

POSTER BİLDİRİLER

P 01

Her Böbrek Yetmezliği Gerçek midir?

Gülşah Kaya Aksoy, Atilla Gemici, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Antalya

Giriş: Munchausen by Proxy, ailelerin ya da çocuğa bakmakla yükümlü kimselerin çocukta hastalık yaratması ya da uydurmasıdır. “Hasta” çocuk doktora götürülmekte ve doktorlar bu senaryoya gereksiz girişimsel muayeneleri ve incelemeleri yaparak ya da çeşitli ilaçları reçete ederek istemeden katılmaktadırlar.

Olgu: 16 yaşında kız hasta böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk nedeniyle diyaliz yapılmak üzere merkezimize gönderildi. Özgeçmiş sorgusunda primer böbrek hastalığından şüphelendirecek bir öyküye rastlanmadı. Anne ile baba arasında akrabalık yoktu. Muayenesinde boy 75, kilo 50 persentilde ve non invaziv tansiyon ölçümü 115/65 mmhg (95. presentil 128/78 mmhg) saptandı. Sistem muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Acil serviste bakılan tetkiklerde hemoglobin 8.4 gr/dl, trombosit 184000/mm³, BUN 108 mg/dl, serum kreatinin 14.8 mg/dl, sodyum 117 meq/L, potasyum 13.6 meq/L, kalsiyum 8.93 mg/dl, fosfor 16.1 mg/dl ve ürik asit 14.9 g/dl saptandı. İdrar analizinde ph 5, dansite 1029, prt ve hemoglobin negatif ve 12/hpf lökosit izlendi. Hastanın tedavisine başlanmadan önce çekilen elektrokardiyografide (EKG) hiperpotasemi lehine patolojik bulgu izlenmedi. Servise yatırılarak yakın izleme alınan hastanın tetkikleri laboratuvar hatası şüphesi ile yenilendi. Tekrar gönderilen tetkiklerin tamamı normal saptandı. Hasta servis yatağında yakın izleme alındı. Gündüz doktor yanında iken alınan tetkiklerin normal, gece alınan tetkiklerin ise patolojik olduğu fark edildi. Özellikle idrarda yüksek olan maddelerin değerlerinin değişmesi ve periferik yaymasında canlı basillerin ve epitel hücrelerinin görülmesi nedeni ile kan tüplerine idrar karıştırıldığından şüphe edildi. Çocuk istismarı düşünüldükten Cumhuriyet Savcılığına bildirildi. Annesinin de itirafı ile hastanın tanısının Munchausen by Proxy olduğu doğrulandı. Anneye neden böyle bir şey yaptığı sorulduğunda, aile baskısı ve hastamıza taciz gibi sosyal nedenlerle yaşadıkları şehirden uzaklaşmak için yaptığını anlattı.

Sonuç: Günümüzde tetkiklerin ve laboratuvar sonuçlarının tanı koymada ne kadar yardımcı olduğunu bilmekle beraber her zaman iyi bir öykünün ve laboratuvar tetkiklerini doğrulacak ek bulguların araştırılmasının önemini vurgulamak istedik.

P 02

Ksantinürili Olguda Böbrek Nakli

Gülşah Kaya Aksoy, Atilla Gemici, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Antalya

Giriş: Herediter ksantinüri ksantin dehidrogenaz veya oksidaz enziminin eksikliğine bağlı gelişen, tekrarlayan böbrek taşı ve böbrek yetmezliğine yol açabilecek herediter bir hastalıktır.

Olgu: 1,5 yaşında ateşli idrar yolu enfeksiyonu nedeni ile başvuran hastanın sağ böbreğinde 10 mm boyutlu taş saptandı. Ailede böbrek taşı olan birey yok iken anne ile baba arasında birinci derece akrabalık mevcuttu. Tetkiklerinde serum ürik asit düzeyi 0,1 mg /dl, günlük idrar ürik asit atılımı 0.44 mg/kg/gün (N: 9±3.75 mg/kg/gün) bulundu. Takipten çıkan hasta 15 yaşında kronik böbrek yetmezliği ile başvurdu. Obstrüksiyon oluşturması nedeni ile çıkarılan taşın kimyasal analizinde ksantin taşı olduğu öğrenildi. Hipoürisemi, hipoürikozüri ve ksantin taşı ile hastaya herediter ksantinüri tanısı konuldu. Bol hidrasyon ve pürin kısıtlı diyet önerildi. Ksantin dehidrogenaz geninde ilgili intronun ilk nükleotidinde c.306+1 G > A değişimi hastamızda ve annesinde homozigot babasında heterozigot bulundu (Tokyo Üniversitesi Patofizyoloji Departmanı, Japonya). İzlemde son dönem böbrek yetmezliğine ilerleyen hasta diyaliz tedavilerini uygulamayı reddetti. Genetik analiz sonucu henüz çıkmamış iken haploidantik anneden böbrek nakli yapıldı. Nakil sonrası immünsupresif olarak prednizolon, takrolimus ve mikofenolatmofetil tedavileri uygulandı. Nakil sonrası hastanın hipoürisemisi devam etti. Posttransplant 22 aylık izlemde hastanın serum kreatin düzeyi 1,3 mg/dl, tahmini glomerüler filtrasyon hızı 64 ml/dk bulundu. Sonografide taş izlenmedi. Annesinin nakil sonrası izleminde böbrek fonksiyon testlerinde bozulma gözlenmedi, taş izlenmedi.

Sonuç: Hastamızın iki yıllık yüz güldürücü verilerini göz önüne alarak herediter ksantinüri tanılı hastalarda böbrek naklinin başarılı bir renal replasman tedavisi olarak uygulanabileceğini düşünmekteyiz.

P 03

Nefrotik Sendromlu Olguda Hipersplenizm: Portal Ven Trombozu

Gülşah Kaya Aksoy, Atilla Gemici, Elif Çomak, Mustafa Koyun, Sema Akman

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Antalya

Giriş: Nefrotik sendromun (NS) ekstrarenal komplikasyonları hasta sağ kalımını etkileyen önemli faktörlerden birisidir. NS'da koagülasyon kaskadında yer alan proteinlerin düzeyleri değişir; ayrıca trombosit agregasyonu da artar. Bu olgu ile NS sonrasında gelişen portal ventrombozu ile NS hastalarının tromboz riski açısından yakın takip edilmesinin gerekliliğini vurgulamak istedik.

Olgu: 2 aylık kız hastanın yaygın ödem şikayeti ile başvurusunda serum albumini 0.9 gr/dl, idrar protein kreatinin oranı 5.4 mg/mg bulundu. Hiperlipideminin de eşlik etmesi ile konjenit nefrotik sendrom tanısı konuldu. Nefrin geninde IVS18+5G>A değişimi homozigot saptanan hastaya 2 gr/kg/gün dozunda düzenli i.v. albumin verilmesine rağmen ödemin devam etmesi ve hipoalbumineminin kontrol altına alınamaması nedeni ile 4 aylık iken sol nefrektomi yapıldı. 16 aylık iken yapılan rutin muayenesi sırasında splenomegalisinin olduğu farkedildi. Hepatomegali eşlik etmez iken orta düzeyde asiti mevcuttu. Splenomegali saptanan hastanın tetkiklerinde Hb 7,3 g/dl, lökosit sayısı 3200/mm³ ve trombosit sayısı 82 bin/mm³ bulundu. Lenforetiküler organları etkilenen enfeksiyon etkenleri negatif bulundu. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde malignite veya hemofagositoz izlenmedi. Pansitopeni tablosunun hipersplenizme bağlı olabileceği düşünülerek çekilen tomografide portal venkonflüans seviyesinden hilus seviyesine kadar ~2,5 cm'lik segmentte opasifiye olup, intraparakimial sağ ve sol dalları seçilemedi. Splenik hilusta ise venöz kollaterallerin olduğu görüldü. Portal ventrombozu tanısı ile düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Ancak tedavinin ikinci ayında eritrosit ve trombosit transfüzyon ihtiyacının giderek artması ve masif asiti olması nedeni ile splenektomi yapılmasına karar verildi. Eş zamanlı periton diyaliz katateri takıldı. Splenektomi sonrası kan tablosu hızlıca düzelen hastanın periton diyalizi ile asit sıvısı kontrollü şekilde boşaltıldı.

Sonuç: Nefrotik sendrom komplikasyonu olarak gelişen portal ven trombozu oldukça nadir görülmekte ve literatürde genellikle vaka bildirimleri ile sunulmaktadır. Düzelmeyen asiti, karın ağrısı veya hipersplenizm bulguları olan hastalarda mutlaka akılda tutulması gerekmektedir.

P 04

Akut Böbrek Yetmezliği Gelişen Bir Olgu

Songül Yılmaz, Z. Birsin Özçakar, Eda Didem Kurt Şükür, Mesiha Ekim, Fatoş Yalçınkaya

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Ankara

Giriş: Akut böbrek yetmezliği sık karşılaşılan bir nefrolojik acildir. Nedenin belirlenmesi tedavi yaklaşımı açısından hayati önem taşır. Bunun için detaylı bir öykü ve fizik muayene, dikkatli izlem ve bazı durumlarda böbrek biyopsisi çok önemlidir. Bu metinde direngen ateş nedeniyle hastaneye başvuran ve akut böbrek yetmezliği ile komplike olan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 8 yaşında erkek hasta, ateş ve halsizlik şikâyeti ile başvurdu. Öyküsünden 2 hafta önce 39°C'yi bulan ateş ve göğüs ağrısı nedeni ile dış merkeze başvurduğu ve pankardit tanısı aldığı, miyokardit nedeni ile intra venöz immunglobulin (IVIg), hipotansiyon nedeni ile yoğun bakımda izlenerek dopamin, enfeksiyon olasılığı açısından vankomisin, seftriakson, gentamisin ve meropenem verildiği öğrenildi. Ateşi devam eden hasta kendi isteği ile hastanemize başvurdu. Laboratuvar tetkiklerinde böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk, anemi, lökopeni ve akut faz göstergelerinde yükseklik mevcuttu ve hastanın izleminde anurik olduğu görüldü. Kanama testleri bozuk olduğundan hemen biyopsi yapılamadı. İzleminde eritrosit sedimentasyon hızının giderek düşmesi, lökopeninin ve aneminin derinleşmesi, trombositopenisinin de eklenmesi, ferritin yüksekliği nedeni ile makrofaj aktivasyon sendromuna gidiş olabileceği düşünüldü. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz veya başka hastalık bulgusu saptanmadı. Hastaya intravenöz yüksek doz steroid verildi ve oral prednisolon tedavisi başlandı. Steroid tedavisinden sonra ateşi olmadı, trombosit ve lökosit sayısı normale döndü. İzleminde kanama testleri düzelen hastaya yapılan böbrek biyopsisi akut tübüler nekroz ile uyumlu geldi. Yaklaşık 2 hafta boyunca idrar çıkışı olmayan hasta düzenli hemodiyalize alındı. İzleminde idrar yapmaya başlayan ve böbrek fonksiyonları normale dönen hastanın diyalizine son verildi. Hastamızda olası bir enfeksiyonun inflamasyonu başlattığı, makrofaj aktivasyon sendromuna gidişi tetiklediği, nefrotoksik ilaçların ise böbrek yetmezliğine neden olarak tabloyu karmaşık hale getirdiği düşünüldü.

Sonuç: Tüm ilaçlar kullanılırken olası yan etkileri dikkate alınmalı, çok miktarda nefrotoksik ilacın birlikte kullanılmasına özen gösterilmelidir. Böbrek yetmezliği ile başvuran hastalarda özellikle ilaç kullanımı varlığında hastanın kliniği ne kadar ağır olsa da akut tübüler nekroz akılda tutulmalıdır.

Makrofaj Aktivasyon Sendromu Gelişen Dermatomiyojit

Begüm Avcı¹, Aslı Kantar¹, Kaan Gülleroğlu¹, Taner Sezer², Lale Olcay³, Esra Baskın¹

¹Başkent Üniversitesi Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji BD, Ankara

²Başkent Üniversitesi Pediatrik Nöroloji BD, Ankara

³Başkent Üniversitesi Pediatrik Hematoloji BD, Ankara

Giriş: Juvenil Dermatomiyojit (JDM) deriyi ve çizgili kasları tutabilen immün aracılı inflamatuvar multisistemik bir hastalıktır. Makrofaj Aktivasyon Sendromu (MAS), kontrolsüz immün yanıtı açan, hiperinflamasyonla karakterize klinik bir sendromdur, JDM' de nadiren gelişmektedir. MAS gelişen ve solunum yetmezliği ile ağır seyreden on beş yaşında kız JDM olgusu sunulmuştur.

Olgu: On beş yaşında kız hastanın başvurusundan 3 ay önce yüzde ve gözlerde şişlik olarak başlayan şikayetine, diz, bacak, kol ağrısı ile birlikte kas güçsüzlüğü, saçını taramakta ve merdiven çıkmakta zorluk eklenmiş. Hastanın ilk tetkiklerinde AST, CK, CRP ve sedimentasyon yüksekliği saptanmış ve miyojit tanısıyla prednizolon, metotreksat tedavileri başlanmış. Takipte şikayetleri artan hastanın solunum yetmezliği gelişmesi üzerine mekanik ventilatörde izlemine geçilip, antibiyotik tedavilerine yanıt vermeyen ateşi nedeni ile yapılan kemik iliği biyopsisinde hemofagoitoz saptanınca makrofaj aktivasyon sendromu tanısıyla siklosporin, etoposid tedavileri verilmiş. Bu tedaviler sonrası kliniğinde düzelme olmayan hastanın servise kabulü sırasında fizik muayenesinde heliotrop döküntüleri mevcuttu. Motor kuvvet alt ve üst ekstremitelerde 1/5 idi. Laboratuvarında AST: 575U/L, LDH: 1291U/L, CK: 2871U/L, CRP: 6,8mg/L, Ferritin 1600mg/L, Hb: 7,7g/dl, lökosit: 19970/µL, platelet: 162000/µL, trigliserid: 216 fibrinojen: 296 sedim: 2 bulundu. ANA: 1/320 granüler özellikte pozitif, antids-DNA, anti-Sm, anti-SSA, antiSSB, antikardiyolipin IgM ve IgG, p-ANCA, c-ANCA negatif saptandı. Kruris ve femur MR' larında kas yapılarında diffüz ödem ve kas yapılarını çevreleyen sıvı koleksiyonları saptandı. Kas biyopsisi miyojit ile uyumlu bulundu. Dermatomiyojite bağlı MAS tanısı ile plazma değişimi uygulandı, puls metilprednizolon ve siklosporin tedavi verildi, kliniğinde değişiklik olmayan hastaya intravenöz immunoglobülin 2 g/kg/doz iki haftada bir olacak şekilde verildi. Oral prednizolon ile tedaviye devam edilen hastanın tedavisine metotreksat eklendi. Takipte motor kuvveti düzelen ve solunum kaslarında da belirgin düzelme gözlenen hasta ekstübe edildi ve klinikte tam düzelme sonrası ayaktan izlemine oral steroid, metotreksat ve aylık İVİG tedavisi ile başlandı.

Sonuç: Literatürde bildirilen MAS gelişmiş JDM nadirdir. Özellikle ağır seyreden JDM' de MAS varlığı mutlak araştırılmalıdır.

Hematolojik Bulgularla Tanı Alan Üç SLE Olgusu

Emel Isıyel¹, Özlem Tüfekçi², Elif Çomak¹, Kübra Öztürk³

¹ Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Bölümü, Kocaeli

² Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Bölümü, Kocaeli

³ Kocaeli Üniversitesi tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Bölümü, Kocaeli

Giriş: SLE çocukluk çağında değişik yaşlarda değişik klinik belirti ve bulgularla ortaya çıkan otoimmün bir hastalıktır. Burada spesifik olmayan belirtilerle başvuran, hematolojik bulgularla tanı alan 3 SLE hastası özetlenmiştir.

Olgu 1. 17 yaşında kız hastanın bir yıl önce kronik ITP tanısı aldığı, steroid ve intravenöz immunoglobulin tedavisine yanıt vermediği, baş ağrısı şikayeti ile hastanemize başvurduğu öğrenildi. Beyin BT'de subaraknoid kanama saptanan hastanın trombositopeni ve anemisi olması nedeniyle puls steroid, trombosit ve eritrosit süspansiyonu verildi. Laboratuvarda direk Coombs testi ++, C3c 72 (90-180 mg/dl), ANA 1/160 ve Anti ds DNA 125 (<35 U/ml), antifosfolipid ve antikardiyolipin IgG (-) saptandı. Trombosit değerleri yükselmeyen hastaya splenik arter embolizasyonu yapıldı. İşlem sonrası trombositlerde yükselme saptanmadı. Steroid tedavisine siklosporin ve IVIG eklenen hastanın yatışının yedinci gününde anizokorisi gelişti, nöbet geçirdi Beyin BT kanamada artış, iskemiye ikincil kanama alanları, lupus beyin tutulumu? olarak yorumlandı. SLE tanısı ile rituksimab başlanması planlanan hasta yatışının yedinci gününde exitus oldu.

Olgu 2. 10 yaşında erkek hastanın 2 haftadır solukluk, halsizlik şikayeti ile hastanemize başvurduğu, anemi ve lökopenisi saptandı. Direk Coombs testi +++ idi. İdrar tetkikinde hematüri ve proteinüri saptandı. Laboratuvarda, C3c 46, ANA 1/160 ve Anti ds DNA 1236, antifosfolipid ve antikardiyolipin IgG (-) idi. SLE tanısı ile steroid ve imuran tedavisi başlandı.

Olgu 3. 10 yaşında erkek hasta ateş, vücutta toplu iğne başı büyüklüğünde döküntü olması nedeniyle hastanemize başvurduğu, laboratuvarda lökopeni ve trombositopeni saptandığı, direk Coombs testinin +++ olduğu öğrenildi. İdrar tetkikinde anormallik olmayan hastanın C3c 64, ANA 1/320, Anti ds DNA 43, antifosfolipid ve antikardiyolipin IgG (+) idi. SLE tanısı konulduktan sonra pulse steroid tedavisi verildi, lökopenisi düzeldi ancak trombositopeni düzelmediği için plazma değişimi yapıldı ve rituksimab, hidroksiklorokin, siklosporin, oral steroid başlandı.

Sonuç: İmmün aracılı anemi, trombositopeni, direk Coombs pozitifliği varlığında SLE tanısı düşünülmeli, çocuklardaki hızlı kötüye gidiş göz önünde bulundurularak uygun tedaviye hızla başlanılmalıdır.

P 07

Nefropatik Sistinozisli Bir Olgu

Evrin Kargın Çakıcı¹, Özlem Aydoğ¹, Emine Polat², Mehmet Bülbül¹, Fatma Yazılıtaş¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Kliniği, Ankara

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

Giriş: Nefropatik sistinozis, sistinin lizozomlardan taşınma defektine bağlı gelişen OR geçişli bir hastalıktır. İnsidans 1/100000-200000 bildirilmiştir. Sistin böbrek, karaciğer, bağırsak, dalak, lenf nodu, kemik iliği, korneada birikerek multisistemik hastalığa neden olur. Üç tipi mevcut olup en ağır nefropatik sistinozistir. Bebekler doğumda normal olup sistinin renal tübüllerde birikmesiyle 3-12 ayda bulgular başlar. Fanconi sendromunun en sık kalıtsal nedenidir. Açık renk saç ve cilt, büyüme/gelişme geriliği, poliüri/polidipsi, kusma, dehidratasyon ve metabolik asidoz başlıca bulgulardır. Sistin kristallerinin kornea, kemik iliği, böbrek, lenf nodları ve rektal mukozada gösterilmesi tanısaldır. Olgumuz, Fanconi sendromu tablosunda gelen infantlarda sistinozisin düşünülmesi ve lökosit sistin düzeyinin erken tanıdaki önemini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Olgu: 5 aylık kız hasta, bir aydır kilo alamama, çok su içme, çok idrar yapma şikayetleri ile getirildi. Birinci dereceden kuzen anne-babanın 2. çocuğuydu ve 5 yaşındaki kardeşi sağlıklıydı. Fizik incelemede VA 4800gr (<3p), boy 62cm (3p) olup saç renginin açıklığı ve taş bebek yüzü dikkati çekiyordu. İdrar analizinde pH 5, dansite 1010, protein (-), glikoz 2+, mikroskopi normaldi. Biyokimyasal incelemede; Na 136mEq/L, K 3mEq/L, Cl 107mmol/L, ürik asit 1 mg/dl, Ca 9.7mg/dl, P 1.7mg/dl, alkalen fosfataz 468U/L, PTH 139,2pg/ml (11-67), pH 7.32, HCO₃ 14mEq/L bulundu. Tiroid fonksiyonları ve el-bilek grafisi normaldi. İdrarda jeneralize masif aminoasidüri saptandı. Fanconi sendromu tanısı konulan hastada kemik iliği aspirasyonunda ve korneada sistin kristalleri görülemedi. Lökosit sistin düzeyi çok yüksek (12,0 nmol ½ sistin/mg protein; N <1) bulunan hastaya nefropatik sistinozis tanısı konularak oral sisteamin, sisteamin oftalmik solüsyon ve destekleyici tedaviler başlandı.

Sonuç: Fanconi sendromu tablosunda gelen, kemik iliği ve korneal sistin depolanmasının henüz saptanamadığı küçük çocuklarda, invaziv olmayan lökosit sistin düzeyi ölçümü ile sistinozis tanısı konularak erken dönemde spesifik sisteamin tedavisinin başlanması prognozda çok önemlidir.

Nefrotik Sendromlu Bir Olguda İnfektif Endokardit

Evrım Kargın Çakıcı¹, Özlem Aydoğ¹, Vehbi Doğan², Özkan Kaya², Murat Koç³, Fatma Yazılıtaş¹, Mehmet Bülbül¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji ve Romatoloji Kliniği, Ankara

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Kliniği,

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

Giriş: Nefrotik sendromlu (NS) hastalarda görülen komplikasyonlardan biri enfeksiyonlar olup peritonit, sepsis, üriner sistem enfeksiyonu, sellülit ve menenjit sık görülür. İmmünglobulin G fraksiyonları ile Faktör I ve B'nin idrarla kaybı; opsonizasyon, fagositoz ve bakteri ölümünde azalma ile immünitede defektlere neden olur. Ciddi hipoalbuminemi ve steroid gibi immüsupresif ilaç kullanımı enfeksiyon insidansını artırmaktadır. Kalp kapaklarının ve endokardın iltihabi inflamasyonu olan infektif endokardit, mortalite riski taşıyan ciddi bir enfeksiyon tablosudur. Etken sıklıkla streptokok viridans olarak raporlanmıştır. Vejetasyonun ekokardiyografik tespiti tanıyı doğrular. Burada opere VSD kalıntısı olan, steroid direnci nedeniyle tedaviye siklosporin eklenen NS'lu hastamızda Granulicatella spp. ile gelişen ve cerrahi müdahaleye ihtiyaç duyulan infektif endokarditli bir olgu sunulmuştur.

Olgu: NS ile izlenen, prednizolon (0,5mg/kg) ve siklosporin alan 9 yaşındaki erkek hasta 1-2 aydır devam eden ateş şikayetiyle başvurdu. Dış merkezde yatırılarak antibiyotik alan hasta ateşinin devam etmesi üzerine getirildi. Fizik muayenesinde 3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde BUN 50mg/dl, kreatinin 0,76mg/dl, albümin 3,2g/dl, beyaz küre 18,900/mm³, hemoglobin 6,7gr/dl, trombosit 294000/mm³, CRP 92,9mg/L, ESH 105mm/s saptandı. İdrar analizinde protein 1+, mikroskopi normaldi. EKO'da aortik kapakla ilişkili 18x18 mm, triküspit kapak üzerinde 11x7 mm boyutlarında vejetasyonlar; 2° aort yetmezliği ve 1° triküspid yetmezliği saptandı. İnfektif endokardit tanısıyla çoklu antibiyotik ve clexan tedavisi başlandı. Kan kültüründe Granulicatella spp. üredi. Antibiyotikle ateşin kontrol altına alınamaması, kontrol EKO'da vejetasyonlarda küçülme olmaması, bakteriyeminin devam etmesi (5 kan kültüründe aynı mikroorganizma üretildi) nedeniyle opere edilen hastada

vegetasyonlar temizlendi, aort kapađına biyoprotez kapak replasmanı yapıldı. Postoperatif 6. gn EKO'sunda vegetasyon gzlenmedi; kan kltrnde reme olmadı. Operasyon sonrası serum kreatininde artıř grld; ancak diyaliz ihtiyaçı olmadı. Postop. 15. gnde idrar proteini eser, serum kreatinin 0,7mg/dl, albmin 3.4g/dl olan hasta dřk doz steroid ve kumadin ile taburcu edildi.

Sonu: Enfeksiyonlara eđilimin arttıđı NS'lu hastalarda; geirilmif kalp ameliyatı yks de varsa morbidite ve mortalitesi yksek infektif endokarditin akla gelmesi, uygun erken tedavinin bařlanması aısından ok nemlidir.



P 09

Grup A Beta Hemolitik Streptokok Enfeksiyonu Sonrası Gelişen Henoch-Schonlein Purpurası, Poststreptokoksik Glomerulonefrit ve Akut Romatoid Kardit

Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Alper Soylu¹, İpek Akil², Mehtat Ünlü³, Şenol Coşkun¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Manisa

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, İzmir

⁴Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Manisa

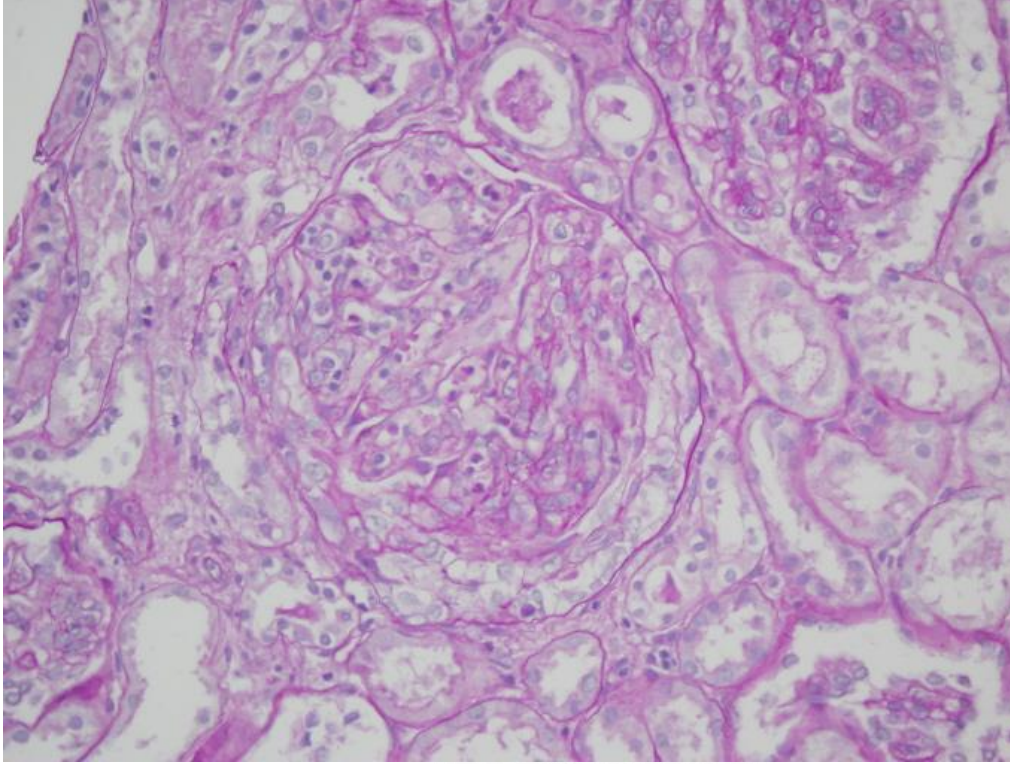
Giriş: Grup A beta hemolitik streptokok (GABS) enfeksiyonları sonrasında glomerulonefrit (PSAGN) ve/veya akut romatizmal kardit (ARA) gelişebilmektedir. Öte yandan, çocukluk çağıının en sık vaskülitisi olan Henoch-Schonlein purpurası (HSP) olgularının yaklaşık yarısında tetikleyici etken GABS enfeksiyonlarıdır. Burada GABS enfeksiyonu seyrinde HSP, PSAGN ve ARA birlikteliği görülen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Yedi yaşında kız olgu her iki ayak bileğinde döküntü, şişlik, üzerine basamama yakınmaları ile başvurdu. Hastanın ateş, boğaz ağrısı ve karın ağrısı yakınmalarının olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde tonsiller hiperemik ve hipertrofik, ayak bileklerinde purpurik lezyonlar yanısıra şişlik ve ısı artışı mevcut, batında hassasiyet saptandı. Hastanın dört yaşındaki kız kardeşinde de eş zamanlı ve benzer yakınmalar olduğu öğrenildi. Tetkiklerinde dışkıda gizli kan pozitif, mikroskopik hematüri mevcut, akut faz yanıtı artmış, böbrek fonksiyonları normal sınırlarda bulundu. Boğaz kültüründe GABS üredi, ASO titresi yüksek bulundu (1180 IU/mL). Penisilin tedavisi uygulanan olgu HSP ilişkili gastrointestinal tutulum düşünülerek hastaneye yatırıldı ve steroid tedavisi başlandı. İzleminin 5. gününde oligüri, hipertansiyon ve solunum sıkıntısı gelişen hastanın tetkiklerinde azotemi, nefrotik düzeyde proteinüri ve hipoalbuminemi saptandı; bilateral plevral efüzyon ve asit gelişti; ekokardiyografide mitral yetmezliği saptandı. HSP ilişkili nefrit şüphesi ile 3 gün pulse steroid tedavisi uygulandı. Bu dönemde C3 düşüklüğü belirlendi; ANA, anti-dsDNA ve ANCA negatif bulundu. Böbrek biyopsisinde endokapiller proliferatif glomerulonefrit ve ekstrakapiller proliferasyon saptandı (Şekil 1). Immunfloresan mikroskopi IgG, IgA, IgM,

C3c ve C1q birikimi saptandı. PSAGN lehine yorumlandı. ARA tedavisi ve profilaksisi uygulanan hastanın proteinürisi 2 ay sonra geriledi.

Sonuç: Hastamızda GABS enfeksiyonu sırasında HSP kliniği, bir hafta sonra ise hipokomplementemi ile birlikte nefrit ve kardit gelişti. Olayların gelişimi GABS enfeksiyonunun bu hastalık tablosunda rol oynadığını düşündürmektedir ve literatürdeki az sayıdaki benzer olgular da bu olasılığı desteklemektedir.

Şekil 1. Endokapiller proliferatif glomerulonefrit ve ekstrakapiller proliferasyon



Periton Diyalizi Hastasında Perikardiyal Diyalizat Kaçağı

Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Alper Soylu¹, Şeyma Şebnem Mumcu¹, Mustafa Kır¹, Tuğra Gençpınar², Mehmet Atilla Türkmen¹, Salih Kavukçu¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi ABD, İzmir

Giriş: Periton diyalizi yapılan hastalarda perikardiuma diyalizat kaçağı nadir, ama ciddi bir sorundur. Periton basıncının artması, peritonit veya intraabdominal girişimlere bağlı yapışıklıklar önemli risk faktörleridir.

Olgu: Nefronofitiziye ikincil son dönem böbrek yetmezliği nedeni ile 4 yıldır periton diyalizi tedavisi uygulanan 12 yaşında kız hasta üçüncü peritonit atağı tedavisinden 3 gün sonra epigastrik ve retrosternal ağrı ve nefes alırken zorlanma yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenede epigastrik hassasiyet ve kalp seslerinde azalma saptandı. Akut faz yanıtı artmış olan hastanın akciğer radyografisinde kardiyotorasik oranda artış belirlendi. Ekokardiyografide masif perikardiyal sıvı ve perikardiyal dren ile yaklaşık 500 ml sıvı boşaltıldı. Perikard sıvısında enfeksiyöz ajan gösterilemedi. Hastaneye yatırılarak antibiyoterapi başlanan hastaya periton diyalizi kateterinden verilen 700 mL sıvının perikard dreninden geldiği görüldü ve hemodiyaliz tedavisine geçildi. İki ay sonra canlı donörden böbrek nakli yapılan hasta, nakil sonrası 7. ayında izlenmektedir.

Sonuç: Periton diyalizi yapılan hastalarda perikardiyal diyalizat kaçağı intraperitoneal gadolinium veya radyonüklid madde verilmesini takiben manyetik rezonans görüntüleme veya dinamik sintigrafi ile gösterilebilir. Bizim olgumuzda, peritona verilen diyalizatın perikardial drenenden derhal dışarı atılması ile tanıya ulaşıldı.

Siyah Renkli İdrar Yakınması İle Başvuran Üç Olgu: Alkaptonüri

Burcu Aslan¹, Sibel Yel², **Hülya Nalçacıođlu**², Funda Bařtuđ², Yasemin Altuner Torun¹

¹ Emel – Mehmet Tarman Çocuk Hastanesi, Pediatri Kliniđi, Kayseri

² Emel – Mehmet Tarman Çocuk Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniđi, Kayseri

Giriř: Alkaptonüri, tirozin metabolizmasıyla ilgili, karaciđerde bulunan bir enzim olan, homogentisat 1-2 dioksigenazın eksikliđi sonucunda ortaya çıkan otozomal çekinik kalıtım gösteren bir hastalıktır. Çocukluk çağında en sık rastlanan özelliđi, idrarın beklemekle siyahlaşmasıdır. Bu yazıda koyu renkli idrar yapma yakınması ile getirilen Alkaptonüri teşhisi konan 2'si kardeş olan üç hasta bildirilmektedir.

Olgu: İdrarda siyahlık ve iç çamařırında siyah lekelenmeler olması řikayeti ile getirilen ikisi kardeş olan üç hastanın rutin fizik muayeneleri ve tam idrar tetkikleri normaldi. Daha önce defalarca yapılmıř olan basit idrar tetkiklerinde özellik yoktu. Aileden idrarın ilk yapıldığında normal sarı renkteyken birkaç saat beklediğinde siyah renge döndüđü öğrenildi. Alkaptonüri ön tanısı ile yapılan idrar organik asit analizinde homogentisik asit tespit edilerek teşhis dođrulandı.

Sonuç: İdrarda renk deđişikliđi ile başvuran hastalarda nadir bir kalıtsal metabolik bozukluk olan Alkaptonüri hastalıđı akılda tutulmalıdır.

HNF1 β Mutasyonu; Kistik Böbrek hastalığı ve Hipomagnezemi

Hakan M Poyrazođlu¹, Zübeyde Gündüz¹, Ruhan Düşünsel¹, Anke Raaijmakers², **Ismail Dursun**¹

¹ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Kliniđi, Kayseri

² Pediatric Nephrology, UZ Leuven, Leuven, Belgium

Giriş: Hepatosit nükleer faktör 1 β (HNF1 β) geni böbrek, karaciđer, pankreas ve genital organların gelişimini düzenleyen, böbrekte epitelyal farklılaşmada rol oynayan oldukça önemli bir transkripsiyon faktörüdür. Bu yüzden gende ortaya çıkan mutasyonlar çođu organda anormallikle ilişkili olabilir. CAKUT'un en sık monogenik nedenlerinden biri olup, aynı zamanda renal magnezyum kaybı ile de ilişkili olduđu bilinmektedir. Burada başlangıçta kistik böbrek hastalığı nedeni ile izlenen, izlemde asemptomatik hipomagnezemi saptanan ve genetik olarak HNF1 β geninde mutasyon saptanan olgu kistik böbrek hastalığı hipomagnezemi ilişkisini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Olgu: Ünitimize otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPKBH) ön tanısı ile gönderilen 8 yaşında kız hastanın böbrek USG'si ORPKBH ile uyumlu ve anne-baba arasında akrabalık var idi. Halsizlik ve yorgunluk dışında şikayeti olmayan hastanın laboratuvar değerlendirmelerinde inatçı hipomagnezemi ve hipermağnezüri saptanması üzerine yapılan genetik çalışmada HNF1 β geninde tam delesyon saptandı. HbA1C ve kan şekeri normal olan olgunun anne ve babasının ultrasound ve biyokimya sonuçları normal idi. Hafif psikomotor geriliđi de saptanan hastada HNF1 β geninde de-nova mutasyon olduđu düşünöldü. Oral magnezyum desteđi sırasında ilaç ilişkili anafaksi gelişen ve ilacı bir süre kesilen hastaya ciddi hipomagnezemi gelişmesi üzerine desensitizasyon ile oral magnezyum tedavisi başlandı. Hasta halen bölümümüzde izlenmektedir.

Sonuç: HNF1 β gen mutasyonu oldukça heterojen klinik bulgulara yol açan bir bozukluk olup, kistik böbrek hastalığı ile izlenen hastalarda yalnızca serum magnezyum düzeyinin ölçülmesi erken tanı, genetik danışma ve rasyonel tedavi bakımından faydalı olacaktır.

Deferasirox Kullanımına Bağlı Gelişen Bartter Sendromu

Aslıhan Kara¹, Mehmet Yusuf Sarı², Metin Kaya Gürgöze¹

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji BD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Yoğunbakım BD, Elazığ

Giriş: Talasemimajor, ömür boyu kan transfüzyonlarına ihtiyaç gösteren bir hastalıktır. Hastalarda demir yüküne, kronik anemiye ve şelasyon tedavilerine bağlı renal bozukluklar ortaya çıkabilir. Talasemimajor tanılı bir çocuk hastada deferasirox ilişkili Bartter Sendromunu sunuyoruz.

Olgu: 10 yaşında kız hasta Mardin'den ishal, kusma ve uykuya meyil şikayetlerinin olması üzerine acil polikliniğimize getirildi. Talasemi majör tanısı olan hasta aralıklı olarak kan transfüzyonları almakta ve demir yüküne yönelik Deferasirox (exjade) kullanmakta idi. Hikayesinden kusma şikayeti ile başvurduğu dış merkezde Bartter sendromu tanısı konularak İndometazin ve Potasyum tedavilerini almakta olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde boy ve kilo persentilleri için altında idi. Acil servise kabulünde genel durumu kötü, bilinci letarjikti, malnütre olan hasta kuadrisefalik görünümde ve cilt rengi ikterik idi. Cilt turgor ve tonusu azalmıştı. Kan gazında metabolikalkalozu (pH:7,56, pCO₂:30,6mmHg ve HCO₃:29,5mmol/L) vardı. Üre:38mg/dL, kreatin:0,95mg/dL, Na:132mEq/L, K:2,9mEq/L, Cl:97mEq/L, tam kan sayımında anemisi mevcuttu. Aldosteron: 508 pg/ml ve Renin:10,1 ng/ml/saat ile yüksek idi. Ultrasonunda her iki böbrek boyutları normaldi ancak evre 1 ekojenite artışı izlendi. Hastaya Na⁺ ve KCl desteği sağlandı ve kullanmakta olduğu indometazine devam edildi. Elektrolitleri normale gelen hastanın renaltübüler hastalık ve gelişen akut böbrek yetersizliğinin (eGFR'si 81ml/dl/1,73m²) kullanmakta olduğu deferasirox tedavisine bağlı olduğu düşünülerek almakta olduğu exjade kesildi. Takibinde kliniği, kan biyokimyası ve kan gazı değerleri normale geldi. Hastanın tüm destek tedavileri kesildikten sonra kontrolde kan elektrolitleri düzelen hasta deferasiroxa bağlı Bartter sendromu olarak değerlendirildi.

Sonuç: Literatürde Deferasirox'a bağlı böbrek fonksiyon bozukluğu bildirilmiş olup bunların tamamı renal tübüler asidoz ile başvuran olgulardır. Olgumuz ise Deferasirox ilişkili Bartter Sendromu gelişebileceği bildirilen literatürde görebildiğimiz ilk hastadır. Talasemili hastalarda oral şelasyon tedavileri, nadir de olsa elektrolit imbalansı ve Bartter Sendromuna yol açabilir ve ilacın kesilmesi ile bu etkiler ortadan kaldırılabilir. Bu nedenle, şelasyon tedavisi kullanan hastalarda renal fonksiyon, elektrolit düzeyleri ve kan gazının aralıklı olarak bakılması uygun olacaktır.

Epidermolizis Büllozalı Hastada Steroide Dirençli Nefrotik Sendrom

Aslıhan Kara¹, Metin Kaya Gürgöze¹, Selma Dertlioğlu², Kübra Kalkan¹

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji ABD, Elazığ

Giriş: Epidermolizisbülloza (EB) genetik geçişli bir hastalık olup, nadir görülen, kronik seyirli, deride ve müközmembranlarda minimal travmalarlabül ve erozyonların oluştuğu heterojen bir hastalık grubudur. Bildirimizde kullandığı yara örtülerinden sonra nefrotiksendrom gelişen epidermolizisbüllozalı bir hastamızı sunuyoruz.

Olgu: 16 yaşında EB tanısı olan kız hasta tüm vücutta ve yüzde olan şişlik, öksürük, ateş, halsizlik, yutma güçlüğü, karın ağrısı ve yürümede zorlanma şikayetleri ile başvurdu. Yenidoğan döneminde EB tanısı konan hastanın son bir aydır tüm vücutta yaygın büllöz cilt lezyonları için 'Mepilex' yara örtüsü kullandığı şikayetlerinin ise son 10 gündür başladığı öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta ve düşkün görünümde idi. Tüm vücutta büllöz lezyonlar, deskuamasyonlar ve yer yer hemorajik kurutların bulunduğu eritemli erode cilt lezyonları vardı. Bacaklarında iki pozitif gode bırakan pretibial ödemi mevcuttu. İdrar incelemesinde protein 3+ idi. Serum kreatin düzeyi 0,14 mg/dl, üre 11mg/dl, total protein 4,8g/dl, albümin 1,9 g/dl ve total kolesterol 203mg/dl olarak saptandı. 24 saatlik idrar protinürisi 116mg/m²/gün olarak hesaplandı. Kompleman düzeyleri normal idi. Batın ultrasonunda batın içi serbest mayi mevcuttu. Tanısal amaçlı böbrek biyopsisi planlandı ancak biyopsi bölgesi alanında enfekte cilt lezyonları olduğundan ve aile izin vermediğinden biyopsi yapılamadı. Hastaya steroid tedavisi verildi. Ancak 8 haftalık tedaviye rağmen yanıt vermedi. Gen mutasyonları gönderilen ve steroide dirençli nefrotiksendrom olarak kabul edilen hastaya siklosporin tedavisi eklendi. Nefrotiksendromun kullanılan sürekli gümüş salınımı yapan, antimikrobiyal, silikon köpükten yapılmış yara örtüsüne sekonder oluşabileceği düşünüldü ve kullanımına ara verilmesi önerilse de cilt lezyonları çok ağır olduğundan cilt örtüsünün kullanımına devam edildi. Ancak takip ve tedavilerine gelmeyen hastanın sekonder enfeksiyonlar nedeniyle kaybedildiği öğrenildi.

Sonuç: İmmün ilişkili olarak geliştiği kabul edilen nefrotiksendromun kullanılan ilaçlar sonrasında olabildiği bildirilmektedir. Literatürde yanık tedavisinde kullanılan gümüş kremler sonrası nefrotik sendrom gelişen olgular mevcuttur. Olgumuzda EB tedavisinde gümüş içeren yara örtülerinin kullanılmasından sonra nefrotik sendrom gelişmesi nedeni ile sunulması uygun görüldü.

Nadir Bir Üriner Anomali: Üretral Duplikasyon

Aslıhan Kara¹, Tunç Ozan², Metin Kaya Gürgöze¹, İrfan Orhan²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji ABD, Elazığ

Giriş: Üretral duplikasyonlar nadir görülen üriner anomalilerden olup bildirimizde tek böbreği ve çift üretral meatusu olan komplet üretral duplikasyonu olan hastamızı sunuyoruz.

Olgu: Üç aylık erkek bebek, Diyarbakır'dan polikliniğimize bir haftadır olan idrar yaparken zorlanma ve huzursuzluk şikayeti ile başvurdu. Antenatal dönemde oligohidramnion ve sağ renal agenezi tespit edildiği, bir hafta yenidoğan sarılığı nedeniyle yatarak tedavi aldığı, hastanın iki aylık iken sünnet edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde vital bulguları normal, boy, kilo ve baş çevresi 3-10 persentilde idi. Genitoüriner sistem muayenesinde sünnetli olan bebeğin çift üretral orifisinin olduğu ve her iki orifisten de sızma şeklinde idrar çıkışının olduğu görüldü. Diğer sistem muayeneleri ise doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde ise tam idrar tahlili, tam kan ve biyokimyasal parametreleri normal sınırlardaydı. Batın ultrasonunda ise sağ renal agenezi, sol böbrekte evre iki hidroüreteronefroz, renalpelvis AP çapı 16mm olarak saptandı. Voidingsistoüretrografi çekildi, mesane trabekülasyonunda artış, mesane boynu komşuluğunda üretrada dolmuş fazlalığı, divertikül izlendi. Hastaya profilaktik trimetoprim-sülfometaksazol başlandı. DMSA'sında sağ böbreğe ait aktivite tutulumu izlenmez iken, sol böbreğin üst polünde parankim defekti mevcuttu. Sol üreter dilate ve ileri derecede tortuoze görünümde olup evre 2 hidroüreteronefrozunu mevcuttu. Üroloji bölümüne konsülte edilen hastaya sistoskopi yapıldı. Pediatrik sistoskopi alt üretral meadana vizüalize edildi. Hastada her iki üretra deliğinden idrar akımı mevcuttu. Her iki üretral açıklığın mesane boynunun hemen altında verumontanum hizasında birleştiği tespit edildi. Bu Efmann sınıflamasına göre tip 2A-2 üretral duplikasyona uymakta idi. Ek olarak (posterior üretral valv) PUV da saptanan hastanın PUV'urezeke edildi.

Sonuç: Üretral duplikasyon oldukça nadir görülen konjenital bir anomalidir. Aileler sıklıkla penil deformiteler, rekürren idrar yolu enfeksiyonları, işeme problemleri ile başvururlar. Dış merkezde hem poliklinik muayeneleri hem de sünnet operasyonu sırasında üretral

duplikasyonu olduğunun belirlenememesi, çocukların genitoüriner sistem muayenelerinin her olguda önemini tekrar göstermiştir. Üreterovezikal darlığının, PUV'unun ve tek böbreğinin olması nedeniyle kompleks üretral duplikasyon tanısı konan olgumuza benzer literatürde bildirim rastlanmamıştır.



Tedaviye Dirençli Kawasaki Hastalığı

Deniz Gezin Yıldırım¹, Fatma Canbeyli³, Vildan Atasayan³, Yeşim Özdemir², Tuğba Bedir Demirağ⁴, Arzu Okur⁵, Hasan Tezer⁴, Serdar Kula³, Necla Buyan^{1,2}, Sevcan Bakkaloğlu^{1,2}

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji BD, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Ankara

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Ankara

⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları BD, Ankara

⁵Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji BD, Ankara

Giriş: Kawasaki hastalığı tanısı iyi tanımlanmış klinik kriterler ile konur. Diagnostik laboratuvar testi yoktur. 6 ay ile 5 yaş arası çocuklarda sıklıkla koroner arter anevrizmaları ile seyreder. Hastalığın kliniğe ilk başvuru tablosu alışılmışın dışında olabilir.

Olgu: Beş yaşında erkek hasta üç günlük ateş, kusma ile dış merkeze başvurduğunda, tipik klinik bulguları, akut faz reaktanları yüksekliği ve ekokardiografisinde sol koroner arter anevrizması saptanıp Kawasaki hastalığı tanısı konularak iki kez İVİG, antiinflamatuvar dozda aspirin ve antibiyotik tedavisi başlanmış. 11 gün devam eden dirençli ateşi nedeniyle hastanemize yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde; yüksek ateş, bilateral ön servikal bölgede 4x5cm, inguinalde 3x2 cm, aksiller bölgede 1x1 cm boyutunda konglomere lenfadenopatiler, çilek dili, ayak sırtında ödem, el ve ayak parmaklarında soyulma mevcuttu. Öz ve soygeçmişinde; anne baba arasında üçüncü derecede akrabalık ile 1.5 yaşında iken spontan pnömotoraks ve ateşli hastalık sonrası eksitus olan bir kardeş öyküsü vardı. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanlarında artış, lökositoz, anemi ve hipoalbuminemi saptandı. Brusella, Kandida PCR, quantiferon tetkiki, viral ve otoimmün serolojileri negatifti. Kemik iliği aspirasyonunda sola kayma görüldü. Eksizyonel inguinal lenf nodu biyopsisinde malignite bulgusuna rastlanmadı. 14 gündür ateşli seyreden hastaya 3 doz pulse metilprednisolon ve idame oral steroid tedavisi ile, perikardiyal efüzyonuna yönelik ibuprofen başlandı. Yatışının ikinci haftasında boyunda lenfadenopatiler dışında ani bir şişlik gelişti. Tomografide

retrofarengeal infiltrasyon, akciğer parankiminde nodüller izlendi. Infliximab tedavisi verilmesi planlanan hastada, takipte steroid altında ateş kayboldu. Ekokardiografilerinde perikardiyal efüzyon ve koroner arter anevrizması düzeldi. Lenfadenopatileri küçüldü, akut faz reaktanlarında gerileme görüldü. Steroid tedavisi doz azaltım planı yapıldı. Aspirin antitrombotik doza inildi. İbuprofen ve antibiyotik tedavisi kesildi. Akciğer nodüler lezyonları klinik ve radyolojik takibe alındı.

Sonuç: Kawasaki hastalığında tekrarlanan İVİG tedavisi ile yanıt alınmadığı hallerde, steroid tedavisi verilmektedir. Ancak atipik olgularda steroid tedavisi öncesinde ayırıcı tanıda yer alabilecek malign veya enfeksiyöz hastalıklar ekarte edilmelidir. İVİG ve steroide yanıtız olgularda infliximab denenebilir. Atipik seyirde hızla ayırıcı tanı ile tedaviye gecikmeden başlanması kardiyak komplikasyonların önlenmesi açısından büyük önem taşımaktadır.



Ailevi ADCK-4 İlişkili Glomerülopati

Yeşim Özdemir¹, Sevcan A. Bakkaloğlu¹, Deniz Gezgin Yıldırım², Fatih Özaltın³, Betül Öğüt⁴, İpek Işık Gönül⁴, Kibriya Fidan¹, Oğuz Söylemezoğlu¹, Necla Buyan¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji BD, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Ankara

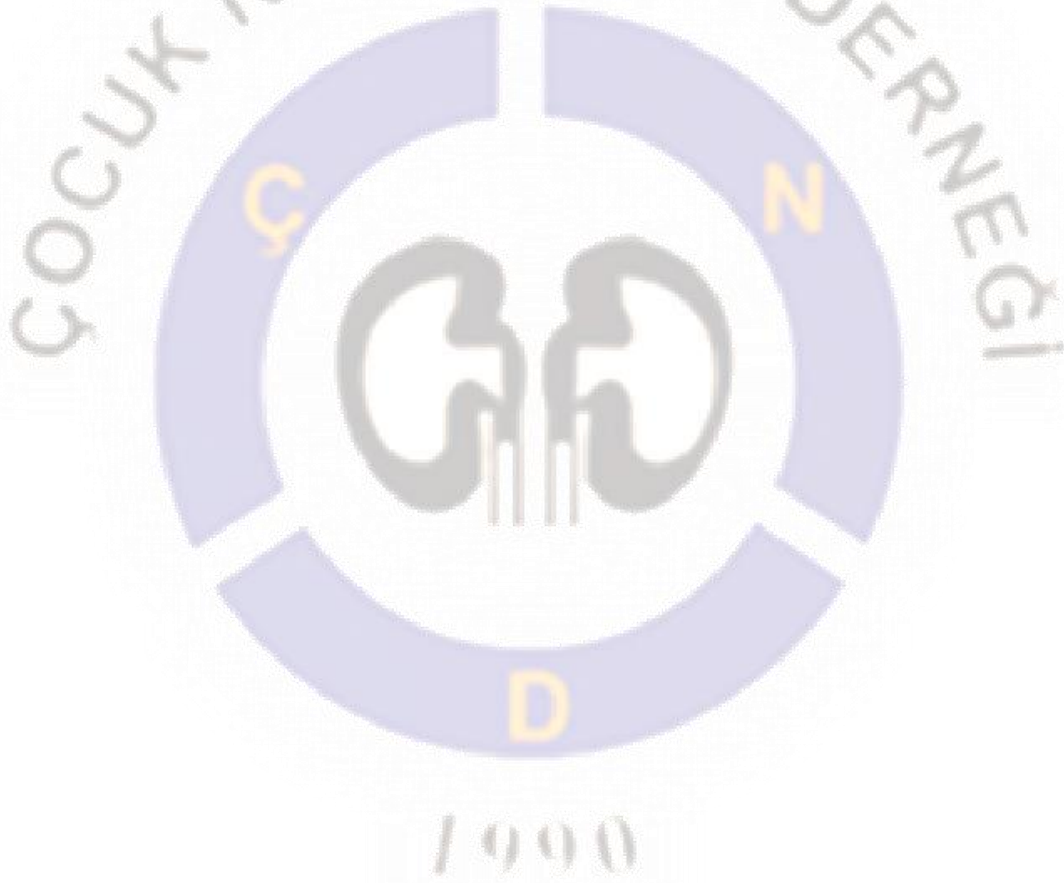
⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, Ankara

Giriş: Koenzim Q10 glomerülopatilerinden biri olan ADCK-4 ilişkili glomerülopati, AarF Domain Containing Kinase-4 genindeki mutasyon sonucu ortaya çıkar ve nefrotik sendroma neden olur. Oral CoQ10 takviyesi hastalığın erken döneminde proteinüriyi azaltıp böbrek fonksiyonlarını stabilize edebilir ve hastalığın progresyonunu yavaşlatabilir.

Olgu: 16 yaşında kız hasta 2 aydır olup son 4 gündür artan bacak şişliği nedeniyle başvurdu. Anne-babası arasında akrabalık olmayan hastanın kendisinden büyük 3 erkek kardeşi olup, en büyük kardeşinde etiyojisi bilinmeyen kronik böbrek hastalığı (KBH) nedeni ile renal transplantasyon öyküsü vardı. Başvuru fizik muayenesinde vücut ağırlığı ve boy persentilleri normal, kan basıncı 130/80 mmHg, her iki ayak sırtı ve bacaklarda ödem mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram normal, BUN: 22.8 mg/dl, kreatinin (cr) 2.2 mg/dl, albümin 3.2 gr/dl, trigliserid, total kolesterol ve parathormon değerleri yüksekti. ANA, antidsDNA, C3, C4 normal, viral seroloji negatifti. İdrar tetkikinde protein ++, 24 saatlik idrar analizinde 7560mg/gün (180mg/m²/h) proteinürisi mevcuttu. USG'de her iki böbrek ekojenitesi grade III artmıştı. İdrar çıkışı normaldi. ACE inhibitörü başlandı. Kendisinden ve fonksiyone renal allograftla izlenen 24 yaşındaki ağabeyinden nefrotik sendrom mutasyon analizi gönderildi. Renal biyopside 34 glomerülden 29'unda global, 1'inde segmental glomerüloskleroz, sklerotik glomerüllerde kollaps, nonsklerotik glomerüllerin ikisinde selüler kresent, tübüler sistemde yaygın atrofi, intersitisyumda yaygın fibrozis görüldü. Oral steroid başlanıp, tedavinin ilk haftasında oral siklofosfamid eklendi. 8. haftada 24 saat idrar protein 6940mg/gün, serum cr: 4.1 idi. Hasta ve kardeşinin genetik inceleme sonuçlarında ADCK4 geninin 15. ekzonunda homozigot c.1339dupG (p.Glu447Glyfs10) mutasyonu olduğu tespit edildi ve her ikisine de CoQ10 başlandı. Aile bireylerinden genetik inceleme ve idrar analizi

gönderildi. Tedaviye yanıt olmaması ve mutasyon saptanması üzerine siklofosamid tedavisi sonlandırılıp, steroid azaltılarak kesildi. Başvurusunun üçüncü ayında diyalize başlandı.

Sonuç: ADCK-4 ilişkili glomerülopati tedaviye dirençli NS/FSGS ve/veya nedeni bulunmayan KBH ayırıcı tanıda önemli bir nedendir. Adölesan başlangıçlı, proteinürik böbrek hastalığı olan ve otoimmün etiyolojiler ekarte edilen hastalarda endojen CoQ10 sentez yolağında görev alan enzimleri kodlayan genlerdeki mutasyonlara mutlaka bakılmalı; mutasyon saptanan bireylerin asemptomatik kardeşleri mutlaka taranmalı ve mutasyon/proteinüri tespit edilirse erken dönemde CoQ takviyesi başlanmalıdır. Erken evrede hastalığın tanınması ve CoQ replasmanının erken başlanması son dönem böbrek yetmezliğine ilerleyişi geciktirmesi/engellemesi açısından önemlidir.



Akut Poststreptokoksik Glomerülonefrit, Poliarteritis Nodosa ve Ailevi Akdeniz Ateşi Birlikteliği

Yeşim Özdemir¹, Betül Emine Derinkuyu², Sevcan A. Bakkaloğlu¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji BD, Ankara

Giriş: Çocuklarda Ailevi akdeniz ateşi (AAA) zemininde vaskülitlerin daha sık geliştiği bilinmekle birlikte; AAA, poliarteritis nodoza (PAN) ve eşlik eden akut poststreptokoksik glomerülonefrit (APSGN) olgusuna rastlanmamıştır.

Olgu: 4 gündür olan ateş, karın ağrısı, dizürri ve idrar renginde koyulaşma ile başvuran, fizik muayenesinde hipertansiyon, bilateral pretibial ödem, yaygın karın ve kas hassasiyeti saptanan 7 yaş kız hastanın tetkiklerinde Hb 10g/dl, CRP 185 mg/L, ESR 68mm/h, fibrinojen 282 mg/dl, cr 0.2 mg/dl, albümin 2.4 g/dl saptandı. İdrarı kola renginde olup, idrar mikroskobisinde dismorfik eritrositler ve eritrosit silendireleri görüldü. 24 saat idrar proteini 55mg/m²/h idi. ASO: 3886 IU/ml, viral seroloji negatifti. C3 48.3, C4 3.78 mg/dl, ANA, antidsDNA ve ANCA negatifti. Boğaz, kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. APSGN tanısı ile destek tedavisi başlandı. İlk başvurduğu sağlık kuruluşunda üriner sistem enfeksiyonu düşünülerek başlanmış olan, 3 gündür almakta olduğu seftriakson tedavisine rağmen şikayetlerinde gerileme olmayıp, tedavi klindamisin ile değiştirildiği halde ateşi ve akut faz reaktanı yüksekliği devam etmekteydi. Karın hassasiyetinin de giderek artması üzerine bakılan abdomen BT anjiyografisinde sol hepatik arterin periferel dallarında mikroanevrizmalar (Şekil 1a, 1b) saptandı ve PAN tanısı kondu. 3 doz pulse steroid ardından oral steroid tedavisine geçildi. 1. doz pulse steroid ile birlikte hastanın klinik bulgularında dramatik düzelme saptanırken, 1. haftada proteinürisi geriledi, 4. haftada da kompleman düzeyleri normale geldi. Klinik cevaba rağmen akut faz reaktanlarının halen yüksek seyretmesi üzerine bakılan FMF gen analizinde homozigot M694V mutasyonu saptandı ve kolşisin başlandı. Klinik ve serolojik remisyona ulaşılmasıyla steroid tedavisi azaltılarak kesildi. Takibinin 2. yılında hasta halen remisyonda olup kolşisin tedavisi ile izlenmektedir.

Sonuç: PAN ve FMF birlikteliği iyi bilinmektedir. FMF'te APSGN veya diğer glomerülonefritler görülebilirken, PAN'da arteriol, venül ve kapiller tutulumu olmadığından glomerülonefrit beklenmez. APSGN ile prezente olan bu olguda PAN'ın tetikleyicisi de streptokokal enfeksiyon olabilir. Kutanoz PAN etiolojisinde streptokoklar rol alırken, sistemik PAN'da streptokokların etiolojideki rolü net değildir. Üç ayrı hastalığın görüldüğü bu nadir olguda MEFV genindeki mutasyonun streptokokal enfeksiyonlara artmış yanıtı neden olarak APSGN ve PAN gelişimine neden olabileceği düşünülmüştür.

Böbreğin Kistik Hastalıklarında Nadir Bir Neden: Joubert Sendromu

Mehtap Akbalık Kara¹, Beltinge Demircioğlu Kılıç¹, Ayşe Aysima Özçelik², Mithat Büyükçelik¹, Ayşe Balat¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, Gaziantep

Giriş: Joubert Sendromu (JS) beyin sapı ve serebellar malformasyonlarla karakterize santral sinir sisteminin nadir gelişimsel bir bozukluğudur. Göz, okülomotor, kas-iskelet ve böbrek gibi sistemik bozukluklarla ilişkili olabilir. Renal anomaliler JS'da nadir olup nefronofitizi ve diğer kistik displaziler JS'na eşlik edebilir.

Olgu1: 16 günlük kız hasta morarma yakınmasıyla getirildi. Özgeçmişinde 10 gün yenidoğan yoğunbakım ünitesinde pnömoni nedeniyle yatırıldığı, 2 gün ventilatör desteği aldığı öğrenildi. Soygeçmişinde kuzen anne-babanın 5. çocuğu olduğu, ve 4 sağlıklı kardeşinin olduğu öğrenildi. Fizik bakışı normal olan hastanın yapılan biyokimyasal tetkiklerinde herhangi bir özellik yoktu. Ekokardiyografi ve transfontonel USG normaldi. Nöroloji tarafından hipoksik nöbet olarak değerlendirilip fenobarbital başlandı. Yapılan MR'da serebellar vermisin izlenmediği, 4. ventrikülün elonge ve deforme olduğu, pediküllerde ve mezensefalonda molar diş görünümü saptandı. Hastada JS düşünüldü. Göz ve işitme bulguları ile EEG'si normal olan hastanın yapılan USG'sinde sağ böbrek orta alt zonda medüller bölgede kistik genişlemeler izlendi.

Olgu2: 12 yaşında erkek hasta bulantı, kusma ve çok su içme yakınmasıyla getirildi. Özgeçmişinde yenidoğan döneminde morarma nedeniyle bir hafta küvözde kaldığı, başını tutmaya 1 yaşında, oturmaya 3 yaşında, yürümeye 4 yaşında başladığı öğrenildi. Soygeçmişinde 3. derece akraba anne-babanın 1. çocuğu olduğu ve 3 sağlıklı kardeşinin olduğu öğrenildi. Fizik bakışında büyüme gelişme geriliği ve motor mental retardasyon ile gözde şaşılık ve nistagmus olan hastanın yapılan tetkiklerinde üre:386 mg/dl, kreatinin:4.7 mg/dl, HCO₃:9.2mmol/L, PTH:487pg/ml, Ferritin:305ng/ml saptanınca kronik böbrek yetmezliği düşünüldü. USG'de sağda daha fazla olmak üzere bilateral böbrek kistlerinin olduğu, reflüsünün olmadığı saptandı. Mental retardasyonuna yönelik bakılam IQ:35-40, TANDEM ve İKAA normaldi. Gözde nistagmus ve egzotropya dışında patoloji olmayan hastanın işitmesi normaldi. Kranial MR'da serebellar morfoloji anomalisi, vermis hipoplazisi ve molar diş görüntüsü saptandı. Hastada JS düşünüldü. Hasta kronik periton diyalizi programına alındı.

Sonuç: Joubert Sendromu genetik heterojonite gösteren OR, nadir görülen bir sendromdur. Bu sendromdaki önemli sistemik bozukluklardan biri de renal kistik değişiklikler olup, kronik böbrek yetmezliği açısından yakın takip ve tedavisi önemlidir.

Eculizumab Tedavisine Dirençli Bir Atipik Hemolitik Üremik Sendrom Vakası

Mihriban İnözü, Bora Gülhan, Rezan Topaloğlu, Ali Düzova, Nesrin Beşbaş, Fatih Özaltın

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Ankara

Giriş: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS) alternatif kompleman yolağının kontrolsüz aktivasyonu ile karakterizedir. Diaçilgliserol kinaz-ε (DGKE) mutasyonu ise protein kinaz C'yi aktive ederek protrombotik duruma ve trombotik mikroanjiopatiye yol açar. Yaşamın ilk yılında DGKE mutasyonu aHÜS tablosuna yol açabilir. Yapılan çalışmalarda hayatın ilk bir yılında tanı alan ailesel aHÜS olgularının yarısında DGKE mutasyonu saptandığı gösterilmiştir. Hastalığın başlangıç yaşı genetik çalışmalara yol göstermektedir.

Olgu: Dört yaşında, aralarında ikinci derece kuzen evliliği olan anne babanın üçüncü çocuğu olarak dünyaya gelmiş erkek çocuk; kusma, karın ağrısı ve idrar miktarında azalma şikayeti ile başvurdu. Hemolitik anemi, trombositopeni, hipertansiyon ve böbrek yetmezliği saptandı. Kompleman seviyeleri, ADAMTS13 aktivitesi normaldi. Hemodiyaliz ve taze donmuş plazma tedavisi başlandı. Takip eden günlerde hemotolojik parametrelerinde iyileşme gözlemlendi, LDH seviyeleri geriledi, idrar volümü arttı fakat çoklu antihipertansif tedavi gerektiren ciddi hipertansiyon ve böbrek yetmezliği devam etti. aHÜS ön tanısı ile eculizumab bir hafta sonra başlandı ve her iki haftada bir devam edildi. Hasta beş ay boyunca eculizumab tedavisi almasına rağmen kronik hemodiyaliz programında kaldı. Hastadan tanı anında gönderilen genetik analizde DGKE'de c.791G>C (p.Cys264Ser) ve c.881+71_73insATA compound heterozigot varyasyon saptandı, ilki de nova iken, ikincisinin babadan kalıtıldığı gösterilmiştir.

Sonuç: aHÜS morbidite ve mortalitesi yüksek olan bir hastalıktır ve bunları önlemek için hızlı bir müdahale gerekmektedir. Kompleman kaskatını hedef alan tedaviler DGKE mutasyonu olan hastalarda etkili olmamaktadır. Bu nedenle hastalığın patofizyolojisi ışığında yeni terapötik yaklaşımlara gereksinim vardır.

Adölesan Hastada Tedavi Uyumsuzluğu ile Yaşanan Greft Kaybı

Cemile Pehlivanoğlu¹, Zeynep Yürük Yıldırım¹, Adem Bayraktar², Yasemin Özlük³, Sevinç Emre¹, Hüseyin Bakkaloğlu², Ahmet Nayır¹, Işın Kılıçaslan³, Alev Yılmaz¹, Ali Emin Aydın²

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

² İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Genel Cerrahi ABD, İstanbul

³ İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji ABD, İstanbul

Giriş: Greft sağ kalımı alıcı-vericinin yaşı, alıcının ırk ve cinsiyeti, önceden yapılan transplantasyon ve transfüzyonlar, HLA uyumsuzlukları, rejeksiyon epizodları ve komplikasyonlar gibi birçok faktörden etkilenir. İmmünsüpresyona uyumsuzluğun akut ve kronik rejeksiyon atakları ve düşük greft sağ kalımı ile ilişkili bulunduğu bildirilmiştir. Bir olgu ile ergenlik döneminde immünsüpresyona uyumsuzluk ve buna bağlı greft kaybını değerlendirmeyi amaçladık.

Olgu: Renal displazi ve bilateral veziko üreteral reflüye sekonder kronik böbrek yetersizliği nedeniyle izlenen 11 yaşında kız hastaya 5.06.2013 tarihinde kadavradan böbrek transplantasyonu yapıldı. Siklosporin-A (CyA), mikofenolat mofetil (MMF) ve kortikosteroid tedavisi başlandı. Transplantasyon sonrası 4-5. ayda CyA düzeyinde düzensizlikler saptandı. Böbrek transplantasyonunun 6. ayında kreatinin değerinde yükselme saptandı. Greft biyopsisinde akut sellüler rejeksiyon tespit edildi. Pulse steroid ve antitimosit globülin (ATG) verildi. ATG sonrası hastanın kreatinin değeri 1.9 mg/dl'den 1 mg/dl'ye geriledi. CyA kesilerek takrolimus (TAC)'a geçildi. Takipte TAC düzeyi ile ilgili düzensizlikler izlendi. İlk rejeksiyon tedavisinden 9 ay sonra kreatinin 2mg/dl saptandı. İkinci renal biyopsi akut sellüler rejeksiyon bulguları yanında C4d negatif olmakla birlikte ağır glomerulit ve peritubuler kapillerit olması nedeniyle antikor aracılı rejeksiyon ile uyumlu bulundu. Pulse steroid, ATG tedavisi, 5 seans plazmaferez ve intravenöz immunglobulin uygulandıktan sonra kreatinin değeri 1.6 mg/dl'ye geriledi. Transplantasyon sonrası 2.yılda kreatinin değeri tekrar 2.4 mg/dl saptandı. Renal biyopsi 3.kez yapıldı, akut sellüler ve antikor aracılı rejeksiyon bulguları görüldü. Pulse steroid ve ATG kullanımı takibinde kreatinin değeri 2 mg/dl'ye geriledi. Üçüncü rejeksiyon tedavisinden 3 ay sonra kreatinin 3.1 mg/dl saptanarak yatırıldı. PRA negatif saptandı. Dördüncü renal biyopside fokal C4d pozitifliği ile antikor aracılı rejeksiyon ve sellüler rejeksiyon ile uyumlu değişiklikler izlendi. Hastaya ATG tedavisi, plazmaferez, intravenöz immunglobulin ve rituksimab tedavisi verilmesi planlandı. Ancak hastanın majör depresyonu olması nedeni ile bu tedaviler uygulanamadı.

Sonuç: Ergenlik ve erken yetişkinlik dönemi immünsüpresyona uyumsuzluk akut ve kronik rejeksiyon atakları ve düşük greft sağ kalımı ile ilişkilidir.

6 Yaşında Çocukta Sepsis ve Hiponatremik Dehidratasyona Sekonder Yaygın Renal Kortikal Nekroz

Elif Bahat Özdoğan¹, Sevdegül Mungan², Gülay Kaya³, Gülben Özgül³

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Yoğun Bakım BD, Trabzon

Giriş: Renal kortikal nekroz olgularının ancak %10'u çocukluk yaş grubunda görülür. Burada öncesinde sağlıklı 6 yaşında kız çocukta sepsis ve hiponatremik dehidratasyona sekonder gelişen bir yaygın renal kortikal nekroz olgusu sunulmuştur.

Olgu: 10 gündür devam etmekte olan ishal ve kusma yakınmaları olan, kustuğu için yeterli sıvı alamayan, bu yakınmalarla iki kez başvurduğu yerel merkezde elektrolit ölçümü yapılmadan IV mayi verilen ve son başvurusunda serum sodyumu 113 mEq/L olup ağır dehidratasyon saptanan ve genel durumunun kötü olması, idrar çıkarmaması ve böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk olması, nedeniyle sıvı tedavisi sonrası sevk edilen 6 yaşında kız hastanemize kabul edildi. Fizik incelemede genel durumu kötü, bilinci bulanık, A: 37°C, N: 98/dk, SS: 40/dk TA: 108/83 mmHg, göz kapakları ödemli idi. Laboratuvar değerlendirmede BUN: 99 mg/dl, Cre: 6.5 mg/dl Na: 119 mEq/L LDH: 2173 U/L, CRP: 14 mg/dl, Prokalsitonin 66 µg/L, Hb: 11 g/dl, Trombosit: 100.000 BK: 29.000/mm³, PT: 17.5sn INR: 1.44, aPTT: 33sn ve ddimer: 17.6 µg/L, PY'da PMNL hakimiyeti, sola kayma ve toksik granülasyon saptandı. Anürik seyreden hasta günlük hemodiyaliz programında izlendi. Sepsis açısından antibiyotik, plazma ve destek tedavileri verildi. İzleminin 3. haftasında halen idrar çıkarmayan hastaya yapılan perkütan böbrek iğne biyopsisinde korteksin %90'ından fazlasını tutan yaygın nekroz saptandı. Toplam 31 glomerulun temsil edildiği biyopside fibrin trombüs veya kresent yoktu.

Sonuç: Yaygın renal kortikal nekroz çocukluk yaş gurubunda sık görülmesine de sepsis, ekstraselüler hacim kaybı ve şok önemli nedenleri içindedir. Hiponatremik dehidratasyon ekstraselüler hacimde daha ciddi azalmaya neden olacağından eğilimi artırabilir. Uzamış anüri hastalarda böbrek biyopsisi hem tanıyı doğrulamak hem de prognozu belirlemek amacıyla yardımcıdır.

Kolşisin ve Anakinra Dirençli Bir FMF Olgusunda Kanakinumab Etkisi

Celalettin KOŞAN¹, Nuran KÜÇÜK², Dr.Mustafa BULGAN³

¹Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Erzurum

²Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

³Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları ABD, Erzurum

Giriş: Ailevi Akdeniz Ateşi(FMF), tekrarlayan serozal veya sinovyal inflamasyon ile birlikte seyreden, genellikle 12-72 saat süren ateş ataklarıyla karakterize en yaygın otoinflamatuvar hastalık grubudur. 1972'den beri kolşisin, ana tedavi unsurudur. Kolşisin dirençli veya kolşisini tolere edemeyen FMF tanılı hastaların çoğunda IL-1 inhibisyonu tedavi seçeneğidir. Esasen IL-1 reseptör antagonistinin rekombinant formu olan ve günlük enjeksiyonlar şeklinde uygulanan anakinra ile başarılı sonuçlar elde edilmiştir. Kolşisine yeterli yanıt alınmayan hastalarda atakları kontrol etmede kanakinumab tedavisi etkili bulunmuştur. Kanakinumab, tamamen insan kaynaklı, selektif anti-IL-1 β antikorudur.

Olgu: Bu sunumda 3 yaşından itibaren karın ağrısı, ateş, göğüs ağrısı, eklem ağrısı şikayetleri olup 9 yaşından itibaren kolşisin 1mg/gün başlanarak Atatürk Üniversitesi Çocuk Nefroloji polikliniğinde takip edilen 15 yaşında kız olgu sunulmuştur. Babası FMF tanılı olan olgunun o dönemde akut faz reaktanları yüksek olup M694V ve R761H compound heterozigot mutasyon saptanmış. Takiplerinde 3 yıl sonra yeniden atak geçirmeye başlayan hastanın akut faz reaktanları da yüksek olup kolşisin dozu 1,5mg/güne çıkıldı. Ancak düzelme olmayınca anakinra tedavisi başlandı. Sonrasında atakları kayboldu ve akut fazları normal sınırlara döndü. 1,5 yıl sonra yeniden atak geçirmeye başladığı için olguya kanakinumab tedavisi başlandı. Takiplerinde atakları kayboldu ve akut fazları normal sınırlara döndü. Aylık enjeksiyonlar şeklinde uygulandığı için de olgunun tedaviye uyumu daha rahat oldu.

Sonuç: Kolşisin ve anakinra tedavisine direnç gelişen olgularda kanakinumab tedavisinin fayda sağlayabileceğini düşünmekteyiz.

Bronşektazi ve İkincil Amiloidoz: Bir Olgu Sunumu

Aslı Celebi Tayfur¹, Zülfikar Akelma², Aydın Ece³, Aysun Çaltık Yılmaz¹, Evşen Çetin⁴, Mesut Koçak⁴, Sacit Günbey⁴

¹Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediarik Nefroloji Bölümü, Ankara

²Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Allerji ve İmmünoloji Bölümü, Ankara

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Diyarbakır

⁴Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

Giriş: Amiloidoz, anormal prekürsör proteinlerin hücre dışı birikimi ile karakterize sistemik bir hastalıktır. İkincil amiloidoz, kronik enflamatuvar hastalıklar, kronik enfeksiyonlar ve bazı kanser hastalıklarının seyrinde gelişen amiloidoz tipidir.

Olgu: On-sekiz yaşında erkek hasta halsizlik ve bacaklarda şişlik nedeni ile hastanemize başvurdu. Üç yaşından itibaren kilo alımında gerilik, ateş, sık akciğer enfeksiyonu ve ishal şikayetlerinin olduğu, 4-6 yaş arasında 15 günde bir kan transfüzyonu aldığı ve bu dönemde şikayet sıklığı ve şiddetinin azaldığı, ebeveynleri arasında 1. derece akrabalık olduğu, 1 kardeşinin enfeksiyon nedeni ile ex olduğu öğrenildi. İki ay önce aynı şikayetlerle dış merkezde yatırılarak izlenen hastanın bronşektazi, kronik sinüzit, hipotroidi ve nefrotik sendrom tanıları aldığı; tüberküloz, glüten enteropatisi ve kistik fibrozis incelemelerinin, viral belirleyicilerin ve MEVF mutasyonunun negatif bulunduğu, kantitatif immünooglobulin düzeylerinin düşük bulunduğu ve böbrek biyopsisinde AA tip amiloidoz saptandığı öğrenildi. Hastanemize başvurusunda hastada yaygın ödem, hipotansiyon, büyüme geriliği, dismorfizm, el ve ayak parmaklarında çomaklaşma, bilateral akciğerlerde krepitan raller, hepatomegali, kalpte tüm odaklarda 3. derece sistolik üfürüm ve mental retardasyon mevcuttu. Laboratuvar bulgularında anemi, böbrek fonksiyon bozukluğu, hipoalbuminemi, hiperlipidemi, hipotroidi, hipogammaglobulinemi, osteoporoz, proteinüri, perikardiyal ve pleural effüzyon, kistik ve diffüz bronşektazi, mitral valv prolapsusu ve mitral yetmezlik saptandı. Total immünooglobulin düzeyi <100 mg/dL idi. Hastada antikor üretiminin primer bozukluğu ile seyreden immün yetmezlik (yaygın değişken immün yetmezlik/agamaglobulinemi), bronşektazi ve amiloidoz tanıları düşünüldü. Albümin, intravenöz immünooglobulin (IVIG), geniş spektrumlu antibiyotik, L-tiroksin, gemfibrozil, N-asetil sistein, bactrim profilaksisi, depo penisilin ve diğer destek tedavileri verildi. Malnütrisyonuna yönelik olarak beslenmesi düzenlendi. Başvurudan 7 gün sonra genel durumu kötüleşen hasta 9. günde ex oldu. Hastanın IVIG öncesinde alınan kan örneklerinde immün yetmezlik nedenlerine yönelik çalışmaları devam etmektedir.

Sonuç: Antikor üretiminin primer bozukluğu ile seyreden hastalıklarda gelişen kistik ve diffüz bronşektazi, amiloidoza ve kronik böbrek yetmezliğine neden olabilmektedir.

Periferik Fasial Paralizi İle Başvuran Hastada Ciddi Sistemik Hipertansiyon

Bahar Büyükkaragöz¹, Aysun Çaltık Yılmaz¹, Emel Saylam², Deniz Yılmaz³, Osman Özdemir⁴

¹Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Bölümü, Ankara

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

³Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Bölümü, Ankara

⁴Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

Giriş: Pediatrik hastalarda periferik fasiyal paralizin en sık nedeni idiopatik (Bell paralizi) olmakla birlikte, bu tablo sistemik hipertansiyonun ilk bulgusu olabilir. Bu çalışmada sol periferik fasiyal paralizi ile başvurup renal nedenlere bağlı ciddi hipertansiyon saptanan bir olgu sunulmuştur.

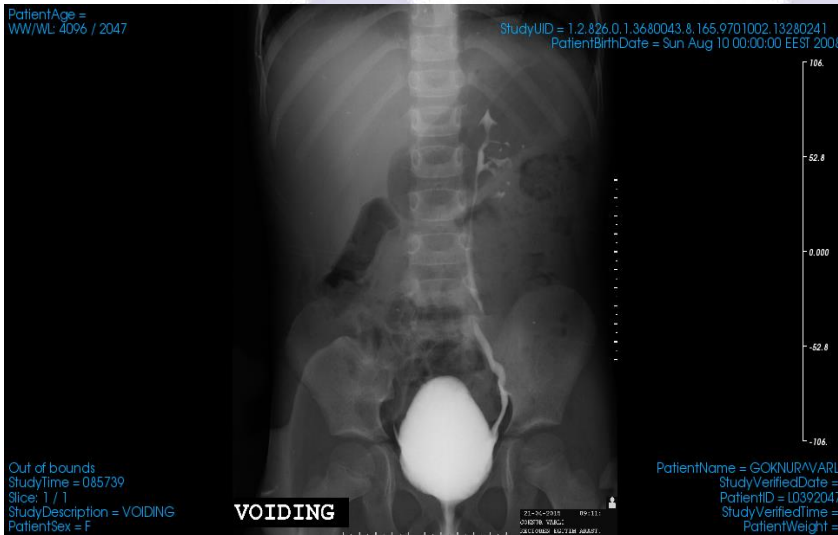
Olgu: 6,5 yaşında kız hastaya sol gözünü kapatamama ve ağzında sağa kayma nedeniyle başvurduğu dış merkezde periferik fasiyal paralizi tanısıyla 1 mg/kg/gün prednizolon verildiği öğrenildi (Resim 1). Ertesi gün baş ağrısı yakınması eklenen hastanın acil serviste vücut ısısı: 38,1°C ve TA: 190/140 mmHg (>95p/95p) bulunarak yatırıldı. Özgeçmişinden sık sık ateşlendiği ancak hiç idrar incelemesi yapılmadığı öğrenildi. Kan basıncı akut dönemde uygulanan oral nifedipin sonrası idame enalapril ve amlodipin ile kontrol altına alındı. Tetkiklerinde tam kan sayımı normal, kreatinin: 0,85 mg/dl, C-reaktif protein: 1,82 mg/dl (0-0,5), tam idrar tetkikinde yoğun lökositüri saptanarak intravenöz seftriakson başlandı. Kranial BT incelemesi normaldi. Göz dibi incelemesinde evre 1-2 hipertansif retinopati ve ekokardiyografide hafif düzeyde sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Üriner sistem USG'de sağ böbrekte fokal piyelonefritik alan ve sol böbrekte atrofi saptandı. Renal doppler USG normaldi. İdrar kültüründe 100000 koloni E.coli üremesi üzerine duyarlı olduğu antibiyotik tedavisine devam edildi. İzlemde idrar bulguları düzelen hastada voiding sistoüretrografi (VSUG) ile sol böbrekte Grade 3-4, sağ böbrekte Grade 3 vezikoüreteral reflü (VUR) saptandı (Resim 2). 24 saatlik idrarda 14,2 mg/m²/saat proteinüri mevcuttu. Trimetoprim-sülfametoksazol ile profilaksiye alınarak taburcu edildi. Ayaktan izlemin birinci ayında fizik inceleme bulguları normale döndü. Bu dönemde DMSA sintigrafisinde sağ böbrek %75, sol böbrek %25 katılım göstermekte olup, her iki böbrekte yaygın skar görünümü mevcuttu. Hastaya üroloji bölümü tarafından bilateral subüreterik dextranomer/hyaluronik asit

enjeksiyonu uygulandı. Kontrol VSUG'da VUR saptanmaması üzerine antibiyotik profilaksisi kesildi. Hasta halen enalapril tedavisi ile normotensif olarak izlenmektedir.

Sonuç: Periferik fasiyal paralizi ile başvuran pediatrik hastalarda kan basıncı ölçümü önemlidir. Hipertansif olgularda steroid tedavisinin mevcut tabloyu daha da kötüleştirebileceği akılda tutulmalıdır.



Resim 1: Hastada sol periferik fasiyal paralizi görünümü



Resim 2: Hastanın işeme fazında VSUG incelemesi

Renal Kitlelerin Ayırıcı Tanısında Lober Nefronia

Nurdan Yıldız¹, Serçin Güven¹, İbrahim Gökçe¹, Gülnur Tokuç, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

Giriş: Lober nefronia akut fokal bakteriyel nefrit olarak da bilinen, interstisyel bakteriyel nefritdir. Daha çok erişkinlerde görülür, çocuklarda nadiren gelişir. Böbrekte lokal enfeksiyon sonucu hipodens, izodens ya da hiperdens lezyon gelişir ve yer kaplayıcı lezyon olarak tanımlanabilir. Bu bildiri de böbrekte kitle ön tanısıyla başvuran bir lober nefronia olgusu sunularak ayırıcı tanıdaki önemi vurgulandı.

Olgu: Beş yaşında erkek hasta iki ay önce geçirdiği ateşli enfeksiyon sonrası servikal bilateral LAP gelişmesi ve USG’inde sağ böbrekte 27x24 mm ekojenite artışı olan kitle saptanması nedeniyle tarafımıza gönderildi. Öyküsünde ateş odağının bulunmadığı, idrar tahlili yapılmadığı ve antibiyotik kullanıldığı öğrenildi. Manyetik rezonans incelemede sağ böbrekte USG’de tanımlanan alana uyan, T2’de sinyal artışlarının izlendiği lezyon enfeksiyona ikincil ya da sekel değişiklik olarak yorumlandı, primer böbrek tümörü ya da lenfoproliferatif hastalık dışlanamadı. Fizik muayene servikal LAP dışında normaldi. Laboratuvar incelemelerinde böbrek fonksiyonları normal, proteinürisi ve tümör belirteçleri negatif idi. Servikal lenf bezi biyopsisi reaktif hiperplazi olarak değerlendirildi. Tanı amaçlı böbrek biyopsisini kabul etmeyen ailenin bir yıllık izleminde böbrekteki kitle bulgusu radyolojik olarak değişmedi. On dört aylık izlem sonrası böbrek biyopsisi yapıldı. Işık mikroskopisi incelemesinde 15 glomerül incelendi. Glomerüllerde hafif irileşme, bir glomerülde global skleroz, tubulointerstisyel alanda fokal seyrek inflamatuvar hücre infiltrasyonu izlendi, immünfloresan inceleme negatif saptandı. Radyolojik ve patolojik inceleme sonucu böbrekteki kitle “lobar nefronia” olarak değerlendirildi.

Sonuç: Öyküsünde yakın zamanda geçirilmiş ateşli üriner sistem enfeksiyonu olan çocuklarda akut lober nefronia nadir olmakla birlikte görülebilir ve böbrekte kitle benzeri lezyon gelişebilir. Böbrekte yer kaplayıcı lezyonların ayırıcı tanısında çocuklarda nadir görülen “akut lober nefronia” akılda tutulmalıdır.

Akut Lenfoblastik Löseminin Nadir İlk Başvuru Bulgusu: Bilateral Nefromegali

Enes Çelik¹, Serçin Güven², Emel Şenay³, Nurdan Yıldız¹, İbrahim Gökçe², Ahmet Koç³, Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji&Onkoloji BD, İstanbul

Giriş: Nefromegali, infiltratif hastalıklar, polikistik böbrek hastalığı, hidronefroz, Wilms tümörü gibi hastalıklarda görülmektedir. Akut lenfoblastik lösemide(ALL) böbrek tutulumu %7-42 olup, bilateral nefromegali oldukça nadir görülmektedir. Karında şişkinlik sebebiyle başvuran, bilateral nefromegali saptanan ve pre B ALL tanısı alan olgu sunularak nefromegalinin ayırıcı tanısında lösemik infiltrasyonun öneminin vurgulanması amaçlandı.

Olgu:18 aylık kız hasta, 3 haftadır farkedilen karında şişkinlik şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde batında distansiyon ve palpasyonla bilateral kitle benzeri yapı saptandı. Hepatosplenomegali ve LAP saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit:12700/µl, nötrofil:4700/µl, hb:8.8 gr/dl, trombosit:411000/µl, sedimentasyon 77 mm/saat, BUN: 4 mg/dl, kreatinin: 0.26 mg/dl, ürik asit: 5.6 mg/dl , laktat dehidrogenaz: 411 U/L idi. Serum elektrolit, bikarbonat seviyesi, karaciğer fonksiyon testleri ve idrar analizi normaldi. İki defa yapılan periferik kan yaymasında atipik hücre görülmedi. Viral seroloji testleri negatif sonuçlandı. Anemi tetkiklerinde vitamin B12 eksikliği dışında anormallik yoktu. Batın USG'de her iki böbrek boyutları normalden büyük olup, diffüz evre 2 ekojenite artışı mevcuttu. Kontrastlı batın tomografisinde sağ böbrek 108 mm(95. persantil 63 mm), parankim kalınlığı 38 mm; sol böbrek 101 mm, parankim kalınlığı 29 mm olarak ölçüldü. İnfiltratif hastalıklar açısından anlamlı olduğu şeklinde yorumlandı. Karaciğer 124 mm olup hafif hepatomegali tespit edildi, splenomegali saptanmadı. İzlemde böbrek biyopsisi planlandı ancak hemoglobin 6,5 gr/dl'ye, trombosit sayısı 77000/µl'ye düşmesi üzerine kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve blast görüldü, ALL düşünülerek tetkikleri gönderildi, böbrek tutulumunu göstermek amacıyla böbrek biyopsisi yapıldı. Kemik iliği lenfositlerinin immünofenotifik analizi preB-ALL olarak sonuçlandı, patolojik incelemesi akım sitometri

sonucu ile uyumluydu. Böbrek biyopsi patolojisi lösemik infiltrasyon olarak değerlendirildi. Kemoterapi sonrası kemik iliği aspirasyonunda blast görülmedi. Kontrol batın MR görüntülemesinde karaciğer boyutu normal olup, böbrek boyutlarında %30 küçülme saptandı. Hastanın idame tedavisi halen devam etmektedir.

Sonuç: Bilateral nefromegali ile başvuran hastada ayırıcı tanıda ALL akılda tutulmalıdır. Böbrek tutulumunun periferik yaymada blast görülmeyen hastalarda da olabileceği unutulmamalı, bu nedenle ayırıcı tanıda ALL düşünülen hastalarda periferik yayma normal olsa dahi kemik iliği incelemesi yapılmalıdır.



Lupus Ön Tanısıyla Değerlendirilen Ailevi Akdeniz Ateşi Vakası

Ali Delibaş¹, İclal Gürses², **Gönül Parmaksız**³, Serra Sürmeli Döven¹, Ebru Ballı⁴, Kaan Esen⁵, Selma Ünal⁶, Meltem Çobanoğulları Direk⁷, Çetin Okuyaz⁷,

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Mersin

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, Mersin

³Mersin Kamu Hastaneler Birliği Mersin Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, Mersin

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji ABD, Mersin

⁵ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Mersin

⁶ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji BD, Mersin

⁷ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, Mersin

Olgu: Oniki yaşında kız hasta, sol kolda kasılma ve gözde kayma şeklinde nöbet geçirerek başvurduğu merkezde kan basıncı 150/100mmHg saptanmış. Fenitoin, amlodipin ve enalapril tedavisi başlanan hasta hastanemize sevk edilmiş. Özgeçmişinden hastanın altı yıl önce apendektomi olduğu ve beş senedir Ailevi Akdeniz Ateşi(AAA) tanısıyla izlendiği ve Kolşisin 1x1 tablet kullandığı öğrenildi. Hastanemize yatırıldığında şiddetli kas ve eklem ağrıları olan ve makroskopik hematürisi bulunan hastanın fizik muayenesinde genel durumu orta kan basıncı: 130/70 mmHg, oral aftöz lezyonlar, eklemlerde ve kaslarda palpasyonla hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde Hgb:6,7 gr/dl, Lökosit sayısı:17200/mm³, sedim:66 mm/sa, üre:13,7 mg/dl, kreatinin:0,3 mg/dl, Albumin:3,2 g/dl, Na:129 mEq/L, K:4 mEq/L, CRP:16 mg/L, ASO:2270 IU/ml, RF:22,7 IU/ml, Fibrinojen:537 mg/dl Tam idrar tetkikinde; idrar çay renginde Dansite:1012 protein(-) mikroskopide bol dismorfik eritosit görüldü. Serebral MR ve EEG normal olarak değerlendirildi. ANA: 1/100 (+), AntiDs-DNA: <10 IU/ml, ACA-IgM(-) ACA-IgG:(-) Factor VIII:%83, Factor VIII inhibitör:<0,5, lupus antikoagulan taraması(+) doğrulaması(-), VDRL(-) ve ENA profili negatif olarak geldi. MEFV:M694V/M694V saptandı. Coombs (+) hemolitik anemi saptanan hastada kemik ağrılarının da olması sebebiyle maligniteyi ekarte etmek için yapılan kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. Hastaya IVIG verildi. Göz muayenesinde üveit saptanmadı. Ağızda aftların bulunması, Coombs(+) hemolitik anemi, proteinüri (345 mg/m²/gün), hematüri, eklem ağrıları, nöbet geçirme hikayesi ve ANA(+)'liği saptanan hastada Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) nefriti ön tanısıyla böbrek biyopsisi yapıldı. Böbrek biyopsi

sonucu membranoproliferatif glomerulonefrit (MPGN) ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya prednizolon (60mg/m²/gün) tedavisi başlandı. Genel durumu iyi olan hasta, yatışının 15. gününde fenitoin, kolşisin ve prednisolon tedavileriyle taburcu edildi. Üç ay sonra bakılan idrar mikroskopisinde hematürinin düzeldiği tespit edildi. Prednizolon ve fenitoin azaltılarak kesildi. Onbir aydır izleniyor. Hastanın aktif şikayeti yok. Kolşisin 3x1 kullanmaya devam ediyor.

Sonuç: AAA nedeniyle izlenen hastanın hipertansiyon ve nöbetleri geçirmiş olduğu Akut glomerulonefrite (MPGN) bağlandı. Kolşisin uygun dozda kullanılmadığı için araya giren AAA atağının klinik durumu karıştırdığı düşünüldü.



Amiloidozise Bağlı Nefrotik Sendromlu İki Olgu

Demet Tekcan¹, Burcu Bulum¹, Özlem Kazancı¹, Bilge Can Meydan², Gürkan Genç¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, Samsun

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Patoloji ABD, Samsun

Giriş: AA tipi amiloidozis çocukluk çağında sekonder nefrotik sendromun en sık nedenidir. Ülkemizde AA tipi amiloidozisin en sık nedeni ailevi akdeniz ateşi olmakla birlikte kronik inflamasyon ve kronik enfeksiyona neden olan tüm hastalıklar etyolojide akılda tutulmalıdır.

Olgu 1: Epidermolizis bülloza tanılı 16 yaşında erkek hasta yüzde ve bacaklarda şişlik nedeni ile başvurdu. Muayenesinde egzamatöz, büllöz, ülserle cilt lezyonları, pretibial 2+ gode bırakan ödem vardı. Elleri metakarpofalangeal eklemlerden, ayakları metatarsofalangeal eklemlerden ampute görünümde idi. Tetkiklerinde; kreatinin 0,17 mg/dl, kolesterol 180 mg/dl, total protein 4.5 g/dl, albumin 1,37 g/dl, C3 111 mg/dl (79-152), C4 26,5 mg/dl (16-38), Hemoglobin 8,9 gr/dl, beyaz küre 15250, trombosit 887000, CRP 27,1 mg/L (0-5), sedimentasyon 93 mm/h, 24 saat idrar protein 81 mg/m²/saat saptandı. Hematüri yoktu. Böbrek ultrasonografisi normaldi.

Olgu 2: Meningomyelosele operasyon öyküsü olan ventriküloperitoneal şanlı 12 yaşında kız hasta 15 gündür devam eden bacaklarda şişlik şikayeti ile başvurdu. Nefrolojik açıdan takibi olmadığı ve erken yaşlarda tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları olduğu öğrenildi. Muayenesinde 17 kg, genel durumu iyi, bilinç açık, alt ekstremitelerde plejik, belirgin ödemi yoktu. Tetkiklerinde; kreatinin 0,34 mg/dl, albumin 2,48 g/dl, total protein 4,9 g/dl, Kolesterol:234 mg/dl , C3 1,21 g/L (0,8-2), C4:0,35 (0,15-0,5), CRP: 12 mg/L, sedimentasyon 43 mm/h, 24 saat idrar protein 469 mg/m²/saat, hepatit panel ve HIV negatif saptandı. Hematüri yoktu. Üriner ultrasonografide bilateral hidronefroz, DMSA da sağ böbrek %81 sol %19 ve sol böbrekte boyut azalması ile birlikte, bilateral parankimal disfonksiyon ile uyumlu heterojen kortikal tutulum saptandı. Her iki olgunun da böbrek biyopsisi AA tipi amiloidoz ile sonuçlandı. Her iki olgunun da FMF gen analizi, tuberküloz, malignite ve immun yetmezlik açısından tetkikleri negatif idi. Amiloidoz ilk olguda epidermolizis büllozaya, ikinci olguda tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarına bağlandı. Tedavi; destekleyici tedavi, kolşisin ve kanakinumab olarak planlandı.

Sonuç: Olgularımız amiloidozisin nadir rastlanan nedenlerinden olduğu için sunulmuştur.

Eş Zamanlı Henoch Schönlein Purpura ve Akut Poststreptokoksik Glomerülonefrit Saptanan Bir Olgu

Demet Tekcan¹, Burcu Bulum¹, Özlem Kazancı¹, Bilge Can Meydan², Gürkan Genç¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, Samsun

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Patoloji ABD, Samsun

Giriş: Akut poststreptokoksik glomerülonefrit (APSGN) ve Henoch schönlein purpurası (HSP) çocukluk çağının sık karşılaşılan akut glomerülonefrit nedenleridir.

Olgu: 11 yaşında kız hastaya üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası gelişen döküntü ve sağ dizde şişlik ile HSP tanısı konularak non-steroid anti-inflamatuvar ilaç başlanmış. Tedavinin 3. gününde halsizlik, başağrısı, kusma, el sırtlarında şişlik ile tekrar doktora başvurmuş, böbrek fonksiyonlarının bozulması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Muayenesinde; genel durumu orta, kalp tepe atımı 96/dk, solunum sayısı 20/dk, TA 112/62 mmHg, periorbital ödem, yaygın palpabl purpura, bilateral 2-4. metakarpofalangeal eklemlerde şişlik ve kızarıklık vardı. Laboratuvarında; BUN 144 mg/dl, kreatinin 2,5 mg/dl, total protein 6 gr/dl, albumin 3,2 gr/dl, idrar tahlilinde; dansite 1010, pH 6, protein 300 mg/dl, glukoz negatif, nitrit negatif, her alanda 10 lökosit, 15 eritrosit ve granüler silendirleri vardı. 24 saat idrar protein 104 mg/m²/saat, beyaz küre 9800/mm³, hemoglobin 9.8 gr/dl, trombosit 441000/mm³, C3 0.57 gr/l (0.8-2), C4 0.06 gr/l (0.15-0.5), ASO 762 IU/ml, koagülasyon testleri normal, hepatit panel, ANA, anti-ds-DNA, p-anca, c-anca negatif saptandı. Üremik semptomları nedeni ile acil hemodiyalize alınarak ve hızlı seyirli glomerülonefrit tanısı ile pulse steroid (30 mg/kg/gün) tedavisi 3 gün uygulandı. Cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit, böbrek biyopsisi postenfeksiyöz glomerülonefrit ile uyumluydu. Biyopside 63 adet glomerül, endokapiller proliferasyon, nötrofilik infiltrasyon vardı, immunfloresanda IgG-IgA-IgM negatif, C3 ve C1q bazı glomerüllerde periferik, yamasal 1+ boyanma izlendi. Hastanın 4. gün hemodiyaliz ihtiyacı kalmadı, 1.haftada böbrek fonksiyonları normale döndü. 1. ay kontrolünde kompleman düzeyi normaleşti ve mikroskopik hematüri kayboldu. 2. ayında halen 54 mg/m²/sa proteinüri ile izlenmektedir.

Sonuç: Olgumuzun özelliği HSP ve APSGN'nin birlikte gelişmiş olmasıdır. Tipik döküntü, artrit, biyopside lökositoklastik vaskülit saptanması HSP için kanıt oluşturuyorken, üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü, nefritik sendrom bulguları, hipokomplementemi, ASO yüksekliği APSGN için kanıt oluşturmaktadır. Literatürde APSGN'ye neden olan grup A streptokokların HSP etyolojisinde de yer aldığını gösteren çalışmalar mevcuttur. Olgumuz bu etyolojiyi destekler nitelikte olduğu için sunulmuştur.

Böbrek Nakli Sonrasında Parvovirüs B19 İlişkili Saf Eritroid Hücre Aplazisi Gelişen Çocuk Olgu

Serdar Sarıtaş¹, **Caner Alparslan**², Nejat Aksu², Dilek Yılmaz Çiftdoğan³, Barış Malbora⁴, Eda Ataseven⁴, Belde Kasap Demir^{2,5}, Önder Yavaşcan², Fatma Mutlubaş Özsan², Demet Alaygut².

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

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Birimi, İzmir

⁴Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Birimi, İzmir

⁵İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

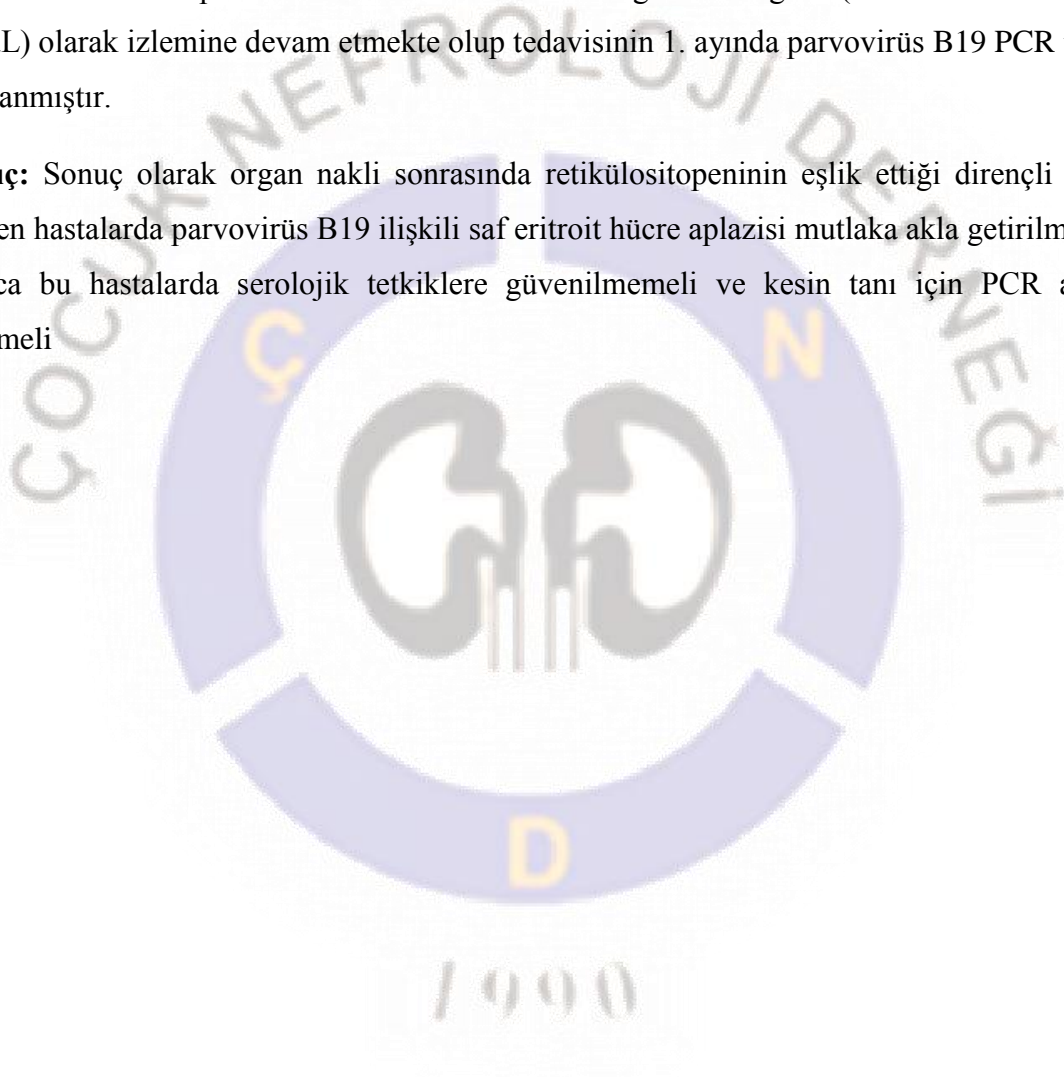
Giriş: Parvovirüs (Pv) B19 enfeksiyonları dünya çapında yaygın olarak görülmektedir. Klinik bulgular konağın yanıt durumuna göre değişkenlik göstermektedir. Sağlıklı insanlarda beşinci hastalık, immün supresif bireylerde ve solid organ transplantasyonlu olgularda ise saf eritroid aplaziye neden olabilmektedir.

Bu yazıda, Alport sendromu (AS) nedeni ile son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) gelişmesi sonrasında babasından böbrek nakli yapılan hastada, izleminin 4. ayına gelişen Parvovirüs B19 enfeksiyonuna bağlı saf eritroid aplazisi sunulmak istenmiştir.

Olgu: 12.5 yaş erkek, AS'na ikincil SDBY nedeni ile babasından pre-emptive böbrek nakli gerçekleştirilen olgunun immunsupresif tedavisi takrolimus (0.15 mg/kg/gün), mikofelonat sodyum (750 mg/m²/gün), prednizolon (30 mg/kg/gün azaltılarak 20 mg/gün) şeklinde düzenlendi. İzleminin 4. ayında hemogloblin (Hb) düşüklüğü (9.8 g/dl) nedeni ile tetkik edildi. Periferik yaymasında hipokrom mikrositer anemi saptandı. Serum demir parametreleri normal sınırlarda bulundu. İlişkili olabileceği düşünülerek mikofelonat sodyum dozu azaltıldı ve trimetoprim sulfometaksazol tedavisi kesildi. 1. hafta kontrolünde Hb: 4.4 g/dL bulundu. Retikülosit sayısı %0.1, coombs testleri negatif olarak saptanması üzerine yapılan kemik iliği aspirasyonunda iri eritrositer öncüller görüldü, diğer serileri normal olarak değerlendirildi. PvB19 serolojisi gönderildi. Eritrosit süspansiyonu verilerek, 100 Ü/kg/hafta eritropoietin uyarıcı ajan (EUA) başlandı. PvB19 serolojisi sonucunda aktif enfeksiyon düşünülmedi. Anemisi devam etmesi üzerine EUA dozu 150Ü/kg/haftaya çıkıldı. 2 kez daha eritrosit

süspansiyonu verildi. Mikofenolat tedavisi tamamen kesildi. PvB19 serolojisi tekrar edildi ve negatif olarak sonuçlandı. Bunun üzerine periferik kan ve kemik iliği aspirasyonunda ayrılan kandan PvB19 PCR tetkiki gönderildi. Her iki örnekte de PCR ile PvB19 pozitif olarak bulundu. Mevcut enfeksiyon için olguya IVIG 400 mg/kg/gün (5 gün) verildi. Takrolimusun parvovirüs B19 enfeksiyonu kolaylaştırıcı etkisi olması nedeni ile tedavisi 7 mg/kg/gün siklosporin A ile değiştirildi. Mikofelnoat sodyum 360 mg/gün olacak şekilde düşük doz tekrar başlandı. EUA kesildi. Tedavinin 5. gün bakılan hemogram değeri 8.0 g/dL, retikülosit sayısı % 3 olarak saptandı. Hastanın son kreatinin değeri 1.0 mg/dL (bazal kreatinin 0.9-1.1 mg/dL) olarak izlemine devam etmekte olup tedavisinin 1. ayında parvovirüs B19 PCR tetkiki planlanmıştır.

Sonuç: Sonuç olarak organ nakli sonrasında retikülositopeninin eşlik ettiği dirençli anemi gelişen hastalarda parvovirüs B19 ilişkili saf eritroit hücre aplazisi mutlaka akla getirilmelidir. Ayrıca bu hastalarda serolojik tetkiklere güvenilmemeli ve kesin tanı için PCR analizi istenmeli



Böbrek Nakli Sonrasında Akut Tübüler Nekrozise Bağlı Gelişen Spontan Greft Rüptürü

Fatoş Mutlubaş Özsan¹, Cengizhan Elmas², Caner Alparslan¹, Cem Tuğmen³, İsmail Sert³, Belde Kasap Demir^{1,4}, Önder Yavaşcan¹.

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Organ Nakli Bölümü, İzmir

⁴İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Pediatrik Nefrolojisi BD, İzmir

Giriş: Spontan akut greft rüptürü (AGR) böbrek naklini takiben nadir görülen sıklığı % 0.3-3 arasında bildirilen nadir bir komplikasyondur. Bu komplikasyon greft ve hasta sağ kalımını ciddi anlamda tehdit edebilir. Klinik belirtiler hipotansiyon, greftte şişme, ağrı ve hemoglobin değerinde ani düşüştür. Olguların büyük çoğunluğunda tedavide ilk yaklaşım nefrektomi olarak bilinmesine rağmen rüptürün büyüklüğüne göre rüptür tamiri ile de yüz güldürücü sonuçlar bildirilmektedir. Bu yazıda spontan AGR yaşanan ve konservatif yöntemler ile kontrol altına alınan bir çocuk olgu sunulmaktadır.

Olgu: 5 yaş kız olgu; kistik böbrek hastalığına ikincil son dönem böbrek hastalığı nedeni ile 6 aydır kronik periton diyalizi uygulanan olgunun, 3 yaşında iken Caroli hastalığına ikincil karaciğer sirozu geliştiği ve takibinde bir yıl içerisinde karaciğer nakli gerçekleştirildiği belirtildi. Gürcistan'dan böbrek nakli amacıyla başvuran olguya nakil işlemi anneden (41 yaş) 2 HLA mismatch ile gerçekleştirildi. Post-op 6. saat Hb değeri 9.3g/dL, üre 141mg/dL, kreatinin 4.2mg/dL olarak bulundu. İlk 24 saatlik izleminde oligüri nedeni ile diüretik infüzyonu başlandı. 24. saat renal doppler ultrason incelemesinde böbrek kanlanmasının (RI: 0.56, renal/eksternal iliak maks. sistolik hız < 2) iyi olduğunu rapor edildi. 2. gün Hemoglobin düşüklüğüne (7.2g/dL) trombositopeni (100.000/L) eklendi. Kreatinin yüksekliğinin devam etmesi nedeniyle takrolimus tedavisi başlanmadı. 3. günde metabolik asidoz ve hipervolemi nedeniyle hemodiyaliz uygulandı. 4. gününde yapılan greft biopsisi akut tübüler nekroz ile uyumlu bulundu. 5. günde foley kateter ve drenaj hattından hemorajik vasıfta geleni saptandı. 6. günde klinik durumun kötüleşmesi ve tekrarlayan ERT ihtiyacına neden olan kanamaları olması nedeniyle eksplorasyon yapıldı. Bol miktarda retroperitoneal ve intraperitoneal hemorajik sıvı görüldü, greftin üst polünde ise yaklaşık 2cm boyunda rüptür saptandı. Rüptüre

alan biyolojik doku yapıştırıcısı ve spongostan kullanılarak tamir edildi. R pt r tamiri sonrası klinik durumu d zelen olgunun  re ve kreatinin seviyelerinin normale d nd đ  g r ld . Kontrol doppler ultrasonda greft kanlanması ve b brek ekosu normal olarak saptandı. 14 aydır klinik izlemde olan olgunun son kreatinin deđeri 0.7mg/dL olup sorunsuz olarak izlenmektedir.

Sonuc: Spontan AGR b brek nakli sonrası g r lebilen nadir bir komplikasyondur.  zellikle erken d nemde genel durum ve hemodinamik bozukluđun ısrar ettiđi olgularda mutlaka d ř n lmelidir.



Periton Diyaliz Kateteri Kaybı İle Sonuçlanan *Stenotrophomonas Maltophilia* Relapsing Peritoniti

Elif Perihan Öncel¹, Caner Alparslan², Serdar Sarıtaş¹, Önder Yavaşcan², Belde Kasap Demir^{2,3}, Demet Alaygut², Fatoş Mutlubaş Özsan², Nejat Aksu².

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

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

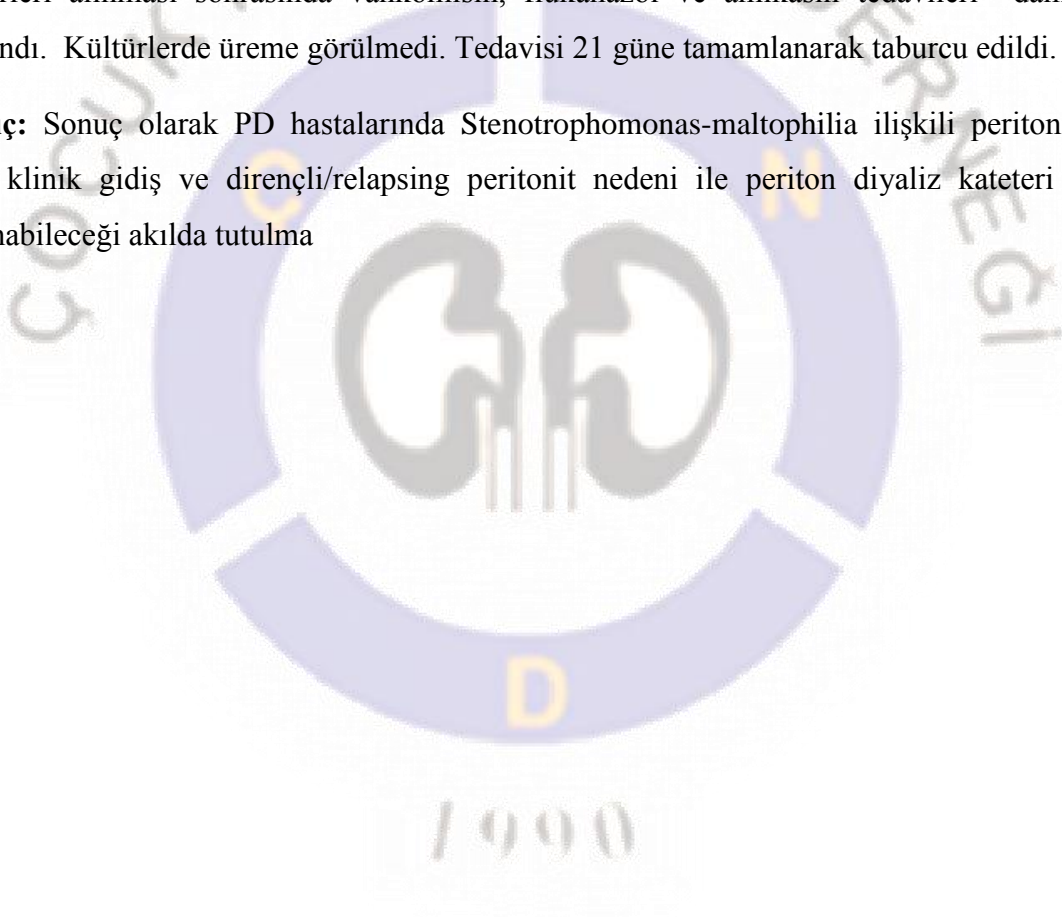
³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

Giriş: *Stenotrophomonas-maltophilia* gram negatif bir basil olup daha çok nazokomiyal bir patojendir. Kronik Periton diyalizi (PD) yapan hastalarda artan sıklıkta bildirilmekte olup, genellikle kötü prognozlu bir enfeksiyon kliniğine ve periton diyalizi kateteri kaybına yol açmaktadır. Biz burada 6 yaşında *Stenotrophomonas-maltophilia* ilişkili relapsing peritonit nedeni periton diyalizi kateteri çekilerek kronik hemodiyaliz programına alınmak zorunda kalınan bir hasta ile ilgili deneyimimiz aktarmak istedik.

Olgu: 6 yaş kız olgu. Nedeni bilinmeyen SDBY tanısı ile 2 yıldır SAPD programında izlenen olgunun başvurusundan 3 gün önce başlayan iştahsızlık şikayetlerine 1 gündür eklenen kusma, karın ağrısı, ateş ve diyaliz sıvısında bulanıklaşma üzerine peritonit tanısı ile servise yatırıldı. Yabancı dil sorunu nedeni ile iletişim sorunu olan hastanın öyküsünde 2 kez peritonit nedeni ile tedavi edildiği öğrenildi. Vücut ağırlığı: 12.9 kg (3.p), boy: 90 cm (3.p), kalp tepe atımı: 94/dk, solunum sayısı: 20/dk, kan basıncı: 129/100 (>95.p/>95.p) mmHg, vücut sıcaklığı 38⁰C olup karında distansiyon ve yaygın hassasiyet saptandı. Beyaz küre:13.100 U/L, kreatinin: 4.6 mg/dL, üre:86 mg/dL bulundu. Periton sıvısı bulanık ve mikroskopik incelemesinde >1000 hücre/mm³ saptandı. Olgunun kan ve periton sıvısı kültürleri alınarak intraperitoneal sefazolin (500 mg/L yükleme, 125 mg/L idame) ve seftazidim (500 mg/L yükleme, 125 mg/L idame) antibiyotik tedavisi başlandı. Periton sıvısı kültüründe *Stenotrophomonas-maltophilia* (seftazidim orta duyarlı, sefazolin dirençli) üremesi görüldü. Sefazolin tedavisi kesildi. Günlük hücre sayısında azalma görülmeyen olguya trimetoprim sulfometaksazol sistemik (5 mg/kg/gün) ve intraperitoneal (yükleme: 320/1600mg TMP-SMX, idame 80/400mg TMP-SMX) başlandı. 2 kez intraluminal peritoneal kateter fırçalama işlemi yapıldı ve sonrasında hücre sayısının 40/mm³ düştüğü görüldü. Kontrol peritoneal sıvı kültüründe aynı m.o ile tekrar üremesi olan olgunun

tedavisine levofloksasin (8mg/kg/gün) şeklinde damar içi başlandı. Levofloksasin tedavisi 10. gününde pansitopeni gelişen olgunun mevcut durumu levofloksasin yan etkisi olarak değerlendirildi ve tedavisi sonlandırıldı. Kontrol periton sıvı kültüründe üremeleri görülmemesi üzerine intraperitoneal tedavisi 21 güne tamamlanan olgunun son 3 günlük mikroskopik incelemesinde 40-0-20 hücre/mm³ görülmesi üzerine taburcu edildi. Taburculuğundan 24 saat sonra genel durumunda bozulma, yaygın karın distansiyonu, kusma ve ateş yüksekliği ile tekrar kliniğe başvuran olgu septis ve peritonit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Periton sıvısı bulanık ve kısa sürede jelatinimsi bir yapı oluşturduğu görüldü. Mikroskopide >1000 hücre/mm³ olarak saptandı. Hasta relapsing peritonit olarak kabul edilerek PD kateteri çıkarıldı, kronik hemodiyaliz programına alındı. Kan ve periton sıvı kültürleri alınması sonrasında vankomisin, flukanazol ve amikasin tedavileri damar içi başlandı. Kültürlerde üreme görülmedi. Tedavisi 21 güne tamamlanarak taburcu edildi.

Sonuç: Sonuç olarak PD hastalarında Stenotrophomonas-maltophilia ilişkili peritonitlerde kötü klinik gidiş ve dirençli/relapsing peritonit nedeni ile periton diyaliz kateteri kaybı yaşanabileceği akılda tutulma



Post - Renal Transplantasyon Vezikoüreteral Reflü Gelişen Üç Olgu.

Demet Alaygut¹, Elif Perihan Öncel², İsmail Sert³, Cem Tuğmen³, Hüseyin Tarhan⁴, Önder Yavaşcan¹, Belde Kasap Demir^{1,5}, Fatoş Mutlubaş Özsan¹, Caner Alparslan¹, Nejat Aksu¹.

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Organ Nakli Birimi, İzmir

⁴Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İzmir

⁵İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

Giriş: Post transplant ürolojik komplikasyonlar, yüksek morbidite, graft kaybı ve mortalite ile ilişkilidirler. Post transplant vezikoüreteral reflü (VUR)'de sık görülen ürolojik komplikasyonlardadır. VUR, özellikle immunsuprese olan bu hastalarda artmış pyelonefrit riski ile beraberdir. VUR gelişimi tesbit edildiğinde, üreteral reimplantasyon veya nativ üreterin transplant renal pelvise pyeloüreterostomi ile birleştirilmesi gibi komplike cerrahi işlemler yanı sıra endoskopik injeksiyon yöntemleri kullanılarak da tedavi edilebilir. Bu yazıda post transplantasyon VUR gelişimi tesbit edilen üç olgu sunulmuştur.

Olgu: Farklı etyolojilere bağlı son dönem böbrek yetmezliği gelişen ve böbrek nakli yapılan 3 kız olguya ait demografik özellikler, primer tanı, transplantasyon yaşı, transplantasyon öncesi diyaliz süresi ve diyaliz tipi, verici niteliği, nakil öncesi ürolojik değerlendirme, post transplantasyon idrar yolu enfeksiyonu varlığı, post transplantasyon yapılan voiding sistoüretrografi (VCUG) ve DMSA sonuçları, rejeksiyon varlığı, post transplantasyon eşlik eden enfeksiyonlar, son kreatinin, kreatinin klirensi, VUR açısından uygulanan tedaviler ve izlem süreci Tablo 1'de gösterilmiştir.

Sonuç: Graftta gelişen VUR, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları ve pyelonefrit gelişimi ile karakterize ve graft kaybına yol açabilecek önemli bir komplikasyondur. Klinisyenlerin gelişebilecek bu ürolojik komplikasyon konusunda dikkatli olmaları, gerek duyulan hastaların ürolojik değerlendirmelerini yaparak, antibiyotik profilaksisi ve davranışsal işeme eğitimi dışında cerrahi gereklilik konusunda da multidisipliner çalışmalarını gerekmektedir.

Tablo 1: Hastalara ait demografik ve klinik özellikler

	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3
Yaş	6,5 yaş	9 yaş	9 yaş
Cinsiyet	Kız	Kız	Kız
Primer tanı	İnfanıl NS	Bilateral displastik böbrek + VUR	Nefronofitizi
Tx yaşı	5 yaş	8 yaş	6 yaş
Pre tx diyaliz süresi	2 yıl	6 yıl	3 ay
Pre tx diyaliz tipi	PD	PD	PD
Verici niteliği	Kadavra (50 yaş)	Kadavra (30 yaş)	Canlı (Anne, 31 yaş)
Nakil öncesi ürolojik değerlendirme	Sağ grade 2 VUR, spontan gerileme	Bilateral grade 3 VUR nedeni ile enjeksiyon tedavisi, işeme disfonksiyonu yok	Özellik yok
Post tx İYE sayısı	5 ateşli, 3 ateşsiz İK'de üreme	3 ateşli, 2 ateşsiz İK'de üreme	Post tx ilk yılda 3 ateşli 8 ateşsiz İK'de üreme
Post tx VCUG	Grafta grade 4 VUR	Grafta grade 4 VUR	Grafta grade 3 VUR
Post tx DMSA	Grafta üst pol ve alt pol ve orta lateralde kortikal defekt	Grafta üst polde kortikal düzensizlik ve hipaktif alan, lateral alt polde parankimal defekt	Grafta alt lateralde parankim kaybı
Rejeksiyon varlığı	Yok	Yok	Yok
Post tx enfeksiyon	CMV enfeksiyonu	Giardiazis CMV enfeksiyonu	Yok
Son kreatinin/ CrCl	1,0 mg/dl, 55 ml/dk	0,7 mg/dl, 88 ml/dk	0,7mg/dl, 75 ml/dk
Tedavi/İzlem	Post tx 9. Ay enjeksiyon (Başarısız) Ürodinami: Yüksek basınçlı mesane, işeme disfonksiyonu Profilaksi ve antikolinerjik tedavi altında izlemi devam ediyor	Post tx 3. Ay enjeksiyon tedavisi, halen supresyon almakta, enjeksiyon sonrası 1 ateşli İYE, kontrol VCUG planlandı.	Profilaksi + davranışsal işeme eğitimi 12 ay sonra kontrol VCUG'da reflü yok, izlemde İYE yok, hipoaktif alan persiste ediyor.

Tx: transplantasyon, NS: Nefrotik sendrom, PD: periton diyalizi, İK: idrar kültürü, CMV: Sitomegalovirus

Ailesel Akdeniz Ateşine Bağlı Amiloidoza Sekonder SDBY Nedeni ile Kronik Periton Diyalizi ile İzlenen Olguda Pseudomonas Putida Peritoniti

Belde Kasap Demir^{1,2}, Fatoş Mutlubaş Özsan¹, Önder Yavaşcan¹, Duygu Ertan³, Demet Alaygut¹, Caner Alparslan¹, **Serdar Sarıtaş**³, Nejat Aksu¹

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pedaitrik Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

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

Giriş: Peritonit periton diyalizinin (PD) en önemli komplikasyonlarından birisi olup, bu hastalarda, hastane yatışlarının %15-35'inden sorumludur. Peritonitlerin büyük çoğunluğundan koagülaz negatif stafilokoklar sorumludur. Pseudomonas putida gram negatif aerobik bir mikroorganizma olup genellikle hastane ortamında bulunmaktadır. Sıklıkla immün yetmezliği olan olgularda enfeksiyona neden olmaktadır. Bu yazıda Ailesel Akdeniz Ateşi'ne (AAA) bağlı amiloidoza sekonder SDBY nedeniyle kronik PD programında izlenen ve kanakinumab tedavisi alan bir hastada gelişen pseudomonas putida peritoniti sunulmak istenmiştir.

Olgu: 14 yaşında kız olgu, 8 yıldır Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) nedeniyle takipli olan, 2011 yılında proteinüri nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinde amiloidoz saptandı. Klinik izleminde olgunun böbrek fonksiyon testlerinin bozulması sonucunda SDBY gelişmiş olup, olgu son 1.5 yıldır kronik PD programında izlenmektedir. Dirençli AAA nedeni ile olgu yaklaşık bir yıldır IL1β blokörü olan kanakinumab (2 mg/kg/4hafta) kullanan olgunun başvurusundan 1 gün önce başlayan karın ağrısı, ateş yüksekliği (en yüksek 38.5°C) ve 1 kez de kusma şikayetinin olduğu ayrıca periton sıvısının bulanıklaştığı tariflendi. Fizik bakıda; kalp tepe atımı: 80/dk, solunum sayısı: 18/dk, kan basıncı: 100/60 mmHg olup batında yaygın hassasiyet saptandı. Laboratuvarında; BKH: 16800\µL, hemogloblin: 11.4mg\dl, trombosit: 437.000\µL, kreatinin: 3.3mg\dL, üre: 35, albumin: 2.7gr\dL, CRP:71.8 mg\L bulundu. Periton sıvısı bulanık görünümde olup, mikroskopik incelemesinde çok sayıda lökosit (%100 nötrofil) izlendi. Kan ve periton sıvısı kültürleri alınarak intraperitoneal sefepim (500 mg/L yükleme, 125 mg/L idame) tedavisi başlandı. İzleminde periton diyaliz kataterinde drenaj sorunu yaşanması üzerine olgunun tedavisine sistemik sefepim (100 mg/kg/gün) eklendi. Kan kültüründe üreme saptanmayan olgunun periton sıvısı kültüründe “Pseudomonas putida”

(sefepim duyarlı) üremesi saptandığı için tedavide değişiklik yapılmadı. Kateter drenaj sorunu laktasif tedavisi ile geriledi. Tedavinin 3. gününden itibaren klinik yakınması olmayan olgunun periton sıvısı mikroskopisinde hücre saptanmadı. Kontrol periton sıvı kültüründe üreme görülmedi. Klinik ve diyaliz sorunu olmayan olgunun intraperitoneal tedavisi 14 güne tamamlanarak kesildi.

Sonuç: Pediatrik PD hastalarında genel olarak az görülmek ile birlikte olgularda mutlaka gram pozitif mikroorganizma dışı patojenler akılda tutulmalı ve klinik yönetim buna göre yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.



Sağlıklı Kız Çocukta Akut Fokal Bakteriyel Nefrit

Önder Yavaşcan¹, Belde Kasap Demir^{1,2}, Demet Alaygut¹, Serdar Sarıtaş³, Fatoş Mutlubaş
Özsan¹, Caner Alparslan¹, Nejat Aksu¹

¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nefroloji Kliniği, İzmir

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Pediatrik Nefroloji BD, İzmir

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

Giriş: Akut fokal bakteriyel nefrit (AFBN), böbrekte abse formasyonu olmaksızın lokalize bakteriyel enfeksiyonun yarattığı yangısal kitledir. Pyelonefrit ile intrarenal abse arasında bir noktadadır. Birçok vakada eşlik eden veziköüretal reflü ve yapısal üropati mevcut iken sağlıklı çocuklarda da görülebilmektedir. Bu yazıda ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile tanısı konan ve ardından intravenöz antibiyotik ile tedavi edilen sağlıklı 8 yaşında kız olgu sunulmuştur.

Olgu: 8 yaşında öncesinde sağlıklı olduğu öğrenilen kız hasta üç gün önce başlayan ve en yüksek 40⁰ C dereceye ulaşan ateş yüksekliği, günde birkaç kez olan kusma yakınmaları ile yatırıldı. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede ağırlık ve boy 25 persentilde, vital bulguları yaşına uygun normal sınırlarda, sol kostavertebral açığı hassasiyeti dışında eşlik eden ek sistemik muayene bulgusu bulunmadı. Laboratuvar incelemelerinde lökositozu mevcut (BK:19,600 /mm³) akut faz reaktanları (AFR) yüksek (CRP 360 mg/dL (N:0-5), Prokalsitonin 0,33 ng/mL (N:0-0,1), idrar tetkikinde dansite, pH normal, nitrit (-) mikroskopide 2-3 lökosit vardı. Renal ultrasonografide (RUSG) sol böbrek boyutları yaşına göre artmış, üst kesimde 32x36 mm boyutlarında hiperekojen alan(fokal pyelonefrit ?) izlendi. İntravenöz (IV) Amikasin tedavisi başlanan olgunun idrar kültüründe üreme olmadı. Renal statik böbrek sintigrafisinde sol böbrek üst polde parankim dokusu azalmış ve skar lehine olabilecek kortikal defekt saptandı. Abdomen bilgisayarlı tomografisinde (ABT) sol böbrek üst zonda kortikomedüller yerleşimli yamasal fokal değişiklik saptandı. Tedavi 14 güne tamamlandı ve kontrol RUSG’de bulguların düzelmesi üzerine hasta ayaktan kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: AFBN, persistan ateş ve yan ağrısı şikayeti ile gelen hastalarda düşünülmeli, her zaman altta yatan patolojik bir durum olmayacağı, sağlıklı çocuklarda da görülebileceği ve idrar kültüründe üreme elde edilemeyeceği unutulmamalıdır.

Paraneoplastik Sendroma Bağlı Ortaya Çıkan Nefrotik Sendrom: Olgu Sunumu

Okan Akacı¹, Osman Dönmez¹, Metin Demirkaya², Salih Güler²

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji BD, Bursa

Giriş: Malignitelere bağlı ortaya çıkan paraneoplastik sendromlar tümör hücreleri tarafından üretilen hormon, sitokin ve büyüme faktörlerine bağlı oluşan klinik tablolardır. Paraneoplastik sendromlar arasında yer alan nefrotik sendrom çocukluk çağı malignitelerinde nadiren görülür. Bu yazıda nefrotik sendrom kliniği ile başvuran ve ileri tetkiklerinde Hodgkin Lenfoma (HL) tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: On üç yaşında kız hasta kliniğimize son 3-4 gündür olan yüzde, ekstremitelerde şişlik ve öksürük şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 65kg (>97p, son 1 haftada 3 kg artış var), boy 157cm (75-90p), kan basıncı 110/70 mmHg , vücut ısısı 36.1°C, nabız sayısı 118/dk, solunum sayısı 24/dk idi. Bifissür ve pretibial ödemi, dinlemekle her iki akciğer bazalde solunum seslerinde azalma, sağda supraklavikular bölgede 1cm, sağ aksiller bölgede 2 adet 2 cm lenf adenopati mevcuttu. Başvuru sırasındaki laboratuvar incelemesinde; WBC 11.700/mm³, Hb 10.3g/dl, trombosit 514.000/ mm³, üre 19mg/dl, kreatinin 0.55 mg/dl, total protein 4.5g/dl, albümin 1.5 g/dl, LDH 432 IU/L, total kolesterol 380 gm/dl, trigliserit 182 mg/dl, C-reaktif protein 7.22 mg/dL, ESH 79 mm/saat, C3 218 mg/dl, C4 48 mg/dl, tam idrar tetkikinde dansite 1025, protein +3, eritrosit negatif, 24 saatlik idrar proteini 10.4gr/gün olarak bulundu. Toraks tomografisinde sağ paratrakeal, pretrakeal, subkarinal, paraözefagial alanda konglomere görünümde en büyüğü 56x41 mm boyutlarında multipl lenf nodları, boyun USG'de en büyüğü 4 cm uzunluğunda çok sayıda lenf nodu saptandı. Tanısal amaçlı yapılan biyopsi sonucu klasik HL ile uyumlu buluna hastaya kemoterapi başlandı. Kemoterapi ile birlikte hastanın nefrotik sendrom kliniği düzeldi.

Sonuç: Paraneoplastik sendromlar direkt tümör büyümesi, invazyonu ya da metastazı ile ilgili olmayıp, tümör hücreleri tarafından üretilen hormon, sitokin, ve büyüme faktörlerinin böbreğe etkileri sonucu ortaya çıkar. Yetişkinlerin aksine malignite ve nefrotik sendrom birlikteliği çocuklarda nadirdir. Minimal lezyon hastalığı Hodgkin hastalığında en fazla bildirilen glomerulopatidir. Sonuç olarak nefrotik sendrom kliniği ile başvuran hastaların dikkatli muayene edilmesi ve nadir görülen etyolojik nedenlerin de göz önüne alınması gerektiği vurgulanmıştır.

Patent Duktus Arteriozus'un Transkateter Kapatılmasına Bağlı Gelişen Ciddi Bir Hemoliz Vakası

Osman Dönmez¹, Fahrettin Uysal², Berfin Uysal¹, Okan Akacı¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji BD, Bursa

Giriş: Patent duktus arteriozusun (PDA) koil ile kapatılması son yıllarda rutin olarak kullanılan güvenilir bir yöntem olup komplikasyonları nispeten azdır. Ancak koil migrasyonu ve rezidüel şant akımına bağlı intravasküler hemoliz gibi nadir fakat ciddi yan etkiler de bildirilmiştir. Bu yazıda 3 aylık iken pulmoner bant operasyonu uygulanan, takiplerinde PDA'sı saptanıp transkateter yöntem ile kapatılan ve 2 ay sonra ciddi intravasküler hemolize bağlı tubülopatisi tespit edilen bir vaka sunuldu.

Olgu: Doğduğunda üfürüm nedeniyle yapılan ekokardiyografisinde fonksiyonel tek ventrikül, sağ ventrikül hipoplazisi saptanan 8,5 yaşındaki olguya 3 aylık iken pulmoner bant operasyonu uygulandı. Hastaya 6 yaşında kateter anjiyografi yapıldı ve PDA'sı tespit edildi. Hastanın PDA'sı 4*4 mm ADO-2 (Amplatzer) cihazı ile kapatıldı. Takibinin 2. ayında idrar renginde koyulaşma ve sarılık şikayeti ile başvuran hasta dış merkezde hepatit ön tanısı ile tetkik edilmiş. Daha sonra tarafımıza başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde Hb:7,8 g/dl, retikülosit: %5, Tam idrar tetkikinde +2 eritrosit ve +2 protein saptanan hastanın idrar mikroskopisinde özellik yoktu. Biyokimyasal parametrelerinden üre;19 mg/dl, kreatinin;0,4 mg/dl, LDH; 3640 IU/L, total bilirubin; 2,06 mg/dl, indirekt bilirubin; 1,34 mg/dl olan hastanın periferik yaymasında fragmente eritrositler görüldü. C3ve C4 düzeyleri normal idi. Renal Doppler USG'si normal saptandı. Proteinürisi olan hastaya böbrek biopsisi yapıldı ve tubül epitel hücrelerinde belirgin hemosiderin pigment birikimleri görüldü. Hemogloblin düşüklüğü devam eden olguya tekrar kateter anjiyografi yapıldı ve duktusa konulan cihazın kenarından küçük bir şant olduğu, cihazın pulmoner artere doğru sarktığı ve antegrad akımla beraber hareket ettiği görüldü. Takibinde hemoliz bulguları devam eden hasta kalp-damar cerrahisi tarafından opere edildi. Büyük oranda pulmoner arter içinde olan ADO-2 cihazı çıkarıldı ve duktus ligasyonu yapıldı. Operasyondan hemen sonra hemoliz bulguları düzelen hasta 3. gününde taburcu edildi.

Sonuç: PDA'nın transkateter yöntem ile kapatılmasının nadir bir komplikasyonu olan intravasküler hemoliz litaretürde %0,5-3 arasında bildirilmektedir. Özellikle geniş PDA'larda rezidüel şanta bağlı olduğu düşünülmektedir. Bizim vakamızda pulmoner bant olmasının ADO cihazına bağlı hemolizi kolaylaştırdığı düşünüldü. Duktal okluder cihazının neden olduğu hemoliz, operasyon sonrasında geriledi. Sonuç olarak PDA kapatma sonrasında idrar renginde koyulaşma ve anemi gelişmesi rezidüel şanta bağlı intravasküler hemolizi akla getirmelidir ve cerrahi olarak cihazın çıkarılmasını gerektirir.

Renal Transplant Alıcısı Çocuk Hastada BK Vrüs Enfeksiyonu

Okun Akacı¹, Berfin Uysal¹, Osman Dönmez¹, Kevser Üstün Elmas², Berna Aytacı Vuruşkan³

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nefroloji BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Sağlıklı bireylerde asemptomatik olan geçirilen BKV enfeksiyonları böbrek nakli gibi immun sistemin baskılandığı hallerde latent olarak kaldığı üriner sistemde reaktif olarak graft kaybına kadar gidebilen BKV nefropatisine (BKVN) neden olabilmektedir. Bu çalışmada BKVN nedeniyle izlenen transplant alıcısı çocuk hasta literatür ile birlikte değerlendirilmiştir.

Olgu: Konjenital NS sekonder KBY nedeniyle 4 yıl önce anneden nakil yapılan 5,5 yaşında erkek olgu sirolimus, takrolimus ve prednizolon tedavisi altında takip edilirken iştahsızlık, kusma, ishal ve ateş yüksekliği şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Olgunun muayenesinde halsiz, dehidrate görünümde, batında distansiyonu ve suprapubik hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 15.000 K/ μ L, (%59.3 lenfosit), Hgb: 11.3 g/dl, trombosit: 541×10^3 , üre: 193 mg/dl, kreatinin: 2.32 mg/dl, ürik asit: 14.4 mg/dl, albümin:4.3 g/dl, AST: 41 IU/L, ALT: 36 IU/L, LDH: 345 IU/L, sodyum 128 mmol/l, CRP:3.55 mg/dl, kan gazında ağır metabolik asidoz, idrar tetkikinde protein: +1, mikroskopik analizde 10 lökosit ve 36 maya hücresi saptandı. İshal ve ateş şikayeti destek tedaviye rağmen gerilemeyen, genel durumu kötü olan hastanın izlemde kreatinin değeri: 5.58' e kadar artış gösterdi. BKV-PCR (serum): 60,000 kopya/ml, BKV-PCR:(idrar) >500 milyon kopya/ml olarak saptanan olguda BKVN yönelik ilk olarak takrolimus dozu azaltıldı ve IVIG desteğinde bulunuldu. Azaltılmış immunsupresif tedaviye karşın viremide artış devam eden hastaya 2 hafta arayla 1mg/kg doz sidofovir tedavisi başlandı. İkinci doz sidofovir sonrası serum BKV kopya sayısı gerileyen ve vital bulguları stabil hale gelen olgunun böbrek biyopsisi BKVN ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sonuç: BKVN en sık nedeni yoğun immunsupresif tedavidir. Diğer risk faktörleri arasında alıcının 5 yaşından küçük olması, BKV antikoru negatif olması, erkek cinsiyet ve transplante böbreğe üreterik stent takılması sayılabilir. BKVN tedavisinde en önemli basamak immunsupresyonun azaltılmasıdır. Transplant alıcılarında ani ortaya çıkan üre, kreatinin artışlarında BKVN akla gelmeli ve erken dönemde tedavi başlanmalıdır.

C3 Düşüklüğü İle Seyreden MPGN: Üç Olgu Sunumu

Okan Akacı¹, Osman Dönmez¹, Berfin Uysal¹, Berna Aytaç Vuruşkan²

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Bursa

Giriş

Membranoproliferatif Glomerulonefrit (MPGN) primer çocukluk çağı nefrotik sendromlarının nadir nedenlerinde birisidir. MPGN’li çocuk hastaların bir çoğunda steroid tedavisine yanıt iyi değildir. Bu yazıda C3 düşüklüğü persiste eden 3 MPGN hastası güncel tedavi yaklaşımları ışığında tartışılmıştır.

Olgu 1

On yedi yaşında erkek olgu yaygın ödem, idrar miktarında azalma şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde 150/100 mm/Hg olarak ölçüldü. Tüm vücutta yaygın ödemi vardı. Laboratuvar incelemesinde; üre 74 mg/dl, kreatinin 0,93 mg/dl, albümin 1,8 g/dl, LDH 322 IU/L, sodyum 132 meq/L, potasyum 5,26 meq/L, ANA negatif, anti-ds DNA negatif, C3 <16,8 mg/dl (90-180), C4 23,8 mg/dl (10-40), C3-Nefritik faktör pozitif, CH-50 aktivitesi 46 (n: 60-130), idrar proteini +3, eritrosit +3, 24 saatlik idrar proteini 6,4 gram/gün bulundu. Böbrek biyopsisi Tip-2 MPGN olarak yorumlandı. Hastaya pulse steroid yapıldı ve ardından oral steroid tedavisi idame edildi. Klinik ve laboratuvar yanıtında düzelme olmayan olguya sırasıyla pulse siklofosfamid ve plazma exchange tedavisi yapıldı. Plazma exchange tedavisi esnasında ciddi alerjik reaksiyon olması nedeniyle işlem 5 seanstan fazla yapılamadı. Rituximab tedavisi yapılan olgunun ağır proteinürisi ve hipokomplementemisinin devam etmesi nedeniyle Eculizumab tedavisi başlandı.

Olgu 2

On sekiz yaşındaki kız hastaya 4 yıl önce yüzde ve alt ekstremitlerde şişlik şikayetleriyle başka bir merkezde yapılan tetkiklerinde nefrotik sendrom tanısı konularak renal biyopsi yapılmış. Biyopsi sonucu Tip-2 MPGN ile uyumlu olan hastaya oral steroid tedavisi başlanmış. Hastanın steroid tedavisi alınırken proteinürisinin negatifleşmesi nedeniyle izlemde steroid tedavisi kesilmiş. Hematüri ve proteinürinin tekrarlaması nedeniyle 2,5 yıl önce hastaya yeniden oral steroid tedavisi başlanmış. Tedaviye rağmen hematüri ve proteinürisi devam eden olgu tarafımıza başvurdu. Başvuruda yapılan fizik muayenesinde T.A: 140/90 mm/Hg olarak ölçüldü, diğer muayene bulguları normaldi. Laboratuvar değerlerinde üre 28 mg/dl, kreatinin 0,57 mg/dl, albümin 2,8 g/dl, LDH 234 IU/L,

sodyum 136 meq/L, potasyum 4,68 meq/L, ANA negatif, anti-ds DNA negatif, C3 17,4 mg/dl, C4 40,1 mg/dl, C3-Nefritik faktör pozitif, spot idrar proteini +2, eritrosit +1, 24 saatlik idrar proteini 1,5 gram/gün olarak bulundu. Hastaya Eculizumab tedavisi başlandı.

Olgu 3

On bir yaşında kız olgu karın ağrısı, kusma şikayetleriyle nedeniyle yapılan tetkiklerinde hematüri ve proteinüri saptanması nedeniyle başvurdu.

Fizik muayenesinde, T.A 110/60 mm/Hg ölçüldü, pretibial +1 ödem saptandı. Laboratuvar incelemesinde, üre 17 mg/dl, kreatinin 0,6 mg/dl, albümin 4,8 g/dl, LDH 534 IU/L, sodyum 137 meq/L, potasyum 3,3 meq/L, ANA negatif, anti-ds DNA negatif, C3 33,1 mg/dl, C4 11,1 mg/dl, C3-Nefritik faktör pozitif, idrar proteini +2, eritrosit +3, 24 saatlik idrar proteini 0516 gram/gün saptandı. Biyopsi sonucu Tip-2 MPGN ile uyumlu bulundu. Hastaya oral steroid tedavisi ve ACE-İ tedavileri başlandı.

SONUÇ

Sonuç olarak akut nefritik sendromun yanı sıra mikroskopik hematüri ile seyreden olgularda Tip-2 MPGN göz önünde bulundurulmalıdır.

