



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

30.07.2024

Arş. Gör. Dr. Gizem Gürpınar



Olgu - Őikayet

6 yař 7 aylık

Kız hasta

- Bulantı - kusma
- Yan ağrısı
- İřtahsızlık
- Ateř
- İdrar renginde koyulařma

Öykü

- Bize başvurusundan 1 gün önce yan ağrısı, kusma ve ateş ile dış merkez acile başvurmuş.
- Son zamanlarda idrar renginde koyulaşma varmış.
- 3 ay önce idrarda enfeksiyon olduğu söylenmiş. Antibiyotik verilmiş.
- İdrar tutma, bekletmesi varmış
- İdrar kaçırmaması yokmuş.

Özgeçmiş - Soygeçmiş

- Bilinen hastalığı yok.
- Düzenli kullandığı ilaç: 1 haftadır D vitamini kullanıyormuş.
- Anne ve baba arasında 4. dereceden akrabalık mevcut.
- Ailenin ikinci çocuğu. 12 yaşında sağlıklı bir erkek kardeşi var.
- Babasında kum dökme öyküsü var.
- Dedede böbrek taşı ve kisti mevcut. Diyalize giriyormuş.
- Annenin babası ve amcasında böbrek taşı öyküsü var.

Fizik Muayene

Boy: 116 cm (-0.59 SDS)

Vücut ağırlığı: 23 kg (0.27 SDS)

Kan basıncı: 105/71 mmHg (90-95p)

- **Cilt:** Turgor - tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura pigmentasyon bozukluğu yok.
- **Baş-boyun:** Dismorfik yüz görünümü yok. Orofarenks doğal.
- **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut.
- **Kardiyovasküler sistem:** S1, S2 doğal. S3 yok, üfürüm yok.
- **Solunum sistemi:** Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte. Bağırsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali, splenomegali yok.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen kız. Anomali yok. **Kostovertebral açı hassasiyeti mevcut.**
- **Nöromuskuler sistem:** Doğal
- **Ekstremiteler:** Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.

Laboratuvar

Hemogram	Biyokimya	Kan gazı	TİT	Diğer
WBC - 6660/μl	Kreatinin - 0.45 mg/dL	pH - 7.47	Renk - Açık sarı	Parathormon - 23.3 ng/L (15-65)
NEU - 2940/μl	Üre - 19.8 mg/dL	pCO2 - 27.6	Bulanıklık - Berrak	25-OH-Vitamin D - 20.4 ng/mL
LYM - 2770/μl	BUN - 9.25 mg/dL	HCO3 - 22.6	pH - 6.0	INR - 1.02
Hb - 12.3 g/dL	Na - 136 mmol/L	iCa - 1.18	Dansite - 1.011	
Htc - %34.1	K - 4.17 mmol/L	Laktat - 13	Kan - +++	
MCV - 80.2 fL	Ca - 9.16 mg/dL		Lökosit - +++	
PLT - 319.000/μl	P - 3.85 mg/dL		Glukoz - Negatif	
	Mg - 2 mg/dL		Protein - Eser	
	Cl - 103 mmol/L		Bilirubin - Negatif	
	Total Protein - 70.9 g/L		Nitrit - Pozitif	
	Albumin - 43.7 g/L			

PATOLOJİK BULGULAR

- Yan ağrısı, ateş, bulantı-kusma, idrar renginde koyulaşma
- Anne ve baba arasında akrabalık (4. derece)
- Babada kum dökme öyküsü
- Dedede böbrek taşı, böbrek kisti ve diyaliz öyküsü
- Kostovertebral açığı hassasiyeti
- TİT'te kan, protein, lökosit, nitrit pozitifliği

ÖN TANILARINIZ NELERDİR?



EK TETKİK OLARAK NELER İSTERSİNİZ?

Görüntüleme - Abdomen USG (Dış merkez)

Karaciğer ve dalak parankim bütünlükleri doğaldır.

Safra kesesi boyut ve duvar kalınlığı normaldir. Lümeninde taş, kitle saptanmamıştır. İntra ve ekstrahepatik safra yolları normal genişliktedir.

Pankreas ve orta hat yapıları gaz süperpozisyonu nedeniyle değerlendirilememiştir.

Her iki böbrek toplayıcı sistemde dilatasyon izlenmemiştir. Sol böbrek alt polde birkaç adet, büyüğü 14 mm'ye varan hiperekoik taş ile uyumlu görünümler izlenmiştir.

Sağ böbrek boyutları artmış olup 80x40 mm'dir. Parankim kalınlığı hafif incelmış olup 8 mm'dir.

Sağ böbrek pelvisinde ve alt kaliksiyel sistemde yaygın, büyüğü 20 mm'ye varan hiperekoik taşlar izlenmiştir (staghorn taşı). Kaliksler dilate görünümde izlenmiştir.

Mesane yeterli dolulukta değildir. İzlenen oranda lümen içi patoloji saptanmadı.

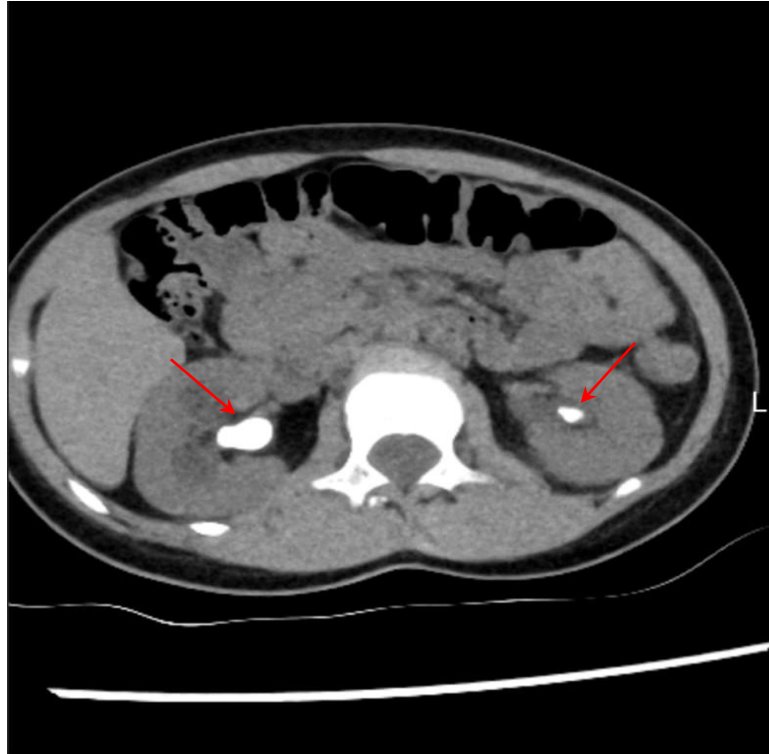
İntraabdominal serbest sıvı yoktur.

Apendiks gaz süperpozisyonu nedeniyle değerlendirilemedi. Peritoneal serbest sıvı, ekojenite artışı saptanmamıştır.

Görüntüleme - Yatarak Direkt Batın Grafisi



Görüntüleme – Batın BT



Görüntüleme - BT

- Karaciğer normal boyutlardadır. Konturları düzenlidir.
- Safra kesesi doğaldır. İntra-ekstra hepatic safra yolları normal genişliktedir.
- Dalak normal boyutlardadır.
- Pankreas konturları düzenli, boyutları normaldir.
- Her iki sürrenal loja ait patoloji izlenmedi.
- Sağ pelvikaliksiyel sistemde staghorn tipi kalkül izlendi. Ayrıca sağ böbrek alt polde 7.5 mm çaplı kalkül izlendi. Sol böbrek alt pol - orta kesimde büyüğü 1 cm çaplı birkaç adet kalkül izlendi. Sağ böbrekte grade 3, sol böbrekte grade 2 hidronefroz izlendi.
- Her iki üreter mesaneye dek normal genişlikte izlenmektedir.
- Distantü üst GİS anslarında ve kolonik anslarda patolojik duvar kalınlaşması izlenmedi.
- Mesane duvarları düzenlidir.
- İç genital organlara ait patoloji izlenmedi.
- Abdominal ve pelvik patolojik boyutta lenf bezi izlenmedi.
- Batın içi serbest sıvı izlenmedi.



Laboratuvar - İdrar Tetkikleri

Spot idrarda

Kalsiyum - 15.85 mg/dL

Ürik Asit - 47 mg/dL

Kreatinin - 71.2 mg/dL

Protein - 41.9 mg/dL

Protein/Kreatinin - 588.48 mg/g

Kalsiyum/Kreatinin - 0.22 mg/mg

Ürik asit/Kreatinin - 0.66 mg/mg

ÇOCUKLARDA İDRARDA SOLÜT ATILIMLARININ NORMAL DEĞERLERİ				
Solüt	yaş	24 saatlik idrar	Spot idrar solüt/Cr oranları	
			mol/mol	mg/mg
Kalsiyum	Tüm yaşlar	<0.1 mmol/kg/gün (4 mg/kg/gün)		
	0-6 ay		<2	<0.8
	7-12 ay		<1.5	<0.6
	1-3 yaş		<1.5	<0.53
	3-5 yaş		<1.1	<0.39
	5-7 yaş		<0.8	<0.28 ★
	>7 yaş		<0.6	<0.21
Okzalal	Tüm yaşlar	<0.5 mmol (45 mg) /1.73 m ² /gün <26 mg/m ² /gün <0.57 mg/kg/gün		
	0-6 ay		<0.32 - 0.36	<0.28 - 0.26
	7-24 ay		<0.13 - 0.17	<0.11 - 0.14
	2-5 yaş		<0.09 - 0.1	<0.08
	5-14 yaş		<0.07 - 0.08	<0.06 - 0.065
	>16 yaş		<0.04	<0.03
Sitrat	Tüm yaşlar	>2 mg/kg/gün		
	Erkek	>1.9 mmol (365 mg)/1.73 m ² /gün		
	Kız	>1.6 mmol (310 mg)/1.73 m ² /gün		
	0-5 yaş		>0.25	>0.42
	>5 yaş		>0.15	>0.25
Ürik asit	Tüm yaşlar	<486 mmol (815 mg)/1.73 m ² /gün <10.57 mg/kg/gün		
	<1 yaş		<1.5	<2.2
	1-3 yaş		<1.3	<1.9
	3-5 yaş		<1	<1.5
	5-10 yaş		<0.6	<0.9 ★
	>10 yaş		<0.4	<0.6
Mg	>2 yaş	>0.04 mmol (0.8 mg)/kg/gün	>0.63	>0.13
Sistin	<10 yaş	<55µmol (13 mg)/1.73 m ² /gün		
	>10 yaş	<200 µmol (48 mg)/1.73 m ² /gün		
	Erişkin	<250 µmol (60 mg)/1.73 m ² /gün		
	<1 ay		<0.085	<0.18
	1-6 ay		<0.053	<0.11
>6 ay		<0.018	<0.038	
Ksantin		30-90 µg (20-60 µmol)/gün		
Na/K		Spot idrarda <2.5		

NEFROLITHIASIS

Üriner Sistem Taşları

- Son 20 yılda dünyada prevalansı artış gösteren önemli bir sağlık sorunu
 - 25 yılda yıllık insidansı %6'dan %10'a
 - Sedanter yaşam ve beslenme alışkanlıklarında değişime bağlı
- Çocuklarda yüksek tekrarlama oranına bağlı son dönem böbrek hastalığına sebep olduğundan önemli bir morbidite nedeni
 - Kronik böbrek hastalığı olan çocukların %8'inde üriner sistem taşları etken

Epidemiyoloji

- Çocuklarda insidansı net olmamakla birlikte bir çalışmada çocuk acil servisine başvuran 18 yaş ve altındaki hastalarda 100.000'de 18.5 olarak saptanmıştır.
- Prevelansı coğrafik bölgeye, genetik ve ekonomik faktörlere bağlı olarak değişmektedir.
 - Gelişmiş ülkelerde çok az rastlanırken, az gelişmiş sıcak ülkelerde daha sık görülür.

- Çocuklarda üriner sistem taşı, erişkinlere göre daha nadirdir.
- Ortalama görülme yaşı kızlarda 7 yıl, erkeklerde 5 yıl civarındadır.
- İlk dekatta erkeklerde, 10 yaş üzerinde ise kızlarda daha sıktır.
- Çocuklarda taşların % 90 kadarı böbrek ve üreter yerleşimlidir.
- Küçük çocuklarda böbrek yerleşimi daha sık iken, yaş arttıkça üreter yerleşimi daha fazla

Böbreklerde Taş Oluşumu

İdrarda taş oluşumuna neden olan iyonların süpersatürasyonu (kalsiyum, ürik asit, oksalat, fosfat, sistin)

Taş oluşumunu inhibe eden iyonların ise (sitrat, Mg, pirofosfat, potasyum) azalması

- İdrarın bileşimi ve böbreğin anatomisi taşların oluşmasında önemli rol oynamaktadır.
- İdrarda bir maddenin atılan miktarı, çevresel faktörlerin yanı sıra o maddenin taşınma, metabolizma ve atılımını düzenleyen genetik faktörlere de bağlıdır.
- Üriner sistem taşlarınınin % 75'i kalsiyum oksalat ve kalsiyum fosfat taşlarından oluşmaktadır.

Genetik yatkınlık

Diyet (tuzlu ve yüksek proteinli yiyecekler, sıvı alımı azlığı)

Anatomik faktörler (üriner staza neden olan UP darlık, UV darlık, VUR, nöropatik mesane gibi yapısal anomaliler)

İdrar yolu enfeksiyonu (Üreaz üreten bakteriler: Proteus, Psödomonas, Klebsiella, Serratia, Mikoplazma, Candida)

İdrar pH: Asidik idrar sistin ve ürik asit taşları; bazik idrar kalsiyum sitrat, strüvit taşları

Metabolik Risk Faktörleri

- Hiperkalsiüri (En sık)
- Hipositratüri
- Hiperoksalüri
- Hiperürikozüri
- Sistinüri
- Hipomagnezüri

İlaçlar: Diüretikler, vitamin D, seftriakson, siklosporin, sülfonamidler, ampisilin, amoksisilin klavulonat

Diğer: Sıcak iklim, formül mamalar, malnütrisyon

Risk Faktörleri - Metabolik Risk Faktörleri

Hiperkalsiüri

- Hiperkalsiüri diyet özelliklerinden etkilenen en temel litojenik risk faktörlerinden biridir.
- İdrar kalsiyum atılımı diyetle kalsiyum, hayvansal protein, glukoz alımı ile artmakta; potasyum ve sitrat alımı ile azalmaktadır.

Hiperkalsiüri Nedenleri

Çocuklarda hiperkalsiürinin nedenleri

İdiyopatik hiperkalsiüri	Hipomagnezemi
Hiperadrenokortikonizm	Hipofosfatemi
Bartter sendromu	Medullar sünder böbrek
Dent hastalığı	Metabolik asidoz
Kortikosteroid tedavisi	Fürosemid kullanımı
Jeneralize tubuler disfonksiyon	İmmobilizasyon
Hiperkalsemi	Hipo/hipertiroidizm

- Hiperkalsiüri aynı zamanda primer hiperparatiroidiye, vitamin D reseptör inaktivasyonuna veya fibroblast growth factor 23'ü aktive eden polimorfizme bağlı gelişebilmektedir.

KLİNİK

- İdrar yolu enfeksiyonu
- Karın ağrısı
- Hematüri
- Bulantı - kusma
- Huzursuzluk

- İdrar yolu enfeksiyonu, özellikle küçük çocuklarda üriner sistem taşlarının başlangıç bulgusu olabilir.
- Yapılan bir çalışmada taşı olan çocuklarda İYE en sık bulgu olarak saptanmıştır.

- Yan ağrısı
- Anormal idrar rengi
- Dizüri
- Büyüme geriliği
- İdrar retansiyonu

KLİNİK

- Karın ağrısı, makroskopik ya da mikroskopik hematüri atakları, idrar yolu enfeksiyonu ile başvurabilecekleri gibi herhangi bir nedenle yapılan radyolojik incelemede tesadüfen taş saptanabilir.
- Küçük taşlar fark edilmeden idrardan atılabilir ya da idrar sedimentinde kum benzeri bir görüntü oluşturabilir.
- Büyük taşlar ise idrar akımında tıkanıklığa neden olarak ağrıya neden olabilir.

TANI

- Üriner sistem taşı olan hastalarda taşa bağlı obstrüksiyon, cerrahi girişimler ve tekrarlayan enfeksiyonlar nedeni ile böbrek hasarı gelişebileceğinden erken tanı oldukça önemlidir.
- Hastalar başvuruda tamamen asemptomatik olabilirler.
 - İlk değerlendirmede ayrıntılı bir öykü alınarak fizik muayene yapılması oldukça önemlidir.
- Ayrıca yapılan çalışmalarda hastaların önemli bir kısmında aile öyküsü olduğu saptanmıştır.
 - Aile öyküsü ayrıntılı bir şekilde sorgulanmalıdır

Taş Hastalıklarında Tanısal Değerlendirme

Anamnez

- Aile hikayesi (%40'ında pozitif)
- Prematürite (furosemid tedavisi?)
- Diyet (su ve tuz tüketimi)
- İlaç kullanım hikayesi (furosemid, topiramid vs.)
- Tekrarlayan İYE
- Malabsorbsiyon
- Uzamış immobilizasyon

Fizik Muayene

- Poliüri, büyüme geriliği, rikets (dRTA)
- Abdominal ağrı ve yan ağrısı
- Band keratopati ve fotofobi (hiperokzalüri ve hiperkalsemi)

Görüntüleme

- Üriner USG
- Direkt üriner sistem grafisi (*radyopak taşlar; kalsiyum okzalat, kalsiyum fosfat, struvit taşları*)

Taş Hastalıklarında Tanısal Değerlendirme

Laboratuvar

- Serum BUN, kreatinin, elektrolitler, Ca, P, ALP, Mg, ürik asit
- TİT (pH, mikroskobi), idrar kültürü
- Kan gazları (tübülopatiler; RTA, Bartter?)
- 25-OH vit D3 ve parathormon (hiperkalsemi varsa)
- İdrar aminoasitleri (sistinüri için)

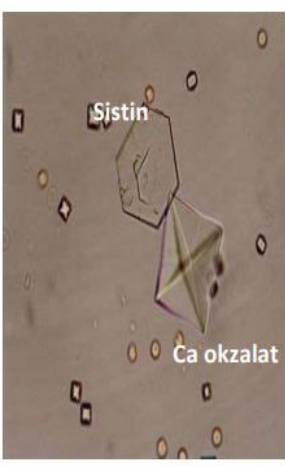
- 24 saatlik idrarda solüt atılımı; Kalsiyum, okzalat, sitrat, ürik asit, magnezyum
- Spot idrarda solüt/kreatinin (infantlarda ve küçük çocuklarda)
 - Kalsiyum, ürik asit, okzalat, sitrat, magnezyum, sistin

Taş Analizi

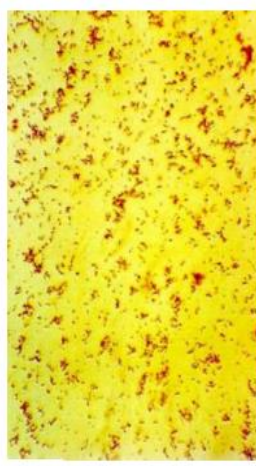
Taş düşüren ya da cerrahi ile taşı çıkarılan hastalarda taşın cerrahi analizi



Sistin kr.



Sistin ve Ca okzalot kr.



Amorf urat kr.

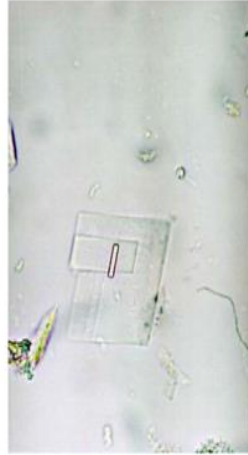


Sodyum urat kr.

↓

★

Sistinüride patognomonik



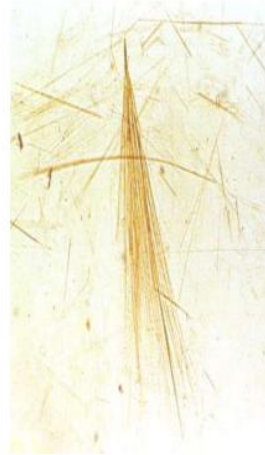
Kolesterol kr.



Ca fosfat kr.



Asiklovir kr.



Lösin kr.

Taş Analizi



Kalsiyum oksalat monohidrat



Kalsiyum oksalat dihidrat

Kalsiyum fosfat



Magnezyum amonyum fosfat

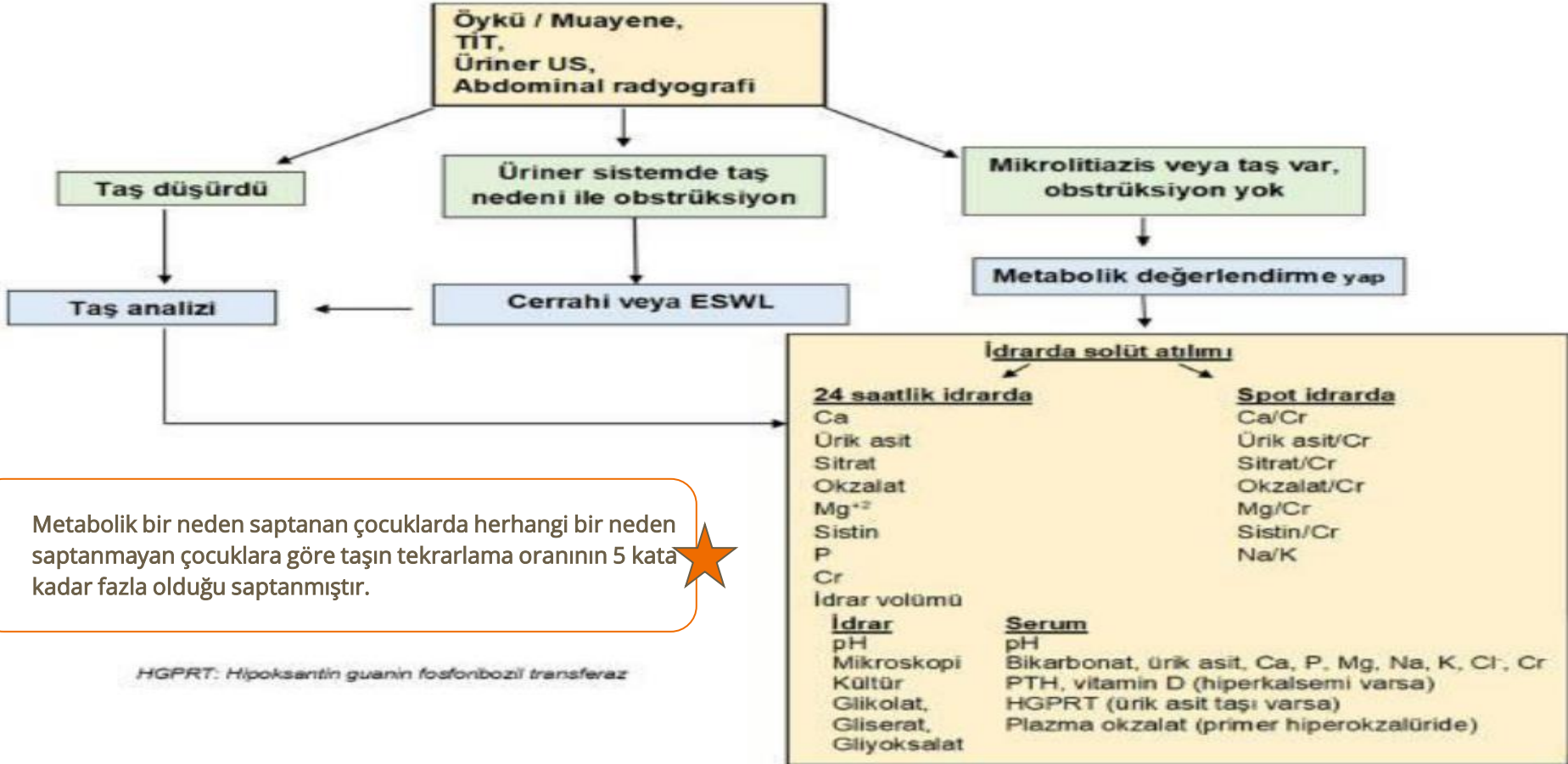


Ürik asit



Sistin

ÇOCUKLARDA TAŞ HASTALIĞINA TANISAL YAKLAŞIM



TANI - Radyolojik Görüntüleme

- Radyolojik inceleme taşın büyüklüğü, yerleşimi, böbrek ve toplayıcı sistemin durumu gibi bilgileri elde etmeye yardımcı olur.
- Böbrek, üreter ve mesanenin radyografik incelemesi genellikle yan ağrısı ile gelen hastalarda ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir.
- Taşların %75'i kalsiyum içerir ve radyografik incelemede saptanabilir. Ürik asit, amonyum urat, ksantin taşları radyolüsen olduğundan grafide görülmemektedir.

<i>Taş karakteristikleri</i>		
Taşın tipi	Taşın bileşimi	Taşın Özelliği
Kalsifiye taş	Kalsiyum fosfat	Bütün taşların %70-75'i Radyoopak
	Kalsiyum okzalat	
Nonkalsifiye taş	Ürik asit	Bütün taşların %25-30'u Radyolüsen
	Sistin	
	Sitrüvit	
	Ksantin	

TANI - Radyolojik Görüntüleme

Ultrasonografi 5 mm'den daha büyük taşlar için emin bir görüntüleme yöntemi olmasına rağmen daha küçük taşlar için güvenilirliği azdır. Taşa bağlı gelişen hidronefrozu veya taşın kendisini göstermede hızlı bir şekilde uygulanabilir. Taşlar US'de tipik olarak gölgelenme ile birlikte hiperekoik yapılar olarak görülürler.

İntravenöz Pyelografi (İVP) Toplayıcı sistemin anatomik anormalliklerini, obstrüksiyonun derecesini, taşın yerleşimini belirlemek için kullanılabilir.

Kontrastsız bilgisayarlı tomografi Küçük taşlar ve üreter taşlarını görüntülemeye daha duyarlı ve spesifiktir. Ürik asit ve ksantin taşları kontrastsız bilgisayarlı tomografi ile kolayca belirlenebilir.

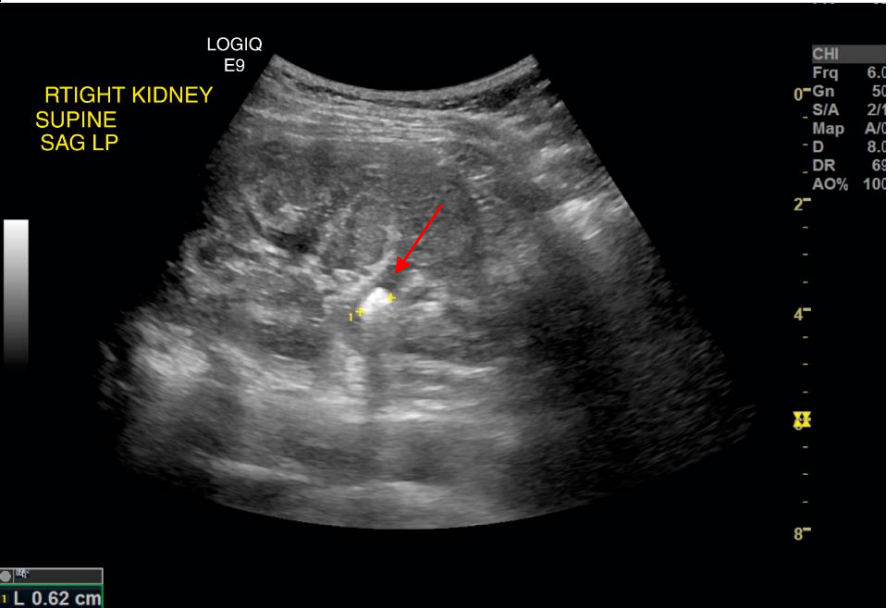
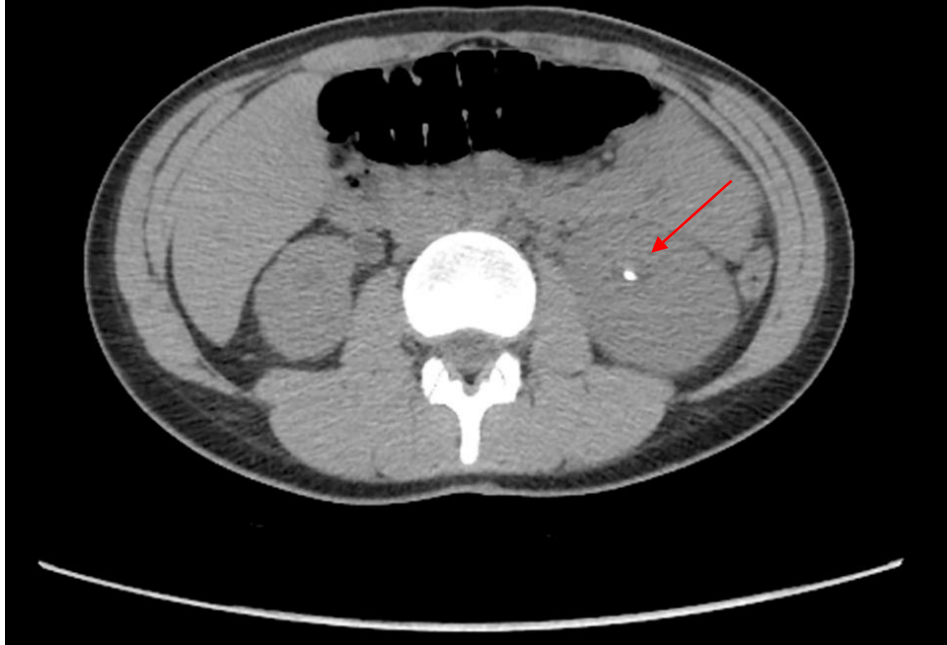


Fig. 14.14
Computed tomography image of calcium nephrolithiasis in the left kidney.
Courtesy Judy Squires, MD, UPMC Children's Hospital of Pittsburgh.

Tedavi

- Tedavideki amaç,
 - Taşın ortadan kaldırılması
 - Nükslerin engellenmesi
 - Böbrek fonksiyonlarının korunması
 - İdrar yolu enfeksiyonlarının önlenmesi
 - Anatomik ve altta yatan metabolik problemlerinin düzeltilmesini kapsamaktadır
- Uygun tedavi taşın boyutuna, yerleşimine ve tipine, anatomik anormalliklerin varlığına göre seçilir.
- Medikal tedavi, yeni taşların oluşumunu ve mevcut taşların büyümesini önleyerek morbiditeyi azaltmaktadır.

Tedavi

- Oral sıvı alımının arttırılması taşın tekrar oluşmasını ve büyümesini önleyebilir.
 - Lande ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada idrar miktarı 1 mL/kg'dan fazla olduğunda, idrarda kalsiyum okzalat, kalsiyum fosfat ve ürik asit doygunluğunun olmadığını ve böbrek taşlarının oluşmadığını bildirmişlerdir.
- Üriner sistem taşı olan çocukların yaklaşık yarısında kolik ağrı görülür. Kolik ağrısı olan çocukların ağrı kesiciler ile rahatlatılması, idrar çıkışının arttırılması için sıvı tedavisinin ayarlanması gereklidir.

Tedavi

- Diyetle fazla alınan sodyum, idrarda artmış kalsiyum ve sodyum miktarına neden olarak böbrek taşı oluşumunu kolaylaştırmaktadır.
 - Tuzsuz beslenme
- Enfeksiyon taşları saptanması durumunda idrar yolu enfeksiyonu tedavi edilmeli, uzun süreli antibiyotik profilaksisi başlanarak enfeksiyonların yinelenmesi önlenmeli, taş cerrahi olarak uygun yöntemle çıkarılmalı ve obstrüksiyon varsa düzeltilmelidir.

Tedavi

- **Hiperkalsiüri ve kalsiyum taşları**
 - Diyetle Na kısıtlaması
 - Potasyum sitrat: 1-2 mEq/kg/gün
 - Tiazid diüretikler (distal tubulden Ca absorpsiyon artışı – yan etkisi: hipokalemi sonucunda hipositratüri) (Klorotiazid 10-20 mg/kg/gün, Hidroklorotiazid 2-2.2 mg/kg/gün)
- **Hiperoksalüri** • Aşırı okzalat içeren gıdalardan kaçınmak • Potasyum sitrat • Piridoksin (10 mg/gün)
- **Hiperürikozüri** • Pürinden zengin etler kısıtlanır. • Potasyum sitrat • Allopurinol (10 mg/kg/gün, 2 dozda)
- **Sistinüri ve sistin taşları** • Diyetle Na kısıtlaması • Potasyum sitrat • C vitamini
- **Strüvit taşları** • Enfeksiyon tedavi edilmeli. • Uzun süreli antibiyotik profilaksisi • Taş çıkarılmalı. • Obstrüksiyon varsa düzeltilmeli.

Cerrahi Tedavi

- Ekstrakorporal şok dalga litotripsi (ESWL)***
- Perkütan nefrolitotomi (PCNL)
- Endoskopik ekstraksiyon
- Açık cerrahi yaklaşım

Ürik asit ve kalsiyum oksalat dihidrat taşları ESWL'ye iyi yanıt verir.
Kalsiyum oksalat monohidrat, strüvit taşlarının parçalanması zordur.
Sistin taşları ESWL dirençlidir.

Önemli Noktalar

- İnfantlarda yoğun gaz gölgesi taşların görünmesini etkileyeceğinden grafi çekilmesi önerilmez. Özellikle infant ve küçük çocuklarda USG'de taş tanısı doğrulanmalıdır!! (Alışık olmayan göz; vasküler yapıları USG'de taş olarak yorumlayabilir).
- Mikrolitiazisi (taş boyutu <3mm) olan hastalarda ilk muayenede taş için tüm tanısal testlerin yapılması gerekmez. Mikrolitiazis çoğunlukla kendiliğinden düzelir. Ancak, taş sebat ediyor ya da boyutunda ve sayısında artma oluyorsa tanısal tetkikler yapılmalıdır.
- Hastada üreter taşı var ise; hidrasyon ve analjezik ile takip edilir. Taşı düşüremedi ise; üreterorenoskopi (URS) ile taşın mesaneye düşürülmesi sağlanır.

Klinik Seyir

- Staghorn taşı saptanan hasta Üroloji polikliniğine yönlendirildi.
- Poliklinik notları incelendiğinde hastanın sağ böbrek taşı için PCNL'ye (Perkütan nefrolitotomi) uygun olarak değerlendirildiği ve işlemin uygulanmasının planlandığı görüldü.

TEŐEKKÜRLER...

