

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ  
ÇOCUK NEFROLOJİ VE ROMATOLOJİ B.D.

ÇOCUK NEFROLOJİ DERNEĞİ  
PATOLOJİ KURSU  
KASIM, 2016

# Olgu-1



- 13 yaşı, kız

- Haziran, 2007 (7 yaşı)

- Şikayet yok

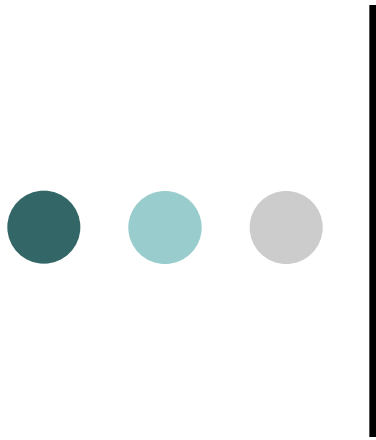
- Tam idrar tetkiki; proteinüri

- 1010/5/prt 3+/eritrosit ve lökosit yok

- Kreatinin: 0,57 mg/dl Albümin: 4,7 g/dl

- Takibe devam etmemiş, tedavi almamış

# Olgu-1

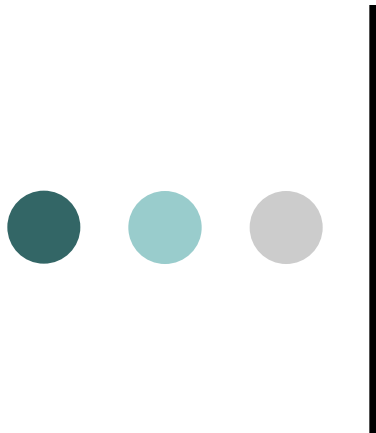
- 
- Şubat 2010;
  - 24 saatlik idrar; 4535 mg/gün  
188 mg/m<sup>2</sup>/sa
  - Böbrek biyopsisi

# Olgu-1 Biyopsi

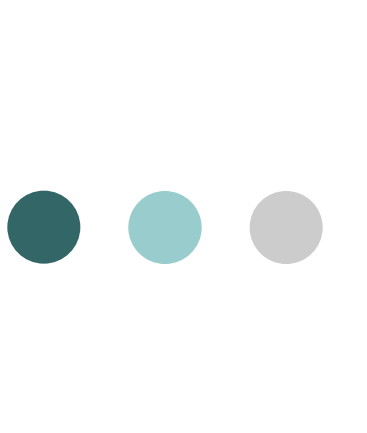


**FOKAL ŞEGMENTAL  
GLOMERÜLOSKLEROZ**

# Olgu-1

- 
- Prednizolon 2 mg/kg/gün
  - Proteinüride artış
  - Siklosporin
  - Mikofenolat mofetil

# Olgu-1

- 
- Takipte kreatinin deęerlerinde artış
  - Şubat/2013 (3. yıl)
    - Kreatinin: 2,25 mg/dl
    - 2840 mg/gün proteinüri
  - Kronik böbrek hastalığı
    - Destek tedavileri
  - Nisan 2013; bölümümüze başvuru
  - Takip ve tedavi devamı

# Olgu-1



## ○ **Özgeçmiş**

- Prenatal: takipli
- Natal: Miad, C/S, 3500 g
- Postnatal: aşılar (+)

## ○ **Soygeçmiş:**

- Anne 38 yaş, SS
  - Baba 47 yaş, SS
  - Akrabalık: amca çocukları
  - 1 kardeş, sağ-sağlıklı
- ## ○ Ailede anneside diyabetik nefropati dede renal agenezi

# Olgu-1



- **Fizik Muayene:**

- VA: 56 kg (75p), Boy: 150 cm (10-25p),
- TA: 110/60 mmHg
- Periorbital ve pretibial ödem yok
- Sistem muayene doğal



# Olgu-1



## ○ Labaratuvar

○ Hb: 10,6 g/dl

○ BK: 6760/mm<sup>3</sup>

○ Plt: 259.000/mm<sup>3</sup>

○ Krea: 2,59 mg/dl

○ Alb: 4,2 g/dl

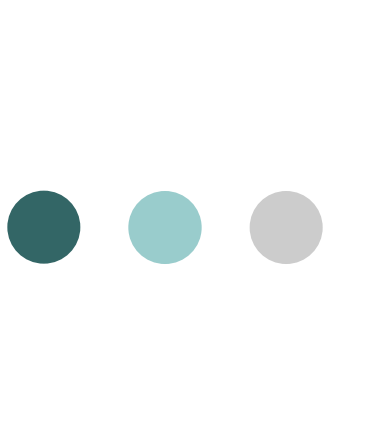
○ Total kolesterol: 318 mg/dl

○ Trigliserid: 257 mg/dl

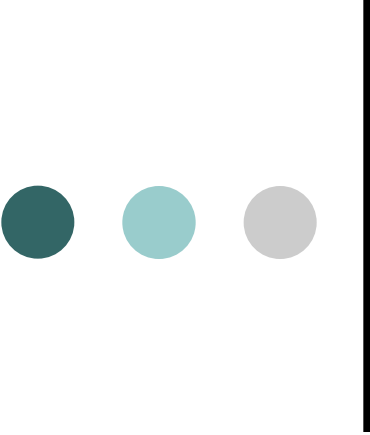
# Olgu-1

- Tam idrar tetkiki: 1016/6,5/protein 250/  
eritrosit ve lökosit yok
- 42 mg/m<sup>2</sup> /sa proteinüri
- C3: 1,46 g/L (0,82-1,8)
- C4: 0,42 g/L (0,14-0,44)

# Olgu-1

- 
- ANA: Negatif
  - Anti-Ds DNA: Negatif
  
  - HBsAg (-), AntiHBs (+)
  - AntiHCV (-), AntiHIV (-)
  
  - P-ANCA: negatif    c-ANCA: negatif
  
  - Antikardiyolipin IgM: 4,9 MPL/ml (0-10)
  - Antikardiyolipin IgG: 2,9 MPL/ml (0-10)

# Olgu-1 Biyopsi

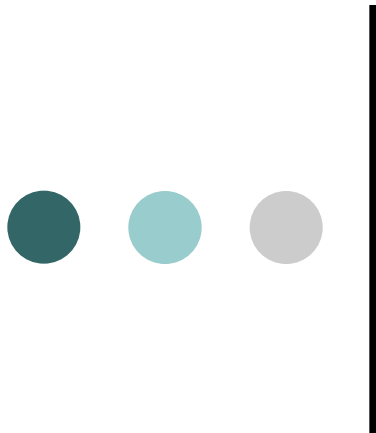


**DİFFÜZ GLOMERÜLOSKLEROZ  
TÜBULOİNERSTİSYEL  
NEFRİT**

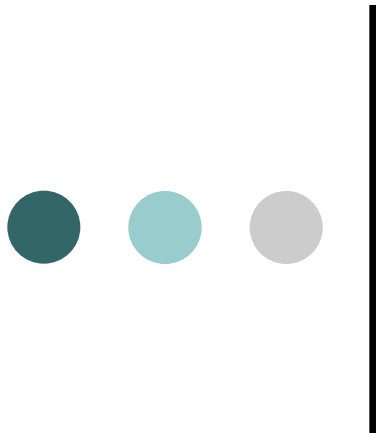
# Olgu-1

- Steroid- mikofenolat mofetil tedavisi,
- Rituksimab, 375 mg/m<sup>2</sup> /doz
- Ekim/2014 (başvuru 18. ay)
- Kreatinin:6,86 mg/dl GFR:12 ml/dk/1,73 m<sup>2</sup>
- Hemodiyaliz tedavisi
- Proteinüri: 133 mg/m<sup>2</sup> /sa

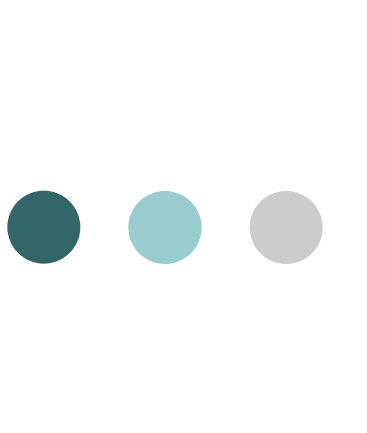
# Olgu-1

- 
- SDBH
  - Hemodiyaliz; 3 kez/hafta
  - SDBH destek tedavileri
  
  - Mayıs/2015 (HD tedavi sonrası 7. ay);
  - Böbrek nakli
    - pre-op plazma değişimi

# Olgu-1

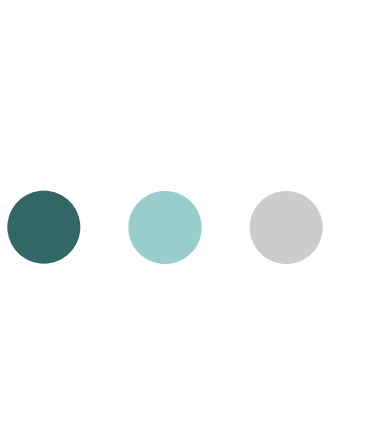
- 
- Böbrek nakli
  - İmmünsüpresif tedavi
    - Prednizolon
    - Siklosporin
    - Mikofenolat mofetil
  - Bazal kreatinin: 0,7-0,8 mg/dl

# Olgu-1

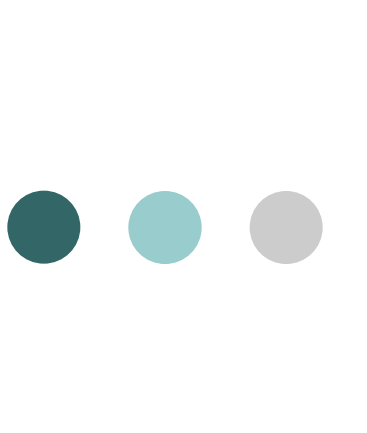
- 
- Böbrek nakli sonrası
  - 10/2015; kreatinin yüksekliği→1,39 mg/dl
  - Biyopsi-1 (08/10/2015)
    - Akut T Hücreli rejeksiyon; tip 1A
  - Tedavi sonrası kreatinin 1,1-1,4 mg/dl
  - 11/2015; kreatinin→ 1,82 mg/dl
  - Biyopsi-2 (24/11/2015)
    - Akut T Hücreli rejeksiyon; tip 1A
    - Akut aktif humoral rejeksiyon
    - FSGS nüksü erken evresi



# Olgu-1

- 
- Puls metilprednizolon
  - Plazma deęişim
  - İntravenöz İmmunglobülin
  - Rituksimab
  - Takipte kreatinin: 1,1-1,6 mg/dl

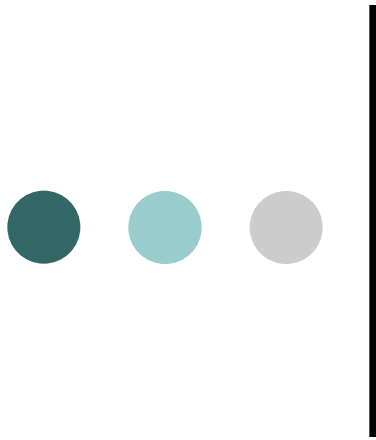
# Olgu-1

- 
- Temmuz/2016 (nakil sonrası 1. yıl);
  - Kreatinin: 2,2 mg/dl
    - Polyoma BK (idrar):  $8,03 \times 10^8$  kopya/ml
    - Polyoma BK (serum):  $3,83 \times 10^6$  kopya/ml
    - EBV PCR (-)
    - CMV PCR (-)
  - Böbrek Biyopsisi

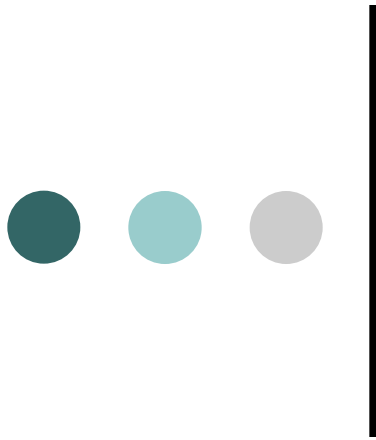


# OLGU-1 BIYOYOPSI PATALOJİSİ

# Olgu-1 Takip

- 
- Temmuz/2016; Biyopsi sonrası
    - İmmünespresif tedavi düzenlenmesi
    - Ciprofloksasin (10 gün)
    - Leflunamid
    - Sidofovir
    - İntravenöz İmmünglobülin
  - 27/10/2016; 6. doz sidofovir+

# Olgu-1 Takip

- 
- 27/10/2016; 6. doz sidofovir+
  - 21/11/2016 (tedavi 4.ayı);
  - Kreatinin: 2,44 mg/dl
    - Polyoma BK (idrara):  $1,48 \times 10^9$  kopya/ml
    - Polyoma BK (serum):  $9,57 \times 10^4$  kopya/ml

# Olgu-2



- 12 y, kız

- Mayıs 2000

- Başvurusundan 2 ay önce

- Gözlerde, daha sonra ayaklarda şişlik

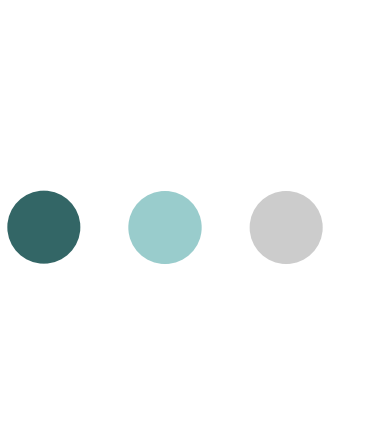
- İdrar renginde koyulaşma; kanlı idrar

# Olgu-2



- Nefrotik sendrom
- 2 mg/kg/gün prednizolon

# Olgu-2

- 
- Steroid tedavisi azaltılınca;
  - Proteinüri devam
  - Temmuz 2000; bölümümüze başvuru



# Olgu-2



## o Özgeçmiş

- Prenatal: takipli
- Natal: Miad, NSVY, 3800 g
- Postnatal: aşılar (+)

## o Soygeçmiş:

- Anne 30 yaş, SS
- Baba 46 yaş, SS
- Akrabalık: yok

- 3 kardeş, sağ-sağlıklı

## o Ailede hala böbrek taşı+

# Olgu-2



- **Fizik Muayene:**

- VA: 42 kg (25-50p)
- Boy: 152 cm (25-50p)
- TA: 120/80 mmHg
- Cushingoid görünüm
- Periorbital, pretibial ödem yok
- Sistem muayene doğal

# Olgu-2



- **Labaratuvar**

- Hb: 13,5 g/dl

- BK: 11000/mm<sup>3</sup>

- Plt: 507000/mm<sup>3</sup>

- Krea: 0,5 mg/dl

- Alb: 3 g/dl

- Total kolesterol: 390 mg/dl

- LDL-kolesterol: 267 mg/dl

- VLDL: 50 mg/dl

# Olgu-2

- Tam idrar tetkiki: 1025/6/3+ protein/bol eritrosit, 4-5 granüler silendir
- Spot idrar protein/kreatinin: 2,02
- 24 saatlik idrar: 32 mg/m<sup>2</sup>/sa protein
  
- C3: 1,5 g/L (0,8-1,5)
- C4: 0,3 g/L (0,2-0,5)

# Olgu-2



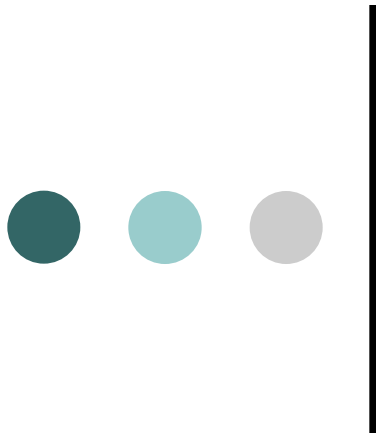
- ANA: Negatif
- Anti-Ds DNA: Negatif
- HBsAg (-)
- AntiHBs (-)
- AntiHCV (-)
- AntiHIV (-)

# Olgu-2 Biyopsi



**FOKAL ŞEGMENTAL  
GLOMERÜLOSKLEROZ**

# Olgu-2

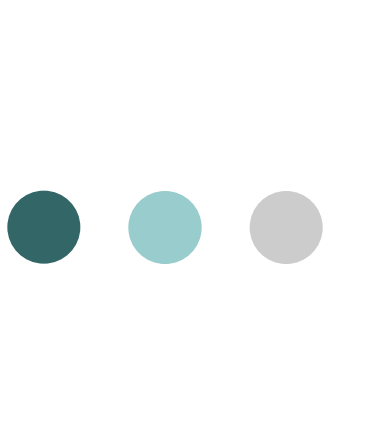
- 
- Prednizolon 2 mg/kg/gün
  - Siklosporin
  - Rituksimab

# Olgu-2

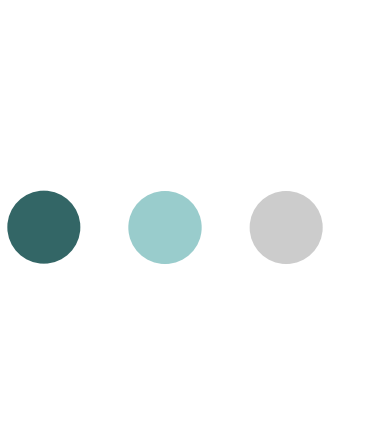
- Takibinin 1. yılı (05/2001);
- Kreatinin: 7,3 mg/dl
- Kreatinin klirensi: 12 ml/dk/1,73 m<sup>2</sup>
  - Albümin: 2, protein: 46 mg/m<sup>2</sup>/sa
- Son dönem böbrek hastalığı
- Hemodiyaliz




# Olgu-2

- 
- SDBH
  - Hemodiyaliz; 3 kez/hafta
  - SDBH destek tedavileri
  
  - Takibinin 5. yılı (Mart/2006);
  - Böbrek nakli (kadavra)

# Olgu-2

- 
- Böbrek nakli
  - İmmünsüpresif tedavi
    - Prednizolon
    - Takrolimus
    - Mikofenolat mofetil
  - Bazal kreatinin: 1,1-1,5 mg/dl

# Olgu-2

- Böbrek nakli sonrası
- Proteinüri devamı+
- Biyopsi-1 (27/03/2006)
  - tübül epitel zedelenmesi, akut rejeksiyon yok
- 28/03/2007 nativ böbrek embolizasyonu
- Biyopsi-2 (26/04/2007)
  - Orta tubüler atrofi, İnterstisyel fibrozis
  - Belirgin tübül epitel zedelenmesi
- Takrolimus  Siklosporin

# Olgu-2

- 12/2007 (nakil sonrası 18. ay);
- Gözlerde ve bacaklarda şişlik
- TA: 140/90 mmHg
- Periorbital ödem, pretibial 3+ ödem
- Kreatinin: 0,84 mg/dl    Albümin: 2 g/dl
- Proteinüri:
  - 14400 mg/gün
  - 417 mg/m<sup>2</sup>/sa
- Böbrek Biyopsisi

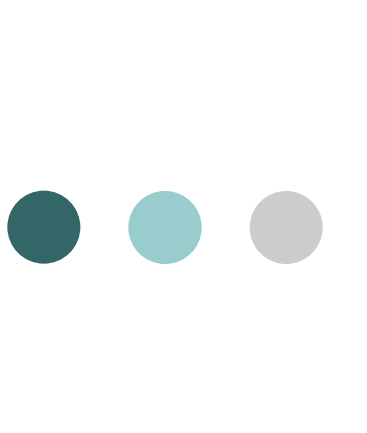


# OLGU-2 BIYOYOPSI PATALOJİSİ

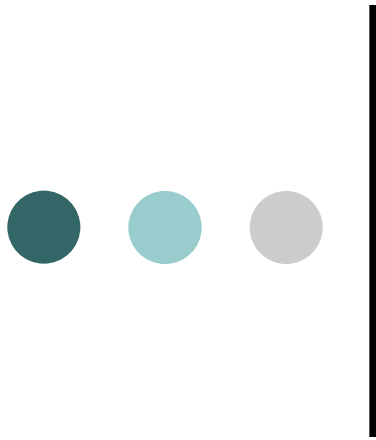
# Olgu-2 Takip

- Mayıs/2009 (nakil sonrası 3. yıl)
- Kreatinin: 5,5 g/dl GFR: 9,6 ml/dk/1,73 m<sup>2</sup>
- Hemodiyaliz; 3 kez/hafta
- SDBH destek tedavileri

# Olgu-2

- 
- Temmuz/2009 (HD 2. ayı)
  - İkinci böbrek nakli (anne)
  - Pre-op plazma değişimi
  - Rituksimab (CD19: %22 CD20: %25,9)  
(CD19: %1 CD20: %0,9)
  - 08/2016; son kontrol
  - Kreatinin: 0,84 mg/dl
  - Spot idrar protein/kreatinin: 0,48

# Olgu-3



- 14 yaş, erkek

- Ağustos 2014

- Gözlerde, daha sonra ayaklar ve bacaklarda şişlik

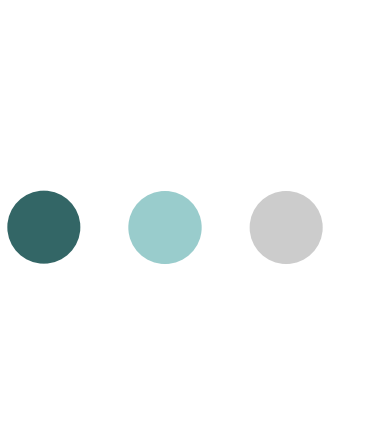


# Olgu-3



- Nefrotik sendrom
- 2 mg/kg/gün prednizolon

# Olgu-3

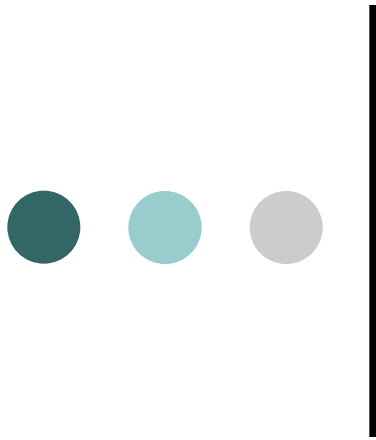
- 
- Böbrek fonksiyon testlerinde bozulma;
    - Puls steroid
    - Hemodiyaliz
    - Böbrek biyopsisi (09/2014)

# Olgu-3 Biyopsi

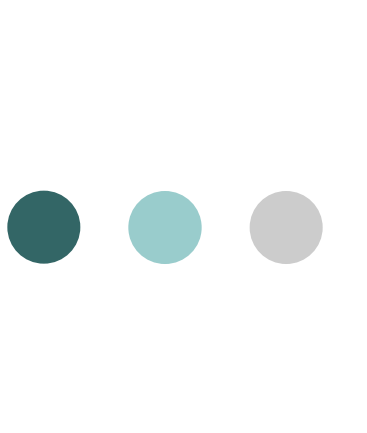


**DIFFÜZ KRESENTRİK  
MEMBRANOPROLİFERATİF  
GLOMERÜLONEFRİT**

# Olgu-3

- 
- Prednizolon 2 mg/kg/gün
  - Siklofosfamid
  - Eculizumab
  - Plazma deęişim

# Olgu-3

- 
- Steroid tedavisi,
  - Hemodiyaliz, 2 kez/hafta
  - KBYdestek tedavi
  
  - Mart 2015 (tanı 6. ay); bölümümüze başvuru
  - Böbrek nakli??

# Olgu-3



## ○ Özgeçmiş

- Prenatal: takipsiz
- Natal: Miad, NSVY, ?? g
- Postnatal: aşılar (+)

## ○ Soygeçmiş:

- Anne 37 yaş, SS
- Baba 36 yaş, SS
- Akrabalık: hala-dayı çocukları
- 3 kardeş, sağ-sağlıklı
- 7 aylık ve 18 aylık ex olan 2 kardeş+

## ○ Ailede böbrek hastalığı yok

# Olgu-3



## o Fizik Muayene:

- VA: 56 kg (25-50p), Boy: 167 cm (50p),
- TA: 140/100 mmHg
- Periorbital ve pretibial ödem+
- Karın cildi ve bacaklarda yaygın strialar+
- Ayaklar şişlik+
- Sistem muayene doğal

# Olgu-3

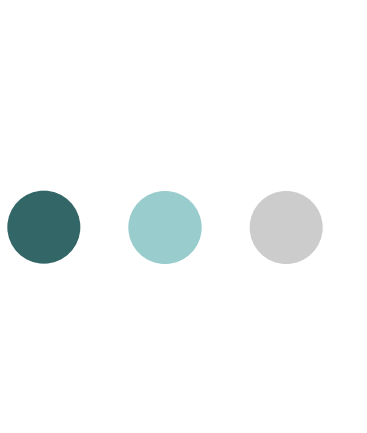


## ○ Laboratuvar

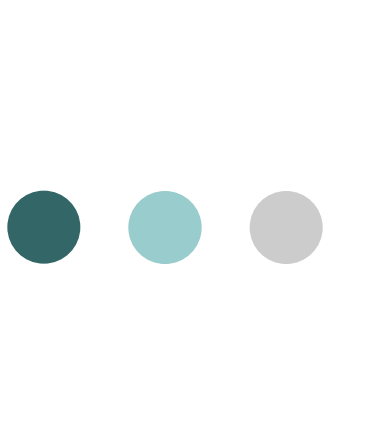
- Hb: 8,1 g/dl
- BK: 5190/mm<sup>3</sup>
- Plt: 124.000/mm<sup>3</sup>
  
- Krea: 5,08 mg/dl
- Alb: 2,7 g/dl
- LDH: 393
  
- CRP: 28,2



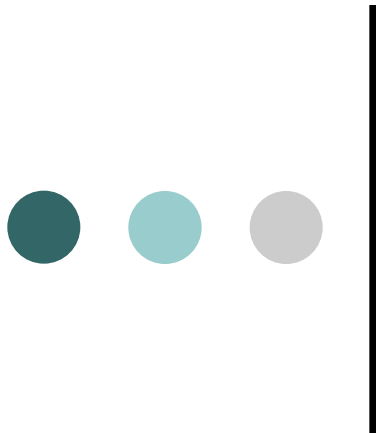
# Olgu-3

- 
- Tam idrar tetkiki: 1016/6,5/protein 250/  
mikroskopi;32 eritrosit, 393 lökosit, 53  
lökosit kümesi
  - 24 saatlik idrar: 28 mg/m<sup>2</sup>/sa protein
  - **C3: 0,82 g/L (0,82-1,8)**
  - **C4: 0,39 g/L (0,14-0,44)**
  - **C3 nefritik faktör (-)**

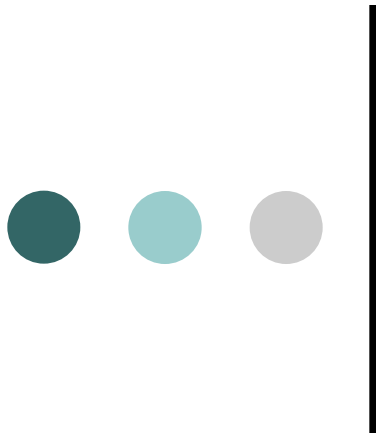
# Olgu-3

- 
- ANA: Negatif
  - Anti-Ds DNA: Negatif
  
  - HBsAg (-), AntiHBs (-)
  - AntiHCV (-), AntiHIV (-)
  
  - P-ANCA: negatif    c-ANCA: negatif
  
  - Antikardiyolipin IgM: 1,5 MPL/ml (0-10)
  - Antikardiyolipin IgG: 2 MPL/ml (0-10)

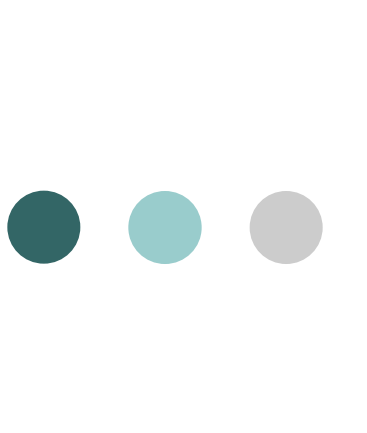
# Olgu-3

- 
- SDBH
  - Hemodiyaliz; 3 kez/hafta
  - SDBH destek tedavileri
  
  - Mayıs 2015 (başvuru 2. ayı);
  - Böbrek nakli

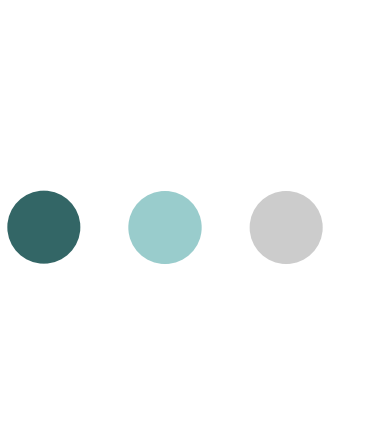
# Olgu-3

- 
- Böbrek nakli
  - İmmünsupresif tedavi
    - Prednizolon
    - Siklosporin
    - Mikofenolat mofetil
  - Bazal kreatinin: 0,8-1,2 mg/dl

# Olgu-3

- 
- Böbrek nakli sonrası
  - 07/2015; kreatinin yüksekliği→1,65 mg/dl
  - Biyopsi-1 (21/07/2015)
    - Akut T Hücreli rejeksiyon; tip 2A
  - Tedavi sonrası kreatinin 1,2-1,5 mg/dl

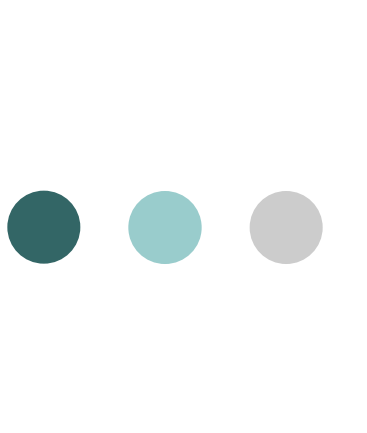
# Olgu-3

- 
- 11/2015 (nakil sonrası 6.ay);
  - Kreatinin: 1,96 mg/dl    Albümin: 4,6 g/dl
  - Spot idrar Protein/kreatinin: 0,18
  - C3: 1,09 g/L (0,82-1,8)
  - C4: 0,39 g/L (0,14-0,44)
  
  - Böbrek Biyopsisi



# OLGU-3 BIYOYOPSI PATALOJİSİ

# Olgu-3 Takip

- 
- Kasım/2015; Biyopsi sonrası
    - Puls metilprednizolon
    - Plazma deęişimi
    - İntravenöz İmmunglobülin
    - Ekulizumab
  - 14/11/2016 (nakil 18. ay); son kontrol
  - Kreatinin: 1,48 mg/dl
  - 2 haftada bir ekulizumab tedavi devam