sirkülasyona girişini tanımlar ve değişik düzeylerde fetal kan kaybına ve/veya maternal hemolitik reaksiyonlara neden olabilir.
Olgu: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 20 yaş annenin ilk gebeliğinden 32. gestasyonel haftada fetal distres nedeniyle acil sezaryen ile ikiz eşi olarak 1520 gram 6/7 APGAR puanı ile doğdu. Soluk görünümde ve takipneikti. Entübe edilerek pozitif basınçlı ventilasyon uygulandı. Kalp tepe atımı: 140/dakika, kan basıncı: 78/62 mmhg (50-95 persentil), solunum sayısı: 52/ dakika, oksijen saturasyonu: 96 idi. Kord kan gazında ph: 6,8 karbondioksit: 88 bikarbonat: 4,8 baz açığı: -26 laktat: 28 idi. Hemoglobin: 2 g/dL saptanması üzerine acilen ERT verildi. Anne ve bebek kan grubu 0 Rh+, Direkt Coombs negatifti. Periferik yaymada hemoliz bulgusu izlenmedi. Koagulopati saptanmadı. Kan biyokimyasında üre: 34 mg/dl kreatinin: 1,59 mg/dl, aspartat aminotransferaz: 553 U/L, alanin aminotransferaz: 145 U/L, total bilirubin: 0,92 mg/dl, direkt bilirubin: 0,52 mg/dl, kreatinin kinaz: 985U/L, laktat dehidrogenaz: 4214 U/L, albümin: 1,97 g/dl ürik asit: 14,75 mg/dl, elektrolit değerleri normaldi. Parvovirüs B19, sitomegalovirüs, toxoplasma ve rubella negatifti. Kranial ve abdomen ultrasonografi normaldi. Ekokardiyografide sekundum atriyal septal defekt ve restrikte patent duktus arteriozus mevcuttu. Üçüncü gününde ekstübe edildi. Sekizinci güne kadar üre: 103 mg/dl, kreatinin: 4,04 mg/dl ye kadar kademeli olarak yükseldi. Kan basıncı 50p civarı seyretti. Diürez 7 cc/kg/saate kadar yükseldi. Postnatal 8. günden itibaren böbrek ve karaciğer fonksiyon testlerinde kademeli iyileşme gözlendi. Postnatal 23. gününde üre: 18 mg/dl, kreatinin: 0,8 mg/dl, kan gazı ve elektrolit değerleri normaldi.
Sonuç: Bu vaka, masif fetomaternal hemorajiye bağlı gelişen iskemik böbrek hasarının erken tanı ve müdahale ile yönetilebileceğini göstermek amacıyla sunulmuştur. Volüm kaybı ve hipoperfüzyon nedeniyle gelişen renal fonksiyon bozukluğu, özellikle ciddi anemi, asidoz ve prematüriteye bağlı immatür tübüler sistemin etkisiyle belirginleşmiştir. İskemiye bağlı olarak böbrek fonksiyonları olumsuz etkilenmiş, ancak postnatal dönemde uygulanan kan transfüzyonları, solunumsal ve hematolojik destek ile asidoz düzeltilmiş, sıvı ve nutrisyon desteği sağlanarak renal fonksiyonlar normale dönmüştür. Bu vaka, masif fetomaternal hemorajinin erken müdahale ile yönetilmesinin, böbrek fonksiyonlarının iyileşmesini sağlayabileceğini ve klinik seyrin olumlu şekilde gelişebileceğini vurgulamaktadır. Ayrıca, fetomaternal hemorajinin potansiyel multiorgan etkilerinin, özellikle renal tutulumun, hızlı tanı ve uygun tedavi ile geri dönüşümlü hale getirilebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: anemi, yenidoğan, akut böbrek hasarı

[Abstract:0251]

Diyaliz tedavisi almakta olan iki olguda ölümcül enfeksiyonlar: enfektif endokardit ve peritonit

Şükriye Hacıkara[1], Gülce İmamoğlu[1], Ceyda Yetiş[2], Faruk Beci[3], Onur Taşçı[4], Fatma Mutlubaş[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji

Amaç: Çocuklarda son dönem böbrek hastalığı (SDBH) için en uygun renal replasman tedavi seçeneği renal transplantasyon olup hemodiyaliz(HD) ve periton diyalizi(PD) de diğer seçeneklerdir. Diyaliz süreci ile ilişkili enfeksiyonlar hem kateterin hem de hastanın hayatını tehdit eder. Enfektif endokardit(EE) gelişen HD hastası ve sepsise ilerleyen peritonit gelişen PD hastası diyalize bağlı enfeksiyonların mortalitesini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.
Olgu: 1.Joubert sendromuna sekonder SDBH olan ve 5yıldır HD alan 13yaşında kız olgu HD sırasında 40ºC titremeli ateş, hipotansiyon, taşikardi ve kapiller dolum zamanında uzama (KDZ) ile diyalizi sonlandırılarak yatışı yapıldı. Akut faz reaktanları(AFR) yüksek saptanan olguya meropenem+vankomisin başlandı. Tedavinin 3.gününde kliniği düzelen olgunun kateter kültüründe Staphylococcus hominis üredi. Tedavinin onuncu gününde tekrar 40ºC varan ateş yükseklikleri ve taşikardisi gelişen olguda AFR'de artış saptandı. Dirençli ateş yüksekliği olan ve katater kültürlerinde üremeleri devam eden olguda EE öntanısıyla Ekokardiyogram(EKO) planlandı. EKO'da sağ atriyumda triküspit kapak komşuluğunda kateter ucu izlendi. Triküspit kapak septal lifleri ve aort komşuluğunda 10x11mm çapında vejetasyon düşündüren kateter ile bağlantısı net seçilemeyen hipoekoik lezyon izlendi. Antibiyoterapisi linezolid, amikasin ve flukanazol olarak düzenlendi. Kardiyak vejetasyondan embolizasyonu önlemek amacıyla enoksaparin-sodyum tedaviye eklendi. Kontrol EKO'da kateterin endokarda teması olduğu ve EE kliniğine zemin oluşturduğu düşünülerek kateter 2cm geri çekildi. Antibiyotik tedavileri dört haftaya, heparinizasyon 8 haftaya tamamlandı. Kontrol EKO'da kateter ucunda vejetasyon izlenmedi. Olguda son 1 yıl içinde 3 kez kateter değişimi yapıldığı ve fistül şansı olmadığı için kateter enfeksiyonu sırasında kateteri koruyucu yaklaşım tercih edildi ve EE ile karşılaşıldı.
Olgu 2.Vezikoüreteral reflüye sekonder SDBH ile 2yıldır PD programında olan, 14yaşında kız olgu karın ağrısı ve ateş yüksekliğiyle başvurdu. Vücut sıcaklığı39,8ºC, kan basıncı 80/42mmHg, nabzı134/dk, KDZ>5sn idi. Karında yaygın hassasiyeti vardı. Septik tabloda ve AFR'si yüksek saptandı. Periton sıvısı bulanık ve mm³ de 46.000lökosit içeriyordu. Sistemik sefepim başlandı. Periton kültüründe pseudomonas aeruginosa üreyen hastanın tedavisi meropenem+amikasin olarak düzenlendi. Kan kültüründe üreme saptanmadı. Tedavisinin 72. saatinde hala titremeli ateşinin devam etmesi, PD dolum ve boşaltımlarının sağlanamaması üzerine olgunun kateteri çekildi. Laparotomide yoğun irrigasyon yapılıp yapışıklıklar temizlendi. Kateter ucunda stenotrophomonas maltophilia üredi, siprofloksasine duyarlıydı. Siprofloksasin başlanıp 48.saatte ateş kontrolü sağlandı. Akut fazları geriledi, tedavi 14güne tamamlanarak olgu HD programına alındı.
Sonuç: Hemodiyaliz uygulanan hastalarda kateter ilişkili enfeksiyonlar enfektif endokarditle sonuçlanabilir. Fistül kullanımı bu riski azaltmada etkili olsa da bu olguda olduğu gibi fistül operasyonlarının başarızlığında da kateter tek seçenektir. Enfektif endokardit ısrar eden ateş yükseklikerinde düşünülmelidir. Peritonit sırasında hayatı tehdit eden bakteriyemi varlığında antibiyotik yanıtı alınamadığında PD kateteri çekilmelidir.

Anahtar Kelimeler: hemodiyaliz, periton diyalizi, enfektif endokardit, peritonit

[Abstract:0252]

Çocuklarda nutcraker sendromu: tek merkez deneyimi

Demet Baltu, Nesrin Taş
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

Amaç: Nutcraker sendromu (NCS) sol renal venin kompresyonuna eşlik eden bulgu ve belirtilerin olması olarak tanımlanmaktadır. Sıklıkla iyi seyirli bir durum olmakla birlikte çocukluk çağında nadirdir ve tedavi ve izlem ile ilgili veriler kısıtlıdır. Bu çalışmada NCS tanısı ile izlenen çocuk hastaların başvuru ve izlemdeki klinik ve laboratuvar bulgularını incelemek ve prognoz hakkında bilgi edinmek amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Ocak 2017 ile Ağustos 2024 tarihleri arasında NCS tanısı ile izlenen çocuk hastaların medikal kayıtları geriye yönelik incelendi. Hastaların tanı ve izlemdeki demografik, klinik ve laboratuvar bulguları kaydedildi.
Bulgular: Çalışmaya NCS tanısı konulmuş, ortalama tanı yaşı 11,73 ± 3,64 yıl olan, 31 (23 kız, 8 erkek) hasta dahil edildi. Yirmi sekiz (%90,3) hasta asemptomatikti. En sık [22 hasta (%71)] prezentasyon şekli izole proteinüriydi. Yirmi yedi (%87) hasta ortanca 17,01 (1,61-97,35) ay takip edildi. Bu hastaların 10 (%37)'unda klinik ve laboratuvar olarak tam düzelme görüldü. Sekiz (%29,6) hastada ise son vizitte izole mikroalbuminüri mevcuttu. İzlem sürecinde proteinüride anlamlı azalma ve vücut kitle indeksi (VKİ) z-skorunda anlamlı artış saptandı. Tüm hastalar konservatif olarak izlendi. İzlemde hiçbir hastada semptomlarda artış, glomerüler filtrasyon hızında azalma ve proteinüride artış gözlenmedi.
Sonuç: Nutcraker sendromu sıklıkla hematüri ve/veya proteinüri ile karşımıza çıkar ve böbrek biyopsisi gibi invaziv tetkikler öncesinde mutlaka ekarte edilmelidir. Sıklıkla iyi seyirlidir, konservatif izlem çoğu hastada yeterlidir ve VKİ'de artış ile paralel olarak düzelme oranı yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Nutcraker sendromu, proteinüri, hematüri, postural proteinüri

Tanı sırasındaki ve son vizitteki antropometrik ve laboratuvar bulgularının karşılaştırılması

n=27	Tanı	Son vizit	p değeri
VKİ z-skor*	-0,99 ± 1,06	-0,76 ± 1,08	0,046
Boy z-skor*	0,15±1,01	0,61 ± 0,91	0,550
Spot idrar protein/kreatinin (mg/mg)**	0,50 (0,16-1,95)	0,16 (0,09-0,56)	0,000
Tahmini GFR (ml/dk/1,73m2) *	118 ±21,6	113,5 ± 17,97	0,140

**Ortalama ± standart sapma, ** ortanca (en büyük-en küçük), GFR; glomerüler filtrasyon hızı, VKİ; Vücut kitle indeksi*

[Abstract:0254]

SLCA5A2 Homozigot mutasyonu saptanan renal glukozüri olgusu

Buket Esen Ağar[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Aslıhan Kara[2]
[1]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ

Amaç: Renal glukozüri normal serum glukoz konsantrasyonu varlığında artmış üriner glukoz atılımı olarak tanımlanır. Proksimal tübülde glukoz reabsorbsiyonunda sekonder aktif transportu sağlayan taşıyıcı proteinlerden SGLT2'yi kodlayan gendeki (SLC5A2) mutasyon sonucu gelişmektedir. Bu bildiri ile renal glukozürinin klinik ve laboratuvar bulgularını sunmanın yanında glukozüri ayırıcı tanısında düşünülmesi için dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.
Olgu: Dış merkezde saptanan glukozüri nedeniyle hastanemize yönlendirilen yedi yaşında kız hastanın öyküsünde polifaji, poliüri, polidipsi gibi yakınmaları olmayıp anne ve babası arasında akrabalık yoktu. Bakılan boy ve vücut ağırlığı sırası ile 50. ve 25. persentil idi. Kan basıncı ölçümü 100/60 mmHg olup normaldi. Genel durumu iyi olup dehidratasyonu yoktu. Sistemik muayenesinde patolojik bulgu saptanmayan hastanın açlık kan şekeri 77 mg/dL iken bakılan tam idrar tetkikinde idrar dansitesi 1012 olup +3 glukozüri vardı. Proteinüri, piyüri veya hematüri yoktu. İdrarda keton negatif idi. Serum sodyum 137 mmol/L, potasyum 4.3 mmol/L, üre 34 mg/dL, kreatinin 0.42 mg/dl olup eGFR 110ml/dk/1.73m2 idi. Tübülopatiler açısından değerlendirilmesinde FeNa, FeK, TPR normal olarak hesaplandı. Kan gazında pH 7.41, HCO3 25 ile normaldi. Renal ultrasonografisi normaldi. Anne ve babasında bakılan açlık kan şekerleri normal ve tam idrar tetkiklerinde glukoz atılımı görülmedi. Hastanın diabetes mellitus, intestinal glukoz-galaktoz malabsorbsiyonu, Fanconi sendromu, herediter tirozinemi tip1, sistinozis, ağır metal intoksikasyonu, hipertiroidizm gibi glukozüri yapan hastalıklar ile uyumlu bulgularının olmaması nedeni ile renal glukozüriye yönelik periferik kandan çalışılan yeni nesil dizi analizinde SLC5A2 geni homozigot patojenik varyantı saptandı. Hasta renal glukozüri tanısı ile takibe alındı.
Sonuç: Renal glukozüri kanda glukoz seviyesi normalken, idrarda glukoz tespit edilmesidir. Glukozun hücre içi ve dışına hareketi protein taşıyıcılar aracılığıyla gerçekleşir. SGLT2 sadece proksimal tübülde bulunmaktadır ve defekti renal glukozüri ile sonuçlanmaktadır. Hiperfosfatüri, hiperürikozüri, aminoasidüri, düşük molekül ağırlıklı proteinüri ya da metabolik asidoz gibi diğer proksimal tubuler transport bozuklukları görülmemektedir. Renal glukozürinin klinik önemi glukozürinin diğer önemli nedenlerinden ayrılmasıdır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, renal glukozüri, SLC5A2 geni

[Abstract:0255]

Nefronofitizi tip 3'te multidisipliner yaklaşım: böbrek, karaciğer ve beyin

Neval Gözde İlhan[1], Sibel Yel[2], İsmail Dursun[2], Derya Altay[3]
[1]Erciyes Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri
[2]Erciyes Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kayseri
[3]Erciyes Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Kayseri

Giriş-Amaç: Nefronofitizi tip 3 kromozom 3q22 üzerindeki *NPHP3* genindeki homozigot ya da birleşik heterozigot mutasyonlardan kaynaklanan bir kronik böbrek hastalığı (KBH) nedenidir. Eşlik edebilen ekstrarenal belirtiler de görülebilmektedir. İnfantil tipinde antenatal olarak oligohidroamniyoz saptanabilmektedir. Bu yazıda, nefronofitizi tip 3'e bağlı KBH ve hepatik fibrozisi olan bir olguda insidental olarak saptanan epidural hematom ve subdural efüzyon durumundan bahsedilecektir.
Olgu: Beş aylık kız hasta, 26 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğum olarak sezaryen ile miadında doğmuş. Antenatal takiplerinde oligohidroamniyoz saptanmış. Postnatal 2. ayından itibaren kusma ve beslenememe nedeniyle yapılan tetkiklerde dirençli seyreden metabolik asidoz nedeniyle ileri inceleme yapılmış. Ultrasonografide her iki böbrekte kistler görülerek, kistik böbrek hastalığı tespit edilmiş. Klinik olarak eşlik eden büyüme geriliği, aksiyal hipotoni ve kolestaz nedeniyle tüm ekzom sekanslaması yapılmış ve hastada, *NPHP3 (NM_153240.4)* geninde, patojenik bir heterozigot önemi belirsiz varyant saptanmış.
Hasta bu bulgular ile kliniğimize refere edilmiş olup yatırılarak takibe alındı. Hastanın takibinde progresif kreatinin ve bilirubin artışları gözlemlendi, sarılık şikayeti de ortaya çıktı. Hastanın mevcut genetik tanısına yönelik eşlik edebilecek nörolojik bozukluklar açısından pediatri nöroloji tarafından da değerlendirildi. Kranial görüntüleme ve göz muayenesi yapıldı. Göz muayenesi normal olarak değerlendirildi. Hastanın kranial görüntülemesinde epidural hematom ve subdural efüzyon saptandı. Bu bulgular üzerine beyin cerrahisi tarafından hematom drenajı yapıldı. Takibinde KBH ve beslenme problemi olan hastaya eş zamanlı olarak periton diyaliz kateteri ve perkütan gastrostomi kateteri takıldı. Hastaya periton diyalizi yapılmaya devam etmekte ve beslenmesi gastrostomi ile desteklenmektedir.
Sonuç: Çocuklarda kistik böbrek hastalıkları KBH'nın önemli genetik nedenlerinden biridir. Kistik böbrek hastalığında eşlik edebilecek ekstrarenal, hepatik ve intrakranial bulgular açısından mutlaka değerlendirme yapılmalıdır. Olgumuzda bu değerlendirme ile morbiditeyi etkileyen intrakranial bir patoloji ve hepatik fibrozis tespit edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Nefronofitizi, Kistik böbrek hastalığı, Hepatik fibrozis, Kronik böbrek hastalığı

[Abstract:0256]

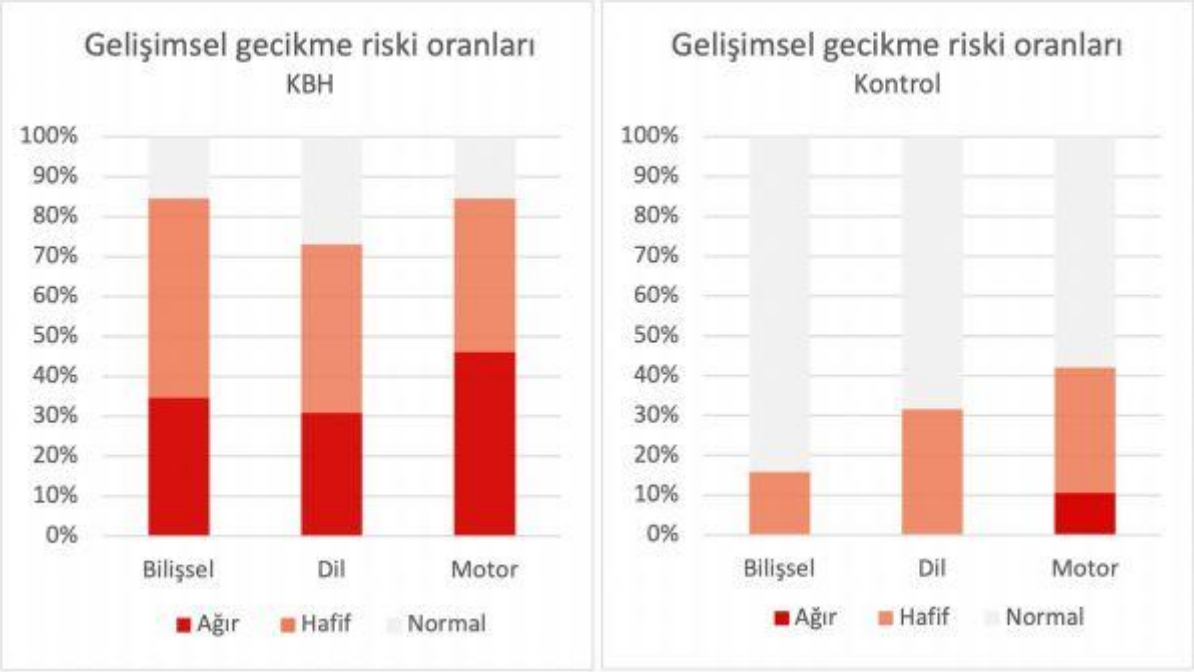
Kronik böbrek hastalığı tanısıyla takip edilen 43 ay altı çocukların nörogelişimsel açıdan değerlendirilmesi

Elif Yeşil[1], Şevin Aksoy[1], Bağdagül Aksu[1], Seha Saygılı[2], Edibe Pempegül Yıldız[1], Nur Canpolat[2], Ayşe Kılıç[1], Alev Yılmaz[1], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[1]
[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi
[2]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç: Erken çocukluk dönemi motor, dil ve bilişsel gelişimin hızla ilerlediği kritik evrelerdir. Bu dönemlerde başlayan böbrek yetersizliği, nörogelişimsel ilerlemede önemli bir tehdit oluşturmaktadır. Çalışmamızın temel amacı, kronik böbrek hastalığı (KBH) ile takip edilen 43 ay altı çocukların nörogelişimsel düzeylerini değerlendirmektir.
Gereç-Yöntem: Çocuk Nefroloji dalı polikliniğinden KBH tanısı ile takip edilmekte olan 26 hasta ve 19 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Nörogelişimsel düzeyleri, Bayley-III Bebek ve Yürümeye Başlayan Çocuklarda Nörogelişimsel Değerlendirme Ölçeği (BSID-III) kullanılarak değerlendirildi. Gelişim düzeyi; Bilişsel, Dil, Motor, Sosyal-Duygusal ve Uyumsal alanlarda bileşik puanları üzerinden belirlendi. Nörogelişimsel profil üzerinde etkili klinik parametreler BSID-III skorları ile değerlendirildi. Anne sütü alım süresi ve şekli, hastanede yatış süresi, anne depresyon düzeyi, günlük ekran maruziyeti, uyku düzeni ve proteinüri değişkenlerinin skorlar üzerindeki etkileri incelendi
Bulgular: Nörogelişimsel açıdan KBH grubunun sağlıklı kontrollere göre bilişsel, motor ve dil alanlarında (sırasıyla p: <0,0001; 0,003 ve 0,001) düşük skorlara sahip olduğu saptandı (Tablo 1). KBH grubunda ağırlık, boy SDS ve persantil değerleri kontrol grubuna göre anlamlı farkla düşük bulundu (p<0,0001). Toplam hastanede yatış süresine göre hasta grubunun bilişsel skorları arasında anlamlı fark görüldü (p=0,005). Yatış süresi 2 aydan uzun olanlarda daha düşük olduğu saptandı (p=0,016). Hasta grubunun dil gelişim skorları düzenli uykusu olanlarda uykusu düzensiz olanlardan anlamlı düzeyde yüksek bulundu (p=0,024). Hastaların hemoglobin düzeyleri ile bilişsel skorları arasında pozitif korelasyon saptandı (p=0,009). Hasta grubunda bilişsel, motor ve dil skorları ile anne sütü alım süresi arasında pozitif korelasyon bulundu (p=0,003; 0,045; 0,002). Proteinüri varlığına göre bilişsel ve motor skorlarının karşılaştırılmasında, proteinüri olmayanlarda, olanlara göre anlamlı farkla daha yüksek skorlar mevcuttu (p=0,004; p=0,002).
Sonuç: Çalışmamızda KBH tanılı çocukların gelişimsel açıdan risk altında olduğu saptanmıştır. Bu çocukların bilişsel, motor ve dil gelişimlerindeki gecikmelerin erken tanınması, nörogelişimsel profilin üzerinde etkili faktörlerin belirlenmesi önemlidir. Bu faktörlerin belirlenmesi, multidisipliner bir yaklaşımla erken müdahale ve optimal tedavi sağlayarak gelişimsel geriliklerin önlenmesi veya minimalize edilmesini sağlayacağı düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Bayley III Nörogelişimsel Değerlendirme Testi, Kronik Böbrek Hastalığı, Nörogelişimsel profil

Şekil 1. Kronik böbrek hastalığı olan grup ve sağlıklı kontrol grubunda bilişsel, dil ve motor alanlarındaki gelişimsel gecikme riski oranları



Tablo 1. Kronik böbrek hastalığı (KBH) ve kontrol grubunda Bayley III nörogelişimsel testi (BSID III) bilişsel, dil, motor, sosyal-duygusal ve uyumsal birleşik skorlarının karşılaştırılması (Ortalama ± SS [median (min-max)])

Bayley III test birleşik skorlar	KBH (n=26)	Kontrol (n=19)	p değeri
Bilişsel	73±9,8 [75 (55-90)]	87,3±6,9 [85 (75-95)]	<0,0001*
Dil	76±12,4 [79 (47-91)]	87,6±9,9 [86(71-112)]	0,001*
Motor	70,8±14,2 [73(46-100]]	84,7±15 [85(46-115)]	0,003*
Sosyal-Duygusal	107,8±18,7 [107 (80-140)]	114,4±14,8 [115 (85-145)]	0,292*
Uyumsal	87,4±17,6 [87,5 (57-133)]	93±14,6 [94 (68-119)]	0,197*

**: p değeri T test ile hesaplandı.*

[Abstract:0257]

Nörojenik mesaneli olguda intravezikal botulinum toksini uygulaması sonrası gelişen hayatı tehdit edici yaygın kas güçsüzlüğü

Gülce İmamoğlu[1], Ökkeş Özgür Mart[2], Sibel Tiryaki[3], Şükriye Hacıkara[1], Ceren Uslu[4], Fatma Mutlubaş[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Yoğunbakım
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Üroloji
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Botulinum toksini (BTX) Clostridium botulinum tarafından üretilen en güçlü nörotoksindir.BTX'nin etkisi nöromuskuler aralıktan asetilkolin salınımının inhibisyonuna bağlıdır, flask paralizeye yol açar. Nörojen mesaneyide içeren değişik hastalıkların tedavisinde kullanılmaktadır. Olgu: Opere meningomiyelosel, ventrikuloperitoneal şantı olan nörojenik mesane nedeniyle detrusitol kullanan ve 6x1 temiz aralıklı katater uygulanan 6 yaş 7 ay kız olgu, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle çekilen işeme sistoüretrografisinde bilateral grade 5 vezikoüreteral reflü (VUR) saptanması üzerine dekstranomer çapraz bağlı hyaluronik asit ile subüreterik transüretral enjeksiyon (STİNG) ve intravezikal 30 ünite/kilogramdan abobotulinumtoksinA ile BTX enjeksiyonu yapılması planlandı. İki yıl önce bilateral grade 5 VUR nedeniyle STİNG ve intravezikal 10 ünite/kilogramdan onabotolinumtoksinA BTX enjeksiyonu uygulanan hastada klinik olarak anlamlı yanıt mevcuttu. İşlem sonrası çekilen işeme sistoüretrografisinde sağda grade 1 VUR saptandı. Son yapılan STİNG ve intravezikal BTX uygulamasından yaklaşık 96 saat sonra seste boğuklaşma, yutma güçlüğü şikayetiyle başvurdu. Solunum güçlüğü ve oksijen ihtiyacı olan hasta solunum yetmezliği nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine alındı. Ampirik antibiyoterapi başlandı. Solunumunun yüzeyelleşmesi ve kan gazında karbondioksit yüksekliği gelişmesi üzerine entübe edildi. Anamnez ve klinik bulgularından botulismus ile uyumlu olduğu düşünüldü. BTX uygulanması sonrası gelişen yaygın kas güçsüzlüğü nedeniyle, BTX antitoksini (at kaynaklı) doz ayarlaması yaparak, 10 saatlik infüzyonla verildi. Herhangi bir alerjik reaksiyon gelişmedi. Pridostigmin 4 mg/kg/gün 4 doza bölünerek başlandı. Elektromiyorafi (EMG) ile üst ekstremitelerde median ve ulnar motor yanıt amplitüdleri küçülmüş, latans ve iletim hızı parametreleri normal sınırlarda saptandı. Duyusal yanıtlar normal sınırlardaydı. Bulgular presinaptik tipte nöromüskuler kavşak patolojisini göstermekteydi. Antitoksin uygulamasından 7.gün sonra ekstübe edildi. Pozitif hava yolu basıncı desteği ile yoğunbakımda izlemi devam etmektedir. Sonuç: BTX mesanede presinaptik sinir uçlarında nörosekretuar veziküllerin füzyonunu ve asetilkolin salınımını engeller. Mesanenin depolama fazında intravezikal basıncı azaltmak için detrussör kaslara veya detrussör-sfinkter dissinerjisinde işemeyi kolaylaştırmak için sfinkterlere sistoskopik yolla uygulanabilir. Toksinin kan dolaşımına geçerek ayrı bölgelerdeki nöromuskuler bileşkeleri ve otonomik sinir sistemini etkilemesiyle veya spinal motor nöronlara retrograd aksonal transportu yoluyla bulgular ortaya çıkar. Tedavide; antitoksin henüz sinir uçlarına bağlanmayan ve sirküle olan nörotoksin moleküllerini nötralize eder. BTX sinir uçlarına geri dönüşsüz olarak bağlandığından antitoksin paraliziyi düzeltmez ancak ilerlemesini engeller. Nörolojik düzelme motor nöronlar rejenere olmadan olmaz ve bu haftalar-aylar sürebilir. Sunulan pediyatrik hasta ile BTX mesane enjeksiyonu sonrası ciddi sistemik bulgular gelişen bir hasta tanımlanmış olup; BTX enjeksiyonu sonrası hastalar ve takip eden hekimlerin toksine bağlı yan etkiler açısından bilgili ve dikkatli olması gerektiğini, nadir de olsa entübasyon bile gerektirebilen sistemik bulguların gelişebileceğini göstermesi bakımından vaka önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nörojen mesane, intravezikal, botulismus

[Abstract:0258]

Obezite ve hipertansiyonu olan çocuk hastalarda aminosit profili ve karnitin değerlerinin incelenmesi

Seçil Kezer[1], Arzu Selamioğlu[2]
[1]Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji
[2]Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Hastalıkları

Amaç: Çocuk ve ergenlerdeki beslenme alışkanlıklarının değişmesi, fiziksel aktivitenin azalması ile fazla kilo ve obezite sıklığında artış görülmektedir. Buna bağlı olarak hipertansiyon yaygınlığı da artmıştır. Çocukluk çağı hipertansiyonunun 6–15 yaş arası çocuklarda sıklığı %8,5–%15 olarak bulunmuştur. Kalp hastalıklarının en önemli risk etmeni ve mortalite nedeni olan hipertansiyonun başlangıcı çocukluk yaşlarına uzanmaktadır.
Obeziteye sekonder hipertansiyon görülen çocuk ve ergenlerde insülin direnci ve metabolik sendrom görüldüğünden bu çalışma ile metabolik değerlendirme yaparak hipertansiyonun erken belirteçlerini yakalamayı hedefledik.
Gereç-Yöntem: Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk nefroloji polikliniğine Ağustos 2024- Ocak 2025 tarihleri arasında hipertansiyon tespit edilmesi nedeni ile başvuran 22 hasta çalışmaya dahil edildi. Kontrol grubu olarak aynı yaş grubundaki sağlıklı hastalar(n:22) değerlendirildi. İlaç kullanım öyküsü ve ek hastalığı olanlar çalışma dışı bırakıldı. Hasta ve kontrol grubunun metabolik kan tetkiklerinde kantitatif aminoasit incelemeleri, tandem değerlendirme ile karnitin profili incelendi ve karşılaştırıldı. Genel muayene ve antropometrik ölçümleri yapılan hastaların böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, tam idrar analizi, kan sayımı, vitamin seviyeleri(demir, B12 vitamini, folik asit ve D vitamini), hormonal incelemeleri (tiroid fonksiyon testleri, insülin- glukoz, kortizol, renin, aldosteron, metanefrin, adrenalin, dopamin), lipid düzeyleri, üriner ultrasonografi ve renal doppler görüntülemeleri, karın ultrasonografi ile karaciğer yağlanması varlığı, 24 saat yaşam içi kan basıncı ölçümleri(ABPM), uç organ hasarı açısından kardiyak muayenesi (ekokardiyografi), göz dibi incelemeleri değerlendirildi. Diğer nedenler dışlandığında hipertansiyonu fazla tartı alımına sekonder olduğu düşünülen hastalar araştırmaya dahil edildi.
Bulgular: 15'i erkek, toplamda 22 hastanın ortalama BMI 2,95 SDS saptandı. 17 hastaya antihipertansif tedavi başlandı.5 hasta yaşam tarzı değişikliği ile kan basıncı kontrolü için takibe alındı. Hastaların vücut kitle indeksi arttıkça arjinin değerlerinin düştüğü tespit edildi. 8 hastanın ürik asit yüksekliği tespit edildi. 6 hastada karaciğerde steatoz görüldü. Dallı zincirli aminoasitlerde kontrol grubuna göre düşüş tespit edildi. Karnitin seviyeleri normal aralıkta tespit edildi.10 hastanın vitamin D seviyesi düşük ve 15 hastanın anemisi mevcuttu.
Sonuç:: Metabolik sendrom, endotel disfonksiyonu, inflamasyon ve metabolik disfonksiyonla ilişkili yağlı karaciğer hastalığı ve arteriyel hipertansiyona neden olabilir. Yapılmış çalışmalarda İzolösin, lösin, valin (dallı zincirli AA'lar), tirozin ve fenilalanin (AromatikAA'lar) aminoasit değerlerinin, ALT ve ürik asit ile birlikte daha yüksek seyrettiği bilinmektedir. Hipertansiyon için erken biyobelirteçler saptanmasıyla, hedefe yönelik beslenme ve farmakolojik müdahalelerin metabolik sonuçları iyileştirilebileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: obezite, hipertansiyon, metabolik belirteçler

[Abstract:0259]

Çocukluk çağında böbrek taşına ikincil nadir görülen bir üriner sistem enfeksiyonu: Amfizematöz piyelonefrit

Pelin Abdal Yıldırım[1], Eren Soyaltın[2], Ahmet Ergin Çapar[3], Güleç Mert Doğan[4], Cemaliye Başaran[2], Seçil Arslansoyu Çamlar[5], Belde Kasap Demir[2]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[4]İzmir Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye; Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
[5]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Amaç: Amfizematöz piyelonefrit böbreğin nadir görülen, mortalitesi yüksek, nekrotizan ve komplike bir enfeksiyonudur. Tanısı hastanın idrar analizi bulgularının yanı sıra, kontrastsız batın BT'de kaliksiyel hava dansitelerinin görülmesiyle konur. Erişkinlerde kötü kontrollü diyabet, idrar yolu obstrüksiyonu, immün yetmezlik gibi bir duruma ikincil görülürken çocuklarda nadirdir ve etiyoloji net değildir. Burada sağ yan ağrısı şikayetiyle başvuran ve sağ nefrolitiazis ile buna ikincil amfizematöz piyelonefrit tanısı alan 14 yaşında bir kız hasta sunulmuştur.
Olgu: 14 yaşında kız hasta, 10 gündür olan yan ağrısı nedeniyle başvurduğu merkezde çekilen abdominal ultrasonografide sağ böbrekte orta polde 2 cm taş, batın bilgisayarlı tomografide (BT) ise aynı lokalizasyonda 1 cm taş ve enfektif süreçlere sekonder hava dansitesi saptanmış. İdrar yolu enfeksiyonu olarak değerlendirilerek sefiksim tedavisi başlanmış. İki hafta sonra yan ağrısının devam etmesi nedeniyle çocuk polikliniğine başvuran hastanın tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif, tam idrar tetkikinde nitrit pozitifliği mevcut, idrar kültüründe 105 CFU/ml Escherichia coli üremesi saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın başvuru anındaki fizik muayenesinde sağ kostovertebral açı hassasiyeti mevcuttu. Dış merkezde çekilen BT görüntüleri, hastanın kliniği ile birlikte tekrar değerlendirildiğinde sağ böbrekte izlenen hava dansitesi amfizematöz piyelonefrit olarak yorumlandı ve hastaya acil drenaj için nefrostomi takıldı ve meropenem tedavisi başlandı. Nefrostomiden gönderilen idrar örneğinde 4 farklı bakteri üremesi oldu. Tedavinin üçüncü gününde hem nefrostomiden gelen idrardan hem de üretral idrardan kültür analizi gönderildi ve her ikisinde de üreme saptanmadı. İzleminde 21 günlük meropenem tedavisi sonrası hastanın taşı için perkütan nefrolitotomi uygulandı, nefrostomi çekildi ve sağ böbreğe double J stent yerleştirildi. Taş örneği analiz için gönderildi. X-ışını kırınımı yöntemiyle yapılan taş analizi whewhellite ($CaC_2O_4.H_2O$) taşı olarak sonuçlandı. Hastanın izleminde 6 ay sonra skar gelişimi açısından dimerkaptosüksinik asit sintigrafisi çekildi ve sağ böbrek üst polde skar geliştiği gözlendi. Eşlik edebilecek vezikoüreteral reflü açısından voiding sistoüretrografisi çekildi, hastada reflü saptanmadı. Hastanın amfizematöz piyelonefrit tablosu ön planda nefrolitiyazis ile ilişkilendirildi.
Sonuç: İdrar yolu enfeksiyonu semptomlarıyla başvuran ve görüntüleme yöntemleri ile böbrekte hava dansiteleri saptan olgularda amfizematöz piyelonefrit akla gelmelidir. Bu hastalarda erken tanı ve tadavi, hem ileri dönem renal sağkalım hem de sistemik komplikasyonları önlemek için önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: amfizematöz piyelonefrit, nefrolitiyazis, üriner sistem enfeksiyonu

[Abstract:0260]

Atipik hemolitik üremik sendrom tedavisinde plazmaferezin etkin gücü

Güldane Aylin İnal, Serra Dağhan, Abdullah Sarıçiçek, Sultan Berber Çılman, Mehmet Akif Dündar, Funda Baştuğ
Sağlık Bakanlığı Kayseri Şehir Hastanesi, Kayseri

Amaç: Hemolitik üremik sendrom (HÜS) çocuklarda akut böbrek hasarının önemli bir nedenidir. Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS) ise enfeksiyonlar veya eşlik eden başka durumlar dışında gelişen HÜS kliniğinin bir alt tipidir. Yılda milyonda 0,25-2 arasında tahmini bir insidansa sahiptir ve tüm HÜS olgularının %10'unu oluşturur. Alternatif kompleman sisteminin aşırı aktivasyonu sorumlu tutulmaktadır. Kompleman genlerindeki kalıtsal defektler ve bu sistemi düzenleyen proteinlere karşı edinilmiş otoantikorlar tanımlanmıştır. Mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı hastalığın başlıca bulgularıdır. Bu vakada aHÜS tanısı alan plazmaferez uygulamasının 24 saati içinde klinik bulguları hızla düzelen bir olgu anlatılmaktadır.
Olgu: Dört yaş 7 aylık kız hastanın iki hafta önce kusması, idrar miktarı azalması, göz kapaklarında ödem ve renginde solukluk başlamış. İshali olmayan hastanın son 1 ay içinde hafif gripal bir enfeksiyon geçirdiği öğrenildi. Gelişinde ödemi ve hipertansiyonu ile beraber anemi, trombositopeni, böbrek fonksiyon bozukluğu (kreatin 7,3 mgr/dl) ve asidozu bulunmaktaydı. Periferik yaymasında şistositler, serum haptoglobulin düşüklüğü, LDH yüksekliği, retikülositoz ile hemolizinin şiddetli olduğu görüldü. İdrar çıkarımı olmayan hastaya diüretik yapıldı, cevab alınamadı. ADAMTS 13 düzeyi (%92), direk coombs (-), C3, C4 normal geldi. Santral kateter takılarak plazmaferez planlandı. Dirençli asidozu, hipertansiyonu olduğu için hemodiyaliz yapıldı. Etyolojiye yönelik viral tedkikleri, kültürleri, metabolik ve genetik testleri gönderilerek plazmaferez yapılmaya başlandı. Plazmaferez tedavisine başladıktan saatler içerisinde idrar çıkarmaya ve böbrek fonksiyonları hızlı bir şekilde düzelmeye başladı. Günlük yapılan plazmaferez 5 güne tamamlandı. Beşinci gününde poliürik döneme giren hastanın böbrek fonksiyonları, hemolizi ve klinik bulguları tamamen düzeldi. Tedkiklerinde genetik test dışında herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Genetik sonuçları takip edilmektedir.
Plazmaferez, extrakorporeal kan bileşenlerinin hücrelere ve plazmaya ayrıştırılması, ayrılan plazmanın taze dondurulmuş plazma ile yer değiştirilmesidir. Bu yöntem ile alternatif kompleman sistemi düzenlenmektedir. Özellikle antikor aracılı aHÜS' de etkili bir yöntemdir.
Avrupa Pediatrik HÜS Çalışma Grubu, 2009 yılında tanı konulduktan sonraki erken dönemde mümkünse 24 saat içinde, yoğun plazmaferezi savunan bir kılavuz yayınladı. Devam eden çalışmalar plazma tedavisinin akut böbrek hasarı üzerindeki etkinliğinin yetersiz olabileceğini, yan etkileri açısından dikkatli olunması gerektiğini belirtmektedir. Sonuç olarak veriler hastalık sürecini durdurmak ve uzun vadeli remisyonun sağlanması için plazmaferezi ve immünosupresyonu birleştiren tedavi rejimini savunmaktadır.
Sonuç: aHÜS, sıklıkla immünsupresyon ihtiyacı olan ve son dönem böbrek yetmezliği riski yüksek bir hastalıktır. Plazmaferez, hematolojik iyileşme açısından etkili bir yöntem, böbrek sağ kalımı açısından sınırlı bir tedavi seçeneğidir. Sonuçta aHÜS tedavisinde önemli bir yöntemdir ve böbrek fonksiyonlarını korumaktadır.

Anahtar Kelimeler: akut böbrek yetmezliği, atipik hemolitik üremik sendrom, plazmaferez

[Abstract:0261]

Çocuklarda infravezikal obstrüksiyonun nadir bir nedeni: Over teratomu

Pelin Abdal Yıldırım[1], Emine Burcu Çığşar Kuzu[2], Eren Soyaltın[3], Işıl Seren Arısüt[1], Cemaliye Başaran[3], Seçil Arslansoyu Çamlar[4], Belde Kasap Demir[3]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Amaç: İnfravezikal obstrüksiyon mesane boynunun distalinde idrar akışını bozan patolojileri tanımlar. İnfavezikal obstrüksiyon denildiğinde akla gelen ilk patoloji posterior üretral valv olmakla birlikte üretral prolapsus, meatal stenoz, megaloüretra, üretral duplikasyon gibi daha az görülen pek çok patoloji bu duruma yol açabilmektedir. Burada tekrarlayan karın ağrısı ve idrar yapmada güçlük şikayeti ile başvuran, ultrasonografide glob vezikale izlenen ve üroflowmetride fazla miktarda rezidü idrar saptanan, ileri tetkiklerinde over teratomu tanısı alan bir kız hastayı sunuyoruz.
Olgu: 10 yaşında kız hasta, karın ağrısı ve idrar yapmada güçlük nedeniyle başvurduğu dış merkezde çekilen ultrasonografide megasistis ve glob vezikale saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Anamnezinde hastanın miksiyon esnasında dizüri tariflediği, idrar sıklığının arttığı, iki saatte bir tuvalete gittiği öğrenildi. İdrarını yapmakta zorlandığı ancak idrar kaçırmasının olmadığı belirtildi. Hastanın fizik muayenesinde patoloji saptanmadı. Dış merkezde yapılan tam idrar tetkiki normal olup, idrar kültüründe üreme yoktu. Kliniğimizde yapılan laboratuvar tetkikleri de normal sınırlar aralığında saptandı. Hastanın ultrasonografisinde böbrekler ve üreterler normal, mesane distandü ve umblikusa dek uzanan megasistis görünümünde olarak raporlandı. İşeme güçlüğüne yönelik iki kez tekrarlanarak yapılan sistometri ve üroflowmetride 200 cc idrar çıkışı sonrasında 300 cc rezidü görüldü. İşeme paterni normal idi ancak yüksek rezidü kalması ve işeme güçlüğü nedeni ile hastaya ürodinami yapılması planlandı. Ürodinami esnasında hastaya üretral katater takılamadı. Üretral obstrüksiyona neden olabilecek patolojiler açısından çocuk cerrahisine yönlendirilen hastaya sistoskopi yapılması planlandı. Sistoskopi öncesinde hastaya pelvik kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme istendi ve mesane superoanterior kesiminde mesaneye bası yapan 12x8 cm boyutunda kistik yapı görüldü. Laparoskopik kist rezeksiyonu uygulanan hastanın patolojik tanısı matür kistik teratom olarak sonuçlandı. Postoperatif dönemde hastanın idrar yapma güçlüğü ve karın ağrısı şikayetleri tamamen geriledi. Ultrason kontrolünde postvoiding rezidü saptanmadı.
Sonuç: Çocuklarda infravezikal obstrüksiyon nadir görülen bir durum olup; ağrının da eşlik ettiği mesane boşaltım patolojilerinde kitle basısının da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: infravezikal obstrüksiyon, mesane disfonksiyonu, over teratomu

[Abstract:0264]

Familyal Hiperkolesterolemi Zemininde Nefrotik Sendrom Olgusu

Derya Cevizli[1], Sezai Arslan[2]
[1]Konya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği
[2]Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Kliniği

Amaç: Familyal Hiperkolesterolemi (FH), genetik geçişli bir lipid metabolizması bozukluğu olup, yüksek LDL kolesterol seviyeleri ile karakterizedir ve erken kardiyovasküler hastalık riskini artırır. Bu hastalık, LDL reseptörü (LDLR) mutasyonları ile ilişkilidir ve otozomal dominant kalıtılır. Bizde FH zemininde gelişen nefrotik sendrom (NS) olgumuzu sunmak ve NS tedavisi ile kolesterol düzeylerinde gözlemlediğimiz iyileşmeyi bildirmek istedik.
Olgu: 16 yaşında erkek hasta hiperkolesterolemi nedeniyle çocuk metabolizma kliniğinde ileri incelemesi yapılıyor ve hastanın LDLR heterozigot mutasyonu saptanarak FH nedeniyle takibe alınıyor. İlaçsız takip edilen hastanın takibinde ödem ve hipoalbuminemisi olması üzerine çocuk nefroloji polikliniğimize yönlendiriliyor. Hasta kliniğimize başvurduğunda normotansifti, pretibial ve bufüssür ödemi mevcuttu. Soygeçmişinde anne baba akraba ve dayıda 23 yaşında son dönem böbrek yetmezliği ve makroskobik hematüri atakları mevcuttu. Hastanın tetkiklerinde; BUN: 8 mg/dl, kreatin: 0.35 mg/dl, albümin: 2.3 g/dl, Na: 140 mmol/L, K:4.5 mmol/L, tam idrar tetkiki: protein 4+, spot idrarda protein/kreatin: 11, C3: 159 mg/dl, C4: 33 mg/dl, LDL: 445 mg/dl, HDL: 49,3 mg/dl, trigliserid: 156 mg/dl, total kolesterol: 548 mg/dl idi. Hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. 2 mg/kg/gün steroid başlandı. Hastanın takibinde kolesterol düzeylerinde artış olması üzerine atorvastatin ve tansiyon yüksekliği olması üzerine enalapril ve devamında amlodipin başlandı. Böbrek biyopsisi sonucu: mezengioproliferatif glomerulonefrit ve fokal segmental glomerüloskleroz ayırıcı tanısı yapılamamıştır şeklinde yorumlandı. Steroid tedavisine 4 hafta sonunda kısmi, 8. hafta da ise tam yanıt alınması üzerine ikinci bir immünsupresif ajana geçilmeden steroid ile devam edildi ve kademeli olarak azaltılarak yaklaşık 9 ayın sonunda kesildi. Hastanın kolesterol düzeyleri steroide tam yanıt alındıktan sonra düşmeye başladı ve atorvastatin tedavisi kesilerek kolesterol ve lipit kısıtlı diyet ile devam edildi. Hastanın son tetkiklerinde BUN: 13 mg/dl, kreatin: 0.5 mg/dl, albümin: 4,5 g/dl, Na: 138 mmol/L, K:4.7 mmol/L, spot idrarda protein/kreatin: 0,08, LDL: 128 mg/dl, HDL: 38,8 mg/dl, trigliserid: 79 mg/dl, total kolesterol: 170 mg/dl idi. Hasta enalapril tedavisi ile tansiyonu regüle olup takibine devam edilmektedir.
Sonuç: FH lipit düzeylerinin iyi yönetilmesi gereken artmış kardiyovasküler hastalık riskine neden olan bir hastalıktır. Nefrotik sendromla birlikteliği nadir bildirilmiştir. FH hastalarda daha önceki lipit ölçümlerine göre açıklanamayan aşırı artmış total kolesterol ve LDL yüksekliğinde hiperkolesteroleminin diğer nedenleri (özellikle nefrotik sendrom) akla gelmelidir. Bizde bu olgumuzla hem nadir gelişen bu birlikteliği bildirmek hemde NS tedavisi sonrası kolesterol düzeylerindeki düzelmeyi vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Familyal Hiperkolesterolemi, Nefrotik Sendrom, Kolesterol

[Abstract:0269]

Eculizumabın nadir görülen bir yan etkisi: Lokal anjiyoödem

Çiğdem Kaplan[1], Bora Gülhan[1], Ümit Murat Şahiner[2], Çiğdem Oruç[1], Tekin Aksu[3], Berna Oğuz[4], Eda Didem Kurt Şükür[1], Fatih Özaltın[5], Ali Düzova[1]
[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara
[4]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara
[5]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nefrogenetik Laboratuvarı, Ankara; Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstütüsü, Biyoinformatik Ana bilim Dalı, Ankara

Amaç: Ekulizumab humoral, monoklonal IgG tipi bir C5 antikorudur ve kompleman aktivasyonunu inhibe etmek için kullanılır. Ekulizumab tedavisinde cilt altı kanama, kızarıklık, ürtiker ve infüzyon yerinde ağrı gibi cilt bulguları görülebilse de daha nadir olan yan etkilerde izlenmektedir. Bu yazıda ekulizumab tedavisi alırken lokal anjiyoödem gelişen bir hasta rapor edilmiştir.
Olgu: Daha önce 1.5 yaşında nefrotik sendrom tanısı alan, böbrek biyopsisi minimal değişim hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirilen, uygulanan tedavilere rağmen proteinüride gerileme olmayan hasta çoklu ilaç dirençli nefrotik sendrom olarak izleme alındı. Anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü ile izlemine devam edilen hastanın, 10 yaşından itibaren sık hastane yatışına sebep olan kan basıncı yüksekliği geliştiği görüldü. Böbrek biyopsisi trombotik mikroanjiyopati (TMA) ile uyumlu geldi. Aralık 2022'den itibaren hastanemiz Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalında takip edilmeye başlanan hastanın genetik incelemesinde plazminojen geninde heterozigot mutasyon saptandı. İzlemde trombositopeni ve anemisine eşlik eden haptoglobulin düşüklüğü, retikülosit ve sınırda LDH yüksekliği mevcut olması nedeniyle plazminojen düzeyi sınırda olmasına rağmen plazminojen aktivitesi tam değerlendirilemeyen hastaya taze donmuş plazma tedavisi (TDP) başlandı. Takiplerinde bisitopenide derinleşme, tekrarlayan eritrosit süspansiyonu ihtiyacı, çoklu antihipertansif tedaviye rağmen dirençli kan basıncı yüksekliği izlendi, TDP ile remisyona girmeyen hastanın tedavisi kesildi ve Eylül 2023'te ekulizumab tedavisi başlandı. Ekulizumab tedavisi altında klinik seyrinin daha iyi olduğu, anemi, trombositopeni olmadığı ve kan basınçlarının daha regüle izlendiği görüldü. Ancak TMA'ya ikincil son dönem böbrek yetmezliği gelişen hastada Şubat 2024'te periton diyalizine (PD) başlandı. İzlemde PD tedavisi esnasında peritoneal-plevral şant gelişmesi üzerine hemodiyalize (HD) geçildi. Hastada son iki ekulizumab tedavisinin uygulanması esnasında, sağ ön aksiller bölgede ve bel bölgesinde ciltten kabarık, üzerinde ürtikeryal döküntünün izlendiği yaklaşık 3x2 cm boyutlarında şişlikler olduğu görüldü. Yüzeyel cilt ultrasonografisindeki (USG) bulgular cilt altı yumuşak doku ödemi ile uyumlu saptandı ve USG bulguları öncelikle ilaca bağlı lokal anjiyoödem olarak yorumlandı. Çocuk alerji bölümü hastayı tip 1 ilaç reaksiyonu olarak değerlendirdi ve ekulizumab tedavisine devam edilmemesini önerdi. Her iki durumda da lokal anjiyoödem ilaç kesildikten birkaç saat sonra kendiliğinden küçülerek kayboldu. Hastanın ekulizumab tedavisi kesildi. Kliniğimizde takiplerine devam edilen hastaya annesinden Ocak 2025'te böbrek nakli yapıldı, nakil sonrası antihipertansif tedavi ihtiyacının azaldığı ve hematolojik parametrelerinin düzeldiği görüldü.
Sonuç: Çocuk hastalarda ekulizumab tedavisi altında lokal anjiyoödem görülebilecek yan etkilerden birisidir.

Anahtar Kelimeler: Eculizumab, lokal anjioödem, pediatri, ilaç yan etkileri

[Abstract:0270]

Çok Düşük Doğum Ağırlıklı Yenidoğanda Antenatal Bartter Sendromu

Melike Kefeli Demirel[1], Şükriye Hacıkara[2], Zühre Özduğan[1], Gülce İmamoğlu[2], Özgün Uygur[1], Fatma Mutlubaş[2], Defne Engür[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğunbakım
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji

Amaç: Tuz kaybettirentübülopatiler, bebeklik veya çocukluk döneminde, renal tuz kaybı, hipokalemik hipokloremik metabolik alkaloz, hiperreninemi ve hiperaldosteronizme rağmen normal kan basıncı ile ortaya çıkan nadir hastalıklardır. Tedavi, elektrolit dengesizliklerinin ve dehidratasyonun düzeltilmesi, beslenme desteği ve prostaglandin sentetaz inhibitörlerinin kullanımını içermektedir. Bu çalışmada,çok düşük doğum ağırlıklı prematür yenidoğan olguda görülen Antenatal Bartter Sendromu sunulmuştur.
Olgu: 25 yaşında bilinen hastalığı olmayan G3P2Y2A1 anneden 29+1 gebelik haftasında NSVD ile 7/8 APGAR 1160 gr olarak doğan kız bebek prematürite, respiratuvar distres sendromu (RDS) tanıları ile yatırıldı. Annede gebeliğin son trimesterinde belirginleşen polihidramniyos olduğu, ailede bilinen böbrek hastalığı olmadığı, anne ve babanın ikinci dereceden kuzen olduğu öğrenildi. Vücut ağırlığı: 1160 gr (10-50p), boyu: 37cm (10-50p), baş çevresi: 27 cm (50-90p) idi. Takipnesi ve interkostal çekilmeleri olan akciğer grafisinde RDS bulguları saptanan olguya sürfaktan verilerek mekanik ventilatörde izleme alındı.
Hastaya ampirik antibiyotik ve total parenteral nütrisyon desteği verildi. Postnatal 24. saatinde ekstübe edilerek nazal CPAP'ta izleme devam edildi. Anne sütü ile enteral beslenmesi kademeli olarak arttırılan olgunun izlemde 9,5cc/kg/saate kadar artan idrar çıkışı oldu ve postnatal dokuzuncu gününde hiponatremisi gelişti.Eşlik eden hipokalemi, hipokloremiside vardı. Kan gazında ılımlı metabolik alkolozu vardı. İdrar incelemelerinde kalsiyum, sodyum, potasyum ve klorun atılımı yüksekti. Ultrasonografide her iki böbrek renal piramis uçlarında ekojenite artışı saptandı, nefrokalsinozis başlangıcı lehine değerlendirildi. Olguya sodyum ve potasyum desteği verildi. Kan basıncı takipleri normal sınırlarda seyretti. Psödobartter ayırıcı tanısı için alınan immunreaktif tripsinojen normal sınırlarda bulundu.Göz muayenesi normaldi. ABR ile işitme testinde bilateral sensörinöral işitme kaybı saptandı. Renin (>500 pg/ml) ve aldosteron düzeyi (3583 pg/ml) yüksek olarak bulundu. Genetik inceleme için kan örneği gönderildi. Olgunun elektrolit destekleri oral olarak düzenlenip tedaviye ibuprofen (20mg/kg) eklendi. Hastanın böbrek işlevleri, nefrokalsinozis, büyüme ve nörogelişimsel açıdan yakın izlemlerine devam edildi.
Sonuç: Bu vaka, antenatal Bartter sendromunun erken tanısının önemini vurgulamakta olup, klinik belirtiler ışığında elektrolit desteği ve prostaglandin sentetaz inhibitörlerinin hastalığın yönetimine katkı sağladığı görülmüştür. İşitme kaybı ile birlikte, önplanda Bartter Tip 4 düşünülen hastada genetik varyantların belirlenmesi, tedavi sürecinin yönlendirilmesi açısından büyük önem taşımaktadır. Erken dönemdeki tedavi yaklaşımları ve multidisipliner izlem, Bartter sendromlu hastaların prognozunu iyileştirmede kritik rol oynamaktadır. Ayrıca, bu hastaların uzun dönemde böbrek işlevleri, nefrokalsinozis, büyüme ve nörogelişimsel açıdan yakın izlemlerine devam edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan, tübülopati, Bartter Sendromu

[Abstract:0276]

Tübülointerstisyel nefritin farklı yüzleri: Üç adölesan erkek olgu

Işıl Seren Arısüt[1], Pelin Abdal Yıldırım[1], Seçil Arslansoyu Çamlar[2], Cemaliye Başaran[3], Eren Soyaltın[3], Neslihan Güney[4], Belde Kasap Demir[3]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[4]İzmir Şehir Hastanesi, Tıbbi Patoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Amaç: Tübülointerstisyel nefrit (TİN) sıklıkla ilaçlar, enfeksiyonlar, sistemik otoimmün hastalıklar gibi çeşitli nedenlerle ortaya çıkan tübülointerstisyumun inflmasyonudur. Antibiyotikler, nonsteroid antiinflamatuar ilaçlar (NSAİİ), proton pompa inhibitörleri ilaç ilişkili TİN'in en sık nedenleridir. Günlük pratikte de dismenoreye bağlı NSAİİ kullanımı sık karşılaşılmaktadır. Ancak adölesan erkek hastalarda da farklı ilaç ve/veya takviye kullanımına bağlı TİN başvurusu artması nedeniyle etiyoloji ve izlemlerini tartışmak üzere üç adölesan erkek olgu sunulmuştur.
Olgu: İzmir Şehir Hastanesine Kasım 2024- Ocak 2025 tarihlerinde serum kreatinin artışı nedeniyle başvuran ve böbrek biyopsisi yapılan üç erkek adölesan TİN olgusu etiyoloji, biyopsi ve tedavi yönleri ile sunulmuştur.
Olguların demografik ve laboratuvar bulguları ile tedavileri Tablo 1' de özetlenmiştir. Olgu 1 böbrek biyopsisi ışık mikroskobisinde hafif derecede tübüler atrofi ve interstisyel fibrozis saptanan olgunun izleminde steroid tedavisine rağmen serum kreatininde yeterli düzelme görülmemesi üzerine tedaviye mikofenolat mofetil (MMF) eklenmiştir. Olgu 3'te intihar girişimi nedeniyle 3 farklı NSAİİ ilaç gruplarından toplam 9 tane alım sonrası serum kreatinin 4,02 mg/dL'ye yükselmesine rağmen steroid tedavisi sonrası hızlı düzelme görülmüştür. Üç olguda da göz bakılarında üveit saptanmamıştır.
Sonuç: Serum kreatinin artışı nedeniyle başvuran adölesan erkek olgularda TİN bulguları varlığında etyolojik nedenler ayrıntılı sorgulanmalıdır. Etiyolojik etmenlere bağlı farklı klinik seyir ve tedavi gereksinimi görülebilmektedir. Böbrek biyopsisinde kronik değişikliklerin varlığı renal sağ kalım açısından izlemde göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Adölesan, kreatinin, tübülointerstisiyel nefrit

Tablo 1

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3
Yaş	16 yıl 11 ay	16 yıl 9 ay	14 yıl 10 ay
Cinsiyet	Erkek	Erkek	Erkek
Etyoloji	Propolis, mikrokristalin selüloz, laktoz monohidrat içeren vitamin desteği	Kreatin takviyesi	Nonsteroid ilaç alımı
Semptom	Kusma, halsizlik	Karın ağrısı, sık idrara çıkma	Karın ağrısı
Başvuru Serum Kreatinin	1,98 mg/dL	1,31 mg/dL	1,58 mg/dL
Başvuru İdrar Tetkiki	pH:6 dansite:1018 pro:eser glu 2+	pH:6 dansite:1007 pro- glu-	pH:6,5 dansite:1004 pro+ glu-
Renal Biyopsi Patolojisi	Hafif tübüler atrofi ve interstisyel fibrozis kronisite bulguları içeren TİN	TİN	TİN
Tedavi	Steroid + MMF	İlaçsız	Steroid
İzlem Süresi	6 ay	4 ay	1 ay
Son Serum Kreatinin	1,25 mg/dL	0,8 mg/dL	0,69 mg/dL

[Abstract:0277]

Renal-uterin anomali birlikteliğinin nadir bir sebebi: OHVIRA sendromu

Pelin Abdal Yıldırım[1], Işıl Seren Arısüt[1], Cemaliye Başaran[2], Eren Soyaltın[2], Kamer Polatdemir[3], Ayşe Demet Payza[4], Seçil Arslansoyu Çamlar[5], Belde Kasap Demir[2]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye
[5]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Amaç: OHVIRA sendromu, Obstrükte HemiVajina ve İpsilateral Renal Anomali olarak tanımlanmakta olup Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu olarak da bilinmektedir. Hastalarda ipsilateral renal agenezi veya multikistik displastik böbrekle birlikte uterus didelfius ve obstrükte hemivajina görülmekte, bunun yanında çeşitli iskelet malformasyonları, kardiyovasküler sistem malformasyonları ve anorektal malformasyonlar da eşlik edebilmektedir. Burada kronik böbrek hastalığı nedeniyle takip edilirken geriye dönük tetkiklerin taranmasıyla tanı alan OHVIRA sendromlu bir olguyu sunuyoruz.
Olgu: Dış merkezde, tethered cord sendromu, nörojenik mesane ve 1 yıldır kronik böbrek yetmezliği tanılarıyla takip edilmekte olan 16 yaşında kız hasta, takibinin devamı amacıyla tarafımıza başvurdu. Hastanın özgeçmişi sorgulandığında, antenatal kistik böbrek şüphesi nedeniyle takip edilirken postnatal dönemde sol el başparmak hipoplazisi, perianal fistül ve ürogenital sinüs saptandığı ve duodenal atrezi nedeniyle yenidoğan döneminde opere edildiği öğrenildi. Sonrasında sağ multikistik displastik böbrek ve sol hidroüreteronefroz nedeniyle takibe alındığı, anorektal malformasyon nedeniyle 11 aylıkken 1 ay arayla 2 kez opere edildiği, izlemde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları olan hastanın sol üreterovezikal darlık tanısı aldığı ve 26 aylıkken sol Cohen UNC + tapering operasyonu uygulandığı öğrenildi. Takibinde idrar yolu enfeksiyonları devam eden ve 3 yaşındayken temiz aralıklı kateterizasyon başlandıktan 1 ay sonra skolyoz şüphesiyle gittiği hastanede lomber MR çekilerek tethered cord sendromu tanısı konduğu ve opere edildiği saptandı. Hastanın 11 yaşındayken karın ağrısıyla acil servise başvurusunda sağ over torsiyonu şüphesiyle yapılan laparoskopi esnasında sağ ve sol uterusun ayrı olduğu, sağ hemiuterusun vajenle bağlantısız olduğu, sol hemiuterusun vajenle bağlantılı olarak görüldüğü ve post-op çekilen pelvik MR'da uterus didelfis saptandığı öğrenildi. Hastanın başvurusunda geriye dönük olarak yapılan değerlendirmesinde ipsilateral renal anomali, uterus didelfis, iskelet anomalileri ve anorektal malformasyon birlikteliği nedeniyle OHVIRA sendromu düşünülen hastadan çocuk genetik bölümünün önerisiyle gönderilen microarray analizi normal olarak sonuçlandı.
Sonuç: OHVIRA sendromu nadir görülen bir antite olup, hastalarda henüz ortak bir genetik mutasyon tanımlanamamıştır. Tanı, klinik bulgulara dayanmakta olup kızlarda tek taraflı renal agenezi ya da multikistik displastik böbrek varlığında uterin anomalilerin de eşlik edebileceği akla gelmelidir. Hastamız, bu sendromun bileşeni olan uterin ve renal anomaliler ile daha önce birliktelikleri bildirilmiş perianal fistül, ürogenital sinüs ve iskelet anormalliklerinden spina bifida ve parmak anomalisine ek olarak duodenal atrezisi bulunması nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Herlyn–Werner–Wunderlich sendromu, ipsilateral renal agenezi, OHVIRA sendromu, uterus didelfis

[Abstract:0280]

Renal Agenezi, İnferior Vena Kava Anomalisi ve Derin Ven Trombozu Birlikteliği- Nadir Bir Olgu: KILT Sendromu

Çiğdem Oruç[1], Barış Başarır[2], Hatice Nursun Özcan[2], Eylül Nazlı Sungur[3], Egemen Yağız Ceylan[3], Tekin Aksu[4], Eda Didem Kurt Şükür[1], Bora Gülhan[1], Fatih Özaltın[1], Ali Düzova[1]
[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara
[3]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara
[4]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: KILT (***K****idney and* ***I****VC abnormalities with* ***L****eg* ***T****hrombosis*) sendromu, inferior vena kava (IVK) ve böbrek anomalileri, venöz tromboz ile ilişkilendiren nadir bir durumdur. Literatürde tanımlanmış 35 olgu bulunmaktadır. Görülme sıklığının az olması nedeniyle hastalığın oluşumu, epidemiyolojisi ve doğal seyri hakkında yeterli veri yoktur. Bu bildiride bacakta ağrı ve şişlik yakınmasıyla başvurup, her iki alt ekstremitede trombozu saptanan, eşlik eden IVK anomalisi ve sol renal agenezi nedeniyle KILT sendromu tanısı alan bir adolesan erkek olgu sunulmaktadır.
Olgu: Öncesinde bilinen rahatsızlığı olmayan 16 yaşında erkek hasta; ağırlık kaldırma sonrasında belde ve sol bacakta ağrı yakınması olması, ağrının analjeziklere ragmen şiddetlenmesi ve eşlik eden bacakta şişlik, hareket kısıtlılığı, yürüyememe nedeniyle acil servise getirildi. Hastanın ilk değerlendirmesinde sol baldırda hassasiyeti ve Homans belirtisi pozitif saptandı. Tam kan sayımı, böbrek fonksiyon testleri ve koagülasyon parametreleri normaldi; D-dimer düzeyi (24,34 mg/L) ve akut faz reaktanları (CRP: 90mg/L) yüksek bulundu. Derin ven trombozuna (DVT) yönelik değerlendirilen Doppler US'de sol ana femoral venden popliteal vene uzanan DVT ile uyumlu ekojen trombüs, sol uyluk yüzeyel venöz damar lümenlerinde trombofilebitle uyumlu ekojeniteler ve cilt altında ödematöz görünüm izlendi. Toraks bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde pulmoner tromboemboli saptanmazken, kontastlı abdomen BT'de her iki ilyak ven ve sağ renal ven orijini inferioru ile, IVK'de hepatik düzeyde belirgin kontrast dolumu olmadığı (*IVK atrezisi*) görüldü. Karın ön duvarında ve pelviste kollateral vasküler yapılar ile birlikte bu durum kronik oklüzyon lehine değerlendirildi. Her iki eksternal ilyak vende de akut trombüse yönelik dolum defekti izlendi. Bu bulgulara ek olarak sol böbrek agenezisi tespit edildi. Hastada trombofili yaratacak bir mutasyon (*Protrombin, Faktör V Leiden, MTHFR*), antitrombin III, protein C,S eksikliği saptanmadı. ANA, anti ds DNA ve antifosfolipid antikor testleri negatif bulundu, hipokomplementemi gözlenmedi; Antifosfolipid sendromu, SLE tanısından uzaklaşıldı. Oral, genital ülser gibi cilt bulgusu olmayan hastada üveit saptanmadı, paterji testi negatif bulundu; Behçet tanısı da dışlandı. Öncesinde sağlıklı olup ek kronik rahatsızlığı bulunmayan, alt ekstremitede tromboz, sol renal agenezi ve IVK atrezisi bulunan olguda KILT Sendromu düşünüldü. Antikoagülan tedavi ilyak venlerdeki trombüste relatif gerileme gözlendi.
Sonuç: KILT sendromu nadir görülen bir hastalıktır. Komplikasyonlar sıklıkla orta-ileri yaşlarda gözlenmektedir; pediatrik olgu sayısı oldukça azdır. Özellikle renal agenezisi saptanan bireylerin IVK anomalileri açısından değerlendirilmesi; KILT olgularının alt ekstremitede tromboz ve daha ciddi komplikasyonlar gelişmeden tanınmasını sağlayabilir. Benzer şekilde hiperkoagülabilite için risk faktörü bulunmayan DVT olgularının eşlik edebilecek IVK ve renal anomaliler açısından taranması uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: KILT sendromu, renal agenezi, derin ven trombozu

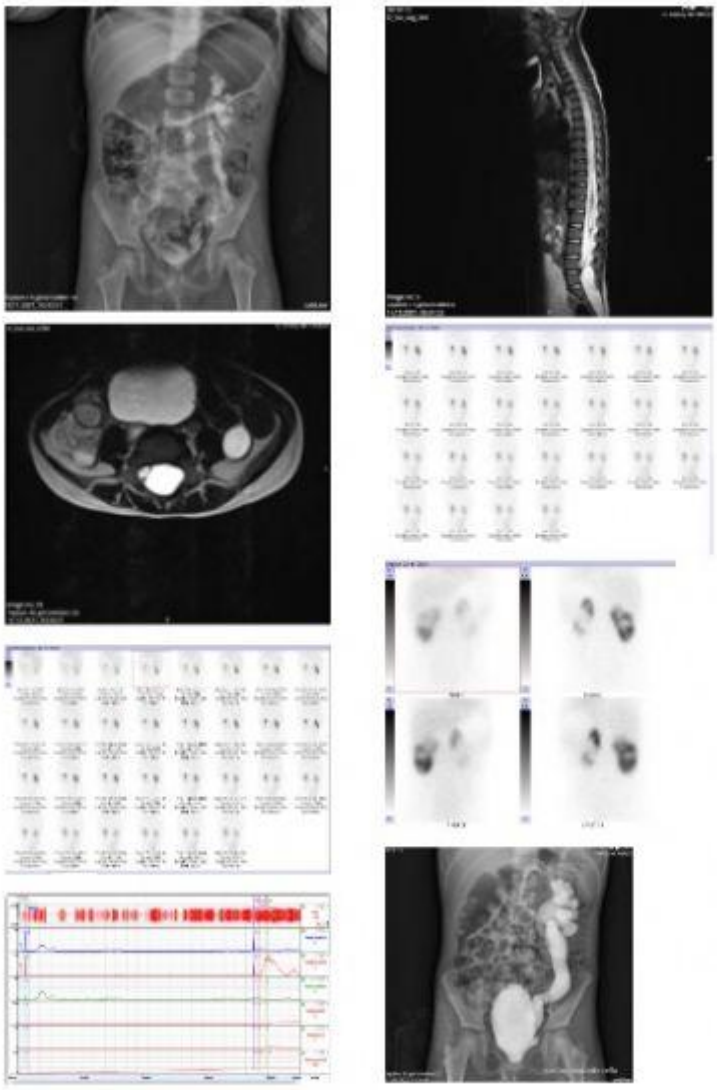
[Abstract:0281]

Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarında sık ama gizli bir neden!

Merve Aladağ, Ahmet Taner Elmas, Yılmaz Tabel
İnönü Üniversitesi Çocuk Nefrolojisi BD, MALATYA

Amaç: Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ya da idrar kaçırma şikâyetiyle gelen hastalarda basit bir muayene böbrek hasarının gelişmesini ve bunu takip eden böbrek fonksiyon kaybını önlemede önemlidir.
Giriş: Tethered kord,omuriliğin anormal derecede düşük konumda ve nispeten hareketsiz bir durumda sabitlendiği bir omurilik malformasyonudur. Omurilik normalde birinci veya ikinci bel omurlarının arasında yer alır. Doğumdan sonra devam eden büyüme,bağlı omuriliğin daha da gerilmesine neden olur. Tethered kord,bağırsak,mesane sfinkter fonksiyon bozukluğuna yol açarak tekrarlayan mesane enfeksiyonlarına veya enürezise neden olabilir. En yararlı tanısal görüntüler MRI ile elde edilir. Ürodinamik çalışmalar düşük mesane kapasitesi ve taşma inkontinansını gösterebilir. Tedavisi cerrahidir.
Olgu: Dört yaşında kız hasta tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları nedeniyle dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Hastaya 3 yaşına kadar tuvalet eğitimi verilmeye çalışılmış;ancak tam bir kuruluk sağlanamamış.Tuvalet eğitimi döneminden sonra gece ve gündüz kaka kontrolü oluşmuş. Dışkılaması 3-4 günde bir zorlanarak sert kıvamlıymış.İki yaşından sonra ateşli idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle hastaneye yatış öyküsü mevcut. Soygeçmişinde özellik yoktu.
Hastanın fizik muayenesinde büyüme gelişmesi normal. Lumbosakral bölge incelemesinde sakral kıllanma artışı tespit edildi. Diğer sistem ve nörolojik muayeneleri doğaldı.
Bulgular: Hastanın işeme bozukluğu semptom skoru (İBSS) 25 puan olarak skorlandı. Roma 4 kriterlerine göre yapılan değerlendirmede fonksiyonel kabızlık olduğu tespit edildi.
Ultrasonografik incelemede bilateral hidroüreteronefroz tespit edilen hastaya voiding sistoüretrografi yapıldı ve solda voiding sırasında grade III reflü izlendi. (Resim 1)
Hastanın çekilen lomber vertebra manyetik rezonans görüntülemesinde sirinks kavitesi ve S1 düzeyinden başlayıp distale koksial bölgeye uzanan 7.5x2.5 cm boyutta kauda equinayı sağa doğru iten kistik görünüm izlendi. (Resim 2-3) Çekilen DTPA sında sol böbrek fonksiyonunda azalma DMSA sında sol böbrek skarlı ve fonksiyonları sol: % 28; sağ: % 72 olarak tespit edildi. (Resim 4-5)
Üroflowmetre hasta uyumu sağlanamadığından yapılamadı. Ürodinamide flask tip nörojen mesane tespit edildi.Duyu normal,kapasite düşük (BMK; 150 ml, ÖMK; 81/105/120 ml), komplians normal, dolum fazında detrüsör hipoaktif,işeme esnasında detrüsör-sfinkter hiperaktif olduğu tespit edildi. (Resim 6) Hasta beyin cerrahisi tarafından tethered cord nedeniyle opere edildi. Operasyon sırasında eksize edilen kisti benign kistik lezyondu. Hastanın operasyon sonrası çekilen kontrol voidinginde solda grade IV reflü izlendi. (Resim 7) Hasta standart üroterapi, biofeedback ve kabızlık tedavisine alındı. Hastanın takibinde idrar kültürlerinde üremesi olmadı.
Sonuç: Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ya da idrar kaçırma şikâyetiyle gelen hastalarda basit bir muayene ile tespit edilebilecek sırtta miyelomeningosel kesesi, deri altı lipomu, hipertrikoz, kutanöz hemanjiyom, porto şarabı lekesi, dermal sinüs, gluteal yarıkta deviasyon, pigmenter nevüs, lumbosakral deri eklentisi böbrek hasarının gelişmesini ve bunu takip eden böbrek fonksiyon kaybını önlemede önemlidir.

Anahtar Kelimeler: idrar yolu enfeksiyonu, tethered cord, ürodinami



[Abstract:0282]

Böbrek transplantasyonu sonrası gelişen aneminin nadir bir nedeni: Parvovirüs B19 enfeksiyonu

Pelin Abdal Yıldırım[1], Cemaliye Başaran[2], Eren Soyaltın[2], Seçil Arslansoyu Çamlar[3], Belde Kasap Demir[2]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: Böbrek transplantasyonu sonrası anemi allograft disfonksiyonu, inflamatuar süreçler, vitamin ve mineral eksiklikleri, viral ve bakteriyel enfeksiyonlar gibi pek çok nedenle ortaya çıkabilir. Ancak Parvovirüs B19 enfeksiyonuna bağlı anemi nispeten daha nadir ve daha ağır olarak görülmektedir. Burada böbrek nakli sonrası erken dönemde Parvovirüs B19'a bağlı anemi gelişen bir olgu sunulmuştur. Olgu: 11 yaşında kız hasta 3 yıl önce Stromme sendromu ve buna bağlı kronik böbrek hastalığı tanısı almış ve renal replasman tedavisine başlanmıştı. Yaklaşık 2 yıl periton diyalizi ve 1 yıllık hemodiyalizin ardından hastaya annesinden canlı böbrek transplantasyonu yapıldı. Transplantasyondan 1,5 ay sonra hastanın böbrek fonksiyonları normal olduğu halde Hb:6,7 g/dL, MCV 90,2 fL, RDW %13,1 saptandı. WBC ve PLT normal olan hastadan Parvovirüs B19 serolojisi ve PCR gönderildi. Parvovirüs B19 IgM 102,6 U/mL pozitif, Parvovirüs B19 IgG negatif, periferik kan Parvovirüs B19 PCR 835717434 kopya/mL şeklinde sonuçlandı. Hastaya 0,5 gr/kg/gün (4gün) IVIG tedavisi başlandı, MMF dozu %30 azaltıldı ve Hb 5,5 g/dL'ye düşmesi nedeniyle eş zamanlı 2 ünite eritrosit süspansiyonu verildi. Hastanın kontrol Hb 12,5 g/dL olarak görüldü. Ancak izleminde 1 ay sonra tekrar Hb düşüşü oldu ve yine IVIG tedavisi verildi. IVIG'den sonra Hb değerinin 6 g/dL'ye kadar düşmesi üzerine tekrar eritrosit süspansiyonu verildi, izlemde 1 ay içerisinde tekrar Hb düşüşü görülmeye başlanması üzerine takrolimus tedavisi siklosporinle değiştirildi. Siklosporine geçiş sonrasında Hb kademeli şekilde yükseldi, tekrar transfüzyon ihtiyacı olmadı ve Parvovirüs B19 PCR kademeli şekilde düştü. Sonuç: Parvovirus B19, böbrek nakli sonrası erken dönemde aneminin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Parvovirus B19 ile ilişkili anemi dirençli olabilir, tekrarlayan IVIG tedavileri ve kan transfüzyonları ve immün süpresif tedavi protokolünde değişiklik gerektirebilir. Hastamız, potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bu komplikasyonun erken taranmasının önemini ve literatürle uyumlu şekilde uygun tedavisine alınan yanıtı vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: böbrek transplantasyonu, anemi, parvovirüs B19

[Abstract:0283]

Otozomal resesif proksimal renal tübüler asidoz tanılı çocuk hastada atipik bir böbrek dışı tutulum olarak ekzokrin pankreas yetmezliği

Berfin Hastürk[1], Ayşe Ağbaş[2], Özlem Akgün Doğan[3], Esra Karabağ Yılmaz[2], Seha Saygılı[2], Ömer Faruk Beşer[4], Nur Canpolat[2]
[1]İU-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]İU-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[3]Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı
[4]İU-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Amaç: Göz anomalileri ile birlikte otozomal resesif proksimal renal tübüler asidoz (OR-pRTA), Na/HCO_3 kotransportörünü (NBCe1) kodlayan SLC4A4 genindeki varyantlardan kaynaklanan nadir bir sendromdur. Bu sendrom öncelikle böbrekleri etkiler, ancak böbrek dışı belirtilere de yol açabilir. Pankreatik tip NBCe1, pankreas kanal hücrelerinin bazolateral membranında bulunur ve CFTR klor kanalı ile birlikte bikarbonat sekresyonunda rol oynar. İn vitro modeller, pankreatik tip NBCe1 mutasyonlarının pankreatik bikarbonat sekresyonunda azalmaya neden olduğunu göstermiştir. Ancak bildirilmiş vaka yoktur.
Olgu: 2,5 yaşında senkop sonrası distal RTA tanısı almış olan üç yaşındaki kız hasta, tedaviye rağmen devam eden metabolik asidoz nedeniyle yönlendirildi. Şiddetli asidoz nedeniyle birden fazla yoğun bakım yatışı olan hastanın, doğumdan itibaren sulu ishali olduğu ve tamamlayıcı beslenme sonrası ishalinin yağlı dışkılama şeklinde devam ettiği öğrenildi. Aile öyküsünde akraba evliliği, kısa boy, torasik deformite ve anne tarafında körlük öyküsü vardı. Başvuru sırasında letarjikti, ağır büyüme geriliği (boy -4,29 SD, kilo -3,68 SD) ve nörogelişimsel gecikmesi vardı. Raşitizm veya işitme kaybı yoktu. Normal anyon açıklı metabolik asidoza ek olarak hiperkalsiüri, hafif nefrokalsinoz ve tübüler proteinürisi saptandı. İzleminde yüksek doz alkali tedavisine gereksinim duyulan hastada, genetik analizde SLC4A4 geninde stop kodon oluşumuna neden olan homozigot yeni bir varyant (c.2024C>G, p.(Ser675*) saptandı ve OR-pRTA tanısı konuldu. Yağlı ishal yakınması da olan hastanın dışkı steratokrit değeri, serum amilaz ve lipaz düzeyleri yüksekti, hipokolesterolemi ve pankreas ekojenitesinde artış saptandı. Kistik fibrozis açısından ter testi ve akciğer bulguları normaldi, genetik analizde kistik fibrozis dahil diğer genetik nedenler dışlandı. İzlemde enamel hipomatürasyonu ve bant keratopatisi saptanan hastanın 7 yaşında tahmini GFR'si 90 ml/dk/1,73 m^2 idi ve büyümesinde iyileşme sağlanmıştı (kilo -2,20 SD, boy -2,67 SD). 10-15 mmol/kg/gün alkali tedavi ile asidozu kısmen kontrol altında tutulurken pankreatik enzim tedavisi ile yağlı dışkılaması azalmıştı.
Sonuç: SLC4A4'te yeni bir mutasyon taşıyan ve ekzokrin pankreas yetmezliği eşlik eden OR-pRTA tanılı literatürdeki ilk olgu olması nedeniyle, nadir görülen bu hastalıkta böbrek dışı tutuluma dikkat çekmek amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: SLC4A4, renal tübüler asidoz, ekzokrin pankreas yetmezliği

[Abstract:0284]

Kemik iliği transplantasyonu ve endotelyal disfonksiyonu sendromları: graft versus host hastalığı, trombotik mikroanjiyopati

Dilara Ülgen[1], Ayşe Ağbaş[2], Süheyla Ocak[3], Esra Karabağ Yılmaz[2], Seha Saygılı[2], Yasemin Özlük[4], Nur Canpolat[2]
[1]IU-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]IU- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[3]IU- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı
[4]İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji ABD

Amaç: Transplantasyon sonrası gelişen endotel hasarı, birçok komplikasyonla ilişkilidir. Son zamanlarda "Endotelyal Disfonksiyon Sendromları" olarak adlandırılan bu durum, graft-versus-host hastalığı (GVHD), veno-oklüzif hastalık (VOD) ve transplant ilişkili trombotik mikroanjiyopati (TA-TMA) gibi komplikasyonların ortak patofizyolojisini açıklamak için kullanılmaktadır. Kemik iliği transplantasyonu (KİT) sonrası akut GVHD, TA-TMA ve membranöz glomerülopati (MGP) klinik tablolarının örtüştüğü bir lenfoma hastası sunulmuştur.
Olgu: Hepatosplenik T hücreli lenfoma nedeniyle 1 yıl önce KİT yapılan 13 yaşındaki kız hasta, 2 gündür süren ateş, öksürük, kusma ve idrar miktarında azalma yakınmasıyla başvurdu. GVHD (akciğer ve cilt tutulumu) nedeniyle aldığı steroid ve siklosporin tedavisi 2 ay önce sonlandırılmıştı. Muayenesinde, tartısında %5 artış (26 kg), ateş (38℃), hipertansiyon (160/110 mmHg), periorbital ve pretibial ödem, üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları ve akciğerde krepitan raller vardı. Laboratuvarda, anemi (hemoglobin 9,2 g/dL), trombositopeni (95.000 10^3/μL) ve serum kreatininde %50 artış (0,69 mg/dl), hipoalbüminemi (3,1 g/dL) ve LDH yüksekliği (661 U/L) saptandı. Lökosit sayısı ve ürik asit düzeyi normaldi. İdrarında nefrotik düzeyde proteinüri (protein/kreatinin: 30 mg/mg) ve hematüri mevcuttu. Kompleman düzeyleri (C3-C4) normal, ANA pozitif (1/640), anti-DsDNA normal, direk Coombs (-), haptoglobulin düşük (0.2 g/L), retikülosit hafif yüksekti (%2,2). Şistosit görülmedi. Nazofaringeal sürüntüsünde influenza-PCR pozitif bulundu. Kemik iliği aspirasyonu ile hastalık nüksü dışlandı ve mevcut bulgular nedeniyle TMA düşünüldü. Böbrek biyopsisi kronik TMA ile uyumluydu. Koagülasyon parametreleri ve ADAMTS-13 aktivitesi normaldi. Biyopsi bulguları, GVHD öyküsü, kalsinörin inhibitörü kullanımı TA-TMA düşündürmekle birlikte influenza ilişkili TMA dışlanamadı. İzleminde böbrek fonksiyon testleri ve TMA bulguları 15 gün içinde düzeldi ancak hematüri ve proteinüri devam etti. Altıncı ayda cilt ve akciğer lezyonları alevlendi, cilt biyopsisi TMA ile uyumluydu, kronik GVHD olarak değerlendirildi. Eş zamanlı olarak böbrek tutulumu alevlenen (proteinüri artışı, hipoalbüminemi, hipertansiyon) hastaya ikinci böbrek biyopsisi yapıldı; MGP ve TMA bulguları saptandı. Prednizolon, rituksimab ve mikofenolat mofetil tedavileri uygulandı. İzleminin 2. yılında serum kreatinin normal (0,33 mg/dl), protein/kreatinin 0,5 mg/mg, hematürisi yoktu. Kan basıncı ramipril ile kontrol altındaydı.
Sonuç: GVHD, TA-TMA, KİT sonrası görülen farklı tablolar olmasına rağmen, son yıllarda "Endotelyal Disfonksiyon Sendromları" kapsamında bir arada değerlendirilmiştir. Bu iki nadir hastalığın, aynı hastada görülmesi, patofizyolojisinde örtüşme olabileceğini düşündürmektedir. Ayrıca bu olgu ile klinik izlemde değişiklik olması durumunda biyopsi tekrarının önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kemik İliği Transplantasyonu, GVHD, Trombotik mikroanjiopati, membranöz glomerülopati

[Abstract:0286]

İdrar Yolu Enfeksiyonu Geçiren Yenidoğanların Klinik ve Görüntüleme Özelliklerinin İncelenmesi

Uygar Kocamaz, Erkam Yıldırım, Sevcan Hatipoğlu, Salih Kavukçu, Meral Torun Bayram, Alper Soylu
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD

Amaç: Yenidoğanlarda idrar yolu enfeksiyonları (İYE) asemptomatik olabilir, tekrarlama riski yüksektir ve yetersiz tedavi durumunda renal skar oluşumuna yol açabilir. Bu çalışmada preterm/term ve hastane/toplumsal kaynaklı İYE saptanan yenidoğanların uzun süreli izlem sonuçlarının karşılaştırılması amaçlanmıştır.
Gereç-Yöntem: Çalışmaya Ocak 2014-Temmuz 2023 tarihleri arasında İYE tanısı konulan yenidoğanlar alındı. İYE tanısı mesane kateterizasyonu ile elde edilen idrar kültüründe piyüri ile birlikte tek bir üropatojenin >=10.000 CFU/ml üremesi ile konuldu. Yirmi sekiz günden sonrasında İYE geçiren hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Preterm/term ve hastane/toplumsal kaynaklı İYE'li yenidoğanlar klinik, laboratuvar, görüntüleme bulguları, tekrarlayan İYE, renal skar ve komplikasyonlar yönünden karşılaştırıldı.
Bulgular: Bu çalışmaya toplam 110 hasta alındı (Erkek/Kız 76/34, Toplumsal/Hastane kaynaklı 85/25, Term/Preterm 82/28). Erkek ve kız yenidoğanlarda incelenen parametreler açısından fark saptanmadı. Toplumsal kaynaklı İYE'lerde Escherichia coli üreme oranı daha yüksek idi (%40 vs %4, p<0.001). Hastane kaynaklı İYE'li yenidoğanların büyük çoğunluğu preterm idi (%68). Toplumsal kaynaklı İYE'lerde ultrasonografide (USG), anormal üriner sistem bulgusu anlamlı ölçüde yüksek bulundu (%46 vs %20, p=0.020). Hastane kaynaklı İYE olgularının sadece 2 tanesine DMSA sintigrafisi ve 3 tanesine voiding sistoüretrografi (VCUG) yapıldı ve hepsi normal bulundu. Yüksek dereceli Vezikoüreteral Reflü'lü (VUR) olgularda diğerlerine göre artmış CRP (%83 vs %45, p=0.014), anormal USG bulgusu (%23 vs %6, p=0.021) ve tekrarlayan İYE oranı (%83 vs %30, p<0.001) daha fazla idi. DMSA'da skar oranı da bu grupta daha yüksek olmakla birlikte fark anlamlı değildi (%50 vs %21, p=0.076).
Sonuç: Hastane kaynaklı İYE gelişen yenidoğanlarda etken büyük ölçüde E. coli dışı mikroorganizmalardır. Bu hastalarda anormal USG bulgusu çok az olup, hiçbir olguda yüksek derece VUR ve renal skar saptanmamıştır. Hastane kaynaklı İYE saptanan yenidoğanlara ileri görüntüleme yöntemlerinin uygulanması sıklıkla gerekmez. Öte yandan toplumsal kaynaklı İYE saptanan yenidoğanlarda anormal görüntüleme ve tekrarlayan İYE oranı daha büyük çocuklardan farklı değildir.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğanda İYE, Hastane Kaynaklı İYE, Non E.coli Patojen

[Abstract:0287]

NUP85 İlişkili Steroid Dirençli Nefrotik Sendrom Fenotipik Spektrumunu Genişleten Yeni Bir Varyant

Eda Didem Kurt Şükür[1], Emel Timuçin[2], Turgut Baştuğ[3], Fatih Özaltın[1]
[1]Hacettepe Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Acibadem Üniversitesi Biyoistatistik ve Medikal İnformatik Bölümü
[3]Hacettepe Üniversitesi Biyofizik Anabilim Dalı

Amaç: Steroid-rezistan nefrotik sendrom (SRNS), hali hazırda glomerüler filtrasyon bariyerinin bütünlüğünü sağlayan 60'tan fazla genle ilişkilendirilmiştir. Bu genler arasında, nükleer por kompleksinin bileşenleri olan nükleoporinler (NUP) önemli yere sahiptir. NUP85 varyantlarının nefrotik sendrom ve nörolojik bozukluklarla ilişkili olduğu bildirilmiştir, ancak fenotipik spektrum tam olarak bilinmemektedir. Bu olgu ile SRNS etiyolojisi araştırılan bir hastada daha önce tanımlanmamış homozigot bir NUP85 varyantı tespit edilmiş ve in silico analizlerle hastalık ile ilişkisi ortaya konulmuştur.
Olgu: 15 yaşında erkek hasta, SRNS'ye bağlı son dönem böbrek hastalığı, yarık dudak-damak ve hafif derecede mental retardasyon ile başvurdu. Öyküsünden, 10 yaşında SRNS tanısı aldığı, böbrek biyopsisinde fokal segmental glomerülosklerozu görüldüğü ve anne babasının birinci derece kuzen evliliği yaptığı öğrenildi. Indeks vakanın aile öyküsünde akraba evliliği ve pedigri analizi otozomal resesif kalıtımı destekler nitelikteydi. Tüm ekzom dizileme (Whole exome sequencing-WES) analizi sonucunda homozigot bir NUP85 varyantı tanımlandı (NM_024844.5: c.1379G>A, p.Arg460Gln) ve bu varyantın GnomAD veritabanında 0.000012 gibi oldukça düşük bir minör alel frekansına sahip olduğu ve daha önce homozigot olarak rapor edilmediği saptandı. Segregasyon analizi, varyantın otozomal resesif kalıtım modeline uyduğunu gösterdi ve bu bulgu Sanger dizileme ile doğrulandı. Varyantın patojenitesini değerlendirmek için VARITY, PolyPhen-2, SIFT, REVEL, MutationTaster, GERP, GenoCanyon, DANN ve Primates gibi in silico araçlar ve moleküler dinamik (MD) simülasyonlar kullanıldı. In silico analizler varyantın muhtemel patojenik etkilerini doğruladı; MD simülasyonlar ile mutasyonun protein yapısını bozarak glomerüler filtrasyon bariyer bütünlüğünü bozduğu gösterildi.
Sonuç: Bu olgu SRNS patogenezinde NUPların rolünü ve NUP85 varyantları ile ilişkili fenotipik heterojeniteyi anlama konusunda katkı sunmaktadır. Genetik varyantların hastalık mekanizmalarına etkisini anlamada fonksiyonel çalışmalar halen altın standart uygulamalar olsa da in silico uygulamalar ve MD simülasyonlar görece kolay ulaşılabilirlik, laboratuvar alt yapıya daha az gereksinim nedeniyle umut vadetmektedir.

Anahtar Kelimeler: moleküler dinamik simulasyonlar, nefrotik sendrom, nükleoporin

[Abstract:0289]

Steroid Dirençli Nefrotik Sendromda Nadir Bir Komplikasyon: Panoftalmi

Osman Orkun Cankorur[1], Duygu Güllü[1], Betül Pehlivan Zorlu[1], Aslı Kantar[1], Fatma Devrim[1], Şükran Keskin Gözmen[1], Derya Özmen[1], Orhan Deniz Kara[1], Sevcan Hatipoğlu[2], Ömer Kartı[3], Nida Dinçel[1], Erkin Serdaroğlu[1]
[1]S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı
[2]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı
[3]Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Nefrotik sendrom (NS); ağır proteinüri, hipoalbuminemi, ödem ve sıklıkla hiperlipidemi ile gözlenen klinik tablodur. İlk tedavi kortikosteroiddir. Kortikosteroid yan etkisi gelişen ya da steroide dirençli hastalarda immün sistemi düzenleyici ya da baskılayıcı tedaviler kullanılmaktadır. Ancak bu tedavilerin bilinen ciddi yan etkileri mevcuttur. Steroid dirençli nefrotik sendrom tanısı ile takip edilen; steroid ve mikofenolat mofetil tedavisi altında iken panoftalmi ve sepsis gelişen bir olgu sunulmuştur.
Olgu: İlk kez 2,5 yaşında iken nefrotik sendrom tanısı ile steroid tedavisi başlanan olgunun takibimizde steroid tedavisine dirençli olması nedeni ile yapılan biyopsisi normal olarak raporlanmıştır. Olguya izlemde uzun süreli siklosporin tedavisi verilmiştir. 7 yaşında klinik şikayetlerinde artış ve sık albümin ihtiyacı olmaya başladı. Yeterli yanıt alınamaması nedeni ile mikofenolat mofetil tedavisine geçilmiştir. Tedavinin 2. ayında albümin ihtiyacı nedenli yatışı sırasında; gözlerinde kızarıklık ile başlayan tablo göz hastalıkları ile konjontivit olarak değerlendirildi ve tedavisi netilmisin ile başlandı. 12 saat sonra belirgin tek taraflı periorbital ödem, skleral hiperemi ve ağrılı göz hareketleri nedeni ile hasta orbital selülit ön tanısı ile Orbital MRG çekildi. Persistent hiperplastik primer vitreous benzeri görünüm saptandı.
Orbital selülit olması nedeni ile yakın saatlik izlemi ve gereğinde acil vitrektomi önerilen olgunun dış merkeze sevki yapıldı. Hastanın operasyon sırasında alınan intravitreal örneklemede s.aureus üremesi takiben kan kültüründe s.aureus üremesi görüldü. Hastanın izleminde panoftalmi ve sepsise bağlı kaybedildi. Bu olgu sunumu ile uzun dönemli steroid tedavisinin ve mikofenolat mofetilin nadir komplikasyonu olan panoftalmiye dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik Sendrom, Panoftalmi, Steroid, Mikofenolat Mofetil

[Abstract:0294]

Spina Bifidaya Bağlı Nörojenik Mesaneli Olgularda Kronik Böbrek Hastalığı

Şükriye Hacıkara[1], Gülce İmamoğlu[1], Sibel Tiryaki[2], Fatma Mutlubaş[1]
[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Üroloji

Amaç: Spina bifidalı çocuklarda kronik böbrek hastalığının(KBH) artmasıyla renal replasman tedavi ihtiyacı sıklaşmaktadır. Hemodiyaliz(HD) ve periton diyalizi programlarında olan pekçok hasta renal transplantasyon(RT) için nefroloji ve üroloji rutinin içinde yer almaktadırlar. Nörojenik mesane(NM), akut piyelonefritler(AP), renal skarlaşma, sekonder vezikoüreteral reflü(VUR), düzensiz temiz aralıklı kateterizasyon(TAK) yapılması ve antikolinerjik tedavi kullanmama gibi riskler KBH ardından son dönem böbrek hastalığına(SDBH) neden olur. Spina bifidalı hastalarda KBH yükünü azaltmak ve RT'ye uygun hasta oluşturmak için multidisipliner bir yaklaşım gerekmektedir. Çalışmamızda 4 olguda gelişen KBH'ye vurgu yapmak ve RT'ye hazırlık sürecine dikkat çekmek amaçlanmıştır.
Olgu: Olgu1. Spina bifida nedeniyle paraplejik, 7 yaşında kız AP ile yatırıldı. Son 3 yıldır çocuk nefroloji kontrollerine getirilmediği TAK-oksibutinin tedavilerini kullanmadığı öğrenildi. Serumkreatinin(SCr) 1,7mg/dl ve eGFR:38 hesaplandı. Ultrasonda(US) bilateral grade3 hidroüreteronefroz(HUN), sintigrafide bilateral parankimal disfonksiyon, işeme sistoüretrografisinde(MSUG) bilateral evre5VUR ve ürodinamide küçük mesane hacmi ve aşırı aktif mesane saptandı. Antikolinerjik, TAK(8x) ve KBH için destek tedavileri başlandı. Çocuk Üroloji takiplerinde öncelikle antireflü cerrahisi yapılması planlandı. Olgu2.Spina bifida nedeniyle paraplejik, 15yaşında erkek olgunun son 10yıldır çocuk nefroloji kontrollerine getirilmediği öğrenildi. Bu süreçte TAK ve antikolinerjik kullanmamış. İzlemde AP sırasında SCr5,5mg/dl saptanıp tedavi ardından 4,6mg/dl'e geriledi. KBH destek tedavisi başlandı. US'de bilateral grade 3HUN, MSUG'da sol evre5 VUR, divertiküller, ürodinamide normal mesane kapasitesi, yüksek detrüsör basınçlarıyla rezidü ve hiperrefleks mesane saptandı. TAK(8x) ve oksibutinin başlanıp pediatrik üroloji tarafından büyütme sistoplastisi planlandı. Preemtif RT planlanacak. Olgu3.Spina bifida için opere ventrikülperitoneal(VP) şantlı, paraplejik olmayan, 6 yaşındaki kız hasta AP için yatırıldı. Altı aylıktan beri düzenli TAK(8x)yapan oksibutinin kullanan ve kontrollere getirilen hastada, US'de bilateral grade 3HUN, MSUG'da sol evre4 VUR, ürodinamide düşük kapasiteli düşük kompliyanslı ve yüksek basınçlı mesane, sintigrafide bilateral skar ve sol atrofik böbrek mevcut olup, SCr:1,36 mg/dl, eGFR:48 idi. Yineleyen İYE öyküsü olan hastaya antikolinerjik ve KBH destek tedavileriyle, profilaksi-TAK devam edildi. Yüksek basınçlı mesane ve skarlı böbreği olan olguya öncelikle videoürodinami ile eş zamanlı VUR cerrahisi planlandı. Olgu4.Spina bifida için opere olmuş VPşantlı, paraplejik, 15yaşındaki erkek hasta; düzenli çocuk nefroloji izlemine getirilmiştir ve düzenli olarak TAK uygulamıştır. US'de bilateral 3HUN, MSUG'da bilateral evre5 VUR, sintigrafide bilateral multiple skar ve ürodinamide yetersiz mesane kapasitesi saptanarak VUR cerrahisi ve büyütme sistoplastisi uygulanmıştır. İzlemde KBH evresi artan hasta 6 aydır HDprogramına alınmıştır. RT süreci başlatılmıştır.
Sonuç: Spina bifidalı olgularda KBH'nın engellenmesinde ana etmen nörojenik mesane disfonksiyonunun iyi yönetilmesidir. Hastaların bulgularına göre koruyucu yaklaşımlar değişkenlik gösterebilir. Bunlara rağmen SDBH oluşmuş hastalar için de mesane büyütme operasyonları ve TAK devamlılığı ile RT süreci başlatılabilir.

Anahtar Kelimeler: sipina bifida, nörojenik mesane, kronik böbrek hastalığı

[Abstract:0296]

Tip 1 diyabetes mellitus tanılı çocuk hastalarda serum ürik asit değerleri ile mikroalbuminüri ilişkisi

Mihriban İnözü[1], Yüksel Yaşartekin[2], Uğur Ufuk Işın[3], Ayşe Derya Buluş[2]
[1]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara
[2]Ankara TC. SBÜ Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Ankara
[3]Ankara TC. SBÜ Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Tip 1 diyabetes mellitus (T1DM) diyabetik böbrek hastalığı (DBH) gibi mikrovasküler komplikasyonlarla seyreden kronik hastalıklardan biridir. DBH progresif seyirlidir ve son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlanabilir. Mikroalbuminüri DBH'nın en erken belirtecidir. Serum ürik asit (SUA) seviyeleri DBH ile ilişkilidir. Hiperürisemi diyabetik hastalarda, metabolik anormalliğe; kardiyovasküler hastalığa; kronik böbrek hastalığına ve hipertansiyona sebep olan ve değiştirilebilir faktörlerden biridir. Çalışmamızda T1DM'li pediatrik hastalarda SUA düzeyleri ile DBH'nın en erken belirtisi olan mikroalbuminüri arasında bir ilişki olup olmadığını araştırmayı amaçladık.
Gereç-Yöntem: Endokrinoloji polikliniğinde en az 1 yıldır T1DM tanısı ile izlenen, 1-21 yaş aralığında hastalar dahil edilerek dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastalar normoalbuminürik ve mikroalbuminürik olarak 2 gruba ayrıldı. Son 3 vizit ortalama SUA değerleri hesaplandı. eGFR>=140 ml/dk/1.73 m2 hiperfiltrasyon olarak tanımlandı. Ayrıca hastalar SUA <4 mg/dL ve >=4 mg/ dL olarak 2 gruba ayrıldı.
Bulgular: T1DM tanılı 84 hastanın (K/E: 0.78) ortalama yaşı 13.3±3.9 yıl, ortalama diyabet süreleri 71.4±44.1 aydı. Hastaların %15.4'ünde mikroalbüminüri saptandı. Ortalama SUA seviyesi 3.88±1.1 mg/dL saptandı, mikroalbuminürik ve normoalbuminürik gruplar arasında farklılık göstermedi ve benzer olarak cinsiyet, yaş, diyabet başlangıç yaşı, diyabet süresi, BMI, sistolik ve diyastolik kan basınçları, eGFR, HbA1c açısından da gruplar arasında anlamlı fark yoktu. Otuz sekiz hastanın (%45.2) ortalama SUA değeri >=4 mg/dl olarak belirlendi. Ortalama SUA değeri >=4 mg/dL olan hastalarda mikroalbüminürik hastaların oranı, normoalbüminürik hastalara göre 4.03 kat daha yüksek bulundu (p<0.05, OR: 4.03, 95% CI: 1.19-13.62). Hastaların 16'sında (%19.04) hiperfiltrasyon tespit edildi. Hiperfiltrasyonu bulunan hasta grubunda ortalama SUA düzeyi 3,88±1,10 mg/dl saptandı. Hiperfiltrasyon bulunan ve hiperfiltrasyon bulunmayan hasta grubu arasında SUA düzeyleri açısından fark saptanmadı. Hiperfiltrasyonu bulunan hasta grubunda, mikroalbüminürik hasta oranı, normoalbüminürik hasta oranına göre daha yüksek bulundu (p<0.05, OR: 5.22, 95% CI: 1.45-18.78) (Tablo 1). Ortalama SUA ile spot albümin/kreatinin oranı, HbA1c, total kolesterol, sistolik kan basıncı ve eGFR arasında bir korelasyon saptanmadı. Ortalama SUA düzeyi ile yaş arasında orta düzeyde pozitif ilişki varken (p<0,05); ortalama SUA düzeyi ile diyabet süresi, BMI, diyastolik kan basıncı, kreatinin ve trigliserit düzeyleri arasında pozitif yönde zayıf bir ilişki bulundu (p<0.05).
Sonuç: SUA düzeyleri DBH riskiyle ilişkilidir ve hiperürisemi ile albüminüri gelişimi arasındaki ilişki bilinmektedir. Hiperürisemiyi tanımlamak için halihazırda farklı referans değerleri kullanılmakta ve çalışmalar net bir cut-off değerin bulunmadığını göstermektedir. Çalışmamızda T1DM'li hastalarda SUA >=4 mg/dL olanlarda mikroalbuminüri oranının arttığı gösterilmiştir. T1DM'li hastalarda hiperürisemi tanımı için daha çok çalışmaya ihtiyaç olmakla birlikte T1DM'li hastalarda çok daha düşük SUA düzeylerinde bile DBH açısından yakın takip edilmesi uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: diyabetes mellitus, çocuk, serum ürik asit, mikroalbuminüri

Tablo 1. Ortalama SUA düzeyi ve eGFR'ye göre yapılan sınıflandırmalarda normoalbüminürik ve mikroalbüminürik grupların karşılaştırılması

	normoalbuminürik (n:71)	mikroalbuminürik (n:13)	p değeri*	OR(95%CI)
Ortalama SUA (mg/dL)				
<4	43 (%60.6)	3 (%23.1)	0.01*	4.03 (1.19-13.62)
>=4	28 (%39.4)	10 (%76.9)		
eGFR (ml/dk/1.73 m2)				
<140	61 (%85.9)	7 (%53.8)	0.01*	5.22 (1.45-18.78)
>=140	10 (%14.1)	6 (%46.2)		

P: Pearson Chi-square, Fisher's exact test*

[Abstract:0299]

Basit Renal Kist Olgularının Hematolojik Parametrelerinin Değerlendirilmesi

Arife Uslu Gökceoğlu
Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bölümü, Antalya

Amaç: Basit renal kist, küboidal veya yassılaşmış epitel hücreleri ile kaplı seröz sıvı ile dolu ince duvarlı keseler olup; oluşumlarının iskemi veya obstrüksiyona karşı hipertrofik bir yanıt olduğu düşünülmektedir. Hastalar tipik olarak asemptomatiktir ve ailelerinde böbrek fonksiyon bozukluğu öyküsü yoktur. Çalışmanın amacı, basit renal kist tanılı hastaların hematolojik parametrelerinin değerlendirilmesidir.
Gereç-Yöntem: Basit renal kist tanısı almış 18 yaşın altındaki, enfeksiyon kliniği olmayan, C-reaktif protein değerlerinin normal olan ve demir eksikliği anemisi olmayan hastalar ve hasta grubuna yaş ve cinsiyet olarak benzer olan sağlıklı kontrol grubu çalışmaya alındı. Hasta ve kontrol grubunun hemogram parametrelerinde hemoglobin, hematokrit, lökosit, trombosit, ortalama korpüskülar hacim (MCV), ortalama korpüsküler hemoglobin (MCH), ortalama korpüsküler hemoglobin konsantrasyonu (MCHC), ortalama trombosit hacmi (MPV), eritrosit dağılım genişliği (RDW) kayıt edildi. Hemogram parametrelerinden RDW değerlerinin trombosit değerlerine oranı (RPR) hesaplandı ve kayıt edildi. Hasta grubunun kist boyutu ve serum kreatinin değerleri kayıt edildi.
Bulgular: Basit renal kist tanılı 14 hasta ve 8 sağlıklı kontrol grubu çalışmaya alındı. Ortalama yaşları hasta grubunda 13±3,2 yıl, kontrol grubunda ise 10± 4 yıldı (p> 0.05).Hasta grubunun tek böbrekte 1 adet kisti ve ortalama renal kist boyutu 13, 6±5,7 mm idi ve ortalama serum kreatinin değeri 0,6±0,1 mg/dl idi. Hasta ve kontrol grubunda hemoglobin, hematokrit, MCV, MCH, MCHC, MPV, RDW, lökosit değerleri benzerdi. Trombosit sayısı hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı düşük (p<0.01) saptandı. RPR oranı ise hasta grubunda anlamlı yüksek (p<0.05) bulundu.
Sonuç: Literatürde basit renal kist tanılı hastalarda eritropoetin artışına sekonder hemoglobin, eritrosit sayısı ve hematokrit konsantrasyonunda artış olabileceği bildirilmiştir. Bununla beraber trombosit sayısının eritropoetinden fazla etkilenmediği bildirilmektedir. Çalışmamızda hasta grubunda kontrol grubuna göre trombosit sayısı ve RPR oranı arasında farklılığı açıklamak için daha geniş çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: basit renal kist, çocuk, hemoglobin, trombosit, eritrosit dağılım genişliği

Tablo1

Özellik	Basit renal kist (n=14)	Kontrol (n=8)	p
Hemoglobin (g/dl)	13,6±0,8	13,3±0,7	>0.05
Hematokrit (%)	41± 2,5	39±2,5	>0.05
MCV (fl)	82,9 ±7,1	80,2±4,3	>0.05
RDW (%)	13,2 ±1,5	13,4±0,5	>0.05
MCH (pg)	27±2	26±1	>0.05
MCHC (g/dl)	33±1	33±1	>0.05
Lökosit (sayı/mm³)	8700±2433	8621±2380	>0.05
Trombosit (sayı/mm³)	303000±70000	378000±53000	<0.01*
MPV (fl)	10±1	9±1	>0.05
RPR	0.045±0.013	0.035±0.05	<0.05*

Hasta ve kontrol grubunun hematolojik parametrelerinin karşılaştırılması

[Abstract:0300]

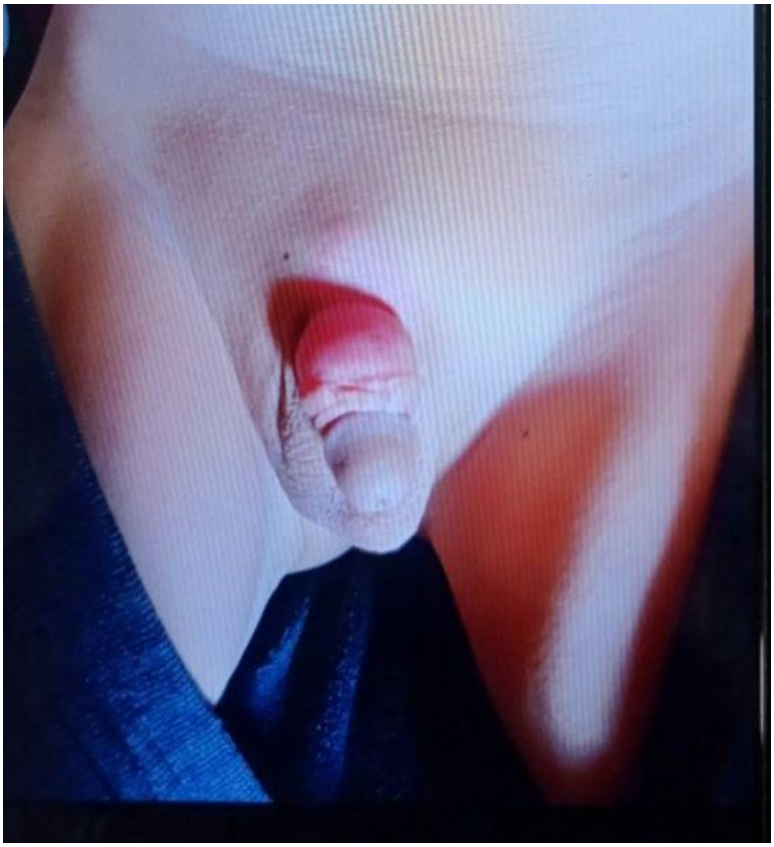
İmmunoglobulin A Vaskulitinde Nadir Bir Bulgu: Penis Tutulumu

Tankut Şişik[1], Arife Uslu Gökceoğlu[2]
[1]Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya
[2]Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bölümü, Antalya

Amaç: İmmunoglobulin A vaskuliti, çocukluk çağında sık görülen lökositoklastik vaskulit türüdür. Sıklıkla cilt, eklemler, gastrointestinel sistem ve böbreklerin tutulumu görülmektedir. Penis tutulumu ise nadir olarak bildirilmektedir. Kliniğimize penis tutulumu ile başvuran İmmunoglobulin A Vaskuliti tanılı olgu sunulmaktadır.
Olgu: 7 yaşındaki erkek hasta penis bölgesinde kızarıklık ve şişlik yakınması ile Çocuk Acil Servisine başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde penis dorsal bölgesinde ekimotik alan ve ödem görüldü. Travma öyküsü yoktu. Tetkiklerinde trombosit değeri normal ve akut faz reaktanları negatif saptandı. İdrar tetkikinde hematüri ve proteinüri saptanmadı. İzleminde alt ekstremitede purpura gelişen hastada karın ağrısı da olması nedeni gastrointestinal sistem ve penis tutulumu için steroid tedavisi 1 mg/kg/gün dozunda başlandı. 3 gün içinde penis lezyonu ve ödemi tamamen düzeldi. Cilt bulguları 4 hafta içinde tamamen düzelen hastanın renal tutulumu saptanmadı.
Sonuç: İmmunoglobulin A vaskulitinde penis tutulumu nadir olarak bildirilmektedir. Kendini sınırlayan bir özellik gibi göründüğünden Immunoglobulin A vaskulitinde penis tutulumu tedavisinde kortikosteroid tedavisinin başlatılıp başlatılmayacağı açık değildir. Özellikle sistemik tutulumu olan seçilmiş vakaların tedavisinde kortikosteroidlerle tedavi düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: immunoglobulin A vaskuliti, penis tutulumu, çocuk

Resim 1



Olgunun başvurudaki penis lezyonu

[Abstract:0301]

Böbrek nakli sonrası kronik Nörovirus enfeksiyonu gelişen çocuk hastada oral yolla uygulanan immunoglobulin tedavisinin etkisi: Olgu sunumu

Aslıhan Dağdeviren Ercan[1], Rüveyda Gülmez[1], Özlem Kalaycık Şengül[2], Salih Türkmen[3], Nilüfer Göknar[1]
[1]Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul
[2]Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji ve Beslenme Bilim Dalı,İstanbul
[3]Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Nörovirüs; tüm dünyada her yaş grubunda akut gastroenterit salgınının en yaygın nedenidir. Çocuklarda gastroenteritlerin rota virüsten sonra en sık ikinci nedenidir. Primer veya böbrek nakline bağlı sekonder immün yetmezliği olan hastalarda tekrarlayan ishal atakları ile kronik seyir gösterebilmektedir. Tedavide ilk seçenek destek tedavisi ve immünsupresyonun azaltılmasıdır. Diğer tedavi seçenekleri arasında Ribavirin, Nitazoksanid, Metronidazol ve İntravenöz İmmünglobülin (IVIG) tedavisi yer almaktadır. Bu tedaviler dışında kronik Nörovirüs ishalinde oral immunoglobülin uygulaması da önerilmektedir.
Olgu: Sistinozise ikincil son dönem böbrek hastalığı nedeniyle 6 yaşında dış merkezde kadavradan böbrek nakli olan 11 yaşındaki erkek hastaya 1 yıldır devam eden ishal şikâyeti nedeniyle çocuk gastroenteroloji tarafından endoskopi ve kolonoskopi yapıldı. İşlem sonrası genel durumu kötüleşen hastanın tetkiklerinde böbrek fonksiyon testlerinin bozulduğu görülerek tarafımıza danışıldı. Özgeçmişinde nakil sonrasında ilaç uyumsuzluğu nedeniyle 6 kez böbrek biyopsi kanıtlı humoral rejeksiyon ve bu nedenle çoklu immunsupresif tedavi kullanma öyküsü mevcuttu. Fizik muayenede hipotansiyon (80/50 mmHg) ve dehidratasyon dışında özellik yoktu. Başvuru tetkiklerinde pansitopeni (hgb:8,2 g/dl, wbc: 2800/uL, plt: 144.000/uL), lenfopeni (leu:0,3 103/uL), akut böbrek hasarı (üre:397 mg/dl, kreatinin:12,68 mg/dl), hipopotasemi (2,9 mmol/l) ve metabolik asidoz (ph:7,36, HCO3:14,7, BE:-6,5) mevcuttu. Bazal kreatinin düzeyi 1,7mg/dl olan hastada mevcut klinik kronik böbrek hastalığı zeminde akut böbrek hasarı olarak değerlendirildi. Böbrek biyopsisi yapıldı ancak rejeksiyon lehine bulgu saptanmadı. Endoskopik ve kolonoskopik biyopsilerin patolojik analizi normaldi. Kemik iliği biyopsisinde atipik hücre görülmedi. Gayta direkt bakısında özellik yoktu. Gayta PCR testinde Nörovirüs yüksek titrede pozitif sonuçlandı. Hastaya önce devamlı hemodiyafiltrasyon, ardından aralıklı hemodiyaliz yapıldı ve uygun hidrasyon sağlandı. Mikofenelat mofetil, Mikofenolik asit ile değiştirildi ancak ishalin devam etmesi üzerine Takrolimus tedavisi Evorolimus ile değiştirildi. Destek tedavisi olarak kullanılan 1 gr/kg IVIG tedavisine rağmen ishal sıklığı ve miktarı azalmadığı için 200 mg/kg/doz immunoglobulin oral yolla uygulandı. İlaca bağlı herhangi bir yan etki gözlenmedi. İlk dozdan hemen sonra ishal düzeldi ancak yedinci gün tekrar başladı. Bu nedenle haftada bir 200 mg/kg/doz toplam 4 doz oral immunoglobulin uygulandı. Ardından hasta ayaktan izleme alındı. Son 4 aydır devam eden takiplerinde hiç ishali tekrarlamadı. Son poliklinik kontrolünde genel durumu iyiydi ve serum kreatinin: 2,2mg/dl olup stabildi.
Sonuç: Kronik ishali olan böbrek nakilli hastalarda Nörovirus akılda tutulmalıdır. Bizim vakamızda olduğu gibi kronik Nörovirüs gastroenteritinin tedavisinde oral immunoglobulin tedavisinin kullanımının yüz güldürücü sonuçları olmakla birlikte özellikle çocuk böbrek nakilli hastalarda daha çok klinik çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: böbrek nakli, Nörovirus, gastroenterit, oral immünglobülin

[Abstract:0302]

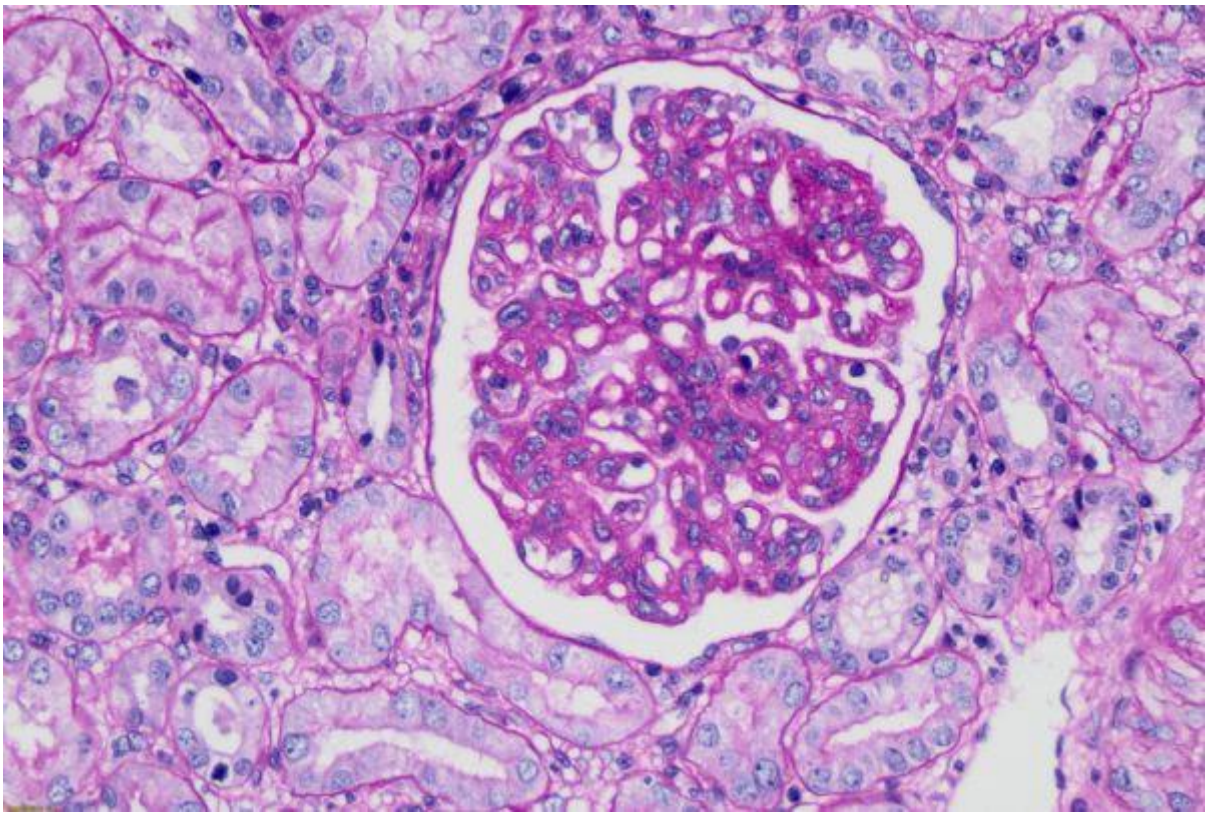
Membranöz nefropati ve anti tubuler bazal membran antikoru birlikteliği: Vaka sunumu

Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[1], Dilara Nursal[1], Günay Mahmudova[1], Bağdagül Aksu[1], Özge Hürdoğan[2], Yasemin Özlük[2], Işın Kılıçaslan[2], Önder Yavaşcan[3], Alev Yılmaz[1]
[1]İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı
[2]İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı
[3]Medipol Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Membranöz nefropati, pediatrik hastalarda nadirdir ve nefrotik sendromlu çocukların yalnızca %1,5'ini oluşturur. Literatürde anti-tübüler bazal membran (TBM) antikorlarının eşlik ettiği az sayıda olgu bildirilmiştir. Burada membranöz nefropati ve anti-TBM antikoru birlikteliği olan bir çocuk hasta sunulmuştur.
Olgu: 2 Yaş 8 aylık kız hasta, sekiz aydır devam eden aralıklı gözlerde şişlik, idrar renginde koyulaşma şikayeti ile başvurdu. Anne baba arasında 3. derece kuzen evliliği mevcuttu. Başvuru sırasında muayenesinde pretibial ödem ve hipertansiyon saptandı. Tam idrar tahlilinde proteinüri ve hematüri gözlendi, spot idrar protein/kreatinin oranı 12 mg/mg idi. Böbrek fonksiyon testleri normaldi. Serum albümin: 2,05 g/dL, C3: 91 mg/dL (normal), C4: <2 mg/dL (düşük) idi. Anti nükleer antikor, anti-dsDNA ve lupus antikoagulanları negatifti. Renal ultrasonografi (usg) ve Doppler usg normaldi. Böbrek biyopsisi yapılan hastanın ışık mikroskobi bulguları glomerül bazal membranlarında diffüz kalınlaşma, duplikasyon ve fibroselüler kresentler içeren evre 3 membranöz nefropati ile uyumlu bulundu (Resim 1). İmmünhistokimyasal incelemede C4d' nin bazal membran boyunca granüler pozitivitesi bu tanıyı desteklemekteydi. İmmünflöresan mikroskobik incelemede bazal membranda diffüz granüler IgG, C3, IgM, Kappa, Lambda ve C1q pozitivitesi belirlenip, IgA negatifliği dışında full house patern olarak raporlandı. Tubulus bazal membranlarında diffüz poliklonal IgG ve C1q lineer pozitivitesi belirlendi (Resim 2). Serolojik olarak Fosfolipaz A2 reseptör antikoru (PLA2R) ve anti-glomerüler bazal membran antikoru negatif, anti-tübüler bazal membran antikoru pozitif sonuçlandı. Klinik, laboratuvar ve biyopsi sonuçlarıyla hastaya, anti-TBM antikorlarının eşlik ettiği membranöz nefropati tanıları konuldu. Hastaya 5 doz pulse steroid tedavisi uygulandı, ardından oral 2 mg/kg/gün şeklinde devam edildi. Tedavinin ikinci haftasında proteinüri %75 geriledi, serum albümin ve C4 düzeyi normale döndü.
Sonuç: Çocukluk çağında çok seyrek görülen anti-TBM antikorlarının eşlik ettiği membranöz nefropati vakası sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Membranöz nefropati, anti tubuler bazal membran antikoru, anti-TBM antikoru, çocuk

Resim 1



Glomerül bazal membranlarında diffüz kalınlaşma ve duplikasyon. (Periodik asit schiff, x400)

[Abstract:0304]

Nefronofitiziye Sekonder Kronik Böbrek Hastalığı ve Homosistinüri birlikteliği: Olgu Sunumu

Günay Mahmudova[1], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[1], Dilek Güneş[2], Süleyman Talha Öner[3], Ayça D. Aslanger[3], Oya Uyguner[3], Dilara Nursal[1], Bağdagül Aksu[1], Alev Yılmaz[1]
[1]İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü
[3]İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı

Amaç: Nefrofitizi, kistik böbrek hastalıkları içinde yer alan ve son dönem böbrek hastalığına (SDBH) ilerleyen, otozomal resesif geçiş gösteren bir hastalıktır. Klasik homosistinüri ise sistatyonin beta sentaz enzimindeki eksiklik sonucu ortaya çıkan nadir bir kalıtımsal metabolik hastalıktır. Bu makalede, kronik böbrek hastalığı (KBH) nedeniyle izlenen ve etiyolojik araştırmalar sırasında Nefronofitizi ve Klasik Homosistinüri birlikteliği saptanan altı yaşındaki bir çocuk hasta sunulmuştur.
Olgu: Öksürük şikayeti ile başvuran altı yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde ekspirium uzunluğu dışında özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde kan üre azotu 69 mg/dL ve GFH: 42 ml/dk/1,73 m2 idi. Renal ultrasonografide bilateral böbrek boyutlarında küçülme ve parankimal ekojenitede artış izlendi. Göz muayenesinde 'selofan makulopati ve bilateral iridodenezis, gözdibi incelemesi doğal' görüldü. Bu bulgu üzerine bağ dokusu hastalıkları açısından tetkik edilen hastanın plazma homosistein düzeyi 360 µmol/L (N:3,3-8,3) olarak saptandı. İdrar organik asit analizinde metilmalonik asit atılımı saptanmadı. B12, folik asit ve karnitin-asil karnitin analizinde propiyonil karnitin düzeyi normaldi. Plazma metyonin düzeyi yüksek saptandı. Klinik ekzom dizi analizinde NPHP4 geninde homozigot c.3044+1G>T ve CBS geninde c.1039G>T p.(Gly347Cys) homozigot mutasyon saptandı. Böylece KBH nedeni olarak Nefronofitizi tanısı alan hastada aynı zamanda homosistinüri varlığı da tespit edildi. Homosistinüri tanısı ile hastaya B6 vitamini, folik asit, betain ve metyoninden kısıtlı diyet tedavisi ve ayrıca KBH tedavisi başlandı.
Sonuç: Bu vaka, çocukluk çağında iki nadir hastalığın birlikteliği ve hastalara multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamak için sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nefronofitizi, homosistinüri, kronik böbrek hastalığı, metabolik hastalık

[Abstract:0305]

ADCK4 mutasyonu saptanan ailesel nefropati: Olgu sunumu

Bağdagül Aksu[1], Günay Mahmudova[1], Dilara Nursal[1], Tuğba Kalaycı[2], Ayça Aslanger[2], Dilek Güneş[3], Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım[1], Oya Uyguner[2], Alev Yılmaz[1]
[1]İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı
[2]İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü

Amaç: Koenzim Q10 eksikliği ile ilişkili COQ8B /ADCK4 (AarF Domain Containing Kinase 4) mutasyonu ailesel nefropati, steroid dirençli nefrotik sendrom (SRNS) ve son dönem böbrek hastalığı (SDBH) ile ilişkilidir. On çocuklu ailenin dört çocuğunda COQ8B/ ADCK4 klinik ekzom dizi analizinde homozigot NPHP4 geninde c.3044+1G>T ile CBS geninde c.1039G>T p.(Gly347Cys) patolojik varyantları saptanan ve SDBH gelişen 4 olgu sunulmuştur.
Olgu: Olgu 1: 17 yaşında kız hasta, ailenin 3.çocuğu, çocuk acile baş dönmesi ve karın ağrısıyla başvurdu. Kan basıncı: 140/87 mmHg (>95.p) idi. Anne baba arasında akrabalık yoktu, ancak aynı köyden oldukları öğrenildi. Ailede böbrek hastalığı öyküsü yoktu. Kan üre azotu 38,5 mg/dL ve GFH: 52 ml/dk/1,73 m2 ve 3 gr /gün proteinüri saptandı. Nedeni bilinmeyen kronik böbrek hastalığı (KBH) tanısıyla izlenen hastada 3 yıl sonra SDBH geliştiği için hemodiyaliz başlandı ve bundan 2 yıl sonra başka bir merkezde abladan böbrek nakli yapıldı.
Olgu 2: 16,5 yaşında erkek hasta, daha önce sağlıklı olduğu ifade edilen ailenin 5.çocuğu, iştahsızlık ve halsizlik şikayetleriyle çocuk polikliniğine başvurdu. Kan basıncı 140/98 mmHg idi. Kan üre azotu 340 mg/dL, GFH: 4,5 ml/dk/1,73 m2 idi. Acil hemodiyaliz başlandı ve 7 ay sonra babadan böbrek nakli yapıldı. Aynı aileden iki hastanın SDBH olması nedeniyle ailesel nefropati düşünülerek gönderilen genetik analizde her iki hastada da COQ8B geninde homozigot mutasyon saptandı. Ailenin diğer çocukları tarandı, diğer iki kardeşte GFH 60-65 ml/dk/1,73 m2 olduğu ve proteinüri varlığı saptandı. Bu hastalara Anjiotensin 2 reseptör blokeri ve oral CoQ10 tedavisi başlandı. Ancak aile ilacı temin etmekte maddi açıdan zorlandığı için tedaviyi düzensiz ve önerilenden düşük dozda kullanmış olup her iki hastada da ortalama 5 yıl içinde SDBH gelişti ve hemodiyalize başlandı.
Sonuç: Erken başlangıçlı ve ailevi nefropati olgularında CoQ10 takviyesinin erken dönemde başlanmasının hastalarda proteinüriyi azaltabileceği pek çok çalışmada gösterilmiştir. Bizim hastalarımızda özellikle Vaka 3 ve 4'te erken dönemde oral CoQ10 tedavisi başlanmasına rağmen yaşanan maddi zorluklar nedeniyle 5 yıl içinde SDBH gelişmiştir.

Anahtar Kelimeler: Koenzim Q, ADCK4, ailesel nefropati, kronik böbrek hastalığı

[Abstract:0306]

NPHP1 delesyonu ve nefronofitizis: Akraba evliliği ve farklı klinik prezentasyonlarda dört olgu incelemesi

Muhammed Güç, Mukaddes Kalyoncu
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Trabzon

Amaç: Nefronofitizis otozomal resesif geçişli kistik bir böbrek hastalığı olup çocukluklarda son dönem böbrek hastalığı (SDBH)'nın en sık genetik nedenlerinden biridir. Genetik kalıtımı NPHP gen ailesindeki mutasyonlarla ilişkili olup en sık mutasyona uğrayan gen NPHP1 genidir. Burada, böbrek biyopsilerinde non-spesifik bulguların olduğu, gecikmiş olarak genetik tanının konulduğu (NPHP1 delesyonu) dört kardeşi sunmayı amaçladık.
Olgu: Olgu1: On dört yaşında iken kliniğimize SDBH tablosunda başvuran kız hastanın renal ultrasonografisinde böbreklerin parankim ekojenitesinin arttığı ve hipoplazik olduğu saptandı. Böbrek biyopsisi kronik zeminde gelişen aktif tubulointerstisyel nefrit ile uyumlu bulundu. Olgu2: Olgu1'den bir yaş küçük erkek kardeşi 15 yaşında iken serum kreatinininde artış ile başvurdu. Benzer şekilde ultrasonografide böbrek parankim ekojenitesinin arttığı, sağ böbrek orta kesimde 8x8 mm basit kortikal kist olduğu görüldü. Böbrek biyopsisinde minimal interstisyel fibrozis, tübüler atrofi ve glomerüllerde hafif şiddette diffüz mezengial matriks artışı görüldü. İzleminin altıncı yılında SDBH gelişip hemodiyaliz başlandı. Yapılan genetik analizde, SNP array testinde 2q13 lokusunda 130,445 kb (NPHP1, MALL ve MTLN genlerini içeren) delesyon saptandı. Olgu3: Olgu1'den beş yaş küçük kız kardeş 13 yaşında iken serum kreatinininde artış ile başvurdu. Ultrasonografide her iki böbrek parankim ekojenitesinin arttığı görüldü. Böbrek biyopsisi, kronisite bulguları içeren diffüz proliferatif glomerülonefrit ile uyumlu bulundu. İzleminin üçüncü yılında SDBH gelişip hemodiyaliz başlandı.
Olgu4: Olgu1'den altı yaş büyük kız kardeşi yirmi üç yaşında gebelik sırasında kronik böbrek hastalığı (KBH) tanısı aldığı, böbrek biyopsisi yapılmadığı ve izleminin üçüncü yılında SDBH gelişip hemodiyaliz başlanmış olduğu öğrenildi. Anne baba arasında birinci derece akraba evliliği olup daha önceden ailede KBH öyküsü yokken, son kardeşin başvurusundan iki yıl sonra hastaların teyzeoğlunda SDBH gelişip hemodiyaliz başlandığı ve yapılan genetik incelemede benzer delesyon saptandığı öğrenildi.
Sonuç: Hastaların böbrek biyopsilerinde nefronofitizis düşündüren bulgular olmamasına ve birbirinden farklı biyopsi bulguları olmasına karşın NPHP1 geninde delesyon saptanmıştır. Burada olgular, özellikle soygeçmişte anne baba arasında akraba evliliği olan ve farklı klinik prezentasyonla başvuran hastalarda tanı koymada genetik analizin önemini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nefronofitizis, kistik böbrek hastalığı, akraba evliliği, NPHP1 geninde delesyon

[Abstract:0307]

Persistan mikroskobik hematürisi olan kız hastada gecikmiş Alport Sendromu tanısı ve COL4A5 mutasyonu

Muhammed Güç, Mukaddes Kalyoncu
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Trabzon

Amaç: Alport Sendromu (AS), Tip IV kollajen sentezinden sorumlu genlerindeki mutasyonlara bağlı olarak glomerüler bazal membranın yapısal defektiyle karakterize herediter bir nefropatidir. Vakaların büyük çoğunluğu X'e bağlı dominant kalıtım gösteren COL4A5 mutasyonuyla ilişkilidir. Erkeklerde hastalık daha agresif seyrederken kadın taşıyıcılar genellikle daha hafif bir fenotipe sahiptir. Klinik olarak persistan mikroskopik hematüri en erken ve en yaygın bulgu olup ilerleyen dönemlerde proteinüri, hipertansiyon ve böbrek fonksiyonlarında progresif kayıp ile birlikte işitme kaybı ve oftalmolojik bulgular görülebilmektedir. Tanı, klinik ve aile öyküsüne ek olarak böbrek biyopsi bulguları ile birlikte genetik testlerde mutasyonun gösterilmesi ile konulur. Burada gecikmiş olarak COL4A5 mutasyonu saptanan bir kız hastayı sunduk.
Olgu: On yaşında kız hasta, dokuz aylıktan beri olan mikroskobik hematüri yakınması ile başvurdu. Hastanın başvurana kadar yapılan üriner ultrasonografilerinde ürolitiyazis/mikrolitiyazis ile uyumlu herhangi bir bulguya rastlanmadığı, ancak idrar analizlerinde hiperoksalüri belirlenmesi üzerine potasyum sitrat tedavisi aldığı, başvurusundan üç ay önce mikroskobik hematürisinin devam etmesi ve mikroalbüminürinin eklenmesi nedeniyle hastaya enalapril tedavisi başlanarak böbrek biyopsisi yapıldığı öğrenildi. Biyopsisi IgM nefropatisi ile uyumlu idi. AS ön tanısı ile yapılan genetik analizde mutasyona rastlanmaması üzerine renal hastalık paneli olarak genetik analiz yapıldığında COL4A5 geninde heterozigot c.1799delG (p.G600fs*18) varyantı tespit edilip X'e bağlı AS tanısı konuldu.
Sonuç: Olgumuzda, ön tanıda AS düşünülmesine karşın kız hasta olması nedeniyle genetik tanısı ancak geniş kapsamlı tarama ile mümkün olmuş ve tanının gecikmesine sebebiyet vermiştir. Persistan mikroskobik hematürisi olup ürolitiyazisi olmayan kız hastalarda ayırıcı tanılar arasında X'e bağlı kalıtılan AS'nin de akılda tutulması gerektiğini vurgulamak amacıyla bu olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Alport sendromu, COL4A5 geni, persistan mikroskobik hematüri

[Abstract:0308]

WDR19 gen varyantının IgM nefropatisi ve C1q nefropatisindeki rolü: Bir olgu sunumu

Muhammed Güç, Mukaddes Kalyoncu
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Trabzon

Amaç: İmmünglobülin M nefropatisi (IgMN), primer glomerül hastalıkları arasında yer alan ve mezangial hücrelerde belirgin IgM birikimi ile karakterize bir durumdur. Klinik olarak makroskopik/mikroskopik hematüri, proteinüri ve nadiren nefrotik sendrom tablosu ile kendini gösterir. Patogenez tam olarak aydınlatılmamış olsa da immün disregülasyon ve anormal IgM depolanmasının rol oynadığı düşünülmektedir. IgMN ile ilişkili spesifik bir genetik varyant kesin olarak tanımlanmamış olsa da immün sistem ve kompleman yolaklarını etkileyen genetik faktörlerin hastalığın patogenezinde rol oynayabileceği düşünülmektedir. Burada, IgMN tanısı ile izlenen bir hastada, WDR19 genindeki varyant ve aynı genetik varyantın hastanın akrabalarındaki böbrek hastalıkları ile ilişkisini sunmayı amaçladık.
Olgu: On iki yaşında gece altını ıslatma yakınması ile başvuran kız hastada nefrotik düzeyde proteinüri ve serum kreatinin artışı belirlenmesi üzerine yapılan böbrek biyopsisinde IgMN ile uyumlu bulgular tespit edildi. Soygeçmişinde annesinin bir teyzesinin böbrek yetmezliğinden kaybedildiği, aynı teyzesinin bir oğlu ve bir kızına böbrek nakli yapıldığı, yine aynı teyzesinin ikinci kızının erişkin nefroloji tarafından C1q nefropatisi tanısı ile izlendiği ve annesinin başka bir teyzesine 15 yıl önce böbrek nakli yapıldığı öğrenildi. Yapılan genetik analiz sonucunda WDR19 geninde, hastamızda c.991G>T (p.G331C) heterozigot, C1q nefropatisi tanısı olan yakınında ise homozigot mutasyon belirlendi.
Sonuç: IgM nefropatisi ile ilişkili spesifik bir genetik varyant kesin olarak tanımlanmasa da, bu olgu ve akraba geçmişi, WDR19 genindeki varyantın potansiyel bir genetik faktör olarak rol oynayabileceğini düşündürmektedir. Hastamızın C1q nefropatisi olan akrabasında aynı varyantın tespit edilmesi WDR19 genindeki mutasyonun farklı glomerülonefritler şeklinde karşımıza çıkabileceğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: IgM nefropatisi, WDR19 geni, C1q nefropatisi, Glomerül hastalıkları

[Abstract:0310]

Nadir Olgu: Nefronofitizis-18 (CEP83) KBY ile İzlenen 3 Kardeş

Osman Orkun Cankorur, Duygu Güllü, Betül Pehlivan Zorlu, Aslı Kantar, Fatma Devrim, Şükran Keskin Gözmen, Derya Özmen, Orhan Deniz Kara, Nida Dinçel, Erkin Serdaroğlu
S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Nefronoftizis, çocuklarda kronik böbrek yetmezliğinin genetik nedenlerinden biridir. Genellikle çocukluk çağında son evre böbrek hastalığına (SDBH) ilerleyen otozomal resesif kronik tubulointerstisyel nefrittir. SDBH'nin başlangıç yaşına ilişkin olarak üç klinik sunumtanımlanmıştır. İnfantilnefronoftizis genellikle değişken böbrek boyutlarına sahip hiperekojen böbreklerle karakterizedir. Nefronoftizisi olan bazı etkilenen bireylerde böbrek dışı semptomlar da görülür: retinitispigmentosa, zihinsel yetersizlik, serebellarataksi, kemik anomalileri veya karaciğer fibrozu, nefronoftizi ile ilişkili siliyopatiler (NPHP-RC) olarak adlandırılan sendromları tanımlar. Nefronofitizis-18 (NPHP18), kromozom 12q22'deki CEP83 genindeki (615847) homozigot veya bileşik heterozigot mutasyondan kaynaklanmaktadır.NPHP18, erken çocukluk döneminde son evre böbrek hastalığına yol açan kronik tubulointerstisyel nefrit ile karakterize otozomal resesif bir hastalıktır. Bazı hastalarda zihinsel engellilik veya karaciğer değişiklikleri gibi böbrek dışı belirtiler görülebilir.
Olgu: Kliniğimizde aynı aileden olan 3 kardeşNefronofitizis-18 tanısı ile izlenmektedir. Anne ve babaları akraba olan hastalarımızın yaşları; 6 yaş erkek, 2 yaş kız (ikiz). 1. Olgu: 6 yaş erkek; 1 yaşında batında şişlik fark edilmesi üzerine yapılan ultrasonografide grade 2 nefropati görüldü. TİT ve BFT normal idi. 3 yaşında çamaşır suyu içimi nedeni ile acil servis başvurusunda kreatinin yüksekliği görülen hastaya servis izleminde KBH tanısı konuldu. İris kolobomu olan hastanın genetik incelemesi yapıldı. CEP83 geni homozigot mutasyonu tespit edildi. Hastaya 3,5 yaşında iken periton diyalizi başlandı. 2. ve 3.Olgu: 2 yaş 5 aylık kız hastalar (ikiz); 3,5 aylık iken abisinde nefronoftizis olması nedeni kontrol başvurusunda BFT ve TİT normal idi. Ultrasonografisinde grade 1 nefropati görüldü. Hastaların takibinde biri 6 aylık iken KBH tanısı konuldu. Hastaların biri diğeri 19 aylık iken diğeri 22 aylık iken hastalara periton diyalizi başlandı. Hastalarımızın tamamında motor ve mentalretardasyon; ikiz olan kız kardeşlerinde karaciğer tutulumu mevcuttur. Hastalarımızda yapılan genetik inceleme sonucunda CEP83 geni homozigot c.2050_2052del (p.Glu684del) ENST00000397809 görülmüştür. Nadir görülen bu sendroma sahip üç kardeşin kliniğimizde takibi devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nefronofitizis, CEP83, KBY, Periton Diyalizi

[Abstract:0312]

Steroid Bağımlı Nefrotik Sendromda Takrolimus Tedavisi: Uzun Salınımlı Form ile Tremorun Yönetimi

Özde Nisa Türkkan[1], Esra Nur Arslan[2], Ayşe Sümeyye Atalay[1], Ülger Altuntaş[1], Serçin Güven[1], Nurdan Yıldız[1], Neslihan Çiçek[1], İbrahim Gökçe[1]
[1]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı
[2]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Steroid bağımlı nefrotik sendrom (SBNS), glukokortikoid tedavisinin azaltılması sırasında veya kesilmesini takip eden iki haftalık süre içinde yeniden atak gelişmesi olarak tanımlanır. Tedavide ritüksimab, siklofosfamid, levamizol, mikofenolat mofetil ve kalsinörin inhibitörleri (siklosporin ve takrolimus) gibi steroid koruyucu tedavi seçenekleri önerilmektedir. Takrolimus yan etkileri arasında en sık tremor görülmektedir. Olgumuzda, takrolimus tedavisi sırasında ellerde tremor gelişen ve uzun salınımlı takrolimus tedavisine geçilen bir hasta sunulacaktır.
Olgu: Altı buçuk yaşında kız hasta, yaklaşık 4 gündür devam eden yaygın vücut ödemi şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede 3(+) pretibiyal ödem, periorbital ödem ve batında asit izlendi. Tam idrar tetkikinde 3(+) proteinürisi olan hastanın 24 saatlik protein atılımı nefrotik düzeyde (15,5 gram/gün) saptandı. Serum albümin düzeyi 1.8 g/dL idi. Hastaya nefrotik sendrom tanısıyla metilprednizolon tedavisi başlandı. Kortikosteroid tedavisinin azaltılması sırasında tekrar atak geçirmesi nedeniyle SBNS olarak kabul edildi. Steroid koruyucu tedavi olarak siklosporin başlandı. Siklosporin tedavisi, ilaç düzeyleri ve klinik duruma göre düzenlenerek 17 ay boyunca devam edildi. Tedavi süresince atakların devam etmesi ve hirşutizm ile diş eti hipertrofisi gibi yan etkilerin ortaya çıkması üzerine takrolimus tedavisine geçildi. Takrolimus tedavisinin birinci yılında proteinürisi negatif olan hastada ellerde tremor gelişmesi nedeniyle öncelikle tedavinin değiştirilmesi düşünüldü. Sonrasında literatürde bildirilmesi nedeniyle tedavi uzun salınımlı takrolimus (doz %35 azaltılarak) ile değiştirildi. Uzun salınımlı tedaviye geçildikten sonra tremor tamamen geriledi ve 4 aylık takip süresince proteinüri negatif olarak devam etti.
Sonuç: Steroid bağımlı nefrotik sendrom tedavisinde takrolimus gibi kalsinörin inhibitörleri etkin bir steroid koruyucu tedavi seçeneğidir. Tedavi sırasında gelişen tremor gibi yan etkiler, hasta konforunu olumsuz etkileyebilmektedir. Bu olgu, takrolimus tedavisi sırasında gelişen tremor nedeniyle ilacı kesmeyip uzun salınımlı forma geçerek tremorun düzelebileceğinin gösterilmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik Sendrom, Sürekli salınımlı preparatlar, Takrolimus

[Abstract:0315]

IgG4 ilişkili nefropati sonrasında IPEX sendromu tanısı alan bir olgu

Pelin Abdal Yıldırım[1], Sanem Eren Akercan[2], Özgür Özdemir Şimşek[3], Serenay Çetinoğlu[4], Eren Soyaltın[5], Cemaliye Başaran[5], Seçil Arslansoyu Çamlar[6], Maşallah Baran[7], Belde Kasap Demir[5]
[1]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği, İzmir, Türkiye
[3]İzmir Bakırçay Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çiğli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[4]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[5]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye
[6]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[7]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İzmir, Türkiye; İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: IPEX sendromu immün disregülasyon, poliendokrinopati, enteropati ve X'e bağlı geçiş ile karakterize, FOXP3 mutasyonuyla ortaya çıkan, tipik olarak ishal, tip-1 diyabet, egzema ile kendini gösteren bir bozukluktur. Ancak mutasyonların spektrumuna bağlı olarak hastalığın geç başlangıçlı veya atipik formları da tanımlanmıştır. Burada 6 yaşındayken IgG4 ilişkili nefropati saptanan, izleminde gelişen ek bulgular ile IPEX sendromu tanısı alan bir olgu sunulmuştur.
Olgu: 6 yaşında bilinen hastalığı olmayan erkek hasta, 5 gün önce başlayan ve 1 gün süren kusma, ishal ve halsizlik nedeniyle acil servise başvurdu. Özgeçmişinde özellik olmadığı, soygeçmişinde annenin erkek kardeşinin 8 aylıkken, annenin teyzesinin oğlunun 5 yaşındayken kronik ishal tablosuyla ex olduğu, ailedeki bu öykü nedeniyle hastanın ağabeyinin immün yetmezlik ve büyüme hormonu eksikliği nedeniyle dış merkezde tedavi altında olduğu ve IPEX sendromundan şüphelenildiği, ancak ön planda STAT5b mutasyonu üzerinde durulduğu öğrenildi. Yapılan değerlendirmesinde ödem, kan basıncı yüksekliği, metabolik asidoz, iyon dengesizliği, üre ve kreatinin yüksekliği saptanan ve takibinde anürik izlenen hastaya renal replasman tedavisi başlandı. Böbrek biyopsisi yapılarak PMP başlanan hasta kronik aktif tübülointerstisyel nefrit olarak değerlendirildi. IgE yüksekliği saptanan hasta için planlanan ileri tetkiklerde ailesinde immün yetmezlik öyküsü olması üzerine gönderilen immün yetmezlik paneli normal olarak raporlandı. IgG4 yüksekliği ve böbrek biyopsisinde IgG4 ile boyanma gösterilen hasta IgG4 ilişkili nefropati tanısı aldı ve immünsüpresif tedavisi oral steroid, 3 doz siklofosfamid, 2 doz rituksimab ve sonrasında MMF şeklinde düzenlendi. İkinci ayın sonunda hemodiyaliz ihtiyacı kalmayan ve kronik böbrek hastalığı tanısı ile takibine devam edilen hastada 30. ayın sonunda hastalığın remisyonda kalması üzerine MMF tedavisi kesildi. 9 ay sonra hastada ishal ve oral aft şikayetleri başladı. Öncelikle akut viral gastroenterit olarak değerlendirilen hastanın izleminde ishallerinin devam etmesi, bulantı, kusma, beslenememe, kilo kaybı eklenmesi üzerine üst GIS endoskopisi planlandı. Saptanan pangastritin mevcut bulguları açıklamadığı düşünülen hasta IgG4 ilişkili hastalık aktivasyonu açısından tarafımıza yönlendirildi. IgG subgrupları iki kez tekrarlandığında her ikisinde de IgG4'ün normal ancak IgG2'nin düşük saptanması üzerine hasta çocuk immünoloji ve alerjiye danışıldı. Mevcut bulgularıyla IPEX sendromu düşünüldü, genetikte hemizigot FOXP3 gen mutasyonu saptandı ve hastanın IgG4 ilişkili nefropatisinin atipik başlangıçlı IPEX sendromu ile ilişkili olduğu düşünüldü. Hastanın ishali everolimus tedavisiyle kontrol altına alınmış olup hastaya IPEX sendromunun tedavisi amacıyla kemik iliği transplantasyonu planlanmaktadır.
Sonuç: IgG4 ilişkili nefropati çocuklarda nadir bir tanı olup kronik tübülointerstisyel nefrit en baskın özelliğidir. Hastamız başlangıçta kronik tübülointerstisyel nefrit tablosu ile başvurmuş, ancak izleminde IgG4 ilişkili nefropatinin IPEX sendromundan kaynaklandığı anlaşılmıştır. Olgumuz, bu iki nadir antitenin birlikte görülebileceğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: IgG4 ilişkili nefropati, IPEX sendromu, kronik tübülointerstisyel nefrit

[Abstract:0317]

Nefrotik Sendromlu Çocuk Hastalarda Serum SIRT-1 ve SIRT-6 Düzeylerinin Değerlendirilmesi

Özgür Özdemir Şimşek[1], Sevgin Taner[2], İbrahim Halil Çiftçi[3], Neslihan Düzenli[4], Banu Sarsık Kumbaracı[5], Buket Kosova[3], Sibel Göksel[6], Agah Kozan[7], Su Özgür[8], Ahmet Keskinoğlu[2], İpek Kaplan Bulut[2]
[1]Bakırçay Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı
[4]Demokrasi Üniversitesi, Tıbbi Farmakoloji Kliniği, İzmir
[5]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı
[6]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı
[7]Ege Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik Bölümü, İzmir
[8]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim Anabilim Dalı

Amaç:Proteinüri renal/tübüler birçok hastalığın sonucu olarak görülebilmektedir. Sirtuin (SIRT) ailesi üyelerinin çoğu, metabolizmanın ve yaşlanmanın potansiyel düzenleyicileri olarak kabul edilmektedir. SIRT1 ve SIRT6'nın podosit aktin hücre iskeletinin stabilizasyonunu sürdürdüğü, podosit hasarını ve proteinüriyi iyileştirdiği saptanmış olup podosit hasarının tedavisi için potansiyel bir hedef olabileceği ileri sürülmektedir. Bu çalışmada proteinürisi olan çocuk hastalarda serum SIRT1 ve SIRT6 düzeylerinin renal progresif hasarı saptamadaki yerini değerlendirmeyi amaçladık.
Gereç Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda izlenen proteinürisi olan hastalar ve kontrol grubu olarak sağlıklı çocuklar dahil edildi. Bu çalışma Ege Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimi tarafından desteklenmiştir.
Bulgular: Çalışmaya 86 (51 hasta/37 kontrol) çocuk dahil edildi. Hasta grupta 19 hasta nefrotik sendrom (NS), 26 hasta proteinüri, iki hasta Alport Sendromu, bir hasta Nutcracker Sendromu, iki hasta tip 1 DM ve bir hasta KBY tanılı idi. SIRT1 düzeyi hasta grupta 0,1294 (0,0996-2,0137), kontrol grupta ise 0,1313 (0,1021-02590) iken; SIRT6 düzeyi hasta grupta 0,3140 (0,1560-3,1640), kontrol grupta ise 0,3640 (0,1592-2,8790) idi. Hasta grupta sırasıyla SIRT1 ve SIRT6 değerleri kontrol grubuna göre düşük olmakla birlikte istatistiksel fark saptanmadı (p= 0,398; 0,293). Hasta grup nefrotik sendrom (NS) ve diğerleri olarak iki grupta tekrar değerlendirildiğinde; SIRT1 düzeyleri NS grubunda 0,1334 (0,1071-2,0137), diğerlerinde 0,1249 (0,9660-0,3871) olup aralarında istatistiksel anlamlı farklılık yoktu (p= 0,466). SIRT6 düzeyi NS grubunda 0,3740 (0,1620-3,1640), diğerlerinde 0,3080(0,1560-1,4410) olup aralarında istatistiksel anlamlı farklılık yoktu (p= 0,810). Hasta grup son durumdaki mevcut proteinüri açısından karşılaştırıldığında ise, proteinürisi nefrotik düzeyde olan grupta SIRT1 açısından istatistiksel fark olmamasına rağmen (p= 0,984); SIRT6 düzeyi arasında anlamlı farklılık mevcuttu (p= 0,002). SIRT6 düzeyi ile izlemdeki, son proteinüri değeri arasında negatif yönde anlamlı korelasyon görüldü (r= -0,954).
Sonuç: Çalışmamızda hasta grup NS ve diğer proteinüriler olarak değerlendirildiğinde NS grubunda SIRT1 ve SIRT6 düzeyi daha düşük olarak saptandı. SIRT6 içinse; hasta grupta son durumda nefrotik düzeyde proteinürisi olanlar ile nonnefrotik proteinürisi olanlar arasında nefrotik düzeyde proteinürisi olan grupta daha düşük olup, istatistiksel anlamlı fark mevcuttur. Bu da renal progressif hasara bağlanmıştır.
Literatürde SIRT1 ve SIRT6'ya yönelik olarak birçok yayın bulunmakta olup; bu yayınlar etkilenim süresi, hücresel ve dokusal yaşlanma ile ilişkilendirilmektedir. SIRT'ler, özellikle SIRT1 ve SIRT6, oksidatif stres, inflamasyon, otofaji, DNA hasarı ve metabolik işlev bozukluğu gibi hücresel streslerin iyileştirilmesi yoluyla yaşlanmayla ilişkili hastalıklara karşı koruma sağlamaktadır. Burada SIRT düzeyi düşüklüğü ile hastalığın etkilenimi literatürdeki yayınlarda gösterilmektedir. SIRT1 ve SIRT6'nın insanlarda hatta çocuklardaki etkilerini gösterebilmek için daha çok klinik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Nefrotik sendrom, Proteinüri, Renal progressif hasar, Sirtuin

[Abstract:0318]

Shigatoksin üreten EscherichiaColienfeksiyonunun tetiklediği, komplemanaktivasyonu ve CFB mutasyonunun eşlik ettiği aHUS Olgusu: ADAMTS-13 aktivitesini düşürebilir mi?

Ayşe Sümeyye Atalay, Özde Nisa Türkkan, Serçin Güven, Neslihan Çiçek, İbrahim Gökçe, Ülger Altuntaş, Nurdan Yıldız
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Amaç: Hemolitik üremik sendrom(HUS) ve trombotiktrombositopenikpurpura(TTP) trombotikmikroanjiyopati(TMA) ile seyreden hastalıklardır.AtipikHUS'de(aHUS) alternatif kompleman yolağı aktivasyonu, tipik HUS'de (STEC-HUS) Shiga-toksin etkisi ile klasik kompleman yolağı aktivasyonu rol oynar. TTP'nin ayırıcı tanısında ADAMTS-13 aktivitesinin düşüklüğü ve inhibitörünün yüksekliği önemlidir.Bununla birlikte STEC-HUS'de alternatif kompleman yolağının aktivasyonunun olduğu ve nadiren ADAMTS-13 aktivitesinin düşebileceği bildirilmiştir.
Bu yazıda STEC-HUS ile prezente olan, faktör B mutasyonu saptananve ADAMTS-13 aktivitesi düşük bulunanan HUS olgusu sunularak STEC-HUS-alternatif kompleman yolağı ilişkisinin tartışılması amaçlanmıştır.
Olgu: 13 yaşında kız hasta iki gündür karın ağrısı ve ishal şikayetiyle başvurduğu merkezden anüri ve akut böbrek hasarı nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı.Vücut ağırlığı:53 kg(57p), boy:157cm(37p), kan basıncı:150/100 mmHg(95p+12 mmHg), pretibial, labial ve periorbital ödem mevcuttu, diğer sistem muayene bulguları normaldi.Tetkiklerinde; Hb:12 gr/dl,trombosit:79000 µL, retikülosit:%3.1, periferik yaymada şistosit hücreler(+),üre:112 mg/dl,kreatinin:5.1 mg/dl, eGFR:16.9 ml/dk/1.73m2,albümin:27 g/L, LDH: 2707 IU/L, C3:0.7 g/L(N:0.9-1.8) saptandı.Kreatinin değerleri 9.83 mg/dl'ye kadar yükselen ve hipervolemik olan hastaya yatışının ikinci gününde aralıklı hemodiyaliz(HD) başlandı.Yatışında gönderilen ADAMTS-13 aktivite düzeyi %7.3(düşük) saptanması nedeniyle TDP verildi vetanısal böbrek biyopsisi yapıldı.Işıkmikroskopisindeglomerüler nekroz, mezengiolizis,kapiller fibrin trombüsleri,yaygın akut tübüler nekroz(ATN) görüldü ve HUS'le uyumlu bulundu.İmmünfloresan'da C3 1+ saptandı. Yoğun inflamasyon bulguları nedeni ilehastayai.v. metilprednizolon(MP) başlandı.Yatışının altıncı gününde ADAMTS-13 inhibitör sonucu (-) gelen hastaya terapötik plazma değişimi (TPD) yapıldı.TPD sonrası jeneralize tonik-klonik nöbet geçiren hasta yoğun bakım ünitesine alındı ve TPD sonlandırıldı. Gaita tetkiklerinde, PCR ile Shiga-like toksin üreten E.coli (STEC) ve enteroagregatifE.coli (+) bulundu. Plazma değişimi yapılmayan hastaya TDP infüzyonu devam edildi. Yatışının 14. gününde ağır nörolojik ve böbrek tutulumu nedeni ile ekuluzimab başlandı.MP tedavisinin üçüncü günü ve ekuluzimab tedavisinden bir gün sonra hastanın idrar çıkışı başladı,bilinci açıldı, diyaliz ihtiyacı kalmadı. İdrar protein atılımı 5 g/günsaptandı. Son TDP infüzyonlarından bir ay sonra çalışılan ADAMTS-13 (%85) ve C3 düzeyleri normal bulundu.
Genetik incelemesinde CFB geninde heterozigot c.1814G>A (p.Arg605Gln) değişiklik(VUS)saptandı.Ekulizumab tedavisinin dördüncü ayında olan hastanın son serum kreatinini 1 mg/dl, proteinüri 45 mg/m2/saat düzeyindedir.
Sonuç: Olgumuzda STEC-HUS ile birlikte C3 düşüklüğü ve patojenitesi tam bilinmemekle birlikte CFH mutasyonu saptanması alternatif kompleman yolağı aktivasyonu ve aHUS geliştiğini düşündürmektedir. Bu durum, STEC-HUS'ünalternatif kompleman yolağının aktivasyonunu tetikleyebileceğini akla getirmektedir.
Literatür bilgisine göre, enteroagregatif E. colivarlığının STEC (+) E coli ile birlikte tablonun ağır seyretmesine katkıda bulunduğu düşünüldü.
ADAMTS-13 aktivitesinin HUS'lü hastalarda yoğun tüketime bağlı azalabileceği ileri sürülmüştür.Hastamızda ADAMTS-13 düşüklüğünün ağır nörolojik bulgularla ilişkisiolabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: STEC-HUS, AtipikHUS, Alternatif kompleman yolağı, Ekulizumab

[Abstract:0319]

Obezitesi/Fazla kilosu olan Çocuklarda Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu Risk Faktörleri

İremnur Öztürk[1], Sedef Kestellioğlu[1], Aslı Çelebi Tayfur[2], Semih Bolu[3], Meyri Arzu Yoldaş[1]
[1]Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[3]Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada obezitesi/fazla kilosu olan olan çocuklarda tekrarlayan İYE risk faktörleri araştırılmak istendi.
Materyal-Metod: Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Çocuk Endokrinoloji Polikliniklerine 2021-2024 yılları arasında başvuran vücut kitle indeksi > 85 persentil olan ve tekrarlayan İYE öyküsü olan 5-18 yaş aralığında hastalar dahil edildi.Hastaların demografik özellikleri, işeme bozuklukları semptom skorları, fizik muayene bulguları, kanda böbrek fonksiyon test sonuçları ve tam idrar tetkiki ve idrar kültürü sonuçları ve görüntüleme bulguları retrospektif olarak kaydedildi.
Sonuçlar: Hastaların 24'ü kız, 6'sı erkekti ve ortalama yaşı 7,5 yıldı. Bu hastaların 8'inde (%26) insülin direnci saptandı. On dört (%46) hastada mesane fonksiyon bozukluğu, 4'ünde (%13) spinal kord anomalisi, 5'inde (%16) konjenital üriner sistem anomalisi mevcuttu. Hastaların 16'sında (%53) Escherichia coli, 3'ünde Klebsiella pneumonia ve 3'ünde Enteroccus faecalis üremesi saptandı. Dokuz hastanın idrar kültürlerindede çoklu ilaca dirençli mikroorganizma üremesi mevcuttu.
Tartışma: Obezitesi ve tekrarlayan İYE'si olan çocuklarda mesane fonksiyon bozukluğu ve spinal kordun ve/veya böbrek ve toplayıcı kanalların konjenital anomalileri araştırılmalı, hastalar insülin direnci açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, obezite, idrar yolu enfeksiyonu

[Abstract:0321]

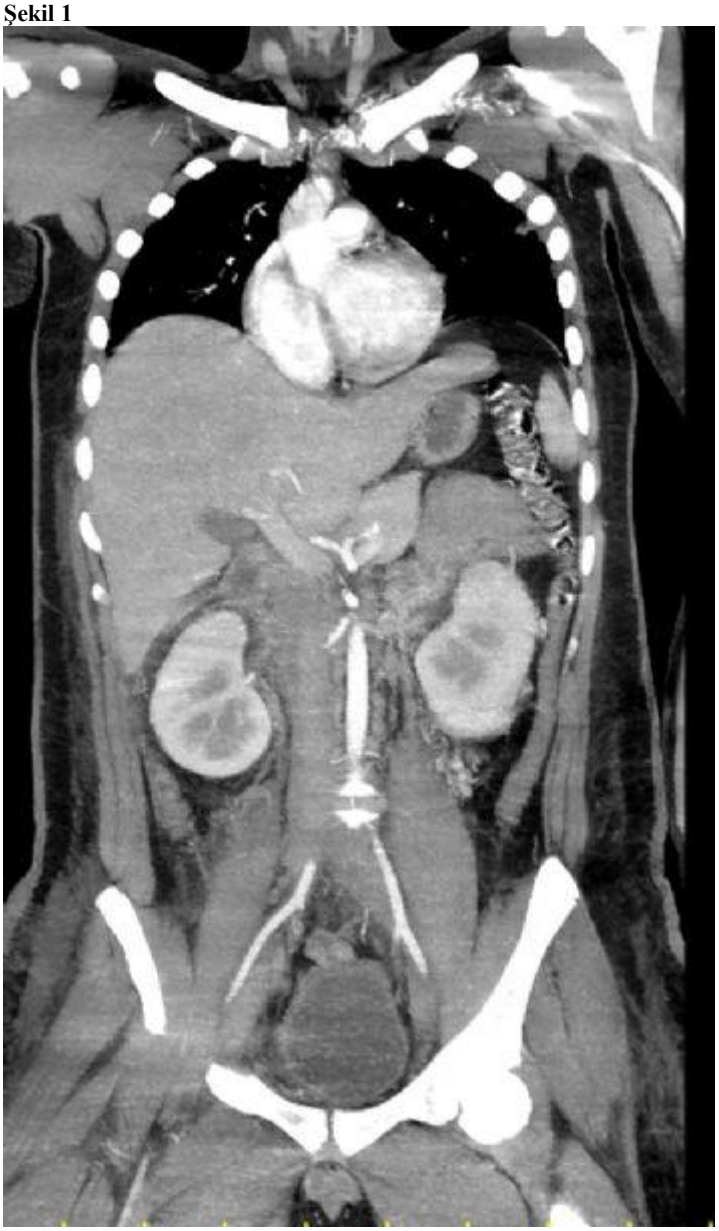
Membranöz nefropatide korkulan komplikasyon: Tromboemboli

Sevgi Yavuz, Esra Arslantaş, Tevfik Güzelbey
İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

Amaç: Membranöz nefropati (MN) erişkinlerde nefrotik sendromun (NS) en sık nedenlerinden biri olup tromboz riskini artıran glomerüler hastalıkların başında gelmektedir. MN pediatrik vakaların ise % 5'inden azını oluşturur. Semptomatik tromboemboli insidansı çocukluk çağı NS'sinde % 3-5 civarındadır. Trombositoz, üriner antikoagülan kaybı ve prokagülan faktörlerin sentezindeki artış tromboembolik komplikasyon riskini artırmakta, hipovolemi, immobilite, enfeksiyon, genetik trombofilik yatkınlık gibi faktörler katkıda bulunmaktadır. Rutin profilaktik antikoagülan tedavi tartışmalıdır. Burada derin ven tombozu ve pulmoner emboli ile başvuran bir MN olgusunu takdim etmekteyiz.
Olgu: On altı yaşında erkek hasta sağ bacakta şiddetli ağrı, şişlik ve renk değişikliği şikâyetleri ile acil polikliniğine başvurmuş. Özgeçmişinde 5 yıl önce MN tanısı aldığı, 2 yıl süre ile steroid kullanıp ilaç kesildikten sonra sorun yaşamadığı, morbid obezite ve hipertansiyonu için ramipril kullanmaya devam ettiği öğrenildi. Soy geçmişinde halasında serebral emboli hikâyesi mevcuttu. Fizik muayenede ağırlık ve boy ölçümleri 95 persentilin üzerinde, sağ alt extremitede sola kıyasla 1,5 kat çap farkı mevcuttu, distal nabazanlar eşit alınıyordu. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin 8.5 g/dl, platelet 615000/mm3, PT 0.9, aPTT 31.2, D dimer 6.74, üre 30 mg/dl, kreatinin 0.79 mg/dl, albümin 2 g/dl, total kolesterol 245 mg/dl, trigliserid 173 mg/dl, idrarda protein (+++), (50 mg/m2/s) idi. Doppler ultrasonografide sağ ana femoral vende hiperekojen trombüs saptandı. BT anjiografide bilateral eksternal ve internal iliak, common iliak, IVC, renal venlerde parsiyel trombus, sol pulmoner arter periferik dallarda dolum defekti (pulmoner emboli?) izlendi. Ekokardiyografide sağ atrimum ile vena cava inferior bileşkesinde trombus saptandı. Tromboza yönelik enoksaparin ve aspirin, nefropatolojisi için prednizolon başlandı. Ramipril kesilerek amlodipine geçildi. İki gün içerisinde sağ bacaktaki şişlik artması üzerine girişimsel radyoloji tarafından sağda femoral ve iliak vende inferior vena kavaya uzanan, solda ana iliak vende inferior vena kavaya uzanan derin ven trombozuna yönelik selektif trombolitik tedavi uygulandı. İşlemden 48 saat sonra bacaklardaki ödem ve ağrı tedricen azaldı. Tromboz etyolojisine yönelik yapılan testlerde enfeksiyöz ve romatolojik panel negatif, protein C, protein S ve antitrombin düzeyleri normal, MTHFR geninde heterozigot mutasyon saptandı. Klinik tablo stabil olduğunda üç doz pulse steroid verilip mikofenolat başlandı. Hipoalbuminemi düzelirken non-nefrotik düzeyde proteinüri devam etti. Yaklaşık 6 haftalık enoksiparin tedavisinin ardından çekilen kontrol BT anjiografide femoral, inguinal, inferior vena cava ve iliak venlerin oklüde olduğu, renal venlerin kollaterallerle drene olduğu görüldü. Enoksiparin kesilerek warfarine geçilmesi planlandı. Sonuç: MN tanısı alan çocuklarda ailede tromboz öyküsü ayrıntılı sorgulanmalı, mobilite, yeterli sıvı alımı yönünden her kontrolde uyarılmalı, riskli gruplarda antikoagülan tedavinin uzun süreli kullanımı göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Membranöz nefropati, nefrotik sendrom, tromboz

Şekil 1



Şekil 1: BT anjiografide bilateral eksternal ve internal iliak, common iliak, ve IVC'nin hepatik segmentine dek dilate olup içerisinde dolum defekti (trombüs)

[Abstract:0123]

Postenfeksiyöz Nefritli Çocukların Tek Merkezli Profilleri

Safi Berrak[1], Sibel Yel[2], İsmail Dursun[2], Hülya Akgün[3], Hakan Poyrazoğlu[2]
[1]1Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kayseri
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıp, Pediatrik Nefroloji, Kayseri
[3]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji, Kayseri

Amaç: Bu çalışma, postenfeksiyöz glomerülonefritli çocukların klinik özellikleri ve laboratuvar parametrelerini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.
Gereç-Yöntem: Son otuz yılda tek merkezde postenfeksiyöz glomerülonefrit tanısı alan çocuklar, klinik özellikleri ve laboratuvar verileri açısından geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların son kontrolde proteinüri ve glomerüler filtrasyon hızı (GFR) değerlendirmeleri yapıldı.
Bulgular: Çalışmaya ortalama yaşları 8,5 yıl olan 81 hasta (53 erkek ve 28 kız) dahil edildi. Ödem ve makroskobik hematüri başlıca başvuru semptomlarıydı. Hastaların büyük çoğunluğunda (%93,8) üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Ortalama takip süresi 12 aydı. 19 hastaya (%23,5) böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopsi yapılan çocukların birinci ay ve son kontrollerindeki proteinüri düzeyleri ve serum kreatinin düzeyleri biyopsi yapılmayan çocuklara göre anlamlı yüksek bulundu ($p<0,05$). Aynı grupta serum protein ve albümin düzeyleri biyopsi yapılmayan çocuklara göre anlamlı derecede düşüktü. Çocukların 15'inde (%18,5) steroid, 20'sinde (%24,6) antihipertansif ve 26'sında (%32,1) diüretik tedavisi gerekti. Hızlı ilerleyen beş hastada diyaliz ihtiyacı oluştu. Kreatinin düzeyleri, proteinüri, sistolik ve diyastolik kan basıncı düzeyleri gibi laboratuvar ve klinik bulgular tanının ilk ayında başvuru düzeylerine göre anlamlı derecede azalmıştı ($p<0.05$). Son kontrolde tüm hastalarda GFR ve proteinürinin anlamlı derecede düzeldiği görüldü.
Sonuç: Postenfeksiyöz glomerülonefritli çocuklarda anormal klinik ve laboratuvar bulguları genellikle bir ay içinde düzelmektedir. Seçilmiş vakalarda, özellikle de iyileşme sağlanamazsa böbrek biyopsisine ihtiyaç duyulabilir.
*Bu bildiri daha önce 68. Milli Pediatri Derneği Kongresinde sunulmuştur

Anahtar Kelimeler: Postenfeksiyöz glomerülonefrit, Akut böbrek yetmezliği, Nefritik Sendrom, Kompleman

[Abstract:0222]

Primer Hipertansiyonu Olan Çocuk Hastalarda İskemi Modifiye Albümin Düzeyinin Önemi

İpek Kaplan Bulut[1], Özgür Özdemir Şimşek[2], Mustafa Orhan Bulut[3], Eser Doğan[4], Sevgin Taner[1], Reşit Ertürk Levent[4], Neslihan Düzenli[5], Agah Kozan[6], Su Özgür[7], Sibel Göksel[8], Eser Yıldırım Sözmen[9], Ahmet Keskinoğlu[1]
[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir
[2]Bakırçay Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İzmir
[3]İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir
[4]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir
[5]Demokrasi Üniversitesi, Tıbbi Farmakoloji Kliniği, İzmir
[6]Ege Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik Bölümü, İzmir
[7]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim Anabilim Dalı
[8]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı
[9]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağı hipertansiyonu (HT), erişkin dönemdeki kardiyovasküler hastalıklar (KVH) ve komplikasyonları için önemli bir risk faktörüdür. Erken dönemde kardiyovasküler etkilenmeyi gösteren tek başına kullanılabilecek bir belirteç yoktur. İskemi modifiye albümin (İMA), albüminde iskemi sonucu oluşan reaktif oksijen radikallerinin yol açtığı değişimler ile oluşur. Literatürde İMA'nın metabolik ve kardiyovasküler hastalığın erken evrelerinde komplikasyon gelişme riskini öngörebileceği bildirilmektedir. Bu çalışmada primer hipertansiyonu olan çocuk hastalarda serum İMA düzeylerinin kardiyovasküler etkilenmeyi erken dönemde saptamadaki yerini değerlendirmeyi amaçladık.
Gereç Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda izlenen primer HT'si olan hastalar ve kontrol grubu olarak sağlıklı çocuklar dahil edildi. Bu çalışma Ege Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimi tarafından desteklenmiştir.
Bulgular: Çalışmaya 120 (75 hasta/45 kontrol) çocuk dahil edildi. Hastaların medyan İMA düzeyi 3,5 (1,4-27,0) U/ml olup kontrol grubun medyan İMA düzeyine (4,3 (1,0-37,6)) göre düşüktü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (p=0.082). Hipertansiyon grubunun %21,3'ünde hipertrigliseridemi, %5,3'ünde hiperkolesterolemi, %4'ünde LDL yüksekliği, %10,7'sinde HDL düşüklüğü mevcuttu. Serum İMA düzeyi ile HDL, LDL ve total kolesterol düzeyleri arasında korelasyon saptanmazken, trigliserit düzeyi ile pozitif korelasyon bulundu (p=0.038, rho=0.258). Ayaktan kan basıncı izlemi (AKBİ) ortalama kan basıncı değerlerine göre hastaların %29,3'ünde gündüz sistolik HT, %14,7'sinde gündüz diyastolik HT, %57,3'ünde gece sistolik HT, %34,7'sinde gece diyastolik HT mevcuttu. Ortalama kan basıncı değerleri ile İMA arasında korelasyon saptanmadı. Hedef organ hasarı değerlendirmesinde, olguların %18,7'sinde mikroalbuminüri, %45,3'ünde karotis intima media kalınlığında (CIMT) artış, %52'sinde augmentasyon indeksinde (Aıx) artış saptanırken, tüm hastaların nabız dalga hızı (PWV) değerleri 95tth percentilin altında idi. Hastaların hiçbirinde sol ventrikül hipertrofisi ve hipertansif retinopati bulgusuna rastlanmadı. İMA düzeyi ile; mikroalbüminüri, CIMT, Aıx, PWv ve sol ventrikül kitle indeksi (LVMİ) arasında korelasyon yoktu.
Sonuç: Çalışmamızda hipertansiyonlu hastalarda serum trigliserit düzeyi ile IMA düzeyinin korelasyon göstermesi literatür ile uyumlu olup, kardiyovasküler etkilenmenin erken bir göstergesi olarak değerlendirilmiştir. Primer HT'si olan olguların IMA düzeyleri sağlıklı kontrol grubuna göre düşük olmakla birlikte bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Bu durum, çocukluk çağında hastalığa maruziyet süresinin kısa olması, ayrıca hasta grubumuzun izlemdeki kan basıncı kontrolü sağlanmış olan hastalardan oluşması ile açıklanabilir. Bu konuda yapılacak olan çocukluk çağından başlayıp erişkin döneme uzanan izlem çalışmalarına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: iskemi modifiye albümin, hipertansiyon, kardiyovasküler etkilenme

TAM METİNLER

Akut Böbrek Hasarını (ABH) Erken Dönemde Belirlemede MOTS-C Biyobelirteç Olabilir mi?

Hanife Bayramoğlu[1], İlknur Girişgen[1], Esin Avcı[2], Tülay Becerir[1], Selçuk Yüksel[3], Yeşim Kınacı[4] Miraç Burak Kabukçuoğlu[1]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji Bilim Dalı Denizli

[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Ana Bilim Dalı Denizli

[3]On Sekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji-Çocuk Romatoloji Bilim Dalı Çanakkale

[4]Aydın Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

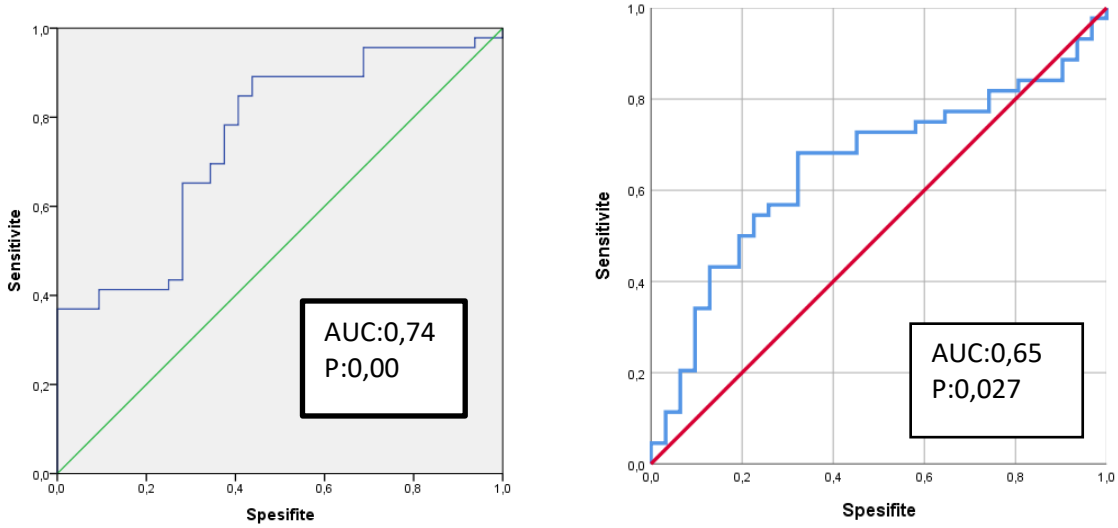
Giriş: ABH mortalite, morbiditesi fazla, maliyeti ve komplikasyonları yüksek bir durumdur. ABH'ı göstermede kreatinin, sistatin C gibi böbrek disfonksiyonu ortaya çıktıktan sonra yükselen parametreler kullanılmaktadır. Böbrek disfonksiyonu gelişmeden önceki subklinik evrede idrarda ve serumda yükselen biyobelirteçlerle ilgili çalışmalar güncelliğini korumaktadır. NGAL 1992'de keşfedilen ve gerek çocuklarda gerek erişkinlerde ABH'da en fazla çalışma yapılan biyobelirteçtir (1).

MOTS-C mitokondriyal DNA tarafından kodlanan, hücresel metabolik homestazı düzenleyen peptidtir (2). MOTS-C stres durumunda çekirdeğe yer değiştirir, hücrelerin stres direncini arttırır, antioksidan yolağı aktive eder. ABH'da üremik toksinlerin oksidatif hasara yol açtığı bilinmektedir. Oksidatif hasarın devam etmesi ve artan reaktif oksijen radikalleri mitokondriyal disfonksiyonu tetikleyerek ABH'dan kronik böbrek hasarına ilerlemeye neden olmaktadır (3). Bu konuda literatürde yapılan tek çalışmada kronik böbrek hasarlı erişkin hastalarda MOTS-C düzeylerinin düştüğü ve mitokondriyal hasarlanmanın var olduğu gösterilmiştir (3). Mitokondriyal peptidlerden MOTS-C'nin ABH'daki rolü ile ilgili literatürde herhangi bir çalışma mevcut değildir. Amacımız; ABH patogenezinde oksidatif hasar ve mitokondriyal disfonksiyonun rolünü araştırmak üzere serum MOTS-C seviyesinin belirlenmesi, subklinik ABH döneminde serum MOTS-C düzeyinin etkilenip etkilenmediğini belirlemek ve bu dönemde yükseldiği bilinen idrar ve serum NGAL düzeyleri ile karşılaştırmak, böylece MOTS-C'nin ABH da erken biyobelirteç olarak kullanılıp kullanılmayacağının belirlenmesidir.
Gereç-Yöntem: Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nefroloji Bilimdalında 2022 ile 2024 tarihleri arasında prospektif olarak, ABH tanısı alan 46 hasta ve 32 sağlıklı çocuğun, üre, kreatinin, serum MOTS-C, serum-idrar NGAL düzeyleri karşılaştırıldı. ABH'lı hastalar KDIGO evrelemesine göre alt gruplara ayrıldı. Hastalar etyolojiye göre prerenal, renal ve postrenal olarak sınıflandırıldı. Renal ABH ile başvuran hastalar kendi içinde glomerüler (HÜS, APSGN vb.) ve tübüler (TIN, ATN vb.) patolojiler olarak ayrıca gruplandırıldı. Kontrol grubu olarak benzer yaş ve cinsiyette, kronik hastalığı olmayan, ilaç kullanmayan 32 çocuk dahil edildi.

Bulgular: ABH hastalarında serum MOTS-C düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı düşük (p=0,005), idrar NGAL düzeyi anlamlı yüksek (p=0,027) kan NGAL düzeyleri ise benzer saptandı (Tablo 1). MOTS-C'nin ABH hastalarını ve sağlıklı grubu ayırmada tanısal doğruluğu için yapılan ROC eğrisinde AUC=0,74 (p=0,00) iken idrar NGAL'ının AUC değeri 0,65 (p=0,027) saptandı (Şekil 1a-1b).

Tablo 1. ABH hastaları ve sağlıklı grubun idrar-serum NGAL ve serum MOTS-C düzeylerinin karşılaştırılması

	ABH (n:46)	**SAĞLIKLI (n:32)**	**P**
Serum MOTS-C (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25 - %75)	7,65 ± 6,05 (1,56-38,1) 7,12 (3,51-9,7)	11,67 ± 5,83 (4,44-30,4) 11,34 (6,38+15,09)	**0,005**
İdrar NGAL (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25 - %75)	27,22 ± 15,33 (2,9-52,1) 31,39 (11,62-38,62)	18,98 ± 13,07 (3,1-50,05) 16,72 (6,78+30,01)	**0,027**
Serum NGAL (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25 - %75)	47,78 ± 3,52 (37,84-52,59) 48,34 (45,48-50,63)	46,87 ± 5,04 (31,63-55,04) 47,91 (44,58-49,96)	0,458



Şekil 1a. MOTS-C'nin ABH hastalarını ayırt etmedeki gücü 1b. İdrar NGAL'inin ABH hastalarını ayırt etmedeki gücü

KDIGO kriterlerine göre hastaların 20'si E1, 10'u E2, 16'sı E3 idi. ABH hastalarının 6 sına RRT (3 hastaya periton, 2 hastaya hemodiyaliz, 1 hastaya hemodiyafiltrasyon) yapıldı. ABH KDIGO evrelerine göre serum MOTS-C ve idrar NGAL düzeyleri E1-E2-E3 grupları arasında benzer, serum sistatin C düzeyi ise Evre 3 hastalarda diğer evrelere göre anlamlı yüksek saptandı (Tablo 2).

Tablo 2. ABH hastaları KDIGO evrelemesine göre idrar, serum NGAL, serum MOTS-C ve sistatin C düzeyleri

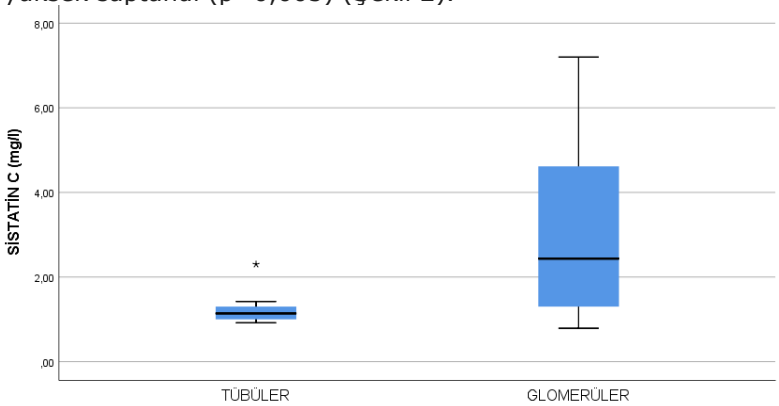
KDIGO EVRE	**E1 (n:20)**	**E2 (n:10)**	**E3 (n:16)**	**P**
Serum MOTS-C (ng/ml)	8,27 ± 7,72 (2,31-38,1) 6,85 (3,71-9,57)	7,94 ± 6,36 (2-22,3) 8,02 (3,69-10,89)	6,71 ± 2,92 (1,56-10,23) 7,83 (5,7-9,68)	0,95
İdrar NGAL (ng/ml)	24,34 ± 16,03 (2,9-52,1) 26,77 (6,31-36,63)	23,77 ± 10,96 (6,49-42,38) 22,84 (17,86-31,18)	33,79 ± 15,83 (3,11-52) 37,46 (31,6-43,08)	0,96
Serum NGAL (ng/ml)	48,30 ± 0.88 (41,36-52,59) 48,57 (46,12-51,28)	47,42 ± 4,37 (38,04-52,37) 48,48 (44,70-50,0)	47,32 ± 3,66 (37,84-51,06) 47,06 (45,81-50,65)	0,68
Sistatin C (mg/l)	1,25 ± 0,82 (0,7-4,59) 1,1 (0,87-1,31)	1,18 ± 0,46 (0,4-1,98) 1,07 (0,92-1,46)	3,25 ± 2,04 (1-7,2) 2,82 (1,54-4,64)	**0,002**

Serum MOTS-C düzeyinde prerenal ABH ile sağlıklı grup arasında anlamlı farklılık yoktu. Renal ve postrenal ABH gruplarında sağlıklı gruba göre anlamlı düşük saptandı ($p<0,001$). Serum MOTS-C düzeyi postrenal grupta prerenal gruba göre anlamlı düşük, renal grupta prerenal gruba göre anlamlı olmayan derecede düşüktü ($p=0,011$) (Tablo 3).

Tablo 3. ABH alt gruplarında böbrek fonksiyon test ve biyobelirteçlerin karşılaştırılması

	PRERENAL (n:16)	**RENAL (n:24)**	**POSTRENAL (n:6)**	**P**
BUN (mg/dl) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	24,18 ± 11,87 (8-50) 22 (14,25-27)	39,33 ± 23,06 (8-89) 30 (23-55,2)	20,5 ± 5,75 (15-29) 18,5 (15,75-26,75)	**0,016**
Kreatinin (mg/dl) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	1,23 ± 0,94 (0,5-4,3) 0,96 (0,68-1,4)	1,89 ± 1,74 (0,42-6,4) 1,1 (0,97-2,22)	1,12 ± 0,21 (0,89-1,42) 1,1 (0,92-1,32)	0,29
GFR (ml/min/m²) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	50,78 ± 20,04 (13,5-73,3) 58,3 (34,67-67,20)	43,87 ± 23,63 (7,5-78) 51,65 (20,67-64,67)	41,48 ± 44,5 (23,8-53,3) 44,5 (31,15-50,22)	0,38
Sistatin C (mg/l) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	1,15 ± 0,59 (0,4-0,82) 0,91 (0,80-1,50)	2,41 ± 1,86 (0,79-7,2) 1,44 (1,12-3,36)	1,35 ± 0,38 (1,0-1,98) 1,24 (1,05-1,69)	**0,012**
Serum MOTS-C (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25 - %75)	10,95 ± 8,58 (2,31-38,10) 9,56 (6,04-12,17)	6,53 ± 3,06 (2,44-13,2) 7,12 (3,44-8,79)	3,39 ± 1,77 (1,56-6,35) 3,14 (1,89-4,71)	**0,011**
İdrar NGAL(ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25 - %75)	25,01 ± 13,68 (3,3-52) 23,9 (13,72-35,13)	28,8 ± 16,30 (2,9-52,1) 35,43 (10,93-42,38)	26,70 ± 17,38 (5,45-47,16) 29,95 (6,22-42,69)	0,61
Serum NGAL (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25 - %75)	48,72 ± 2,42 (44,52-55,25) 49,34 (46,80-50,63)	46,75 ± 4,02 (37,84-52,37) 46,12 (44,66-50,40)	50,20 ± 2,0 (48,21-52,59) 50,01 (48,39-52,21)	0,07

ABH alt grupları arasında serum ve idrar NGAL, serum MOTS-C düzeyleri açısından anlamlı farklılık yoktu (p>0,05). Renal BH'lı hastalarda glomerüler ve tübüler böbrek hasarlı gruplar arasında serum ve idrar NGAL, serum MOTS-C düzeylerinde anlamlı farklılık saptanmadı (p>0,05). Serum sistatin C düzeyi glomerüler BH'lı grupta (2,99 ± 2,04 mg/l), tübüler gruba (1,26 ± 0,44 mg/l) göre anlamlı yüksek saptandı (p=0,005) (Şekil 2).



Şekil 2.Tübüler ve glomerüler BH'lı hastaların serum sistatin C düzeyi ortalaması

Tartışma:

Tedavi maliyeti, morbidite ve mortalitesi, komplikasyonları yüksek olan riskli hastaları belirlemek, ABH gelişimini engellemek ve ABH'ı erken subklinik fazda tespit edebilmek için biyobelirteçlerle ilgili çalışmalar tüm hızıyla devam etmektedir. Literatürde akut böbrek hasarı göstergesi olarak en fazla idrar ve serum NGAL düzeyleri değerlendirilmiştir (3-5). Literatürde idrar NGAL düzeylerinin serum NGAL'e göre daha erken yükselen, daha hassas bir biyobelirteç olduğunu gösteren yayınlar yanında aksini gösteren çalışmalar da mevcuttur. Bizim çalışmamızda da ABH grubunda kontrol grubuna göre idrar NGAL düzeyi yüksek iken serum NGAL düzeyinin iki grupta benzer olması idrar NGAL'inin ABH'da hassas bir biyobelirteç olarak kullanılabileceğini düşündürmüştür.
Literatürde mitokondriyal disfonksiyon, oksidatif hasar ve böbrek hasarı arasındaki ilişkiyi araştıran çalışmalar devam etmektedir. Ancak mitokondriyal peptidler ve akut böbrek hasarı ilişkisine dair çalışma mevcut değildir. Çalışmamızda ABH grubunda serum MOTS-C düzeyinin sağlıklı gruba göre düşük saptanması ABH'da sağlıklı çocuklara göre mitokondriyal hasarın var olduğunu düşündürmüştür. Serum MOTS-C ve idrar NGAL düzeylerinin tüm evrelerde benzer olup sağlıklı gruba göre farklı olması; ABH'nın erken döneminde mitokondriyal hasarın başladığını ve erken evrelerde idrar NGAL ve serum MOTS-C düzeylerinin belirteç olarak kullanılabileceğini düşündürmüştür. Sistatin C'nin E3'te yükselmesi ise ABH'da kreatinin gibi hasar oluştuktan sonra yani geç dönemde yükseldiğini düşündürmüştür. Serum MOTS-C düzeyinin prerenal BH ile sağlıklı çocuklarda benzer olup renal ve postrenal BH'da düşük saptanması MOTS-C'nin ABH'da erken evre belirteci olmasının yanında etyolojide yol gösterici olduğunu, hemodinamik değişikliklere bağlı patolojilerde böbrek parankim değişiklikleri gelişmeden mitokondriyal etkilenmenin başlamadığını düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: Akut böbrek hasarı, MOTS-C, mitokondriyal disfonksiyon

Kaynaklar:

1. Kjeldsen L, Johnsen AH, Sengeløv H, Borregaard N. Isolation and primary structure of NGAL, a novel protein associated with human neutrophil gelatinase. *J Biol Chem*. 1993;268(14):10425-10432.
2. Lee C, Zeng J, Drew BG, et al. The mitochondrial-derived peptide MOTS-c promotes metabolic homeostasis and reduces obesity and insulin resistance. Cell Metab. 2015;21(3):443-454. doi:10.1016/j.cmet.2015.02.009
3. Kjeldsen L, Johnsen AH, Sengeløv H, Borregaard N. Isolation and primary structure of NGAL, a novel protein associated with human neutrophil gelatinase. *J Biol Chem*. 1993;268(14):10425-10432.
4. Koyner JL, Zarbock A, Basu RK, Ronco C (2020) The impact of biomarkers of acute kidney injury on individual patient care. Nephrol Dial Transplant 35:1295–1305.
5. Zappitelli M, Washburn KK, Arikan AA, et al. Urine neutrophil gelatinase-associated lipocalin is an early marker of acute kidney injury in critically ill children: a prospective cohort study. *Crit Care*. 2007;11(4):R84. doi:10.1186/cc6089
6. Parikh, Chirag R.[*]; Devarajan, Prasad[†]; Zappitelli, Michael[‡]; Sint, Kyaw[*]; Thiessen-Philbrook, Heather[§]; Li, Simon[‖]; Kim, Richard W.[¶]; Koyner, Jay L.[**]; Coca, Steven G.[*]; Edelstein, Charles L.[††]; Shlipak, Michael G.[‡‡]; Garg, Amit X.[§]; Krawczeski, Catherine D.[†] for the TRIBE-AKI Consortium. Postoperative Biomarkers Predict Acute Kidney Injury and Poor Outcomes after Pediatric Cardiac Surgery. Journal of the American Society of Nephrology 22(9):p 1737-1747, September 2011. | DOI: 10.1681/ASN.2010111163

Vankomisin-Sisplatin nefrotoksik etkisi ve teneligliptinin nefroprotektif etkisinin in vitro ortamda değerlendirilmesi

Seda Menteşe[1], Tülay Becerir[1], Onur Tokgün[2], Büşra Çelikkaya[2], İlknur Girişgen[1], Selçuk Yüksel[1]
[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Böbrek, vücutta homeostazı sağlayan önemli bir ekskresyon organıdır. Böbrek kardiak outputun yaklaşık %25'ini alır. Böbrekte idrar oluşumu filtrasyon, geri emilim ve sekresyon olmak üzere üç aşamada meydana gelir. İlaçların olumsuz yan etkileri hastaneye yatışların ve hastanede kalış süresinin uzamasına sebep olmaktadır (1) (2). İlaca bağlı toksisitede hedef organlardan birisi böbreklerdir. İlaca bağlı nefrotoksisite, akut böbrek hasarı (ABH), kronik böbrek hastalığı (KBH) ve son dönem böbrek yetmezliğine kadar ilerleyebilir (3). Hastanede yatış esnasında oluşan akut böbrek hasarının (ABH) yaklaşık %20' sinin etyolojisinde ilaca bağlı gelişen nefrotoksisite olduğu bildirilmektedir (4). İlaçlarla yapılan klinik öncesi ve klinik çalışmaların başarısızlığının bir kısmı ilaca bağlı nefrotoksisiteden kaynaklanmaktadır. Bu nedenle nefrotoksik bileşenlerin klinik kullanım öncesi tanımlanması önem arz etmektedir (5). Güncel hayvan ve hücre çalışmaları, oksidatif stres, inflamatuar olaylar ve apoptotik hücre ölümünün nefrotoksisite patogenezinde rol oynayabileceğini göstermiştir (6-8).

Vankomisin temel olarak böbreklerden atılır. Bu nedenle vankomisin nefrotoksisitesi klinik pratikte sıklıkla karşımıza çıkmaktadır. Vankomisin ilişkili renal disfonksiyon mekanizması henüz bilinmemektedir. Bu nedenle birçok çalışma gerçekleştirilmiştir. Vankomisin nefrotoksisitesinin mekanizması net olmasa da güncel hayvan verileri vankomisinin proksimal renal tübül hücreleri üzerine oksidatif etkileri olduğunu göstermiştir (9,10) .

Sisplatin, mesane, baş ve boyun, akciğer, yumurtalık ve testis kanserleri dahil olmak üzere çok sayıda insan kanserinin tedavisinde kullanılmaktadır. Sisplatin tedavisine bağlı olarak bulantı-kusma, nefrotoksisite, nörotoksisite, ototoksisite ve daha seyrek olarak da oküler toksisite gözlenebilir (11). Sisplatininin doz kısıtlayıcı en önemli yan etkisi nefrotoksisitedir (12). Sisplatin nefrotoksisitesinde etkili mekanizmaların oksidatif stres, apoptoz, nekroz, inflamasyon, fibrogenez, mitokondriyal hasarı olduğu düşünülmektedir (13-16).

Teneligliptin, bir dipeptidil peptidaz 4 (DPP-4) inhibitörüdür. Glukagon benzeri peptit-1 (GLP-1) ve glukoza bağımlı insülinotropik polipeptit (GIP) üzerinden pankreastan insülin üretimini ve glukoz seviyesini azalttığı saptanmıştır. DPP-4, nitrik oksit sentaz (iNOS) aktivitesini, proinflamatuar sitokinlerin, interlökin 6 (IL-6) , IL-8, monosit kemoatraktan protein-1'in (MCP-1) ekspresyonunu ve sekresyonunu arttırır ve insan vasküler proliferasyonunu uyarır. Teneligliptin karaciğer ve böbreklerden metabolize edilerek atılır. Diyabet dışında, DPP-4 inhibitörlerinin kardiyovasküler ve renal korumada etkili olduğu bildirilmiştir. (17).

Vankomisin ve sisplatin nefrotoksisiste mekanizmasını, teneligliptinin ise nefroprotektif mekanizmasını belirlemek için birçok hayvan çalışması, insan çalışması ve hücre kültür çalışmaları yapılmıştır. Çalışmamızda HK-2 (insan renal proksimal tübül hücresi) hücre dizileri kullanarak iki boyutlu (2D) ve üç boyutlu (3D) hücre kültür ortamında vankomisin ve sisplatin nefrotoksisitesi, teneligliptinin ise nefroportektif etki mekanızmasını belirlemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: HK-2 (insan renal proksimal tubul hücreleri) hücre serileri 2D ve 3D kültür ortamında çoğaltıldı. Oluşturulan hücrelerde vankomisin ve sisplatin nefrotoksik dozları belirlendi. Ardından teneligliptin nefroprotektif dozu belirlendi. İlaçların uygulanma şekline göre; vankomisin, sisplatin, teneligliptin, vankomisin + teneligliptin, sisplatin + teneligliptin ve kontrol olmak üzere 6 grup oluşturuldu. Hücre gruplarında hücre sağkalımı, ROS/RNS, apoptoz analizleri yapıldı. Oluşturulan gruplarda total RNA izolasyonu yapıldı. İzole edilen RNA örneklerinden mRNA transkiptom analizi gerçekleştirildi. Elde edilen mRNA transkriptom sonuçları Gen ontoloji (GO) ve Kyoto Genler ve Genomlar ansiklopedisi (KEGG) yolak analizleri ile analiz edildi. Gen Ontoloji (GO) Analizi: Farklı ekspresyon gösteren mRNA'ların rol aldığı hücresel, biyolojik ve moleküler açıdan fonksiyonel genleri ve gen gruplarını ortaya koymak amacıyla yapıldı. Kyoto Gen ve Genom Ansiklopedisi (KEGG{KyoyoEncylopedia of GenesandGenomes})

Yolak Analizi: Ekspresyon farklılığı gösteren mRNA' ların birbirleri ile olan ilişki ağını ve hücre metabolizması hakkında bilgi vermek için de KEGG yolak analizi gerçekleştirildi. Tüm analizlerin değerlendirmesinde p <0.05 değeri anlamlı olarak kabul edildi. Total RNA örneklerinden Kantitatif Eş Zamanlı Polimeraz Zincir Reaksiyonu (qRT-PCR) ; oluşturulan 6 grupta HK-2 hücrelerinden izolasyonu yapılan ve cDNA' ya dönüştürülen örneklerdeki ifadeleri değişen genler, mRNA mikrodizin analizleri ile belirlendikten sonra mRNA ların değişimleri eş-zamanlı polimeraz zincir reaksiyonu ile analiz edildi. Eş-zamanlı PCR sonuçlarını analizleri gerçekleştirilirken log [2^-ΔΔCt] formülü kullanılarak incelenen genler arasındaki kat değişimi analiz edildi. Kat değişimi (fc) > 1.5 saptanan genler anlamlı kabul edildi. Transkriptom analiz sonucundan elde edilen genlerin arasından uygun kat değişimine göre TTC21, PTX3, SOD2, ARG2, GADD45G, UBD, HEY1, IGHA1, NCKAP1L genleri seçilerek real time PCR ile analizleri gerçekleştirildi.

Bulgular: HK-2 hücreleri için 2D kültür ortamında vankomisin, sisplatin, teneligliptin, vankomisin + teneligliptin, sisplatin + teneligliptin gruplarında hücre canlılığı deneyleri yapıldı. HK-2 hücrelerine vankomisin IC50 ve vankomisin IC50+teneligliptin 4000 nM dozları uygulandı. Uygulamadan 48 saat sonra hücre proliferasyonları analiz edildiğinde sadece vankomisin IC50 dozu uygulanan hücrelerde hücre canlılığının kontrole göre yaklaşık 2,7 kat azaldığı (p<0,0007) teneligliptin 4000 nM dozu ile uygulandığında ise vankomisin IC50 uygulanan gruba kıyasla yaklaşık 2 kat bir artış olduğu gözlemlendi (p<0,0017). HK-2 hücrelerine sisplatin IC50 ve sisplatin IC50+teneligliptin 4000 nM dozları uygulandı. Uygulamadan 48 saat sonra hücre proliferasyonları analiz edildiğinde sadece sisplatin IC50 dozu uygulanan hücrelerde hücre canlılığının kontrole göre 2,63 kat azaldığı (p<0,0007) teneligliptin 4000 nM doz ile uygulandığında ise sisplatin IC50 uygulanan gruba kıyasla yaklaşık 2 kat bir artış olduğu gözlemlendi (p<0,0018).

3D hücre kültürü için 24 kuyucuklu plaka içerisine her kuyuda 100.000 hücre olacak şekilde ekim yapıldı. Kültür ortamı oluşturulduktan sonra 0.,2.,4.,6.,8. ve 10. günlerde sferoid oluşumu ve kolonilerin büyümesinin takibi yapıldı. Büyüme takibi yapılan her gün için mikroskobik görüntülemeler elde edildi (Şekil 1).

HK-2 hücrelerde 3D kültür oluşturulurken hücre kültür preparatlarına vankomisin, sisplatin, vankomisin+teneligliptin, sisplatin+teneligliptin eklendi. 48. saatte oksidatif strese bağlı oluşan reaktif oksijen türleri (ROS) ve reaktif nitrojen türleri (RNS) florosan mikroskobu ile görüntülendi.

Vankomisin eklenen HK-2 hücreleri kontrol grubuyla karşılaştırıldığında; ROS miktarının 7,7 kat RNS miktarının 8,3 kat arttığı görüldü. Vankomisin+teneligliptin verilen hücrelerde bakılan ROS miktarının 4 kat, RNS miktarının 4.5 kata kadar gerilediği görüldü.

Sisplatin eklenen HK-2 hücreleri kontrol grubuyla karşılaştırıldığında; ROS miktarının 7 kat RNS miktarının 6 kat arttığı görüldü. Sisplatin+teneligliptin verilen hücrelerde bakılan ROS miktarının 3 kat, RNS miktarının 4.5 kata kadar gerilediği görüldü.

Transkriptom analizlerinin sonucunda sisplatinin ve vankomisinin tek başına uygulandığı hücre serilerinde PTX3, GADD45G, UBD, HEY1 genlerinin ekspresyonlarının arttığı aynı hücre gruplarında teneligliptinin tek başına ve sisplatin+teneligliptin, vankomisin+teneligliptin kombine uygulandığında bu genlerin ekspresyon seviyelerinin azaldığı gözlemlenmiştir. Aynı hücre serilerinin analizlerinde (sisplatinin ve vankomisin) TTC21B, SOD2, ARG2, NCKAP1L ve IGHA1 genlerinin ekspresyon seviyelerinin azaldığı teneligliptinin tek başına ve sisplatin+teneligliptin kombine uygulandığında bu genlerin ekspresyon seviyelerinin arttığı gözlemlenmişitir. Yapılan PCR analizlerinde sisplatin ve vankomisinin uygulandığı hücre serilerinde GADD45G, PTX3, HEY1, SOD2 ve UBD genlerinin ekspresyonlarının arttığı teneligliptinin tek başına ve sisplatin+teneligliptin, vankomisin+teneligliptin şeklinde uygulandığında bu genlerin ekspresyon seviyelerinin azaldığı görülmüştür. ARG2 ve TTC21B genlerinin de yine aynı şekilde sisplatin uygulanan grupta ekspresyon seviyelerinin artarken teneligliptin ile birlikte uygulandığında ifade seviyelerinin azaldığı görülmüştür.

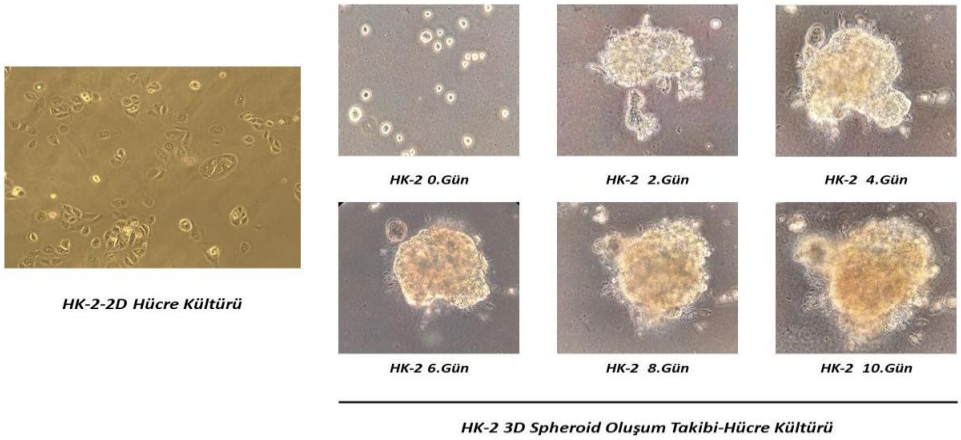
Sonuç: Sonuç olarak sisplatin ve vankomisin klinik pratikte sık kullanılan ancak nefrotoksik etkileri nedeniyle morbidite ve mortalitede artışa neden olan ilaçlardır. Bu nedenle bu ilaçların hem nefrotoksisite geliştirme mekanizmaları hem de bunu önleyici tedaviler geliştirilmesi üzerine çalışmalar yapılmaktadır. Bizim çalışmamızda sisplatinin nefrotoksik etkilerini vankomisine göre daha belirgin olduğu ve sisplatinin nefrotoksik etkisini birçok mekanizma üzerinden geliştirdiğini gösterdik.

Teneligliptinin nefroprotektif etkisini değerlendirdiğimiz kısımda bu ajanın anti-oksidan, anti-apoptotik etki gösterdiğini ve bu etkilerin toksik ajandan bağımsız olarak geliştiğini gördük. Ayrıca teneligliptinin, sisplatin ve vankomisin bağlı artan PTX3, HEY1, SOD2, UBD ve GADD45G ekspresyonunu azalttığını gösterdik. Bu sonuçlar Teneligliptinin diğer anti-oksidan ve anti-apoptotik etkilerinin yanında anti-inflamatuar mekanizması üzerinden etkili olduğunu gösterdi. Mevcut bulgularımız teneligliptinin nefroprotektif etkisini gösteren literatür verilerini desteklemektedir. Ancak bu ilacın koruyucu etkisini değerlendirebilecek daha ileri klinik araştırmaların yapılması gerekmektedir.

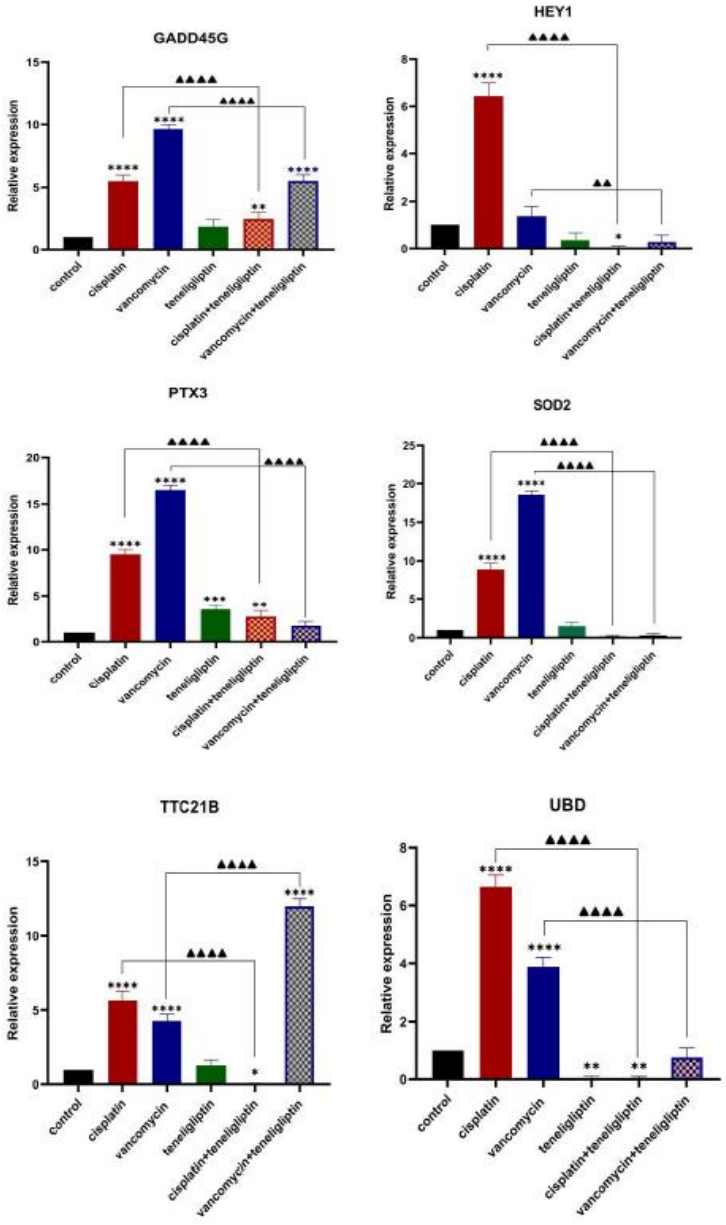
Anahtar kelimeler: Vankomisin, Teneligliptin, Sisplatin, Nefrotoksisite, GADD45G, PTX3, SOD2, UBD, HEY1

KAYNAKLAR

1. Hall JE. Guyton & Hall Textbook of Medical Physiology, 14th edition. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2021.
2. Anafarta K. Ürogenital organların anatomik ve histolojik yapısı. In Temel Üroloji, 2. baskı (Ed K Anafarta):1-28. Ankara, Güneş Tıp Kitabevi, 1998.
3. Coca, S.G., Singanamala, S. ve Parikh, C.R. Chronic kidney disease after acute kidney injury: A systematic review and meta-analysis. Kidney Int., 2012, 81, 442-448.
4. Huizi Wu1, 2* and Jiaguo Huang3*. 2018. Drug-Induced Nephrotoxicity: Pathogenic Mechanisms, Biomarkers and Prevention Strategies. Article History. Current Drug Metabolism, 2018, 19, 559-567.
5. COOK, David, et al. Lessons learned from the fate of AstraZeneca's drug pipeline: a five-dimensional framework. Nature reviews Drug discovery, 2014, 13.6: 419-431.
6. Mergenhagen KA, Borton AR. Vancomycin nephrotoxicity: a review. Journal of pharmacy practice. 2014;27 (6):545-53. .
7. Gupta A, Biyani M, Khaira A. Vancomycin nephrotoxicity: myths and facts. The Netherlands journal of medicine. 2011;69 (9):379-83. .
8. Arimura Y, Yano T, Hirano M, Sakamoto Y, Egashira N, Oishi R. Mitochondrial superoxide production contributes to vancomycin-induced renal tubular cell apoptosis. Free radical biology & medicine. 2012;52 (9):1865-73. .
9. Ingram PR, Lye DC, Tambyah PA, Goh WP, Tam VH, Fisher DA. Risk factors for nephrotoxicity associated with continuous vancomycin infusion in outpatient parenteral antibiotic therapy. The Journal of antimicrobial chemotherapy. 2008;62 (1):168-71.
10. Cetin H, Olgar S, Oktem F, Ciris M, Uz E, Aslan C, et al. Novel evidence suggesting an anti-oxidant property for erythropoietin on vancomycin-induced nephrotoxicity in a rat model. Clinical and experimental pharmacology & physiology. 2007;34 (11):1181-5. .
11. Cooley ME, Davis LE, DeStefano M, Abrahm J. Cisplatin: a clinical review. Part ICurrent uses of cisplatin and administration guidelines. Cancer Nursing 1994; 17: 173-184.
12. Arany I, Safirstein RL. Cisplatin nephrotoxicity. Semin Nephrol 2003;23:460-4. .
13. Anand AJ, Basbey B. Newer insights intro cisplatin nephrotoxicity. Ann Pharmacother 1993;23:1519-1527. .
14. Kuhlmann MK, Burkhardt G, Kohler H. Insights into potential cellular mechanisms of cisplatin nephrotoxicity and their clinical application. Nephrol Dial Transplant 1997;12:2478-2480. .
15. Yao X, Panichpisal K, Kurtzman N, Nugent K. Cisplatin nephrotoxicity: a review. Am J Med Sci. 2007; 334(2): 115-124. .
16. Gullans SR, Mandel LJ. Coupling of energy transport in proximal and distal nephron. In The Kidney: Physiology and Pathophysiology,3rd ed.,Seldin DW, Giebisch G, Eds.; Lippincott Wiliams and Wilkins: Philadelphia, PA, USA, 2000; Volume 1, pp.445-482.
17. Avogaro A, de Kreutzenberg S, Fadini G. Dipeptidyl-peptidase 4 inhibition: Linking metabolic control to cardiovascular protection. Curr Pharm Des. 2014;20:2387–2394.



Şekil 1. HK-2 hücre serilerinin 3D kültür ortamında mikroskobik görüntülemesi



Şekil 2. Real Time PCR Gruplara göre gen ekspreyon sonuçları

Yoğun Bakım Ünitesindeki Hastalarda Akut Böbrek Hasarını Erken Dönemde Belirlemede Renal Angina İndeksi ve Biyobelirteçlerin Etkinliği

Hanife Bayramoğlu[1], İlknur Girişgen[1], Esin Avcı[2], Ümit Altuğ[3], Tülay Becerir[1], Selçuk Yüksel[4] Pınar Kılıç[1]
[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji Bilimdalı Denizli
[2]Pamukkale Üniversites Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı Denizli
[3] Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Yoğun Bakım Bilimdalı Denizli
[4]On Sekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bilim Dalı Çanakkale

Giriş ve Amaç: Akut böbrek hasarı (ABH) insidansının özellikle hastanede yatan çocuklarda arttığı bilinmektedir (1). ABH gelişmiş ülkelerde yoğun bakım hastalarının yaklaşık %27'sinde ve serviste yatan çocukların %5'inde görülmektedir (2). ABH mortalite, morbiditesi fazla, maliyeti, komplikasyonları yüksek, renal replasman tedavisi gerektirebilen bir durumdur (3). Özellikle risk grubu hastalarda ABH gelişmeden ABH riskini belirlemek ve böbrek disfonksiyonu gelişmeden önceki subklinik evrede saptamak için renal anjina indeksi (RAI) kullanılmakta ve yeni biyobelirteçlerin arayışı devam etmektedir. Hastanede ve yoğun bakım ünitesinde (YBÜ) yatan malignite, travma, kardiyak cerrahi geçiren hastalarda oksidan ve antioksidan dengenin bozulması sonucu gelişen oksidatif stres sonrası mitokondrilerde reaktif oksijen radikalleri artar (4). Böbrekler mitokondriden zengin olup, mitokondriyal disfonksiyon sonrası gelişen reaktif oksijen ürünlerine hassastırlar (5). MOTS-C mitokondriyal DNA tarafından kodlanan, hücresel metabolik homeostazı düzenleyen mitokondriyal peptidtir (6). Son yıllarda mitokondriyal disfonksiyon ve böbrek hasarı arasındaki ilişki araştırmacıların dikkatini çekmiştir (7).

Çalışmamızda amacımız; YBÜ'ne yatan, böbrek fonksiyonları başlangıçta normal hastalarda ABH riskini belirlemede RAI, idrar, serum NGAL ve serum MOTS-C düzeylerinin ABH gelişimini gösterip göstermediğini belirlemektir.

Yöntem: Çalışmamız Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı çocuk nefroloji ve çocuk yoğun bakım ünitesinde 1 Temmuz 2022 ile 1 Haziran 2024 arasında prospektif olarak yürütüldü. YBÜ'ne yatırılan 1 ay-18 yaş hastalara yatışlarının ilk günü RAI skorlaması yapıldı. RAI skoru ABH risk faktörü skoru ile zedelenme bulguları skoru çarpımıyla hesaplandı (Tablo 1) (8). YBÜ'ne yatırılan hastalar RAI≥8, RAI<8 olarak gruplandırıldı. RAI<8 olanlardan yatışının ilk 12. saatinde, RAI≥8 olanlardan ilk 12.-72.saatte serum-idrar örnekleri alındı. YBÜ'ne yatan, ilk yatışta ABH olmayan hastalarda yatışının 3.gününde KDIGO kriterlerine göre ABH gelişip gelişmediği değerlendirildi.

Tablo1.***RAI*** ***skorlaması***

AKUT BÖBREK HASARI RİSKİ		**BÖBREK ZEDELENME BULGULARI**		
RİSK FAKTÖRLERİ	**SKOR**	**KREATİNİN KLİRENSİNDE AZALMA**	**SIVI YÜKLENMESİ %**	**SKOR**
Sepsis,yoğun bakım yatışı	**1**	YOK	<5	**1**
Kemik iliği,solid organ transplantasyonu	**3**	0-%25	5-9,9	**2**
Mekanik ventilasyon inotrop ihtiyacı	**5**	%25-50	10-14,9	**4**
		>%50	>15	**8**

Bulgular: YBÜ'ne yatış sırasında RAI≥8, RAI<8 ile sağlıklı grup arasında başlangıçta serum MOTS-C, idrar-serum NGAL düzeyleri benzerdi (p>0,05) (Tablo 2). Başlangıçta ABH olmayan 42 hastanın 9'unda 3.günde ABH gelişti, bu hastaların 6'sının başlangıçtaki RAI≥8, 3'ünde RAI<8 idi. RAI≥8 olan 8 hastanın 6'sında ABH gelişmiş olup üçüncü günde ABH gelişmeyen 33 hastanın 31'inde ise RAI<8'idi. ABH gelişiminde RAI'nin pozitif prediktif değeri %75, duyarlılığı %66,7 saptandı. RAI skorunun seçiciliği %93,9, negatif prediktif değeri %91,12 saptandı.

Tablo 2. YBÜ'de yatan ve sağlıklı grubun idrar-serum NGAL ve serum MOTS-C düzeylerinin karşılaştırılması

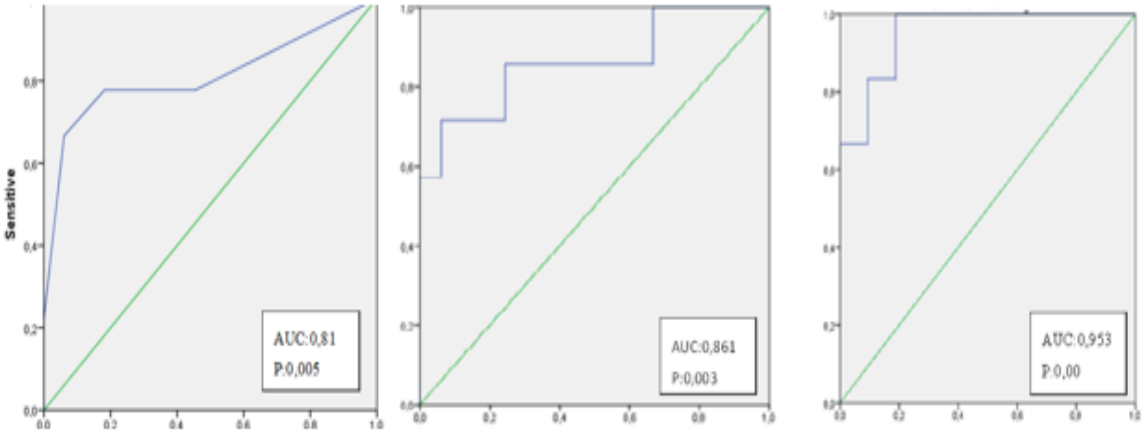
	YB RAI<8 (n:34)	**YB RAI≥8 (n:8)**	**SAĞLIKLI (n:32)**	**P**
İdrar NGAL(ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	21,51 ± 16,49 (2,62-51,67) 12,61 (6,98-39,46)	15,86 ± 14,05 (2,89-33,99) 8,92 (5,92-33,65)	18,98 ± 13,07 (3,1-50,05) 16,72 (6,78+30,01)	0,79
Serum NGAL (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	46,14 ± 3,79 (34,3-51,69) 46,27 (44,85-48,7)	37,57 ± 16,26 (2,82-48,39) 45,31 (35,68-47,95)	46,87 ± 5,04 (31,63-55,04) 47,91 (44,58-49,96)	0,15
Serum MOTS-C (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	8,94 ± 6,23 (0-26,95) 7,41 (4,46-13,26)	12,42 ± 8,87 (3,35-30,40) 9,47 (6,9-14,73)	11,67 ± 5,83 (4,44-30,4) 11,34 (6,38+15,09)	0,10

Serum-idrar NGAL'inin tek başına ABH öngörücülüğü düşükken, serum MOTS-C düzeylerinin ABH tahmininde AUC:0,71 diğerlerine göre yüksek saptandı. Tek başına RAI≥8'in ABH gelişimindeki öngörüsünde AUC:0,81 (iyi), RAI≥8+idrar NGAL birlikteliği AUC:0,95 (mükemmel), RAI≥8+ serum MOTS-C birlikteliği AUC:0,86 (iyi) saptandı (Şekil-1, Tablo 3).

Tablo 3. Değişkenlerin 3.günde ABH'ı öngörmedeki etkileri

	Eğri Altında Kalan Alan	**Standart Hata**	**%95 Güvenilir Alan Alt**	**%95 Güvenilir Alan Üst**	**P**
İlk RAI skoru≥8	**0,811**	0,103	0,609	1	**0,005**
İdrar NGAL	0,672	0,117	0,442	0,902	0,18
Serum NGAL	0,525	0,139	0,253	0,798	0,83
Serum MOTS-C	**0,719**	0,11	0,504	0,934	**0,07**
GFR	0,641	0,109	0,428	0,855	0,19
BUN	0,525	0,1	0,329	0,722	0,81
Kreatinin	0,576	0,136	0,308	0,843	0,49
İlkRAI skoru≥8+Serum MOTS-C	**0,861**	0,091	0,683	1	**0,003**
İlk RAI skoru≥8+ Serum NGAL	0,724	0,155	0,419	1	0,06
İlk RAI skoru≥8+ İdrar NGAL	**0,953**	0,037	0,88	1	**0,00**

.



Şekil 1: RAI≥8, 4, RAI≥8+ Serum MOTS-C, RAI≥8+idrar NGAL'inin 3.günde ABH'ı öngörüsü

YBÜ'e yatan ABH gelişen ve gelişmeyen hasta grubunda yaş, cinsiyet, serum MOTS-C, idrar ve serum NGAL düzeylerinde farklılık saptanmadı (Tablo 4).

Tablo 4. YBÜ'de yatan 3.günde ABH gelişen ve gelişmeyen hastaların parametre ve tanıları

	ABH GELİŞEN (n:9)	**ABH GELİŞMEYEN (n:33)**	**P**
Yaş (yıl) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	8,11 ± 6,85 (1,0-17,5) 10,0 (1,0-14,5)	6,74 ± 5,83 (0,5-17) 5,5 (1,5-12,5)	0,23
Cinsiyet K/E	6/3	16/17	0,46
Serum MOTS-C (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	14,05 ± 8,64 (3,35-30,40) 14,11 (8,98-16,26)	8,59 ± 6,04 (0,0-26,95) 7,23 (4,57-11,1)	0,75
Serum NGAL (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	39,87 ± 17 (2,82-49,97) 47,95 (40,64-48,54)	45,62 (34,3-51,6) 45,84 (44,22-47,58)	0,85
İdrar NGAL (ng/ml) Ort (Min-Max) Ortanca (%25-%75)	28,29 ± 16,95 (6,94-46,83) 33,76 (7,74-40,75)	19,18 ± 15,78 (2,62-51,57) 10,35 (6,83-33,21)	0,19
TANI Solunum sistemi hastalığı Sepsis –Septik şok Nörolojik sistem hastalığı Endokrin sistem hastalığı İntoksikasyon Travma	 4 5 - - - -	 16 - 8 1 4 4	

RAI≥8 olması tek başına YBÜ'de yatan hastalarda mekanik ventilatör kullanımını (p:0,001 AUC:0,92) ve mortaliteyi (p:0,031 AUC:0,8) öngördü. RAI≥8 ile serum MOTS-C, serum NGAL ve idrar NGAL'inin kombine edilmesi mortaliteyi öngörmedeki AUC değeri anlamlı yüksek saptandı.

Tartışma-Sonuç: İlk olarak 2012 yılında Basu ve arkadaşlarının ABH'lı çocukları subklinik fazda tahmin etmede geliştirdikleri renal anjina indeksi skorlaması ile ilgili birçok çalışma yapılmıştır (8). Riskli hastalara ilk gelişlerinde yapılan RAI skorlaması 3. günde ABH gelişimi, ABH şiddeti, RRT'yi öngörmede kullanılmıştır. Buradaki amaç bu hastaları öncesinde tahmin ederek özellikle skor 8'in üzerinde ise hasta subklinik fazda iken, böbrek fonksiyonlarını yakın monitörize etme, uygun sıvı elektrolit tedavisi düzenleme, nefrotoksinlerden kaçınarak böbrek hasarını önlemektir. YBÜ'de yatan hastalarda ABH riskini belirlemek için yapılan RAI skorunun≥8 olmasının ABH'ı öngörü yeteneğini literatürle uyumlu ve iyi düzeyde bulduk. RAI≥8+serum MOTS-C kombinasyonunun ABH öngörü değerini artırdığını, RAI≥8+idrar NGAL kombinasyonunun ABH'ı öngörmede mükemmel bir belirteç olduğunu bulduk.

Anahtar Kelimeler: Çocuk yoğunbakım ünitesi, renal anjina indeksi, mitokondriyal disfonksiyon, MOTS-C

Kaynaklar:

1. Vachvanichsanong P, Dissaneewate P, Lim A, McNeil E. Childhood acute renal failure: 22-year experience in a university hospital in southern Thailand. Pediatrics. 2006;118(3):e786-91. doi: 10.1542/peds.2006-0557
2. Kaddourah A, Basu RK, Bagshaw SM, Goldstein SL; AWARE Investigators. Epidemiology of acute kidney injury in critically Ill children and young adults. N Engl J Med. 2017;376(1):11-20. doi: 10.1056/NEJMoa1611391.
3. Kaddourah A, Basu RK, Bagshaw SM, Goldstein SL, AWARE Investigators (2017) Epidemiology of acute kidney injury in critically ill children and young adults. N Engl J Med 376:11–20
4. Che R, Yuan Y, Huang S, Zhang A. Mitochondrial dysfunction in the pathophysiology of renal diseases. Am J Physiol Renal Physiol. 2014;306(4):F367-F378. doi:10.1152/ajprenal.00571.2013
5. Ralto KM, Rhee EP, Parikh SM. NAD^+ homeostasis in renal health and disease. Nat Rev Nephrol. 2020;16(2):99-111. doi:10.1038/s41581-019-0216-6
6. Lee C, Zeng J, Drew BG, et al. The mitochondrial-derived peptide MOTS-c promotes metabolic homeostasis and reduces obesity and insulin resistance. Cell Metab. 2015;21(3):443-454. doi:10.1016/j.cmet.2015.02.009
7. Liu, Chang et al. "Reduced skeletal muscle expression of mitochondrial-derived peptides humanin and MOTS-C and Nrf2 in chronic kidney disease." Americanjournal of physiology. Renal physiology vol. 317,5 (2019): F1122-F1131. doi:10.1152/ajprenal.00202.2019
8. Basu RK, Kaddourah A, Goldstein SL; AWARE Study Investigators. Assessment of a renal angina index for prediction of severe acute kidney injury in critically ill children: a multicentre, multinational, prospective observational study. Lancet Child Adolesc Health. 2018;2(2):112-120.

İleri Evre Kronik Böbrek Hastalığında Yeni İnflamasyon Belirteçlerinden: Pteridin Metabolitleri

Dilşad Kizir Eravşar[1], Seha Kamil Saygılı[2], Esra Karabağ Yılmaz[2], Ayşe Ağbaş[2], Esra İşat[3], Mehmet Şerif Cansever[3], Nur Canpolat[2]

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Laboratuvarı, İstanbul

Giriş ve Amaç

Pteridin metabolitleri, çeşitli biyokimyasal süreçlerde önemli rol oynayan heterosiklik organik bileşiklerdir. Nükleik asitler, amino asitler ve nörotransmiterlerin sentezi gibi farklı metabolik ve fizyolojik süreçlere katkıda bulunurlar. Son yıllarda, başta neopterin olmak üzere pteridin metabolitleri, inflamasyonu ve özellikle T hücre aracılı bağışıklık aktivitesini değerlendirmede kullanılan biyobelirteçler olarak kabul edilmektedir. Neopterinin T hücre ve makrofaj aktivasyonu ile ilişkili olarak çeşitli hastalıklarda arttığı gösterilmiştir [1,2,3,4,5]. Bu hastalıklara enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar, maligniteler, allogreft reddi, kalp yetersizliği, koroner arter hastalığı ve miyokard enfarktüsü örnek gösterilebilir. Bazı tümör tiplerinde neopterin artışının kötü prognozla ilişkili olduğu belirtilmiştir [2,4,5]. Bununla birlikte neopterin aynı zamanda oksidatif stresi yansıtan bir belirteç olarak da kullanılabilmektedir. Yüksek neopterin düzeylerinin artmış ROS üretimi ve düşük serum antioksidan seviyeleri ile ilişkili olduğu gösterilmiştir [6,7]. Bu nedenle, inflamasyon ve oksidatif stresi değerlendirmede potansiyel yeni biyobelirteçler olarak öne çıkmaktadırlar.

Pteridin metabolitleri renal yolla atılırlar. Neopterinin metabolize olmadan atıldığı ve klirensinin inülinden yüksek olduğu bilinmektedir [2]. Literatürde KBH hastalarında yapılan çalışmalarda GFR düşüşü ile neopterin düzeylerinin arttığı birçok çalışmada gösterilmiştir [2,8,9,10,11].

Bununla birlikte kronik böbrek hastalığında (KBH) düşük dereceli sistemik kronik inflamasyon ve oksidatif stres artışı görülmektedir. Böbrek fonksiyonlarının azalmasıyla ortaya çıkan üremi, kemik-mineral hastalığı, anemi, diyaliz membranlarının biyouyumsuzluğu ve bağırsak mikrobiyotasının bozulması gibi birçok faktörün etkisiyle nötrofil ve makrofaj aktivitesinde artış, kompleman sisteminin aktivasyonu ve düşük dereceli, kronik sistemik inflamasyon gelişir.

Hücresel bağışıklık ve makrofaj aktivasyonunun bir göstergesi kabul edilen neopterin ile IL-6, IFN-γ ve hsCRP gibi inflamasyon belirteçleri arasındaki pozitif ilişkiyi bildiren birçok çalışma mevcuttur [2,8,11]. Azalan böbrek fonksiyonlarıyla birlikte hem inflamatuar süreçlerin hem de azalmış renal klirensin birlikte neopterin düzeylerini etkilediği ifade edilmektedir [9].

KBH hastalarında pteridin metabolitlerindeki değişikliği inceleyen çalışmalar sınırlıdır ve çoğunlukla erişkin popülasyona aittir. Bu nedenle çalışmamızda, KBH'lı çocuk hastalarda pteridin metabolitlerinin kronik inflamasyonu ve oksidatif stresi değerlendirmede yeni bir biyobelirteç olarak kullanım potansiyelini araştırmayı amaçladık. Ayrıca, pteridin metabolizmasının hastalıklarla ilişkisini inceleyen çalışmaların büyük çoğunluğunda yalnızca neopterin ve biopterin düzeyleri değerlendirilmiştir. Bu çalışma, çocukluk çağı KBH hastalarında yalnızca neopterin ve biopterin değil, aynı zamanda pterin, pterin-6-karboksilik asit ve izoksantopterin düzeylerinin de analiz edildiği ilk çalışmadır. Neopterin ve biopterin dışındaki pteridin metabolitlerinin de immün aktivasyon durumlarında düzeylerinin artabileceği öngörülmektedir; bu nedenle bu bileşikler de çalışmamıza dahil edilmiştir.

Yöntem

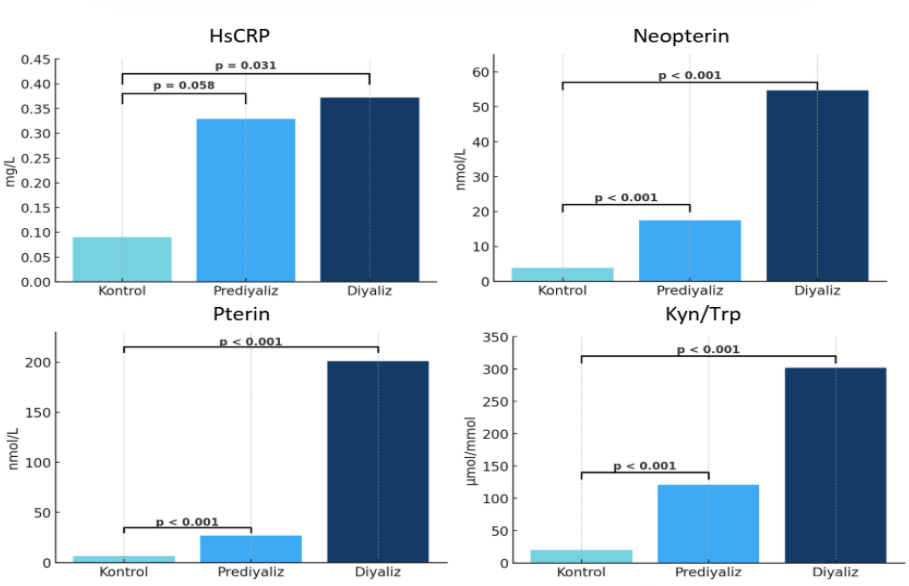
Bu tek merkezli kesitsel çalışmada çocuk nefroloji polikliniğinden KBH tanısı ile izlenen 270 hastanın dosyası değerlendirildi. Glomerüler filtrasyon hızı (GFR) 60ml/dk/1.73m² üzerinde olan 102 hasta, 21 yaş üzerindeki 61 hasta, 6 yaşından küçük 16 hasta, KBH kliniğine eşlik eden aktif enfeksiyon, kardiyovasküler hastalık, malignite, ek sistemik otoimmün veya otoinflamatuar hastalık tanıları olan 11 hasta, düzenli takibe gelmeyen ve çalışmaya katılmayı kabul etmeyen 35 hasta çalışmaya dahil edilmedi. Bu ölçütlere uyan toplam 45 hasta çalışmaya alındı. Kontrol grubu olarak genel çocuk polikliniğine başvuran kronik hastalığı olmayan yaş ve cinsiyet açısından hasta grubuna benzer 67 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastalar, diyaliz tedavisi alan, diyaliz tedavisi almayan KBH hastaları ve sağlıklı kontroller olmak üzere üç grup halinde değerlendirildi. Yüksek basınçlı sıvı kromatografisi yöntemi ile neopterin, biopterin, pterin, pterin-6-karboksilik asit, izoksantopterin, kinürenin ve triptofan düzeyleri çalışıldı. Pteridin metabolitleri ile GFR, diğer inflamatuar belirteçler (hsCRP ve ferritin) ve inflamasyon varlığında azalan diğer parametrelerle (hemoglobin ve total demir bağlama kapasitesi) arasındaki ilişkiler analiz edildi.

Bulgular

Hastaların KBH evrelemesi KDIGO sınıflamasına göre yapıldığında, 12 hasta Evre 5 (diyaliz alan grup), 33 hasta ise Evre 3 (n=29) ve Evre 4 (n=4) olmak üzere diyaliz almayan grup içinde yer aldı. Hasta grubunun ortanca yaşı 15 (10,9; 16,4) yıl, kız erkek oranı 20/25 idi. Hasta ve kontrol grupları arasında yaş, cinsiyet açısından fark yoktu. Rutin laboratuvar değerlendirmede böbrek fonksiyon testleri ve pteridin metabolitleriyle ilişkili olabilecek inflamatuar parametreler incelendi.

Sağlıklı grubun eGFR ortancası 104 (98–129) mL/dk/1.73m² iken, hasta grubunda bu değer 38 (14,5–51) mL/dk/1.73m² olarak saptandı.

Sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırıldığında, serum pteridin metabolitleri (neopterin, neopterin/biopterin oranı, pterin ve kinürenin/triptofan oranı) hem diyaliz hem de diyaliz almayan KBH hastalarında anlamlı düzeyde yüksek bulundu (p=0,001). Bu yükseklik, diyaliz grubunda KBH grubuna göre anlamlı olarak daha belirgindi (**Şekil-1**). Neopterin, biopterin, pterin, Pterin-6-karboksilik asit, isoksantopterin, kinürenin/triptofan oranı ile eGFR arasında negatif korelasyon saptandı (p<0,01). Bu ilişki, neopterin, pterin, isoksantopterin ve kinürenin/triptofan oranı için diyaliz hastaları çıkartıldığında da korundu (p<0,05), (**Tablo-1**).



Şekil-1: İnflamasyon Belirteçlerinin Gruplar Arasında Dağılımı

Kısaltımalar: HsCRP: Yüksek duyarlıklı C-reaktif protein; Kyn/Trp: Kinürenin/triptofan oranı

Tablo 1: Sağlıklı Grup ile Hasta Gruplarının Karşılaştırılması

	Sağlıklı Kontrol (n=67)	Prediyaliz KBH (n=33)	Diyaliz (n=12)
Yaş, *yıl*	12 (8,8;15)	15 (10,6;16,9)	14 (11;16)
Erkek, *n (%)*	39 (58)	18 (55)	7 (58)
GFR, *mL/dk/1,73m²*	104 (98–129)	43 (34,0;54,5)**	9,9 (7,3;10,8)**⁺⁺
Neopterin, *nmol/L*	3,8 (2,0;6,2)	17,4 (11,0;24,7)**	54,7 (44,4;87,0)**,⁺⁺
Biopterin, *nmol/L*	9,7 (5,38; 15,25)	6,2 (4,26; 8,07)	51,1 (10,28; 641)⁺⁺
Neopterin/Biopterin, *nmol/nmol*	0,32 (0,17;1,17)	2,66 (1,64;4,36)**	1,30 (0,31;5,39)*
Pterin, *nmol/L*	6,6 (4,2;13,3)	27 (16,6;34,8)**	200 (131;300)**,⁺⁺
Isoksantopterin, *nmol/L*	7,6 (4,01; 22,4)	8,5 (5,2; 16,68)	24,66 (10,11; 29,1)⁺
Kinürenin/Triptofan, *µmol/mmol*	19,9 (11,3;35,0)	121 (70;212)**	302 (142;1312)**,⁺⁺
HsCRP, *mg/L*	0,09 (0,04; 0,35)	0,33 (0,12; 0,76)*	0,37 (0,22; 1,15)

Veriler ortanca (25.persentil;75.persentil) veya sayı (%) olarak verilmiştir. Hasta grupları (KBH ve diyaliz) ile sağlıklı grup arasındaki istatistiksel farklılık *(p<0.05) ve **(p<0.01) ile ifade edilmiştir. KBH ve diyaliz grubu arasındaki istatistiksel farklılık ⁺(p<0.05) ve ⁺⁺(p<0.01) ile ifade edilmiştir. Kısaltmalar: GFR: Glomerüler filtrasyon hızı; Hb: hemoglobin; hsCRP: Yüksek duyarlıklı C-Reaktif protein; TDBK: Total demir bağlama kapasitesi

Prediyaliz hastalarda ferritin düzeyleri, diyaliz grubuna kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü [prediyaliz 47 (25,5; 101,5) vs. diyaliz 382 (121,5; 575); *p* = 0,001]. Hemoglobin düzeyleri diyaliz grubunda prediyalize kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü [prediyaliz 12,1 (11; 13,3) vs. diyaliz 10,6 (9,6; 11,2); p=0,006)]. TDBK düzeyleri diyaliz grubunda prediyalize kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü [prediyaliz: 335 (293; 372) vs. diyaliz: 272 (241; 300); *p* =0,001].

Neopterin, biopterin, pterin, 6PTC düzeyi ve ferritin arasında pozitif (p<0,05) bir ilişki saptandı. HsCRP ile sınırda anlamlı bir ilişki gözlendi (p=0.055; r=0,37). Bununla birlikte neopterin, pterin, 6PTC, kinürenin/triptofan oranı hemoglobin ve total demir bağlama kapasitesi (TDBK) gibi inflamasyon varlığında azalan diğer parametrelerle ters korelasyon gözlendi (p<0,05).

Sonuç

GFR ile serum neopterin arasında saptanan negatif ilişki ve neopterin düzeyinin artan KBH evreleriyle birlikte kademeli olarak yükselmesi, literatürdeki çalışmalarla uyumludur [2,8,9,10,11].

Ayrıca, pteridin düzeyleri ile hsCRP ve ferritin arasındaki pozitif ilişki, Hb ve TDBK arasındaki negatif korelasyon bu metabolitlerin sistemik inflamasyonla olan ilişkisini daha da desteklemektedir. Literatürde neopterin ile IL-6, IFN-γ ve hsCRP gibi inflamasyon belirteçleri arasında bir ilişkiyi bildiren birçok çalışma mevcuttur [2,8,11]. Bizim çalışmamızın bulguları da bu çalışmalarla uyumluluk göstermektedir.

Neopterine benzer şekilde, biopterin de immünolojik aktivasyon sonucu düzey artışı göstermekte, ancak makrofajlar tarafından sentezlenmediği için, neopterin kadar belirgin bir artış sergilemediği bilinmektedir. Yokoyama ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, pteridin metabolitlerinin etkileri, diyaliz tedavisi almayan KBH hastalarında ve HD hastalarında değerlendirilmiştir. HD hastalarında, neopterin ve biopterin düzeylerinin yanı sıra neopterin/biopterin oranının da anlamlı şekilde arttığı bildirilmiştir. Ayrıca, HD hastalarının diyalizat örneklerinde neopterin ve biopterin düzeylerinin benzer olduğu saptanmıştır. Her iki bileşiğin moleküler ağırlıkları benzer ve diyaliz yoluyla yaklaşık %70 oranında uzaklaştırılabiliyor olmasına rağmen, bir sonraki HD seansına kadar geçen sürede neopterin üretiminin biopterine kıyasla altı kat daha fazla olduğu rapor edilmiştir. Bu bulgular, KBH'de makrofaj aktivasyonunu desteklemekte olup, azalan böbrek fonksiyonlarıyla birlikte hem inflamatuar süreçlerin hem de azalmış renal klirensin birlikte neopterin düzeylerini etkilediği ifade edilmiştir [9].

GFR ile neopterin, biopterin, pterin, 6PTC, isoksantopterin ve kinürenin/triptofan oranı arasında saptanan negatif ilişkinin ve bu bileşenlerin düzeylerinin prediyaliz hastalardan diyaliz alanlara doğru kademeli gösterdiği artışın, azalmış renal klirens ile kronik inflamasyon ve oksidatif strese bağlı artmış üretimin ortak etkisiyle açıklanabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek hastalığı, KBH, kronik inflamasyon, oksidatif stres, pteridin metabolitleri

Kaynakça

1. Vrecko K, Staedtler P, Mischak I, Maresch L, Reibnegger G. Periodontitis and concentrations of the cellular immune activation marker neopterin in saliva and urine. Clin Chim Acta 1997; 268: 31–40.
2. Berdowska A, Zwirska-Korczala K. Neopterin measurement in clinical diagnosis. J Clin Pharm Ther 2001; 26: 319–329.
3. Hamerlinck FFV. Neopterin: a review. Exp Dermatol 1999; 8: 167–176.
4. Murr C, Widner B, Wirleitner B, Fuchs D. Neopterin as a marker for immune system activation. Curr Drug Metab 2002; 3: 175–187.
5. Sucher R, Schroecksnadel K, Weiss G, Margreiter R, Fuchs D, Brandacher G. Neopterin, a prognostic marker in human malignancies. Cancer Lett 2010; 287: 13–22.
6. Gostner JM, Becker K, Fuchs D, Sucher R. Redox regulation of the immune response. Redox Report 18 2013 88–94.
7. Toygar M, Aydin I, Agilli M *et al.* The relation between oxidative stress, inflammation, and neopterin in the paraquat-induced lung toxicity. Hum Exp Toxicol 2015; 34: 198–204.
8. Yadav AK, Sharma V, Jha V. Association between Serum Neopterin and Inflammatory Activation in Chronic Kidney Disease. Mediators Inflamm 2012; 2012: 1–6.
9. Yokoyama K, Tajima M, Yoshida H *et al.* Plasma pteridine concentrations in patients with chronic renal failure. .
10. Hyun YL, Kim H, Kwan JJ, Soo SJ, Kyu BL. The clinical significance of serum and urinary neopterin levels in several renal diseases. J Korean Med Sci 2006; 21: 678–682.
11. Pecoits-Filho R, Heimbürger O, Bárány P *et al.* Associations between circulating inflammatory markers and residual renal function in CRF patients. American Journal of Kidney Diseases 2003; 41: 1212–1218.

İleri Evre Kronik Böbrek Hastalığında Yeni İnflamasyon Belirteçlerinden: Pteridin Metabolitleri

Dilşad Kizir Eravşar[1], Seha Kamil Saygılı[2], Esra Karabağ Yılmaz[2], Ayşe Ağbaş[2], Esra İşat[3], Mehmet Şerif Cansever[3], Nur Canpolat[2]

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Laboratuvarı, İstanbul

Giriş ve Amaç

Pteridin metabolitleri, çeşitli biyokimyasal süreçlerde önemli rol oynayan heterosiklik organik bileşiklerdir. Nükleik asitler, amino asitler ve nörotransmiterlerin sentezi gibi farklı metabolik ve fizyolojik süreçlere katkıda bulunurlar. Son yıllarda, başta neopterin olmak üzere pteridin metabolitleri, inflamasyonu ve özellikle T hücre aracılı bağışıklık aktivitesini değerlendirmede kullanılan biyobelirteçler olarak kabul edilmektedir. Neopterinin T hücre ve makrofaj aktivasyonu ile ilişkili olarak çeşitli hastalıklarda arttığı gösterilmiştir [1,2,3,4,5]. Bu hastalıklara enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar, maligniteler, allogreft reddi, kalp yetersizliği, koroner arter hastalığı ve miyokard enfarktüsü örnek gösterilebilir. Bazı tümör tiplerinde neopterin artışının kötü prognozla ilişkili olduğu belirtilmiştir [2,4,5]. Bununla birlikte neopterin aynı zamanda oksidatif stresi yansıtan bir belirteç olarak da kullanılabilmektedir. Yüksek neopterin düzeylerinin artmış ROS üretimi ve düşük serum antioksidan seviyeleri ile ilişkili olduğu gösterilmiştir [6,7]. Bu nedenle, inflamasyon ve oksidatif stresi değerlendirmede potansiyel yeni biyobelirteçler olarak öne çıkmaktadırlar.

Pteridin metabolitleri renal yolla atılırlar. Neopterinin metabolize olmadan atıldığı ve klirensinin inülinden yüksek olduğu bilinmektedir [2]. Literatürde KBH hastalarında yapılan çalışmalarda GFR düşüşü ile neopterin düzeylerinin arttığı birçok çalışmada gösterilmiştir [2,8,9,10,11].

Bununla birlikte kronik böbrek hastalığında (KBH) düşük dereceli sistemik kronik inflamasyon ve oksidatif stres artışı görülmektedir. Böbrek fonksiyonlarının azalmasıyla ortaya çıkan üremi, kemik-mineral hastalığı, anemi, diyaliz membranlarının biyouyumsuzluğu ve bağırsak mikrobiyotasının bozulması gibi birçok faktörün etkisiyle nötrofil ve makrofaj aktivitesinde artış, kompleman sisteminin aktivasyonu ve düşük dereceli, kronik sistemik inflamasyon gelişir.

Hücresel bağışıklık ve makrofaj aktivasyonunun bir göstergesi kabul edilen neopterin ile IL-6, IFN-γ ve hsCRP gibi inflamasyon belirteçleri arasındaki pozitif ilişkiyi bildiren birçok çalışma mevcuttur [2,8,11]. Azalan böbrek fonksiyonlarıyla birlikte hem inflamatuar süreçlerin hem de azalmış renal klirensin birlikte neopterin düzeylerini etkilediği ifade edilmektedir [9].

KBH hastalarında pteridin metabolitlerindeki değişikliği inceleyen çalışmalar sınırlıdır ve çoğunlukla erişkin popülasyona aittir. Bu nedenle çalışmamızda, KBH'lı çocuk hastalarda pteridin metabolitlerinin kronik inflamasyonu ve oksidatif stresi değerlendirmede yeni bir biyobelirteç olarak kullanım potansiyelini araştırmayı amaçladık. Ayrıca, pteridin metabolizmasının hastalıklarla ilişkisini inceleyen çalışmaların büyük çoğunluğunda yalnızca neopterin ve biopterin düzeyleri değerlendirilmiştir. Bu çalışma, çocukluk çağı KBH hastalarında yalnızca neopterin ve biopterin değil, aynı zamanda pterin, pterin-6-karboksilik asit ve izoksantopterin düzeylerinin de analiz edildiği ilk çalışmadır. Neopterin ve biopterin dışındaki pteridin metabolitlerinin de immün aktivasyon durumlarında düzeylerinin artabileceği öngörülmektedir; bu nedenle bu bileşikler de çalışmamıza dahil edilmiştir.

Yöntem

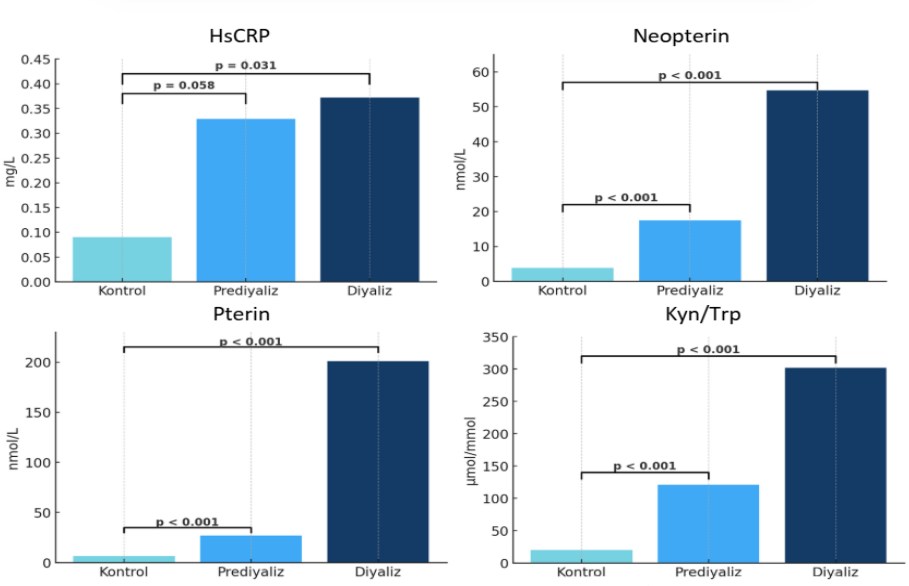
Bu tek merkezli kesitsel çalışmada çocuk nefroloji polikliniğinden KBH tanısı ile izlenen 270 hastanın dosyası değerlendirildi. Glomerüler filtrasyon hızı (GFR) 60ml/dk/1.73m² üzerinde olan 102 hasta, 21 yaş üzerindeki 61 hasta, 6 yaşından küçük 16 hasta, KBH kliniğine eşlik eden aktif enfeksiyon, kardiyovasküler hastalık, malignite, ek sistemik otoimmün veya otoinflamatuar hastalık tanıları olan 11 hasta, düzenli takibe gelmeyen ve çalışmaya katılmayı kabul etmeyen 35 hasta çalışmaya dahil edilmedi. Bu ölçütlere uyan toplam 45 hasta çalışmaya alındı. Kontrol grubu olarak genel çocuk polikliniğine başvuran kronik hastalığı olmayan yaş ve cinsiyet açısından hasta grubuna benzer 67 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastalar, diyaliz tedavisi alan, diyaliz tedavisi almayan KBH hastaları ve sağlıklı kontroller olmak üzere üç grup halinde değerlendirildi. Yüksek basınçlı sıvı kromatografisi yöntemi ile neopterin, biopterin, pterin, pterin-6-karboksilik asit, izoksantopterin, kinürenin ve triptofan düzeyleri çalışıldı. Pteridin metabolitleri ile GFR, diğer inflamatuar belirteçler (hsCRP ve ferritin) ve inflamasyon varlığında azalan diğer parametrelerle (hemoglobin ve total demir bağlama kapasitesi) arasındaki ilişkiler analiz edildi.

Bulgular

Hastaların KBH evrelemesi KDIGO sınıflamasına göre yapıldığında, 12 hasta Evre 5 (diyaliz alan grup), 33 hasta ise Evre 3 (n=29) ve Evre 4 (n=4) olmak üzere diyaliz almayan grup içinde yer aldı. Hasta grubunun ortanca yaşı 15 (10,9; 16,4) yıl, kız erkek oranı 20/25 idi. Hasta ve kontrol grupları arasında yaş, cinsiyet açısından fark yoktu. Rutin laboratuvar değerlendirmede böbrek fonksiyon testleri ve pteridin metabolitleriyle ilişkili olabilecek inflamatuar parametreler incelendi.

Sağlıklı grubun eGFR ortancası 104 (98–129) mL/dk/1.73m² iken, hasta grubunda bu değer 38 (14,5–51) mL/dk/1.73m² olarak saptandı.

Sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırıldığında, serum pteridin metabolitleri (neopterin, neopterin/biopterin oranı, pterin ve kinürenin/triptofan oranı) hem diyaliz hem de diyaliz almayan KBH hastalarında anlamlı düzeyde yüksek bulundu (p=0,001). Bu yükseklik, diyaliz grubunda KBH grubuna göre anlamlı olarak daha belirgindi (**Şekil-1**). Neopterin, biopterin, pterin, Pterin-6-karboksilik asit, isoksantopterin, kinürenin/triptofan oranı ile eGFR arasında negatif korelasyon saptandı (p<0,01). Bu ilişki, neopterin, pterin, isoksantopterin ve kinürenin/triptofan oranı için diyaliz hastaları çıkartıldığında da korundu (p<0,05), (**Tablo-1**).



Şekil-1: İnflamasyon Belirteçlerinin Gruplar Arasında Dağılımı

Kısaltımalar: HsCRP: Yüksek duyarlıklı C-reaktif protein; Kyn/Trp: Kinürenin/triptofan oranı

Tablo 1: Sağlıklı Grup ile Hasta Gruplarının Karşılaştırılması

	Sağlıklı Kontrol (n=67)	Prediyaliz KBH (n=33)	Diyaliz (n=12)
Yaş, *yıl*	12 (8,8;15)	15 (10,6;16,9)	14 (11;16)
Erkek, *n (%)*	39 (58)	18 (55)	7 (58)
GFR, *mL/dk/1,73m²*	104 (98–129)	43 (34,0;54,5)**	9,9 (7,3;10,8)**⁺⁺
Neopterin, *nmol/L*	3,8 (2,0;6,2)	17,4 (11,0;24,7)**	54,7 (44,4;87,0)**,⁺⁺
Biopterin, *nmol/L*	9,7 (5,38; 15,25)	6,2 (4,26; 8,07)	51,1 (10,28; 641)⁺⁺
Neopterin/Biopterin, *nmol/nmol*	0,32 (0,17;1,17)	2,66 (1,64;4,36)**	1,30 (0,31;5,39)*
Pterin, *nmol/L*	6,6 (4,2;13,3)	27 (16,6;34,8)**	200 (131;300)**,⁺⁺
Isoksantopterin, *nmol/L*	7,6 (4,01; 22,4)	8,5 (5,2; 16,68)	24,66 (10,11; 29,1)⁺
Kinürenin/Triptofan, *µmol/mmol*	19,9 (11,3;35,0)	121 (70;212)**	302 (142;1312)**,⁺⁺
HsCRP, *mg/L*	0,09 (0,04; 0,35)	0,33 (0,12; 0,76)*	0,37 (0,22; 1,15)

Veriler ortanca (25.persentil;75.persentil) veya sayı (%) olarak verilmiştir. Hasta grupları (KBH ve diyaliz) ile sağlıklı grup arasındaki istatistiksel farklılık *(p<0.05) ve **(p<0.01) ile ifade edilmiştir. KBH ve diyaliz grubu arasındaki istatistiksel farklılık ⁺(p<0.05) ve ⁺⁺(p<0.01) ile ifade edilmiştir. Kısaltmalar: GFR: Glomerüler filtrasyon hızı; Hb: hemoglobin; hsCRP: Yüksek duyarlıklı C-Reaktif protein; TDBK: Total demir bağlama kapasitesi

Prediyaliz hastalarda ferritin düzeyleri, diyaliz grubuna kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü [prediyaliz 47 (25,5; 101,5) vs. diyaliz 382 (121,5; 575); *p* = 0,001]. Hemoglobin düzeyleri diyaliz grubunda prediyalize kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü [prediyaliz 12,1 (11; 13,3) vs. diyaliz 10,6 (9,6; 11,2); p=0,006)]. TDBK düzeyleri diyaliz grubunda prediyalize kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü [prediyaliz: 335 (293; 372) vs. diyaliz: 272 (241; 300); *p* =0,001].

Neopterin, biopterin, pterin, 6PTC düzeyi ve ferritin arasında pozitif (p<0,05) bir ilişki saptandı. HsCRP ile sınırda anlamlı bir ilişki gözlendi (p=0.055; r=0,37). Bununla birlikte neopterin, pterin, 6PTC, kinürenin/triptofan oranı hemoglobin ve total demir bağlama kapasitesi (TDBK) gibi inflamasyon varlığında azalan diğer parametrelerle ters korelasyon gözlendi (p<0,05).

Sonuç

GFR ile serum neopterin arasında saptanan negatif ilişki ve neopterin düzeyinin artan KBH evreleriyle birlikte kademeli olarak yükselmesi, literatürdeki çalışmalarla uyumludur [2,8,9,10,11].

Ayrıca, pteridin düzeyleri ile hsCRP ve ferritin arasındaki pozitif ilişki, Hb ve TDBK arasındaki negatif korelasyon bu metabolitlerin sistemik inflamasyonla olan ilişkisini daha da desteklemektedir. Literatürde neopterin ile IL-6, IFN-γ ve hsCRP gibi inflamasyon belirteçleri arasında bir ilişkiyi bildiren birçok çalışma mevcuttur [2,8,11]. Bizim çalışmamızın bulguları da bu çalışmalarla uyumluluk göstermektedir.

Neopterine benzer şekilde, biopterin de immünolojik aktivasyon sonucu düzey artışı göstermekte, ancak makrofajlar tarafından sentezlenmediği için, neopterin kadar belirgin bir artış sergilemediği bilinmektedir. Yokoyama ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, pteridin metabolitlerinin etkileri, diyaliz tedavisi almayan KBH hastalarında ve HD hastalarında değerlendirilmiştir. HD hastalarında, neopterin ve biopterin düzeylerinin yanı sıra neopterin/biopterin oranının da anlamlı şekilde arttığı bildirilmiştir. Ayrıca, HD hastalarının diyalizat örneklerinde neopterin ve biopterin düzeylerinin benzer olduğu saptanmıştır. Her iki bileşiğin moleküler ağırlıkları benzer ve diyaliz yoluyla yaklaşık %70 oranında uzaklaştırılabiliyor olmasına rağmen, bir sonraki HD seansına kadar geçen sürede neopterin üretiminin biopterine kıyasla altı kat daha fazla olduğu rapor edilmiştir. Bu bulgular, KBH'de makrofaj aktivasyonunu desteklemekte olup, azalan böbrek fonksiyonlarıyla birlikte hem inflamatuar süreçlerin hem de azalmış renal klirensin birlikte neopterin düzeylerini etkilediği ifade edilmiştir [9].

GFR ile neopterin, biopterin, pterin, 6PTC, isoksantopterin ve kinürenin/triptofan oranı arasında saptanan negatif ilişkinin ve bu bileşenlerin düzeylerinin prediyaliz hastalardan diyaliz alanlara doğru kademeli gösterdiği artışın, azalmış renal klirens ile kronik inflamasyon ve oksidatif strese bağlı artmış üretimin ortak etkisiyle açıklanabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek hastalığı, KBH, kronik inflamasyon, oksidatif stres, pteridin metabolitleri

Kaynakça

1. Vrecko K, Staedtler P, Mischak I, Maresch L, Reibnegger G. Periodontitis and concentrations of the cellular immune activation marker neopterin in saliva and urine. Clin Chim Acta 1997; 268: 31–40.
2. Berdowska A, Zwirska-Korczala K. Neopterin measurement in clinical diagnosis. J Clin Pharm Ther 2001; 26: 319–329.
3. Hamerlinck FFV. Neopterin: a review. Exp Dermatol 1999; 8: 167–176.
4. Murr C, Widner B, Wirleitner B, Fuchs D. Neopterin as a marker for immune system activation. Curr Drug Metab 2002; 3: 175–187.
5. Sucher R, Schroecksnadel K, Weiss G, Margreiter R, Fuchs D, Brandacher G. Neopterin, a prognostic marker in human malignancies. Cancer Lett 2010; 287: 13–22.
6. Gostner JM, Becker K, Fuchs D, Sucher R. Redox regulation of the immune response. Redox Report 18 2013 88–94.
7. Toygar M, Aydin I, Agilli M *et al.* The relation between oxidative stress, inflammation, and neopterin in the paraquat-induced lung toxicity. Hum Exp Toxicol 2015; 34: 198–204.
8. Yadav AK, Sharma V, Jha V. Association between Serum Neopterin and Inflammatory Activation in Chronic Kidney Disease. Mediators Inflamm 2012; 2012: 1–6.
9. Yokoyama K, Tajima M, Yoshida H *et al.* Plasma pteridine concentrations in patients with chronic renal failure. .
10. Hyun YL, Kim H, Kwan JJ, Soo SJ, Kyu BL. The clinical significance of serum and urinary neopterin levels in several renal diseases. J Korean Med Sci 2006; 21: 678–682.
11. Pecoits-Filho R, Heimbürger O, Bárány P *et al.* Associations between circulating inflammatory markers and residual renal function in CRF patients. American Journal of Kidney Diseases 2003; 41: 1212–1218.

Ratlarda Deneysel Böbrek İskemi-Reperfüzyon Hasarında Elabela, Apelin-13, Sistatin-C Ve Nitrikoksit Düzeyleri Ve N-Asetilsistein'in Koruyucu Etkisi

Buket Baran Akdeniz[1], Aslıhan Kara[2], Tuncay Kuloğlu[3], Süleyman Aydın[4], Mehmet Hanefi Yalçın, Metin Kaya Gürgöze[2]

[1] Özel Hayat Hastanesi , Elazığ

[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nefrolojisi BD, Elazığ

[3]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Histoloji ve Embriyoloji ABD, Elazığ

[4]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Biyokimya ABD, Elazığ

[5]Fırat Üniversitesi Veterinerlik Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji ABD, Elazığ

Amaç: İskemi reperfüzyon (İR) hasarı, bir organa kan verilmesinin kısıtlanması sonrası kan akışının restorasyonu ve yeniden oksijenasyonun ardından gelişen hasar ile karakterizedir. İnfarktüs, sepsis ve organ transplantasyonu gibi çok çeştli sebeplere bağlı olarak böbrek iskemisi yaygın olarak görülebilmektedir. Böbrek iskemisinin erken dönemde tanı ve tedavisinin sağlanması açısından yeni moleküller tanımlanması ve tedavilerin düzenlemesi hayati öneme sahiptir. Çalışmanın amacı ratlarda böbrek İR hasarında Elabela (ELA), Apelin 13, Sistatin-C (CYS) ve Nitrik oksit düzeylerine bakmak, karşılaştırmak ve N-Asetilsistein (NAC) uygulamasının İR üzerine olan etkilerini belirlemektir.

Yöntem: Çalışma xxx Üniversitesi Deneysel Araştırmalar Merkezi'nden temin edilen 8 haftalık 68 adet erkek Wistar-albino türü erkek sıçan üzerinde gerçekleştirildi. Denekler randomize olarak 7 gruba ayrıldı. Grup 1 (Kontrol grubu) (n=8), grup 2 (Sham grubu) (n=10), grup 3 (Tek taraflı renal İR grubu) (n=10), grup 4 (Bilateral renal İR grubu) (n=10), grup 5 (Tek taraflı renal İR+NAC grubu) (n=10), grup 6 (Bilateral renal İR+NAC grubu) (n=10) ve grup 7 (NAC Grubu) (n=10) olarak belirlendi.

İR yapılan gruplara genel anestezi altında 45 dakika iskemi ve 1 saat reperfüzyon yapıldı. İR+NAC yapılan gruplara ise böbrek dokusuna 45 dakika iskemi ve 1 saat reperfüzyona tabi tutulmadan 10 dk önce N-asetilsistein 150 mg/kg yükleme dozu infüzyon olarak ve İR boyuncada 20 mg/kg/saat idame dozu verildi.

Deneklerin böbrek dokularında ELA, Apelin, indüklenebilir Nitrik oksit (İNOS), CYS immünreaktivitesinin histolojik skorlamaları yapıldı. Böbrek dokularındaki Apopitotik index TUNEL metodu ile belirlendi.

Bulgular: Gruplar incelendiğinde bilateral renal İR grubu ve bilateral renal İR+ NAC grubunda kontrol grubuna göre üre ve kreatinin değerleri artmış olarak tespit edildi. Tek taraflı renal İR grubunda ise kontrol grubuna göre kreatinin düzeyinde anlamlı artış tespit edildi. Bilateral renal İR grubunda üre ve kreatinin düzeylerinde tek taraflı renal İR grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı artış tespit edildi. Tek taraflı renal İR grubu ile tek taraflı renal İR+NAC grubu arasında üre ve kreatinin arasında anlamlı farklılık tespit edilmedi. Bilateral renal İR+NAC grubunda ise bilateral renal İR grubuna göre kreatinin değerinde istatistiksel olarak anlamlı azalma tespit edildi.

Kontrol grubuna göre, tek taraflı renal İR grubu, bilateral renal İR grubu, tek taraflı renal İR+NAC grubu ve bilateral renal İR+NAC grubunda anlamlı olarak Total Antioksidan Seviyesi'nde (TAS) azalma ve Total Oksidan Seviyesi'nde (TOS) artış tespit edildi. Bilateral renal İR grubunda tek taraflı renal İR grubuna göre TAS, ELA, Apelin-13 istatistiksel olarak anlamlı şekilde azalırken; TOS, CYS ve İNOS seviyelerinde anlamlı artış tespit edilmişti. Tek taraflı renal İR+NAC grubunda ise tek taraflı renal İR grubuna göre TAS, ELA ve Apelin-13 seviyelerinde istatistiksel olarak anlamlı artış tespit edildi. Bilateral renal İR+NAC grubunda bilateral renal İR grubuna göre kreatinin, TOS, CYS ve İNOS'da anlamlı azalma; TAS, ELA ve Apelin-13'de anlamlı artış tespit edildi.

Böbrek dokularında ELA, Apelin, İNOS, CYS immün reaktivitesinin histolojik skorlamasında Grup 3, Grup 4, Grup 5 ve Grup 6'nın kontrol, sham ve NAC grubuna göre istatistiksel olarak artmış olduğu bulundu ($p< 0.01$).

TUNEL pozitifliği; kontrol grubuyla kıyaslandığında tek taraflı renal İR grubu ve bilateral renal İR grubu gruplarında TUNEL pozitifliği istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde artmış bulundu. Tek taraflı renal İR grubu ile kıyaslandığında ise TUNEL pozitifliği tek taraflı renal İR+NAC grubunda belirgin olarak azalmıştı. Bilateral renal İR grubu ile kıyaslandığında ise TUNEL pozitifliği bilateral renal İR+NAC grubunda belirgin olarak azalmıştı. Tek taraflı renal İR grubu ile kıyaslandığında ise TUNEL pozitifliği bilateral renal İR grubunda belirgin olarak artmıştı.

Tartışma: İR'nin erken döneminde NO'nun koruyucu olabileceği, ancak ilerleyen aşamalarda iNOS artışı ile hasarın şiddetlendiği görülmüştür. N-asetilsistein (NAC) tedavisinin iNOS ve NO seviyelerini düşürdüğü, dolayısıyla antioksidan etkisiyle İR hasarını azalttığı belirlenmiştir.

ELA ve Apelin-13, vasküler fonksiyon ve inflamasyon üzerine etkili olan biyobelirteçlerdir. Çalışmada, İR yapılan gruplarda ELA ve Apelin-13 seviyelerinin anlamlı şekilde azaldığı, NAC tedavisinin ise bu düşüşü tersine çevirdiği tespit edilmiştir. Bu durum, NAC'ın iskemiye karşı koruyucu etkisinin biyobelirteç seviyelerinde de kendini gösterdiğini ortaya koymaktadır. Önceki çalışmalar, Apelin ve ELA'nın böbrek koruyucu etkilerini vurgulamıştır. Apelin'in anti-inflamatuar ve antioksidan özelliklere sahip olduğu, ELA'nın ise endotel fonksiyonlarını iyileştirdiği bilinmektedir.

Toplam Antioksidan Seviye (TAS) ve Toplam Oksidan Seviye (TOS) incelendiğinde, İR yapılan gruplarda oksidatif stresin arttığı (TOS artışı) ve antioksidan kapasitenin düştüğü (TAS azalması) görülmüştür. NAC tedavisi ile TOS seviyelerinin azaldığı, TAS seviyelerinin ise arttığı gözlemlenmiştir. Bu bulgu, NAC'ın oksidatif stres üzerinde dengeleyici bir etkisi olduğunu göstermektedir.

Cystatin C (CYS), akut böbrek hasarının erken belirteci olarak değerlendirilmiş ve üre ile kreatinine kıyasla daha hassas olduğu belirlenmiştir. Çalışmada, İR yapılan gruplarda CYS seviyelerinin anlamlı şekilde arttığı, NAC tedavisi ile bu seviyelerde düşüş olduğu görülmüştür.

Sonuç: Çalışmada, ELA ve Apelin-13'ün iskemiye sekonder azaldıkları, İNOS ve CYS'nin ise anlamlı olarak arttığı görüldü. Üre ve kreatinin İR hasarında bu moleküller kadar spesifik olmadığı değerlendirildi. N-asetilsistein tedavisi sonrası gerek dokuda gerekse serum örneklerinde ELA ve Apelin-13 artışı ile İNOS ve CYS'nin azaldığı tespit edildi. Bu moleküllerden özellikle Apelin-13 ve ELA'nın tedavide de kullanıldığı çalışmalar yapılmakta olup, ilerleyen dönemlerde bu çalışmaların artışı renal İR hasarlarının erken dönemde tespitine ve tedavisine ışık tutacağı düşünülmektedir.

Primer Enürezis Nokturnası Olan Çocukların Yönetimine Yeni Bir Yaklaşım

Buket Esen Ağar[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Aslıhan Kara[2]
[1]Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Elazığ

Giriş ve Amaç :
Primer enürezis nokturna (PEN) veya gece yatak ıslatma, çocukluk çağında en sık görülen kronik hastalıklardan biridir. Aynı zamanda çocuklar ve ergenler arasında çok fazla endişe oluşturan bir durumdur (1). PEN merkezi sinir sisteminde (MSS) herhangi bir konjenital veya edinilmiş kusuru olmayan beş yaşın üzerindeki çocuklarda uyku sırasında geceleri istemsiz idrar kaçırma olarak tanımlanır. Özellikle 12 yaşın altındaki küçük yaş gruplarında E/K oranı yaklaşık 1.4 olup erkeklerde kızlardan daha yaygındır (2). Kesin prevalans, öncelikle PEN sıklığına ilişkin kullanılan farklı tanı kriterlerine bağlı olarak %4-24 arasında değişkenlik göstermektedir (3).

Enürezis nokturna çeşitli mekanizmaların bir veya daha fazlasından kaynaklanabilen ve güçlü genetik bileşeni olan multifaktöriyel durumdur. Azalmış mesane kapasitesi, nokturnal poliüri, genetik faktörler, sirkadyen ritim uyku bozuklukları patogenezde suçlanan durumlardandır (1). Ayrıca çevresel faktörler, allerjenler, kontrol edilemeyen mesane kasılmaları, günlük vazopressin salgılanmasındaki veya prostaglandin üretimindeki kusurlar, MSS'nin gecikmiş gelişimi gibi PEN nedenleri yaygın olarak tartışılmış ancak tam olarak anlaşılmamıştır (4, 5).

Çocuklarda B12 vitamini eksikliğinde spesifik olmayan semptomlar (anoreksiya nervoza, kusma ve duyusal bozukluklar, görme bozukluğu, baş dönmesi, parestezi, ataksi, tat ve koku kaybı, ortostatik hipotansiyon ve postüral taşikardi), istemsiz idrar ve dışkılama, kişilik bozukluğu, hafıza bozukluğu, hipotonik nöbet, gelişimsel bozukluk gibi nörolojik değişiklikler görülebilir. Çalışmalardan elde edilen bulgular demiyelinizasyona bağlı olabilen aksonal dejenerasyonu göstermektedir (6). Son çalışmalar, besin eksikliğinin çocukların bilişsel ve motor nöron fonksiyonu üzerindeki olumsuz etkilerini bildirmiştir (7).

Çalışmamızın amacı çocuk hastalarda PEN'da çok az sayıda çalışmanın olduğu D vitamini, B12 vitamini, folik asit ve ferritin düzeylerini bildirmenin yanısıra eksik vitamin takviyeleri ile enürezis sayısındaki değişikliği göstermektir. Ayrıca PEN ile başvuran hastalarda başka semptom yokken dahi özellikle B12 ve D vitamini eksikliklerinin taranması konusunda bir öneri oluşturmaktır.

Yöntem:
Çalışmaya Çocuk Nefroloji polikliniğine başvuran çocuk nefroloji uzmanı tarafından PEN tanısı konulan yaklaşık 150 çocuk hasta dahil edildi . PEN tanısı 5 yaş üzerinde olup haftada iki veya daha fazla gece enürezisi olan ve gündüz idrar kaçırması olmayan, 6 aydan fazla süren kontinans öyküsü olmayan, nörolojik, psikiyatrik, ürolojik anormalliği olmayan ve diabetes mellitus veya diabetes insipidus gibi kronik hastalığı olmayan çocuklarda konuldu.
Çocukların vücut ağırlığı, boy ve tansiyon arterial ölçümleri aynı deneyimli personel tarafından dikkatlice yapıldı. Çalışmaya rutin kontroller sırasında doktor tavsiyesi üzerine bakılan B12 vitamini, D vitamini, folat ve ferritin düzeyleri, tam idrar tetkiki, tam kan sayımı, serum biyokimyası ve üriner ultrasonografi bilgileri kaydedildi.
Çocuklarda serum 25-OHD düzeyi 12 ng/mL'nin altı ise D vitamini eksikliği, 12-20 ng/mL aralığında ise D vitamini yetersizliği, 20 ng/mL'nin üzerinde olması D vitamini yeterliliği olarak kabul edildi (8). Serum B12 vitamini düzeyleri 300 pg/mL'nin altında olan hastalar B12 vitamini eksikliği olarak kabul edildi (9, 10). Folat düzeyleri <2, 2-4 ve >4 ng/mL sırasıyla folat eksikliği, sınırda folat yetersizliği ve normal folat düzeyleri olarak değerlendirildi (11). Ferritin düzeyleri <10 ng/mL düşük ferritin düzeyi olarak belirlendi (12). Hastaların hepsine standart üroterapi ayrıntılı olarak anlatıldı (13). İşeme takvimi yaptırıldı. Aylık kontrollerde idrar kaçırdığı gün sayısı kaydedildi. Hastalara eksik vitamin destekleri klavuzlarda belirtildiği şekilde sağlandı (14).
Bulgular:
Çalışmaya alınan 150 PEN tanılı hastanın ortalama yaşı 8.78±2.88 yıl ve 85'i (%56.7) erkek, 65'i (%43.3) kız olup E/K oranı 1.3 idi. İdrar kaçırma sayısı haftada ortalama 6.39±1.20 gün olduğu görüldü. Üriner USG'de 7 (%4.6) olguda hidronefroz ve 17 (%11.3) hastada post miksiyon rezidü idrar tespit edildi.

Laboratuvar verileri Tablo 1'de sunulmuş olup hastaların %78.6'sında serum B12 vitamini düzeyi düşüklüğü, %41.3'ünde 25-OHD vitamin düzeyi düşüklüğü görüldü. Hem 25-OHD hem de B12 vitamini düzeyi düşüklüğü 51(%34) hastada belirlendi. Ferritin düzeylerinde düşüklük olan 26 (%17.3) hasta olup hiç bir hastada folat eksikliği saptanmadı. Tüm hastaların sadece 21'inde (%14) herhangi bir vitamin eksikliği görülmedi. Olguların %48'inin düzenli takipleri yapılabildi. Takibe gelen hastaların %76.4'ünde standart üroterapi ve eksik vitamin desteği ile haftada 2 günün altında idrar kaçırma başarısı elde edildi. Kalan 17 (%23.6) hastaya önerilere rağmen şikayetlerinin devam etmesi nedeni ile desmopressin tedavisi başlandı.

Tablo 1: Primer Enürezis Nokturnalı Hastaların Laboratuvar Bulguları

Parametre	**Ortalama ±SD**	**Min-max**
Hb	13.2±0.98 g/dL	10.6-17.6
MCV	84.26±31.46 fL	57.90-89.9
Üre	23.54±5.25 mg/dL	11-35
Kreatinin	0.41±0.09 mg/dL	0.24-0.75
Serum Na	140.31±2.44 mEq/L	132-149
Serum Ca	9.71±0.35 mg/dL	8.60-10.90
B12 vitamin düzeyi	242.51±120.38 pg/mL	63-1334
25OHD düzeyi	22.04±9.01 ng/mL	4-58
Ferritin	22.56±17.98 ng/ml	3-145
Folat	10.11±3.65 ng/ml	5-24.9

Sonuç:
B12 ve D vitamini eksikliğinin bilişsel ve motor nöron fonksiyonu üzerindeki olumsuz etkileri bilinmektedir. B12 eksikliğinde merkezi sinir sisteminin olgunlaşmasında gecikme ve dengesiz miyelinizasyon görülebilir. D vitamini yetersizliği veya eksikliği kontrolsüz mesane kasılmalarına yol açarak aşırı aktif mesane durumu oluşturabilir. Ayrıca natriürezise ve pelvik taban kas bozukluğu gibi farklı klinik bozukluklara katkıda bulunur.
Çalışmamızın desmopressin tedavisi uygulanmadan, sadece standart üroterapi ve eksik vitaminlerin yerine konulması sonrası hastaların gece alt ıslatma sıklığındaki değişikliği belgeleyen literatürdeki tek çalışma olması nedeni ile hem literatüre hem de klinik izleme katkı sağlayacağını düşünmekteyiz. PEN ile başvuran hastalarda başka semptom olmadan dahi özellikle B12 ve D vitamini eksikliklerinin taranması ve PEN yönetimine yeni bir destek tedavisinin eklenmesi düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, D vitamini, Enürezis, Vitamin B12

Kaynaklar:
1. Rittig S. (2022). Enuresis. In Pediatric Nephrology (8rd ed.)(Eds: Emma, F.) (pp. 1412-19). Springer Nature Switzerland AG.
2. Yeung CK, Sreedhar B, Sihoe JD, Sit FK, Lau J. Differences in characteristics of nocturnal enuresis between children and adolescents: a critical appraisal from a large epidemiological study. BJU Int. 2006;97(5):1069–73.
3. Krantz I, Jylkas E, Ahlberg BM, Wedel H. On the epidemiology of nocturnal enuresis– a critical review of methoBAZds used in descriptive epidemiological studies on nocturnal enuresis. Scand J Urol Nephrol Suppl. 1994;163:75–82
4. Baird DC, Seehusen DA, Bode DV. Enuresis in children: a case based approach. *Am Fam Physician*. 2014;90(8):560-8.
5. Altunoluk B, Davutoglu M, Garipardic M, et al.. Decreased vitamin b(12) levels in children with nocturnal enuresis. ISRN Urol. 2012;2012:1
6. Serin HM, Arslan EA. Neurological symptoms of vitamin B12 deficiency: analysis of pediatric patients. *Acta Clin Croat*. 2019;58(2):295-302.

7. Black MM. Effects of vitamin B12 and folate deficiency on brain development in children. *Food Nutr Bull*. 2008;29(2Suppl):S126-31.
8. Munns CF, Shaw N, Kiely M, Specker BL, Thacher TD, Ozono K, Michigami T, Tiosano D, Mughal MZ, Mäkitie O, Ramos-Abad L, Ward L, DiMeglio LA, Atapattu N, Cassinelli H, Braegger C, Pettifor JM, Seth A, Idris HW, Bhatia V, Fu J, Goldberg G, Sävendahl L, Khadgawat R, Pludowski P, Maddock J, Hyppönen E, Oduwole A, Frew E, Aguiar M, Tulchinsky T, Butler G, Högler W. Global Consensus Recommendations on Prevention and Management of Nutritional Rickets. J Clin Endocrinol Metab. 2016;101:394–415.
9. Arıcan P, Bozkurt O, Cavusoglu D, Gencpınar P, Haspolat S, Duman O, Olgac Dundar N. Various Neurological Symptoms with Vitamin B12 Deficiency and Posttreatment Evaluation. J Pediatr Neurosci. 2020 Oct-Dec;15(4):365-9.
10. Zeybek C. Vitamin B12 and folate levels in children with primary nocturnal enuresis. Gulhane Med J. 2024 Mar;66(1):30-5.
11. Khan KM, Jialal I. Folic Acid Deficiency. In StatPearls. StatPearls Publishing. 2023.
12. Camaschella C. Iron-deficiency anemia. N Engl J Med. 2015;372:1832-43.
13. Austin P.F., Bauer S.B., Bower W., Chase J., Franco I., Hoebeke P., et. al.: The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: update report from the standardization committee of the International Children's Continence Society. Neurourol Urodyn 2016; 35: pp. 471-81.
14. Turkish Society of Hematology. [Last accessed on 2018 Apr 24];National treatment guide, vitamin B12 deficiency. 2011 Vol. 9.

Nefrolog gözüyle "Coğrafya kader midir?"

Ayşe Seda Pınarbaşı[1], Emel Sarıbaş[2]

[1] Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Diyarbakır

[2] Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji, Batman

Özet

Amaç: Akraba evliliğinin özellikle otozomal resesif hastalık riskini arttırdığı bilinmektedir. Ülkemizde de başta Güneydoğu ve Doğu Anadolu bölgesinde akraba evliliği oranlarının çok yüksek olması ve buna bağlı otozomal resesif hastalıklar başta olmak üzere pek çok genetik hastalığı daha sık gördüğümüzü söyleyebiliriz. Bu çalışmadaki amacımız çocuk nefroloji polikliniğinde takip ettiğimiz aynı hastalığa sahip kardeş hastaların demografik bilgilerini incelemek ve akraba evliliğinin yarattığı sosyal ve medikal sorunlara dikkat çekmektir.

Gereç-Yöntem: Diyarbakır Çocuk Hastalıkları ve Batman Eğitim Araştırma Hastanesi çocuk nefroloji polikliniğine Ocak 2020 – Ocak 2025 tarihleri arasında başvuran ve kardeş ve/veya kardeşlerinde aynı nefrolojik hastalığa sahip olan 0-18 yaş arasındaki hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik verileri (akraba evliliği varlığı/derecesi, çocuk sayısı, hasta çocuk sayısı, aile öyküsü, anne-baba eğitim durumları vb) dosyalarından retrospektif olarak not alındı. Kronik böbrek hastalığı (KBH) glomerüler, kistik/tübüler, KAKUT ve diğer hastalıklar olmak üzere gruplandırıldı. Tanı yaşları, renal replasman tedavisi (RRT) uygulamaları/değişiklikleri, kronik böbrek hastalığı (KBH) evreleri, mortalite durumları dosyalarından not alındı.

Bulgular: Çalışmaya 101 çekirdek aileden 222 hasta alındı. Aile içindeki ortalama çocuk sayısı 4.24+/-1.67 iken hasta çocuk sayısı 2.21+/-0.43 idi. Akraba evliliği oranı %82.1 idi ve bunun %79.5 kuzen evliliğiydi. Hastaların 60'u Evre 5, 9'u Evre 4, 12'i Evre 3 KBH idi. Evre 5 KBH olan 60 hastanın son RRT modaliteleri; 25'i periton diyalizi, 21'i renal transplantasyon, 13'si hemodiyaliz şeklindedir. 17 hasta RRT değişiklikleri yapılmak zorunda kalınmış olup 15 hasta vefat etmiştir. Hastaların tanıları gruplandırıldığında %58.4'u kistik/tübüler hastalıklar, %21.7'i glomerüler, %11.8'si KAKUT, ve %7.9'i diğer hastalık grubundaydı.

Sonuç: Türkiye'de toplum içerisinde önüne geçemediğimiz bazı durumlar sağlık problemlerinin oluşmasında önemli riskler oluşturmaktadır. Akraba evliliği bunların başında gelmektedir. Bu sosyodemografik yapı nedeniyle pek çok aile kendilerini bir çıkmazın içerisinde bulmaktadır ama bunu kader olarak adlandırmaktadırlar. Aile içerisinde birden fazla çocuğun böbrek probleminin olması, hastane ziyaretleri/yatışları, kullanılan ilaç sayılarının çokluğu, diyaliz tedavileri ve buna bağlı gelişebilecek pek çok komplikasyonun yaşanması başta bu aileler olmak üzere sağlık sektörünü de yıpratmaktadır. Bu sıkıntıların en aza indirilmesi için akraba evliliğini önleyici politikaların geliştirilmesi ve genetik geçiş olduğu düşünülen hastalıklar için etkin genetik danışmanlık planlanması gerekmektedir. Akraba evliliğinin yoğun olduğu bu bölgelerde hastalıkların daha erken tespit edilmesi için kardeş taramalarının mutlaka yapılması ve Japonya'da IgA nefriti taraması yapıldığı gibi tam idrar tahlili ile proteinuri, hematüri, glikozüri gibi parametrelerin taranması gündeme getirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Akraba evliliği, Genetik, Çocuk Nefroloji

Giriş ve Amaç:
Genetik hastalıklar ülkemizde olduğu gibi dünya genelinde de önemli bir sağlık sorunu olarak karşımıza çıkmaktadır. Genel istatistiklere göre, her 100 doğan bebekten yaklaşık 2-3'ünde çeşitli nedenlerle doğumsal anomalilere rastlanmaktadır. Bu oran, akraba evliliği yapan çiftlerde yaklaşık 2 katına çıkarak %4-5'e ulaşmaktadır (1-2). Akraba evliliği doğumsal anomaliler dışında özellikle otozomal resesif geçişli genetik hastalıkları arttırması nedeniyle önemli bir halk sağlığı problemi olduğu aşikardır. Otozomal resesif hastalıklar akraba evliliği olmayan çiftlerde her 1000 doğumda 1.84 oranında görülürken akraba evliliği olan çiftlerde en az 6.5 kat artmış olarak görülmektedir (3). Akraba evliliğinin yoğun olduğu ülkelerden biri olan Tunus'ta yapılan bir çalışmada otozomal resesif kalıtım gösteren bazı hastalıklardaki akraba evliliği oranları değerlendirilmiş ve hastaların %64.9'unda akrabalık olduğu ve %48.9'unun birinci derece kuzen evliliği olduğu bildirilmiştir (4). Tunus'ta yapılan başka bir çalışmada ise otozomal resesif hastalığı bulunan hastaların dosyaları taranarak akraba evliliği oranı bakılmış ve %58 olarak bulunmuştur (5).

Akraba evliliği, kan bağı olan kişilerin birleşmesi olarak tanımlanır. Akraba evliliği batı toplumlarında çok seyrek olmasına rağmen, dünya üzerindeki birçok toplulukta oldukça yaygındır. Akraba evliliği oranının dünya genelinde %20 civarında olduğu tahmin edilmektedir (6). Özellikle Müslüman nüfusun fazla olduğu Kuzey Afrika, Orta Doğu, Orta Asya gibi bölgelerde akraba evliliği daha yoğun görülmektedir (6-9). Türkiye de ne yazık ki akraba evliliği oranının yüksekliği ile bu bölgelere örnek olarak verilebilir. Türkiye'deki bu dirençli yapıyı vurgulayan çok sayıda çalışma vardır (10-14). Akraba evliliklerinin nedenleri ile ilgili sosyolojik çalışmalar, bu evliliklerin öncesi ve sonrasında uyum problemlerinin en az olduğu, kültürel değerler ve onların yeni nesillere aktarılmasını kolaylaştırdığı, sosyal dayanışmayı artırdığı, evlilik öncesi görüşmelerin kolaylaşıp evlilik masraflarını azalttığı, kadının ebeveynleri kız ve torunlarının yakınlarında olmasını isteme gibi sebeplerin ön planda olduğunu ortaya koymuştur (15-16). Farklı coğrafyalardaki toplulukların inanç, gelenek ve adetleri bu oran üzerinde asıl belirleyicilerdir.
Türkiye'de akraba evliliği ile ilgili son ve güncel verileri 2018 yılında yapılan Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması (TNSA) verilerinde görmekteyiz. Bu araştırmaya göre 1968-2018 yılları arasında 50 yıllık dönem değerlendirilmiştir. Bu dönemler arasında akraba evliliği yaygınlığının %27'den %24'e gerilediği görülmüştür. Kuzen evliliği yani birinci derece akraba evliliği belirtilen dönemin başında %85 iken 2018 yılında %46'a gerilemiştir (17). Birinci derece akraba evliliği oranı zamanla azalsa da uzak akraba evliliklerinin zaman içinde arttığı görülmüştür. Evlilik kuşaklarına göre yapılan değerlendirmelerde 1993 yılından önce evlenen kadınlarda akraba evliliği %40 iken 2014-2018 yılları arasında evlenen kadınlarda bu oran %16'a gerilemiştir. Kadınların eğitim seviyesi arttıkça da akraba evliliği yapma oranlarının önemli ölçüde azaldığı görülmektedir. Anadili Kürtçe olan kadınlarda akraba evliliği %42 iken, Arapça olanlarda %31 ve Türkçe olanlarda %20 olduğu görülmektedir. Yaşadıkları bölgeye göre bakıldığında ise akraba evliliği oranı Doğu Anadolu bölgesinde %39, Güney Anadolu'da %33, Batı bölgelerde ise %18 olarak görülmektedir. Tüm bu verilere göre son elli yıl içerisinde akraba evliliği oranında azalma olsa da halen yüksek oranlarda devam ettiği görülmektedir (10,17).
Literatürü incelediğimizde akraba evliliğinin böbrek hastalıkları üzerine etkisini gösteren bir çalışma göze çarpmamaktadır. Çalışmamızın amacı ise bu önemli halk sorununa çocuk nefrologu gözüyle farklı bir açıdan bakmaktır. Bu amaçla çocuk polikliniğinde takip ettiğimiz aynı hastalığa sahip kardeş hastaların demografik bilgilerini incelemek ve akraba evliliğinin yarattığı sosyal ve medikal sorunlara dikkat çekmeyi hedefledik.
Yöntem:
Diyarbakır Çocuk Hastalıkları ve Batman Eğitim Araştırma Hastanesi çocuk nefroloji polikliniğine Ocak 2020 – Ocak 2025 tarihleri arasında başvuran ve kardeş ve/veya kardeşlerinde aynı nefrolojik hastalığa sahip olan 0-18 yaş arasındaki hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik verileri (akraba evliliği varlığı/derecesi, çocuk sayısı, hasta çocuk sayısı, aile öyküsü, anne-baba eğitim durumları vb) dosyalarından retrospektif olarak not alındı. Kronik böbrek hastalığı (KBH) glomerüler, kistik/tübüler, böbrek ve idrar yollarının doğuştan anormallikleri (CAKUT) ve diğer hastalıklar olmak üzere gruplandırıldı. Tanı yaşları, renal replasman tedavisi (RRT) uygulamaları/değişiklikleri, kronik böbrek hastalığı (KBH) evreleri, mortalite durumları dosyalarından not alındı. Hastaların tahmini glomerüler filtrasyon hızları son kontrollerindeki serum kreatinin ve boy uzunlukları kullanılarak Schwartz formülüne göre hesaplandı (18).

Tahmini glomerüler filtrasyon hızı kullanılarak KDIGO'nun KBH sınıflamasına göre albuminüri hesaba katılmadan Evre 1-5 olacak şekilde gruplandırıldı (19). Veriler Microsoft Excel 365 kullanılarak analiz edildi.
Bulgular:

Çalışmaya 101 çekirdek aileden 222 hasta alındı. Ebeveynler arasındaki akraba evliliği oranı %82.1 idi. 66 ailede kuzen evliliği varken sadece 18 ailede akraba evliliği öyküsü yoktu. 27 ailede akrabalarında aynı hastalık öyküsü mevcuttu. Aile içindeki ortalama çocuk sayısı 4.24 ± 1.67 iken hasta çocuk sayısı 2.21 ± 0.43 idi. 20 çekirdek ailede 3 hasta çocuk mevcuttu. Annelerin son aldığı eğitim-öğretim yılı ortanca değeri 5 (0-21) yıl iken babaların ortalama 10.91 ± 3.67 yıldı. Annelerin 26 (%25.7)'sı okur yazar değilken 28 (%27.7)'i ilkokul mezunu olmuştu. Babalar da ise 4 kişi okur yazar değilken ilkokulu bitiren sayısı 22 idi (Tablo 1). Sadece 1 anne üniversite mezunu iken, 5 baba yüksek okul/üniversite mezunu idi.

Tablo 1. Ailelerin sosyodemografik özellikleri

Çalışmaya alınan aile sayısı (n)	101
Çalışmaya alınan hasta çocuk sayısı (n)	222
Akraba Evliliği	n (%)
Oran	83 (82.1)
1. Derece	66 (65.3)
2. Derece	2 (1.9)
3. Derece ve üzeri	15 (14.8)
Akraba evliliği olmayan	18 (17.8)
Çekirdek ailedeki toplam çocuk sayısı ort ± SDS	4.24 ± 1.67
Çekirdek ailedeki hasta çocuk sayısı ort ± SDS	2.21 ± 0.63
Akrabalarda mevcut hastalık öyküsü n (%)	27 (26.7)
Anne eğitim durumu (n=73)	
Ortanca (min-max) (yıl)	5 (0-21)
Okur yazar olmayan kişi sayısı (n)	26
İlkokulu bitirmiş kişi sayısı (n)	28
Baba eğitim durumu (n=73)	
Ortalama ± SDS (yıl)	10.91 ± 3.67
Okur yazar olmayan kişi sayış (n)	4
İlkokulu bitirmiş kişi sayısı (n)	22

Hastaların 60'ı Evre 5, 9'u Evre 4, 12'i Evre 3 KBH idi. Kronik böbrek hastalığı glomerüler, kistik/tübüler hastalıklar, CAKUT ve diğer olarak sınıflandırıldığında sırasıyla %20.7, %58.4, %11.8 ve %7.9 olarak oranlanmıştır. Evre 5 KBH olan 60 hastanın son RRT modaliteleri; 25'i periton diyalizi, 21'i renal transplantasyon, 13'si hemodiyaliz şeklindedir. 17 hasta RRT değişiklikleri yapılmak zorunda kalınmış 1 hasta her üç RRT seçeneğini de denemek zorunda kalmıştır. 1 hasta hemodiyalizde takip edilirken böbrek nakli olduktan sonra rejeksiyon nedeniyle tekrar hemodiyalizde takip edilmeye başlamıştır. 15 hasta vefat etmiştir. Bir ailede üç hasta çocuktan ikisi vefat etmiştir. Hastaların tanıları gruplandırıldığında %58.4'u kistik/tübüler hastalıklar, %21.7'i glomerüler, %11.8'si CAKUT ve %7.9'i diğer hastalık grubundaydı (Tablo 2).

Tablo 2. Hastaların çocuk nefroloji takipleri

KBH evreleri	n (%)
Evre 1	129 (58.1)
Evre 2	12 (5.4)
Evre 3	12 (5.4)
Evre 4	9 (4.0)
Evre 5	60 (27.0)
Toplam	222 (100)
KBH grupları	(%)
Glomeruler Hastalıklar	% 20.7
Kistik/Tübüler Hastalıklar	% 58.4
CAKUT	% 11.8
Diğer	% 7.9
Renal replasman tedavisi alan (n=60) (n)	Son kontrol / Toplam
PD	25 / 39
HD	13 / 14
RTx	21 / 22
Renal replasman tedavisi değişikliği yapılan (n= 17)	(n)
PD --- HD	6
HD --- PD	0
PD --- RTx	7
HD --- RTx	2
PD --- HD --- Rtx	1
HD --- RTx --- HD	1
Vefat eden hasta sayısı n (%)	15 (6.7)

KBH: Kronik böbrek yetmezliği, CAKUT: Böbrek ve idrar yollarının doğuştan anormallikleri, PD: Periton diyalizi, HD: Hemodiyaliz, RTx: renal transplant

Sonuç:

Türkiye'de toplum içerisinde önüne geçemediğimiz bazı durumlar önemli sağlık problemlerinin oluşmasına zemin hazırlamaktadır. Akraba evliliği bunların başında gelmektedir. Bu sosyodemografik yapı sayesinde aileler kültürel değerlerin yeni nesillere aktanlmasının daha kolay olduğu, sosyal dayanışmayı arttırdığı düşünse de oluşma riski artan sağlık problemleri pek çok aileyi bir çıkmazın içine sürüklemektedir. Bu çıkmaz toplumda çoğu zaman kader olarak adlandırılmaktadır. Bu sorunun bir gözlemcisi, destekçisi belki de bir parçası olarak çocuk nefrologlarının içinde olduğu durumu farklı bir yönden ele almak için bu çalışmayı planladık. Bu sebeple kardeş hastaları değerlendirerek toplumun genelini, büyük aileleri ya da bölgeleri değil çekirdek ailelerin içine girerek yaşanan sıkıntıları vurgulamak istedik.

Aile içerisinde birden fazla çocuğun böbrek probleminin olması, hastane ziyaretleri, yatışları, kullanılan ilaç sayılarının çokluğu, diyaliz tedavileri ve buna bağlı gelişebilecek pek çok komplikasyonun yaşanması başta bu aileler olmak üzere sağlık sektörünü de yıpratmaktadır. Hekim olarak bu ailelerin yaşadıkları sosyal problemlere de çoğu zaman destek olmamız gerekiyor ya da destek olmak zorunda kalıyoruz. Bu ailelerin çoğunun kuzen evliliği yaptığını düşünürsek büyük aile oldukları varsayılabilir ancak kardeşlerden birine hastane yatışı gerektiğinde ya da yaşanan ciddi komplikasyonlarda çoğu zaman ailelerinden bekledikleri desteği alamadıklarını görmekteyiz. Her şey optimal düzeyde seyretse bile kronik böbrek hastalığında kullanmak zorunda olduğumuz çok sayıda medikal tedavinin düzenli olarak ev içinde birden fazla çocuğa uygulamanın çok zorlayıcı olduğunu hepimiz tahmin edebiliriz. Diyaliz tedavisine başladığımızda ise ister periton diyalizi ister hemodiyaliz ister renal transplantasyon olsun her şeyin diken üzerinde seyrettiğini söylememize gerek bile yoktur. Çalışmamızda da 17 hastaya renal replasman değişikliği yapılmak zorunda kalınmış olup her üç renal replasman tedavisini deneyimleyen hastamız da ne yazık ki vardı. Hastalarımızdan 15'i vefat etmişti. Hepimiz aile içerisinde aynı sonu bekleyen bir çocuğun daha olması hem anne-babanın hem de hasta çocuğun psikolojisini derinden etkilendiğine şahit olmuşuzdur.

Bu sıkıntıların en aza indirilmesi için akraba evliliğini önleyici politikaların geliştirilmesi gerekmektedir. Bu konuda daha yapıcı çalışmalara ve düzenlemelere ihtiyaç vardır. Eğitim bunun en önemli parçasıdır. Akraba evliliğinin eğitim düzeyi düşük olan kadınlar arasında daha fazla görüldüğü bildirilmiştir (10) Kadınların ekonomik özgürlüklerinin olmaması, kırsal alanda yaşaması, eğitim durumları, ergenlikten önce evlendirilmesi veya evliliğe zorlanması akraba evliliği durumunu etkileyen önemli faktörlerdir (20). Çalışmamızda da özellikle annelerin eğitim düzeyinin çok düşük olduğu, hatta önemli bir kısmının okur yazar bile olmadığı görülmektedir.

Hastalıklardan korunma primer ve sekonder korunma olarak ikiye ayrılabilir. Primer korunmada, koruyucu önlemlerle hastalığın ortaya çıkmasını engellemek veya şiddetini azaltmak hedeflenir. Toplumda taşıyıcılık taraması, evlilik öncesi tarama programı ve prekonsepsiyonel tarama primer korumaya yönelik taramalardır. Bu bağlamda akraba evliliğinin sık olduğu ülkelerden biri olan Saudi Arabistan'da evlilik öncesi tarama programı oluşturulmuş olup orak hücreli anemi ve talasemi gibi hemoglobinopatiler taranmaktadır (3). Türkiye'de ise otozomal resesif hastalıklardan biri olan spinal müsküler distrofi için Aralık 2022'den beri Sağlık Bakanlığı tarafından evlilik öncesi tarama programı başlatılmıştır.
Sekonder korunma ise hastalıkları en erken zamanda belirlemek için yapılan uygulamalardır. Yenidoğan taramaları sekonder korunmaya yöneliktir (21,22). Ülkemizde de yenidoğan tarama programı bünyesinde Fenilketonüri, Kistik fibrozis, konjenital adrenal hiperplazi, biyotidinaz eksikliği gibi otozomal resesif geçişli hastalıkların taraması yapılmaktadır. Japonya'da IgA nefritinin çok yaygın olması nedeniyle tam idrar tahlili ile hematüri ve proteinuri taraması yapılmaktadır (23). Ülkemizde spesifik bir renal hastalık için tarama planı mevcut değildir. Ancak akraba evliliğinin daha yoğun olduğu Doğu-Güneydoğu Anadolu bölgelerinde tam idrar tahlili ile tübülopatiler ve glomerüler patolojiler açısından tarama programı planlanması önerilerimiz arasındadır.
Ülkemizde son yıllarda genetik çalışmaların yaygınlaştığı ve daha kolay ulaşılır hale geldiği görülmektedir. Buna rağmen hastalıkları önlemede etkin genetik danışmanlık hizmeti sağlanamadığı söyleyebiliriz. İndeks bir vaka tespit edildiğinde çekirdek aile içerisinde genetik testler tekrarlanmakta ancak bu ailelere etkin aile planlaması sağlanamadığı görülmektedir. Bu konuda sadece genetik uzmanı değerlendirmesinin yeterli olmadığı bakanlıkların bu ailelere hem aile planlaması hem de hastalığın etkilerini, yaygınlığını, önlemleri sık aile ziyaretleri ile hatırlatmaları gerekmektedir. Bu bilgilendirmeler ve taramaların akrabalar içinde de genişletilerek ele alınmasının önemli olduğunu düşünmekteyiz. Renal hastalıkların genetiğini araştıran çalışmalar da son zamanlarda oldukça ilerlemiştir. Hastalığa yol açan genetik nedenin tanımlanması sayesinde yakın gelecekte kişiye özgü tedavi seçeneklerinin artacağı öngörülmektedir. Örneğin otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında tolvaptan tedavisinin etkinliği ya da PLCE mutasyonunda siklosporin yanıtının iyi olması gibi (24-25). Ayrıca böbrek nakli sonrası hastalık rekürrensi açısından ve nefrotik sendromda immunsupresif yanıtını ön görebilmek için genetik hastalığı tanımak önemlidir. Bu nedenle özellikle akraba evliliğinin yoğun olduğu bölgelerde hastalıkların daha erken tespit edilmesi için kardeş taramalarının mutlaka yapılması

Sonuç olarak, akraba evliliği doğumsal anomalileri ve otozomal resesif hastalık riskini arttırdığı bilinmektedir. Ülkemizde de akraba evliliğinin yüksek oranlarda olması nedeniyle otozomal resesif geçişli hastalıklar sık görülmektedir. Gerekli aile planlamalarının ve genetik danışmanlıkların yetersiz olması nedeniyle ne yazık ki aynı hastalık kardeşler arasında da görülmektedir. Bu sorunun ailelerin üzerindeki maddi ve manevi yükü ise küçümsenmeyecek boyuttadır. Genetik hastalıklarla ilgili en sağlıklı bilginin verilmesi ve toplumun bilinçlendirilmesi ve hastalıklardan korunma için primer ve sekonder koruma yöntemleri uygulanması önemlidir.

Kaynaklar:

1. ACOG Commitee Opinion (2017). Carrier screening for genetic conditions. American College of Obstetriciansand Gynecologist: Washington, DC, Report 691.
2. Brown T.A. (2013). Gene cloning & DNA analysis. Blackwell Publishing: London, pp.3
3. Al Eissa MM, Almsned F, Alkharji RR, Aldossary YM, AlQurashi R, Hawsa EA, AlDosari SM, Alqahtani AS, Alotibi RS, Farzan R, Alduaiji R, Sulimani SM, Alomary SA, Assiri AM. The perception of genetic diseases and premarital screening tests in the central region of Saudi Arabia. BMC Public Health. 2024 Jun 10;24(1):1556. doi: 10.1186/s12889-024-19029-0. PMID: 38858722; PMCID: PMC11165879.
4. Ben Halim N, Hsouna S, Lasram K, Rejeb I, Walha A, Talmoudi F, Messai H, Sabrine Ben Brick A, Ouragini H, Cherif W, Nagara M, Ben Rhouma F, Chouchene I, Ouechtati F, Bouyacoub Y, Ben Rekaya M, Messaoud O, Ben Ammar S, El Matri L, Tebib N, Ben Dridi MF, Mokni M, Amouri A, Kefi R, Abdelhak S. Differential impact of consanguineous marriages on autosomal recessive diseases in Tunisia. Am J Hum Biol. 2016 Mar-Apr;28(2):171-80. doi: 10.1002/ajhb.22764. Epub 2015 Jul 16. PMID: 26179682.
5. Kelmemi W, Chelly I, Kharrat M, Chaabouni-Bouhamed H. CONSANGUINITY AND HOMOZYGOSITY AMONG TUNISIAN PATIENTS WITH AN AUTOSOMAL RECESSIVE DISORDER. J Biosoc Sci. 2015 Nov;47(6):718-26. doi: 10.1017/S002193201400056X. Epub 2015 Jan 29. PMID: 25630711

6. Bener A. Mohammad RR. Global distribution of consanguinity and their impact on complex diseases: Genetic disorders from an endogamous population. Egypt J Med Hum Genet 2017; 18(4). 315-320.
7. Bittles AH. Hussain R. An analysis of consanguineous marriages in the Muslim population of India at regional and state levels. Ann Hum Biol 2000; 27(2). 163-171.
8. Saadat M. Ansari-Lari M. Farhud DD. Consanguineous marriage in Iran. Ann Hum Biol 2004; 31(2). 263-269.
9. Hussain R. Bittles AH. The prevalence and demographic characteristics of consanguineous marriages in Pakistan. J Biosoc Sci 1998; 30(2). 261-275.
10. Koç, İ. (2022). Türkiye'de akraba evliliklerinin yaygınlığının değişimi ve dirençli grupların belirlenmesi: 2018 Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması'ndan evlilik kuşaklarına göre analizler. Turkish Journal of Public Health, 20(3), 423-438. https://doi.org/10.20518/tjph.1114922
11. Tunçbilek E. Ulusoy M. Consanguinity in Turkey. Turkish Journal of Population Studies 1998; 11(1). 35-46.
12. Basaran N. Saylı BS. Basaran A. Solak M. Artan S. Stevenson JD. Consanguineous marriages in the Turkish population. Clin Genet 1998; 4. 339-341.
13. Baykara-Krumme H. Consanguineous marriage in Turkish families in Turkey and in Western Europe. Int Migr Rev 2016; 50(3). 568-598.
14. Kaplan S, Pinar G, Kaplan B, Aslantekin F, Karabulut E, Ayar B, Dilmen U. THE PREVALENCE OF CONSANGUINEOUS MARRIAGES AND AFFECTING FACTORS IN TURKEY: A NATIONAL SURVEY. J Biosoc Sci. 2016 Sep;48(5):616-30. doi: 10.1017/S0021932016000055. Epub 2016 Feb 19. PMID: 26892044.
15. Hamamy H, Antonarakis SE, Cavalli-Sforza LL, et al. Consanguineous marriages, pearls and perils: Geneva International Consanguinity Workshop Report. Genet Med 2011;13(9):841–7.
16. Bittles AH, Black ML. Consanguinity, human evolution, and complex diseases. Proc Natl Acad Sci USA 2010;107(Suppl. 1):1779–86.
17. Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması (TNSA) 2018 raporu, erişim adresi: https://fs.hacettepe.edu.tr/hips/dosyalar/Araştırmalar%20%20raporlar/2018%20TNSA/TNSA2018_ana_Rapor_compressed.pdf, Erişim tarihi: 6.4.2025
18. Work DF, Schwartz GJ. Estimating and measuring glomerular filtration rate in children. Curr Opin Nephrol Hypertens. 2008 May;17(3):320-5. doi: 10.1097/MNH.0b013e3282fb77f2. PMID: 18408486.
19. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. Erişim adresi: https://kdigo.org/wp-content/uploads/2024/03/KDIGO-2024-CKD-Guideline.pdf, Erişim tarihi: 07.04.2025
20. F. AŞKAN And Ş. ÇETİNKAYA, "Akraba Evliliği ve Genetik Danışmanlıkta Çocuk Hemşiresinin Rolü," In *Academic Studies on Natural and Health Sciences*, Ankara: Gece Akademi, 2019, pp.499-512.
21. Karakaya T, Sılan F, Özdemir Ö.Tedaviyi etkileyen tarama testleri. Güncel Genetik Tabanlı Tarama Testleri. Türkiye Klinikleri; 2020, p.16-24.
22. Europe WHO (2020). Screening programmes: a short guide. Increase effectiveness, maximize benefits and minimize harm. Copenhagen: WHO Regional Office for Europe.
23. Imai, Enyu; Yamagata, Kunihiro; Iseki, Kunitoshi; Iso, Hiroyasu; Horio, Masaru; Mkino, Hirofumi; Hishida, Akira; Matsuo, Seiichi. Kidney Disease Screening Program in Japan: History, Outcome, and Perspectives. Clinical Journal of the American Society of Nephrology 2(6):p 1360-1366, November 2007. | DOI: 10.2215/CJN.00980207
24. Blair, H.A. Tolvaptan: A Review in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Drugs*79, 303–313 (2019). https://doi.org/10.1007/s40265-019-1056-1
25. Eichinger, A., Ponsel, S., Bergmann, C. *et al.* Cyclosporine A responsive congenital nephrotic syndrome with single heterozygous variants in *NPHS1*, *NPHS2*, and *PLCE1*. *Pediatr Nephrol* 33, 1269–1272 (2018). https://doi.org/10.1007/s00467-018-3961-z
26. Modell B, Darr A. Science and society: genetic counselling and customary consanguineous marriage. Nat Rev Genet. 2002 Mar;3(3):225-9. doi: 10.1038/nrg754. PMID: 11972160.
27. Tunçbilek E. Clinical outcomes of consanguineous marriages in Turkey. Turk J Pediatr. 2001 Oct-Dec;43(4):277-9. PMID: 11765154.
28. Bittles A. Consanguinity and its relevance to clinical genetics. Clin Genet. 2001 Aug;60(2):89-98. doi: 10.1034/j.1399-0004.2001.600201.x. PMID: 11553039.
29. Akrami SM. Genetics of consanguineous marriage: Impact and importance of counseling. J Pediatr Genet. 2012 Dec;1(4):217-20. doi: 10.3233/PGE-12034. PMID: 27625826; PMCID: PMC5020945.

Kompansatuar Hipertrofi Gelişen ve Gelişmeyen Renal Agenezi Olgularının Demografik ve Laboratuar Verileri Bakımından Karşılaştırılması

Mehmet Baha Aytaç, Şule Ayas Ergül, Neslihan Dinçer Malkoç

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Soliter böbrek; renal agenezi veya multikistik displastik böbrek gibi doğumsal üriner sistem anomalilerinin yanı sıra, travma veya malignite nedeniyle tek taraflı nefrektomi uygulanmış olguları tanımlar. Unilateral renal agenezi (URA); böbrek ve idrar yollarının en sık görülen konjenital anomalilerinden biridir. Karında ikinci böbreğin veya herhangi bir ektopik yerleşiminin olmaması olarak tanımlanır. 2000 canlı doğumda 1 sıklıkta görülür. Bu hastalarda glomeruler hipertrofi gelişmesi nedeniyle böbrek boyutlarında kompansatuar büyüme görülebilir. Soliter böbrek tanılı hastalar proteinüri, hipertansiyon ve kronik böbrek hastalığı yönünden risk altındadır. Nefron sayısının azalması ve böbrek kütlesinin azalmasının hipertansiyon, proteinüri ve kronik böbrek hastalığının gelişmesine neden olduğu gösterilmiştir. Erişkinlerde kompansatuar böbrek büyümesinin, glomeruler filtrasyon hızı (GFH) ile paralel, idrar protein miktarı ile ters ilişkili olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur. Ancak; aksine, glomerüler ve tübüler hipertrofinin bir sonucu olarak oluşan kompanse edici genişlemenin, glomerüler hiperfiltrasyonun kısır döngüsü nedeniyle kronik böbrek hastalığına yol açabileceği de belirtilmiştir. Bu çalışmada; renal agenezi nedeniyle takip edilmekte olan çocuklarda, kompansatuar böbrek büyümesi olanlar ile olmayanlar arasındaki demografik verileri, kan basıncı değerlerini, böbrek fonksiyonları ve proteinüri miktarlarını karşılaştırmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nefroloji bölümünde, Mart 2009 ve Haziran 2023 tarihleri arasında, URA nedeniyle takip edilmekte olan hastaların kayıtları geriye dönük olarak incelendi. URA; abdominal ve pelvik ultrasonografide tek böbreğin görülememesi olarak tanımlandı. İlk başvuru anındaki yaş, cinsiyet, ağırlık, boy, vücut kitle indeksi(VKİ), sistolik ve diastolik kan basıncı ölçümleri ile standart deviasyon skorları (SDS), üriner sistem ultrasonografisindeki böbrek boyutu ve SDS değerleri, serum kreatinin ve albumin düzeyleriyle birlikte spot idrarda albumin miktarları(mg/g kreatinin) kayıt altına alındı. Serum üre, kreatinin, albumin düzeyleri ve sabah ilk idrar örneği kullanılarak yapılan tam idrar analizi ile idrar albumin ölçümleri, doğum sonrası yapılmış ilk üriner sistem ultrasonografisi ile eş zamanlı olarak değerlendirildi. Albuminüri 30 mg/gram ve üzeri sonuç olarak tanımlandı. GFH; modifiye Schwartz formülü kullanılarak hesaplandı ve K/DOQI rehberlerinin önerilerine göre değerlendirildi. Böbrek longitudinal uzunluğunun, yaşına göre 95.persantil üzerinde olması kompansatuar büyüme olarak tanımlandı. Kan basıncı ölçümleri her hasta için uygun boyutta bir manşon kullanılarak, 5 dakikalık dinlenmeden sonra otomatik osilometrik bir cihazla gerçekleştirildi. Üç ardışık ölçümün ortalaması sistolik ve diastolik kan basıncı olarak tanımlandı. Sistolik veya diastolik kan basıncı indeksi, ölçülen kan basıncı değerinin hastanın yaş ve boyuna uygun olarak bakılan 95.persantil değerine bölünmesiyle elde edildi. 1 ve üzeri indeks hipertansiyon olarak kabul edildi. Multikistik displastik böbrek, sekonder sebeplere bağlı gelişen renal atrofi, hipoplazik böbrek ve tek taraflı nefrektomi olan hastalar çalışmaya alınmadı.

Bulgular: Çalışmaya toplamda 56 hasta (39 erkek, 17 kız) dahil edildi. 21 hastada (%66.7'si erkek) kompansasyon görülmezken, 35 çocukta (%71.4 'ü erkek) kompansatuar hipertrofi geliştiği saptandı.36 hastada (%64.3) agenezi sol taraftaydı. Kompansatuar hipertrofi gelişen ve gelişmeyenler arasında ortalama güncel yaş açısından anlamlı fark yoktu (7.83±4.62 yıl vs 10.00±4.84 yıl, p=0.105). İki grup arasında ilk postnatal üriner sistem ultrasonografi yapılma zamanında da anlamlı bir fark saptanmadı [ortanca 0,75 yıl (0,20 – 4,83) vs 3,83 yıl (0,33 – 6,83); p=0,17]. Ağırlık SDS, boy SDS, VKİ SDS değerleri kompanse grupta diğerine göre istatistiksel olarak yüksek saptandı. Ortanca ağırlık SDS (-0,65 (-1,49 - -0,20) vs 0,00 (-0,89 - 1,18); p<0,05) ve ortanca VKİ (14,86 (13,92 - 16,86) vs 16,69 (14,88 - 18,75); p<0,05), ortalama boy SDS (-1,10 ± 1,17 vs -0,24 ± 1,18; p<0,05) ve VKİ SDS (-0,45 ± 1,02 vs 0,31 ± 1,23; p<0,05) kompanse olmayan böbreklere sahip hastalarda daha düşük bulundu. Elli altı çocuğun 26'sında (%46,4) soliter fonksiyone böbrek tanısı 2 yaşından önce tespit edildi. Hipertrofisi olan 35 hastanın 15'i (%42,8) yaşamın ilk iki yılı içinde teşhis edilirken, aşırı büyümesi olmayan 21 hastanın 11'i (%52,4) 2 yaşından önce tanı aldı. Kompanse edici hipertrofi geliştirmeyen 21 hastanın 14'ü (%66,7) erkekti; kompanse edilmiş grupta ise 35 hastanın 25'i (%71,4) erkek olarak belirlendi. Sistolik kan basıncı ve indeksi, diastolik kan basıncı ve indeksi iki grup arasında benzerlik gösteriyordu. Kompansatuar böbrek büyümesi olan 35 hastanın 17'sinde (%48,5) ilk tanı anında hipertansiyon mevcuttu. Ancak; kompansatuar büyümeye sahip olmayan URA tanılı 21 hastanın 14'ünün (%66,6) başlangıçta hipertansif olduğu gösterildi.

GFH, kompansasyona uğramış grupta diğer gruba göre anlamlı derecede yüksek saptanırken (97.37±31.59 ml/dk/1.73m^2 vs 78.21±34.43 ml/dk/1.73m^2, p<0.05), spot idrarda mikroalbumin /kreatinin oranları arasında iki grup arasında belirgin fark gözlenmedi(14.99 mg/g (10.65-25.60) vs 17 mg/g (8.19-36.24), p=0.630). GFH, tüm çalışma kohortundaki 56 hastanın 21'inde (%37,5) başvuru anında azalmıştı. Bu azalma kompanse olmuş gruptaki 35 hastanın 11'inde (%31,5) ve normal büyüklükte böbreğe sahip 21 çocuğun 10'unda (%47,6) mevcuttu. Kompansatuar hipertrofisi olmayan 21 hasta arasında, albüminüri 6 hastada (%28,6) görülürken, kompansatuar büyümesi olan 35 hastanın 6'sında (%17,1) mevcuttu. Toplamdaki 56 hastanın 4'ünde (%7,1) ultrasonografide hafif ila orta derecede pelvikaliksiyel dilatasyon gözlendi. Tüm çalışma grubundaki 26 çocuğa (%37,5) Tc^{99m}-Dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafisi çekildi. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu olmaması ve nükleer taramalarda herhangi bir kortikal defekt görülmemesi nedeniyle işeme sistoüretrografisi (VCUG) rutin olarak planlanmadı.

Sonuç: Soliter böbrekli erişkin hastaların, uzun dönemde GFH düşüklüğü ve kronik böbrek hastalığı açısından risk altında olduğu daha önce yapılan çalışmalarda bildirilmiştir. Renal agenezi tanısıyla takip edilen ve özellikle böbrek boyutlarında kompansatuar artış saptanmayan çocukların da, GFH'nda meydana gelebilecek azalma riski ve buna bağlı oluşabilecek proteinüri, hipertansiyon ve kronik böbrek hastalığı gibi komplikasyonlar nedeniyle uzun süre düzenli olarak izlenmeleri gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Soliter böbrek, Renal agenezi, Kompansatuar hipertrofi, Kronik böbrek hastalığı

Kaynaklar

1)Westland R, Schreuder MF, Ket JC, van Wijk JA (2013) Unilateral renal agenesis: a systematic review on associated anomalies and renal injury. Nephrol Dial Transplant 28:1844–1855.

2)Dogan CS, Torun Bayram M (2013) Renal outcome of children with unilateral renal agenesis. Turk J Pediatr 55:612–615.

3)Westland R, Kurvers RA, van Wijk JA, Schreuder MF (2013) Risk factors for renal injury in children with a solitary functioning kidney. Pediatrics 131:e478–e485.

4) Hamill PV, Drizd TA, Johnson CL, Reed RB, Roche AF (1977) NCHS growth curves for children birth–18 years. United States Vital Health Stat; 11:1–74.

5)Schwartz GJ, Muñoz A, Schneider MF, Mak RH, Kaskel F, Warady BA, Furth SL (2009) New equations to estimate GFR in children with CKD. J Am Soc Nephrol 20:629–637.

6)Hogg RJ, Furth S, Lemley KV, Portman R, Schwartz GJ, Coresh J, Balk E, Lau J, Levin A, Kausz AT, Eknoyan G, Levey AS (2003) National Kidney Foundation's Kidney Disease Outcomes Quality Initiative clinical practice guidelines for chronic kidney disease in children and adolescents: evaluation, classifcation and stratifcation. Pediatrics 111:1416–1421.

7)Akhavan A, Brajtbord JS, McLeod DJ, Kabarriti AE, Rosenberg HK, Stock JA (2011) Simple, age-based formula for predicting renal length in children. Urology 78 : 405-410.

8)Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al (2017) 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 140(3)e20171904.

Çocukluk Çağı Hipertansiyonunda Sohbet Robotların Karşılaştırmalı Değerlendirmesi

Esra Ensari[1], Esra Nagehan Akyol Önder[2], Pelin Ertan[3]
[1]Antalya Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Antalya
[2]Aksaray Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Aksaray
[3]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Ana Bilim Dalı, Manisa

Özet

Amaç: Çocukluk çağı hipertansiyonu, obezitenin artan prevalansıyla ilişkili olarak giderek artan bir sağlık sorunudur. Erken teşhis ve tedavi, ateroskleroz ve kardiyovasküler hastalıklar gibi uzun vadeli komplikasyonların önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Hipertansiyonun birinci basamak tedavisi yaşam tarzı değişikliklerini içerdiğinden, tedavi başarısı son derece hasta eğitimine bağlıdır. Öz-yönetim içeriğinin karmaşıklığı ve klinik ortamlardaki zaman sınırlamaları nedeniyle hasta eğitimi zor bir süreçtir. Doğal dil işleme tabanlı sohbet robotları gibi dijital sağlık araçları, hipertansiyon öz-yönetimi için potansiyel destekleyiciler olarak ortaya çıkmıştır. Bu çalışmada, ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot gibi üç doğal dil işleme sohbet robotunun çocukluk çağı hipertansiyonu ile ilgili sık sorulan sorulara verdiği yanıtların kalitesini değerlendirmeyi ve karşılaştırmayı amaçladık.
Gereç-Yöntem: Cleveland ve Mayo klinik gibi güvenilir tıbbi internet sitelerinden 55 tane hipertansiyon ile ilgili sık sorulan soru alındı. Sorular temel bilgiler, tanı/testler, tedavi/yönetim ve prognoz olmak üzere dört kategoriye ayrıldı. Her soru, üç sohbet robotuna İngilizce olarak bir hafta ara ile iki kez yöneltildi. Yanıtlar, iki deneyimli pediatrik nefrolog tarafından dört seviyeli bir derecelendirme ölçeğiyle bağımsız olarak değerlendirildi: (1) kapsamlı, kesin ve soruyu tam olarak yanıtlayan yanıtlar; eksik/kısmen doğru (2) biraz doğru ancak ayrıntı veya bütünlükten yoksun yanıtlar; doğru ve yanlış/yanıltıcı (3) hem doğru hem de yanlış veya potansiyel olarak yanıltıcı bilgi içeren yanıtlar; ve tamamen yanlış/ilgisiz (4) yanlış, ilgisiz veya soruyu ele almayan yanıtlar. Çelişkili yanıtlarda üçüncü bir uzman görüşü alındı. Yanıtların tutarlılığı ve tekrarlanabilirliği değerlendirilmiş, değerlendiriciler arası güvenilirlik Cohen'in kappa istatistiği ile ölçülmüştür. İstatistiksel analiz Microsoft Excel ile gerçekleştirilmiştir.
Bulgular: ChatGPT-4o, kapsamlı/doğru yanıt oranında (%91) en yüksek performansı göstermiş, Gemini (%65,4) ve Copilot'ı (%54,5) geride bırakmıştır. ChatGPT-4o, alt kategoriler arasında tutarlı bir performans sergilemiş, tedavi/yönetim alanında en yüksek doğruluk oranına (%93,1), tanı/testler alanında ise en düşük doğruluk oranına (%83,3) ulaşmıştır. Gemini ve Copilot, yanıt tutarlılığı ve kalitesi açısından zorluk yaşamış; Copilot, bazı tamamen yanlış/ilgisiz yanıtlar (%3,5) üretirken, Gemini karışık yanıtlar (%7,3) vermiştir. Tekrarlanabilirlik oranları, ChatGPT-4o'nun güvenilirliğini (%91) Gemini (%52,7) ve Copilot (%41,9) ile karşılaştırıldığında daha da vurgulamıştır. Sonuçlar, ChatGPT-4o'nun çocukluk çağı hipertansiyonunda üstün doğruluk ve tutarlılık sergilediğini ve hasta eğitimi için umut verici bir araç olduğunu göstermektedir.
Sonuç: ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot ile karşılaştırıldığında sunduğu hassas ve yüksek doğruluk oranına sahip yanıtlarla çocukluk çağı hipertansiyonu konusunda hasta eğitimini artırmada önemli bir potansiyele sahiptir. Sohbet robotları tarafından üretilen tıbbi bilgilere güvenilirken dikkatli olunmalıdır. Bu bilgilerin belirli aralıklarla kontrol edilmesi, sağlık hizmeti sunucularından katkı alınarak doğruluklarının teyit edilmesi, sohbet robotlarının güvenilirliğini artıracak ve yanlış bilgileri önleyerek tanı ve tedavide gecikmelerin önüne geçilmesine yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, ChatGPT, Copilot, Gemini, Dijital Sağlık

Giriş ve Amaç

Çocukluk çağı hipertansiyonu (HT), sistolik ve/veya diyastolik kan basıncının (KB), en az üç ayrı zamanda, yaş, cinsiyet ve boya göre 95 persentil ve üstünde olmasıdır (1). Çocuklarda HT önemli ve giderek artan bir sağlık sorunudur. Çocuklarda obezite insidansının artmasıyla birlikte, çocukluk çağında özellikle esansiyel HT insidansı artmıştır. Çocuklarda HT insidansı %3,5 olarak tanımlanmıştır, ancak rutin muayene sırasında gözden kaçabileceği için oranların daha yüksek olması muhtemeldir (2). Çocukluk çağında HT'u tanımlamak ve tedavi etmek çok önemlidir çünkü ateroskleroza ve kardiyovasküler hastalığın (KVH) erken gelişimine katkıda bulunabilir (3). Çocuklarda HT'nun artan insidansı göz önüne alındığında, tanı ve tedavide standart yaklaşım için çok sayıda kılavuz oluşturulmuştur (1,4,5). HT'nun birinci basamak tedavisi yaşam tarzı değişikliklerini içerdiğinden, tedavi başarısı son derece hasta uyumuna ve eğitimine bağlıdır (6). İngiltere'de yetişkin hipertansif hastalarda yapılan bir çalışmada, iyi bir yaşam tarzına sahip olanların sistolik KB'nın kötü bir yaşam tarzına sahip olanlara göre önemli ölçüde daha düşük olduğu bulunmuştur (7). Birçok çalışma düzenli egzersiz, kilo kaybı, düşük sodyumlu diyet, sınırlı alkol tüketimi ve yeterli potasyum alımı gibi yaşam tarzı değişikliklerinin KB kontrolünü etkili bir şekilde iyileştirdiğini göstermiştir (8,9).

Yaşam tarzının iyileştirilmesi KB'nın kontrolünde ve komplikasyonların önlenmesinde etkilidir. Bununla birlikte, HT öz yönetiminin içeriği oldukça zengin ve ayrıntıları karmaşıktır; sistematik bir müdahale çerçevesi henüz oluşturulmamıştır. Hasta yoğunluğunun yüksek olduğu polikliniklerde bu bilgiler hastalara detaylı olarak anlatılamayabilir. HT yönetimini desteklemek için mobil sağlık uygulamaları, dijital ilaç kutuları ve son zamanlarda sohbet robotları gibi bir dizi dijital sağlık aracı bulunmaktadır. Sohbet robotları, insan konuşma özelliklerini taklit eden diyalog sistemleridir ve sağlık alanlarında giderek daha fazla benimsenmektedir. Hastalar doktorlarına her zaman ulaşamadıkları için doğal dil işleme robotlarına hastalıkları, ilaçlarını nasıl kullanmaları gerektiği ya da hangi durumlarda hastaneye başvurmaları gerektiği hakkında sorular sorabilmektedir. Bilgiye hazır erişim sağlık okuryazarlığını artırabilirken, aynı zamanda bilginin kötüye kullanılması ve yanlış bilginin yayılması riskini de ortaya çıkarmıştır. Bu nedenle, birçok çalışma bu doğal dil işleme robotlarının kalitesini değerlendirmeyi amaçlamıştır (10-12). Çalışmamızda, ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot dahil olmak üzere çeşitli sohbet robotlarının, hastalar ve ebeveynleri tarafından HT ile ilgili sıkça sorulan soruları (SSS) yanıtlama kalitesini karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem

Çalışmamızda, Cleveland Clinic, Mayo Clinic ve National Health Service (NHS) UK web sitelerinde hastalar tarafından sorulan SSS'lardan çocukluk çağı HT'u ile ilgili 55 soru belirlenmiştir. Belirlenen sorular seçilen üç doğal dil işleme robotlarına sorulmuştur: ChatGPT-4o (GPT-4, OpenAI, San Francisco, California, Amerika Birleşik Devletleri), Copilot (Bing Chat, Microsoft, Redmond, Washington, Amerika Birleşik Devletleri) ve Gemini (PaLM 2, Google, Mountain View, California, Amerika Birleşik Devletleri). Sorular dört alt kategoriye ayrılmıştır: temel bilgiler, tanı/testler, tedavi ve prognoz. Her bir soru yeni sohbet sekmesinde sorulmuştur. Sorular, yanıtların önyargısız olması için farklı günlerde ve cihazlarda iki kez soruldu. Yanıtlar, 2017 Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) (1) ve 2016 Avrupa Hipertansiyon Derneği (ESH) (5) kılavuzları kullanılarak iki pediatrik nefrolog tarafından değerlendirildi ve fikir ayrılıkları bir üçüncü nefrolog tarafından giderildi.

Sorular İngilizce olarak sorulmuştur. Doğal dil işleme robotlarının yanıtlarının güvenilirliği, Güvenilirlik ve Doğruluk Değerlendirme Ölçeği ile ölçüldü (16). Yanıtları kapsamlı/doğru (1) kapsamlı, kesin ve soruyu tam olarak yanıtlayan yanıtlar; eksik/kısmen doğru (2) biraz doğru olan ancak ayrıntı veya bütünlükten yoksun yanıtlar; doğru ve yanlış/yanıltıcı (3) hem doğru hem de yanlış veya potansiyel olarak yanıltıcı bilgiler içeren yanıtlar; ve tamamen yanlış/ilgisiz (4) yanlış, ilgisiz veya soruyu ele almayan yanıtlar olarak listeledik. Yanıtlar tutarlılık ve tekrarlanabilirliklerine göre iki gruba ayrılmıştır. Yanıtlar farklı kategorilere giriyorsa, soru tekrarlanamaz olarak kabul edildi ve bu da yanıt doğruluğundaki değişkenliği yansıtıyordu.

Çalışmanın istatistiksel analizi Microsoft Excel (sürüm 16.68; Microsoft Corporation, Redmond, Washington, Amerika Birleşik Devletleri) kullanılarak gerçekleştirilmiştir. Tanımlayıcı analiz oranları sayı ve yüzde olarak gösterilmiştir. Değerlendiriciler arası değişkenlik Cohen kappa istatistikleri kullanılarak değerlendirilmiştir.

Bulgular

ChatGPT-4o, değerlendirilen soruların %91'ine kapsamlı ve doğru yanıtlar vererek doğal dil işleme robotlarının arasında en yüksek doğruluk oranına ulaşmıştır. ChatGPT-4o'nun yanıtlarının %91'i (n=50) kapsamlı/doğru, %9'u (n=5) eksik veya kısmen doğru olarak değerlendirilmiştir. Tamamen yanlış, ilgisiz ya da doğru ile yanlış/yanıltıcı ifadelerin bir arada bulunduğu herhangi bir yanıta rastlanmamıştır. Kategorilere göre incelendiğinde, ChatGPT-4o temel bilgiye ilişkin soruların %91'ine, tanı ve testlere ilişkin soruların %83,3'üne, yönetim ve tedaviye ilişkin soruların %93,1'ine ve prognozla ilgili soruların %88,8'ine kapsamlı ve doğru yanıtlar vermiştir (Tablo 1).

Gemini, soruların %65,4'üne (n=36) kapsamlı/doğru, %27,3'üne (n=15) eksik/kısmen doğru, %7,3'üne (n=4) ise doğru ve yanlış bilgilerin bir arada yer aldığı yanıtlar üretmiştir. Tamamen yanlış ya da ilgisiz yanıtlara rastlanmamıştır. Alt kategori analizine göre Gemini; temel bilgide %54,5, tanı/testlerde %66,6, yönetim/tedavide %65,5 ve prognozla ilgili sorularda %77,8 oranında kapsamlı/doğru yanıtlar vermiştir (Tablo 2).

Copilot ise soruların %54,5'ine (n=30) kapsamlı/doğru, %31'ine (n=17) eksik/kısmen doğru, %11'ine (n=6) doğru ve yanlış bilgilerin karıştığı şekilde yanıt vermiştir. Ayrıca %3,5'lik (n=2) bir oranla tamamen yanlış veya ilgisiz yanıtlar da tespit edilmiştir. Copilot'un temel bilgilere ilişkin soruların %45,4'üne, tanı/testlerin %50'sine, yönetim/tedavinin %58,6'sına ve prognozun %55,6'sına kapsamlı/doğru yanıt verdiği görülmüştür (Tablo 3).

Genel olarak, sohbet robotlarının tutarlı ve tekrarlanabilir yanıtlar verdiği belirlenmiştir. Toplam puanlar karşılaştırıldığında, ChatGPT-4o %91, Gemini %52,7 ve Copilot %41,9 başarı oranına ulaşmıştır (Tablo 4).

Tartışma

Doğal dil işleme robotları makalelerden, kitaplardan ve diğer internet tabanlı kaynaklardan türetilen yapay zeka sistemleridir. Bu sohbet robotları, verilen talimatlara uygun olarak tutarlı ve doğru metinler üretmeyi amaçlar; ancak bazen bağlamın anlaşılmaması nedeniyle uygun olmayan yanıtlar üretebilirler. Bu dil modellerinin performansını belirlemek çok önemlidir çünkü yanlış veya eksik bilgiler hastaların yanlış yönlendirilmesine veya zarar görmesine neden olabilir. Bu çalışma, ChatGPT, Gemini ve Copilot'un çocukluk çağı HT'nu hakkındaki SSS'leri yanıtlamadaki kapsamlı bir değerlendirmesini sunmaktadır.

Sohbet robotlarının doğruluğu çocuklarda birçok alanda araştırılmıştır. Naz ve arkadaşları, ChatGPT (13), Gemini ve Copilot tarafından çocuklarda kronik böbrek hastalığı (KBH) ile ilgili SSS'lere verilen yanıtları kapsamlı bir şekilde değerlendirmiştir. Sohbet robotlarının KBH ile ilgili sorulara doğru yanıtlar verme potansiyeline sahip olduğunu göstermişlerdir. Önder ve arkadaşları ChatGPT-4o'nın pediatrik vezikoüreteral reflüdeki (VUR) performansını değerlendirmiş ve ChatGPT-4o'nın VUR hakkında yüksek kaliteli, erişilebilir bilgi sağladığını göstermiştir (12). Qarajeh ve arkadaşları, KBH olan hastalar için diyet takviyelerindeki potasyum ve fosfor içeriğini belirlemede ChatGPT, Bard AI ve Bing chat'te yüksek doğruluk oranları bulmuşlardır (14).

ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot'a kıyasla çocukluk çağı HT ile ilgili çoğu soruyu doğru ve güvenilir bir şekilde yanıtlamıştır. Naz ve arkadaşları, üç sohbet robotu arasında Gemini'nin KBH ile ilgili sorulara doğru yanıt verme konusunda en yetkin olduğunu, onu ChatGPT ve Copilot'un izlediğini göstermiştir (13). Başka bir çalışmada, intraoküler tümörleri çalışmasında Bard, ChatGPT 3.5 ve Bing'den daha yüksek bir doğruluk oranı göstermiştir (15). Pay ve arkadaşları koroner arter hastalığında ChatGPT'nin Bing ve Gemini'ye kıyasla daha yüksek doğruluk oranına sahip olduğunu göstermiştir (16). Sonuçlardaki bu farklılıklar sohbet robotlarının algoritmalarının karmaşıklığı ve etkinliği ile farklı veriler üzerinde eğitilmiş olmalarından kaynaklanıyor olabilir.

ChatGPT-4o, Gemini (%65,4) ve Copilot'u (%54,5) geride bırakarak soruların %91'ine eksiksiz ve doğru yanıtlar vererek en iyi doğruluğu elde etmiştir. Bu dikkate değer çeşitlilik, ChatGPT-4o'nun diğer sohbet robotlarına kıyasla güvenilir tıbbi bilgi sağlama konusunda üstün bir kapasiteye sahip olduğunu göstermektedir. ChatGPT-4o, %93,1 ile yönetim/tedavi alanında en yüksek ve %83,3 ile teşhis/test alanında en düşük performansı göstererek alt kategoriler arasında tutarlı bir doğruluk sergilemiştir. Buna karşılık, hem Gemini hem de Copilot, kategoriler arasında tutarlı bir performans düzeyini sürdürmekte zorluklar sergilemiş, Copilot'un yanıtlarının bir kısmı tamamen hatalı veya alakasız bilgiler içermiştir (%3,5).

Gemini'den gelen doğru ve kısmen doğru yanıtların kombinasyonu makul bir güvenilirliğe işaret etmektedir; bununla birlikte, yanlış bilgilerin varlığı (%7,3), özellikle ciddi sağlık sorunları için endişeleri artırmaktadır. Copilot'un etkinliği, yanıtların %45,5'ini oluşturan eksik, yanıltıcı ve tamamen hatalı yanıtların bir karışımı nedeniyle daha da zayıflamıştır. Bu durum, hasta eğitimi için yapay zeka odaklı çözümler kullanılırken titiz bir inceleme ve kalite güvencesinin gerekliliğinin altını çizmektedir.

Tekrarlanabilirlik, özellikle sağlık sorunları için sohbet robotlarının yanıtlarının tutarlılığını garanti etmek için çok önemlidir. ChatGPT-4o, %91 tekrarlanabilirlik oranıyla diğer sohbet robotlarını geride bıraktı. Bu yüksek tutarlılık seviyesi, birden fazla etkileşim boyunca istikrarlı yanıtlar sağlama kapasitesini vurgulamaktadır. Buna karşılık, Gemini ve Copilot sırasıyla %52,7 ve %41,9 tekrarlanabilirlik oranlarına ulaşarak tutarlı hasta eğitimi için güvenilirlikleri konusunda endişelere yol açmıştır.

Doğal dil işleme robotlarının tıbbi uygulamalarda kullanımındaki artış, uygun ve tekrarlanabilir sistemler geliştirme ihtiyacını ortaya koymaktadır. ChatGPT-4o'nun yüksek etkinliği, bu teknolojinin çocukluk çağı HT'nu ile ilgili sorulara yanıt vermede oldukça yararlı bir araç olduğunu göstermektedir. Olağanüstü doğruluğu ve tutarlılığı, iyi bir HT yönetiminin temel unsurlarından biri olan hasta eğitimi için son derece yararlı olmasını sağlamaktadır. Gemini ve Copilot'ta kaydedilen fark, hastaların yetkin tıbbi müdahalede uzun gecikmeler yaşamasına veya sorunlarının yanlış yönetilmesine neden olabilecek yanıltıcı bilgi veya orantısız tavsiyelerin ciddi tehdidine işaret etmektedir.

Çalışma, çocukluk çağı HT'nun kontrolünde yaşam tarzı değişikliklerinin önemini pekiştirmekte ve ayrıca ailelere diyet, egzersiz ve reçetelere uymayı öğretmek için sohbet robotlarının kullanılması olasılığını gündeme getirmektedir. Hastalar, tedavilerinde yapay zeka tabanlı yönlendirmeler aradıklarında çok dikkatli olmalı ve sağlık hizmeti kullanımı olarak sohbet robotlarının sınırlı kapasitesinin farkında olmalıdır.

Bu çalışmanın sınırlamaları aşağıda ayrıntılı olarak belirtildiği gibi özetlenebilir. İlk olarak, ChatGPT soruları yanıtlarken kullandığı metodolojiler hakkında ayrıntılı bilgi vermemektedir. Aslında, ChatGPT'de çıktı sonuçları için atıf bilgileri atlanmıştır. ChatGPT'nin algoritması karmaşık ve etkileşimlidir, büyük ölçüde insan geri bildirimine dayanmaktadır ve gelecekteki algoritmaların daha geniş bilgi tabanlarına sahip olması beklenmektedir. İkinci olarak, bu çalışma yalnızca İngilizce soru ve cevapların analizini gerçekleştirmiştir, bu da sonuçlarımızın diğer diller için geçerli olma kapsamını kısıtlamaktadır. Üçüncü olarak, modelin öznel değerlendirmesi, diğer iki uzman tarafından değerlendirildiğinde zaten önyargılıdır. Son olarak, çalışmadaki puanlayıcılar aynı üniversiteye gittikleri için benzer mesleki geçmişlere sahip olabilirler.

Sonuç olarak, bulgular her üç sohbet robotunun da çocukluk çağı HT'nu ile ilgili soruları gerekli doğrulukta yanıtlayabildiğini göstermektedir. Klinik uygulama kılavuzlarının dahil edilmesi ve HT gibi hassas tıbbi konularla ilgilenme becerilerinin artırılması, hastaların ve ebeveynlerin doğru bilgi almalarını sağlamada son derece faydalı olacaktır.

Etik onayı: Bu makale, yazarlardan herhangi biri tarafından insan katılımcılar veya hayvanlarla yapılan herhangi bir çalışma içermemektedir. Sohbet robotlarından toplanan tüm yanıtlar kamuya açık olduğu için kurumsal inceleme kurulu onayı alınamamıştır. Çalışma Helsinki Deklarasyonu standartlarına uygun olarak yürütülmüştür.

Kaynaklar

1. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. 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; 140(3). DOI: 10.1542/peds.2017-1904
2. Hardy ST, Sakhuja S, Jaeger BC, et al. Trends in Blood Pressure and Hypertension Among US Children and Adolescents, 1999-2018. JAMA Netw Open 2021;4(4):e213917. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2021.3917
3. Song P, Zhang Y, Yu J, et al. Global Prevalence of Hypertension in Children: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Pediatr 2019;173(12):1154-1163. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2019.3310
4. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004;114(2 Suppl 4th Report):555-76. DOI: 10.1542/peds.114.S2.555
5. Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, et al. 2016 European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents. J Hypertens 2016;34(10):1887-920. DOI: 10.1097/HJH.0000000000001039
6. US Food and Drug Administration. Artificial intelligence and machine learning (AI/ML)-enabled medical devices. AI/ML-Enabled Medical Devices. [Internet]. 2022 [cited 2025 Feb 24] Available at: https://www.fda.gov/medical-devices/software-medical-device-samd/artificial-intelligence-and-machine-learning-software-medical-device.
7. Pazoki R, Dehghan A, Evangelou E, et al. Genetic predisposition to high blood pressure and lifestyle factors: associations with midlife blood pressure levels and Cardiovascular events. Circulation 2018;137(7):653–61 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030898

8. Huang L, Trieu K, Yoshimura S, et al. Effect of dose and duration of reduction in dietary sodium on blood pressure levels: systematic review and meta-analysis of randomised trials. BMJ 2020;368:m315. DOI: https://doi.org/10.1136/bmj.m315
9. Siegel D, Lopez J, Meier J. Antihypertensive medication adherence in the Department of Veterans affairs. Am J Med 2007;120(1):26–32. 10.1016/j.amjmed.2006.06.028
10. Munoz-Zuluaga C, Zhao Z, Wang F, et al. Assessing the Accuracy and Clinical Utility of ChatGPT in Laboratory Medicine. Clin Chem 2023;69(8):939-940. DOI: 10.1093/clinchem/hvad058
11. The Lancet Digital Health. ChatGPT: friend or foe? Lancet Digit Health 2023;5(3):e102. DOI: 10.1016/S2589-7500(23)00023-7
12. Akyol Onder EN, Ensari E, Ertan P. ChatGPT-4o's performance on pediatric Vesicoureteral reflux. Journal of Pediatric Urology 2024;S1477-5131(24)00619-3. DOI: 10.1016/j.jpurol.2024.12.002
13. Naz R, Akacı O, Erdoğan H, et al. Can large language models provide accurate and quality information to parents regarding chronic kidney diseases? J Eval Clin Pract. 2024;30(8):1556-1564. DOI: 10.1111/jep.14084
14. Qarajeh A, Tangpanithandee S, Thongprayoon C, et al. AI-Powered Renal Diet Support: Performance of ChatGPT, Bard AI, and Bing Chat. Clin Pract 2023;13(5):1160-1172. DOI: 10.3390/clinpract13050104
15. Lim ZW, Pushpanathan K, Yew SME, et al. Benchmarking large language models' performances for myopia care: a comparative analysis of ChatGPT-3.5, ChatGPT-4.0, and Google Bard. EBioMedicine 2023;95:104770. DOI: 10.1016/j.ebiom.2023.104770
16. Pay L, Yumurtaş AÇ, Çetin T, et al. Comparative Evaluation of Chatbot Responses on Coronary Artery Disease. Turk Kardiyol Dern Ars 2025;53(1):35-43. DOI: 10.5543/tkda.2024.78131

Tablo 1. ChatGPT-4o'nun Yanıtlarının Konulara Göre Doğruluk Oranı

Kategori	Kapsamlı/Doğru (%)	Eksik/Kısmen Doğru (%)	Doğru/Yanlış bilgiler içeren (%)	Tamamen Yanlış/İlgisiz (%)
Genel Yanıtlar	91% (50)	9% (5)	0%	0%
Temel Bilgiler	91% (10)	9% (1)	0%	0%
Tanı/Testler	83.3% (5)	16.7% (1)	0%	0%
Yönetim/Tedavi	93.1% (27)	6.9% (2)	0%	0%
Prognoz	88.8% (8)	11.1% (1)	0%	0%

Tablo 2. Gemini'nin Yanıtlarının Konulara Göre Doğruluk Oran

Kategori	Kapsamlı/Doğru (%)	Eksik/Kısmen Doğru (%)	Doğru/Yanlış bilgiler içeren (%)	Tamamen Yanlış/İlgisiz (%)
Genel Yanıtlar	65.4% (36)	27.3% (15)	7.3% (4)	0%
Temel Bilgiler	54.5% (6)	36.4% (4)	9.1% (1)	0%
Tanı/Testler	66.6% (4)	16.7% (1)	16.7% (1)	0%
Yönetim/Tedavi	65.5% (19)	31% (9)	3.5% (1)	0%
Prognoz	77.8% (7)	11.1% (1)	11.1% (1)	0%

Tablo 3. Copilot'un Yanıtlarının Konulara Göre Doğruluk Oranı

Kategori	Kapsamlı/Doğru (%)	Eksik/Kısmen Doğru (%)	Doğru/Yanlış bilgiler içeren (%)	Tamamen Hatalı/İlgisiz (%)
Genel Yanıtlar	54.5% (30)	31% (17)	11% (6)	3.5% (2)
Temel Bilgiler	45.4% (5)	36.4% (4)	18.2% (2)	0%
Tanı/Testler	50% (3)	33.3% (2)	16.7% (1)	0%
Yönetim/Tedavi	58.6% (17)	31% (9)	6.9% (2)	3.5% (1)
Prognoz	55.6% (5)	22.2% (2)	11.1% (1)	11.1% (1)

Tablo 4. Çocukluk Çağı Hipertansiyonu ile İlgili Sorulara ChatGPT-4o, Gemini ve Copilot Yanıtlarının Tekrar Edilebilirliği (Soru Alt Gruplarına Göre)

Kategori	ChatGPT-4o (%)	Gemini (%)	Copilot (%)
Temel Bilgiler (n=11)	81.8% (9)	63.6% (7)	45.5% (5)
Tanı/Testler (n=6)	100% (6)	33.3% (2)	50% (3)
Yönetim/Tedavi (n=29)	89.7% (26)	51.7% (15)	41.4% (12)
Prognoz (n=9)	100% (9)	55.5% (5)	33.3% (3)
Toplam (n=55)	91% (50)	52.7% (29)	41.9% (23)