ÇOCUKLARDA
KRONİK BÖBREK HASTALIĞI (KBH)
ETİYOLOJİSİ

24. Ulusal Böbrek Hastalıkları Diyaliz ve Transplantasyon Hemşireliği Kongresi
National Congress of Kidney Diseases, Dialysis and Transplantation Nursing

Dr. Mehmet Taşdemir

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

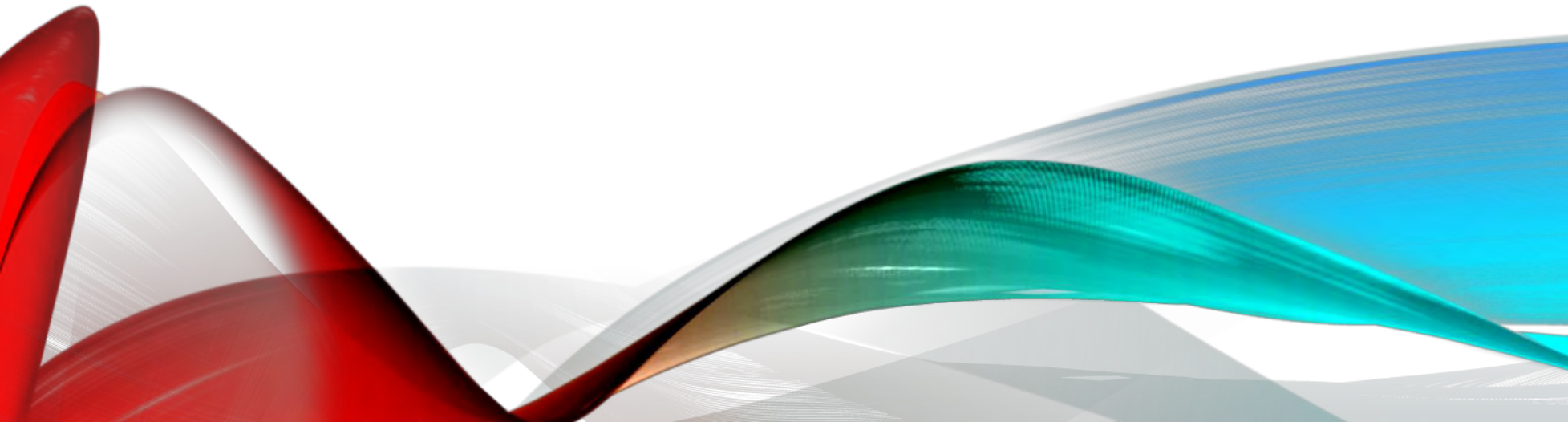
Çocuk Nefroloji Bölümü

25.10.2014/Antalya

Kısaltmalar

- **ABH** : Akut Böbrek Hasarı
- **CAKUT**: Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract
- **KBH** : Kronik Böbrek Hastalığı
- **KDIGO** :Kidney Disease Improving Global Outcomes
- **RRT** : Renal Replasman Tedavisi
- **SDBY** : Son Dönem Böbrek Yetmezliği
- **TAK** : Temiz Aralıklı Kateterizasyon

TANIMLAR



Kronik böbrek hastalığı (KBH) **Tanım**

Böbrek fonksiyonlarının;

- İlerleyici *(progressive)*
- Geri dönüşsüz *(irreversible)*
- Uzun süreli kaybı (>3 ay)

Glomerüler Filtrasyon Hızı (GFR)

- Çocuklarda glomerüler fitrasyon hızı (GFR) değerlendirilmesinde yaygın olarak 1970 ortalarında geliştirilen **Schwartz formülü** kullanılmaktadır.

$$eGFR = \frac{k \times boy(cm)}{Serum\ kreatinini\ (mg/dl)}$$

Schwartz GJ, Pediatr Clin North Am , 1987

KBH tanımı-kriterler

Tablo 1. Kronik böbrek hastalığı kriterleri (Herhangi birinin 3 aydan uzun süre varlığı)*	
Böbrek hasar belirteçleri (bir veya daha fazla)	Albuminüri (≥30mg/gün veya albumin/kreatinin oranı≥30mg/g) İdrar sediment anormalliği Tubuler hastalıga baglı elektrolit ve diger bozukluklar Biyopside anormal histolojik yapı Görüntüleme testlerine dayanan anormallikler Böbrek nakil öyküsü
Azalmış GFR	GFR<60ml/dk/1.73m^2

KDIGO 2012 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease

KBH Evreleme

Evre	GFR (ml/dk/1.73m^2)	Tanım
Evre 1	≥90	Normal veya artmış fonksiyon
Evre 2	60-89	Hafif azalmış fonksiyon
Evre 3a	45-59	Hafif-orta azalmış fonksiyon
Evre 3b	30-44	Orta-ciddi azalmış fonksiyon
Evre 4	15-29	Ciddi azalmış fonksiyon
Evre 5	<15	Böbrek yetmezliği

KDIGO 2012 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease

İnsidans ve prevalans

ABD'de insidans 0-19 yas çocuklarda **milyonda 18**

The United States Renal Data System (USRDS)

Dünyada çocuklarda KBH insidansı **milyonda 3-12**

- GFR sınırları değişken

Türkiye'de 5-18 yaş aralığında

- Evre 3-5 KBH **prevalansı 3079 çocukta 4**

Soylemezoglu, CREDIT-C study, NDT, 2012

GFR'ye göre 20 yaş için RRT ihtiyacı

Erken çocukluk döneminde GFR (ml/dk/1,73m2)	20 yaşında RRT ihtiyacı olasılığı
51-75	%37
25-50	%70
<20	%97

Paediatric nephrology, Oxford Specialist Handbooks Paediatrics, Rees L, Second edition, 2012

Fresenius Medical Care
4008 S
Dialysis
UF Volume
145
UF Time Left
2:50
UF Rate
125
UF Goal
500
Eff. Bld. Flow
Corr. Blood Vol.
Pressure Recording

PATOGENEZ

Patogenez

- Hiperfiltrasyon teorisi
- Proteinüri
- Hipertansiyon
- Hiperlipidemi
- Hiperfosfatemi

KLİNİK

Klinik tablolar

- İdrar yolu enfeksiyonları
- Ates
- Kusma

Temel Bozukluklar

- Su dengesi bozukluğu
- Elektrolit dengesi bozukluğu
  - Sodyum, potasyum, kalsiyum, fosfor…vb
- Asit-baz dengesi bozukluğu
- Eritropoez bozukluğu

Klinik sorunlar

- Üremiye bağlı sorunlar
- Anemi
- Hipertansiyon
- Artmış kardiyovasküler hastalık riski
- Renal Osteodistrofi (Mineral Bone Disease-MBD)
- Büyüme geriliği
- İnsülin direnci

ETİYOLOJİ

Çocuklarda KBH nedenleri

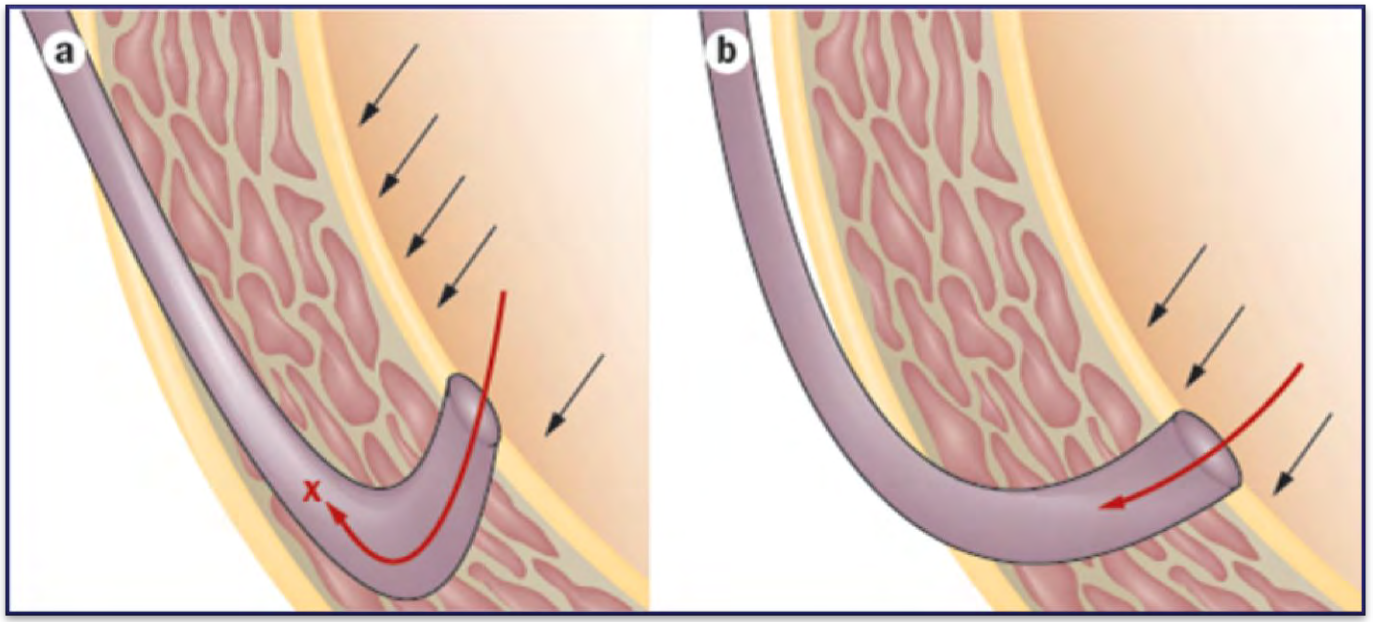
- CAKUT
- Kistik böbrek hastalıkları
- Nefrotik sendromlar
- Glomerulonefritler
- Vasküler hastalıklar
- Atipik hemolitik üremik sendrom (aHUS)
- Böbrek taşları
- Ailesel nefropatiler
- Sistemik hastalıklar (SLE, vaskülitler)
- Akut böbrek yetmezliğini takiben

CAKUT

Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract

- Vezikoüreteral reflü (VUR)
- Üretero-pelvik/vezikal bileşke darlıkları
- Renal agenezi, ektopi
- Füzyon anormallikleri (at nalı böbrek)
- Üreter anormallikleri (megaüreter)
- Mesane hastalıkları (Nörojen mesane)
- Posterior üretral valv
- Ürogenital sinüs ve kloaka anormallikleri

CAKUT
Vezikoüreteral reflü

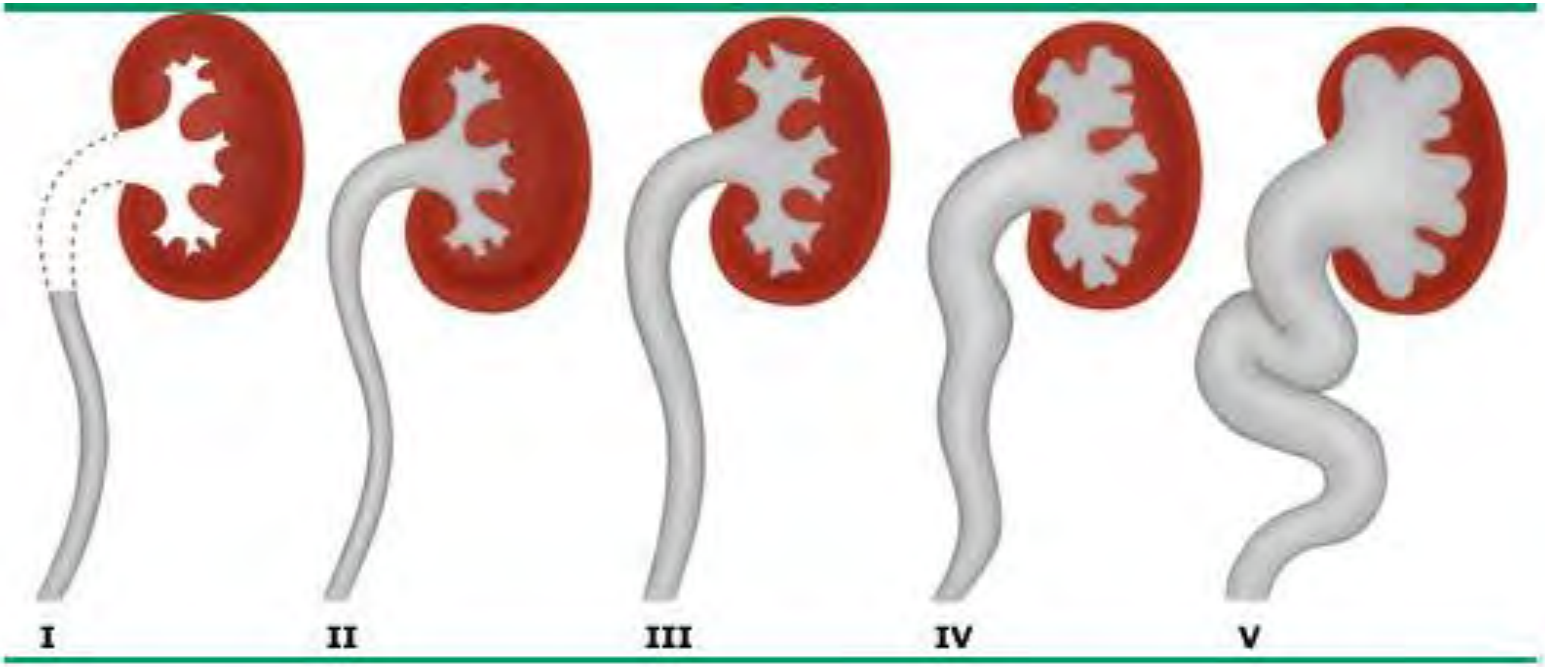


Estrada CR. MEDSCAPE, Updated, 2011

Kısa submukozal tünel ! → Primer VUR

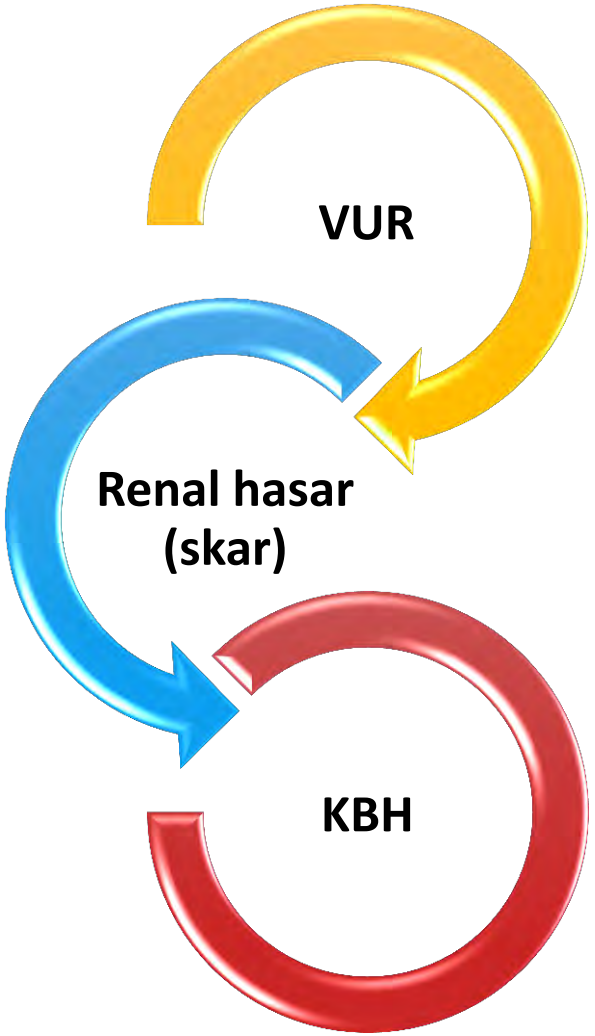
Mesane içi basınç artışı → Sekonder VUR

CAKUT
Vezikoüreteral reflü
Derecelendirme



International Reflux Committee. Pediatrics 1981; 67: 392

CAKUT
Vezikoüreteral reflü

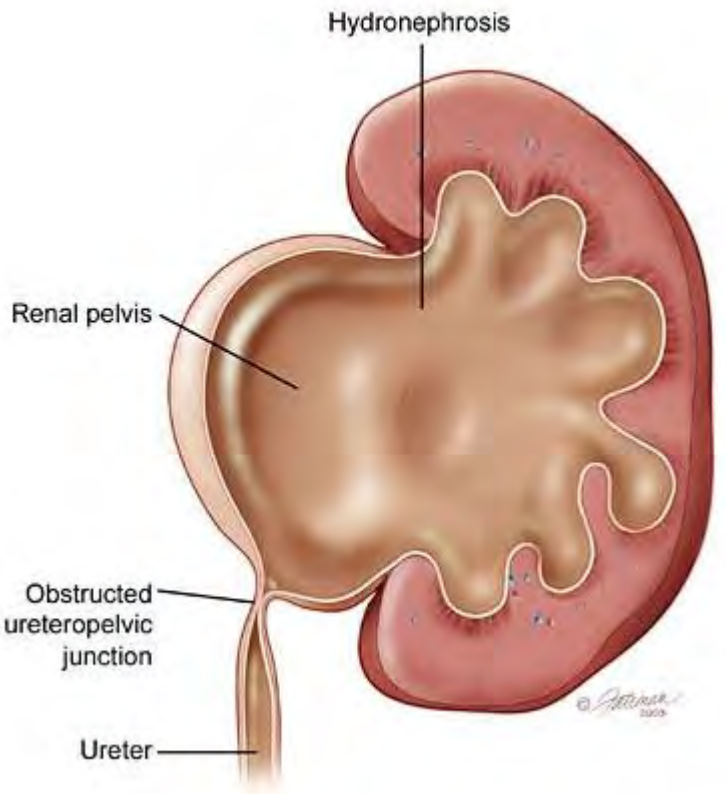


«Türkiye'de çocuklarda SDBY'nin %32'si VUR eşlikli»

Şirin A. Pediatr Nephrol, 1995

CAKUT
Üretero-pelvik bileşke darlığı (UPBD)

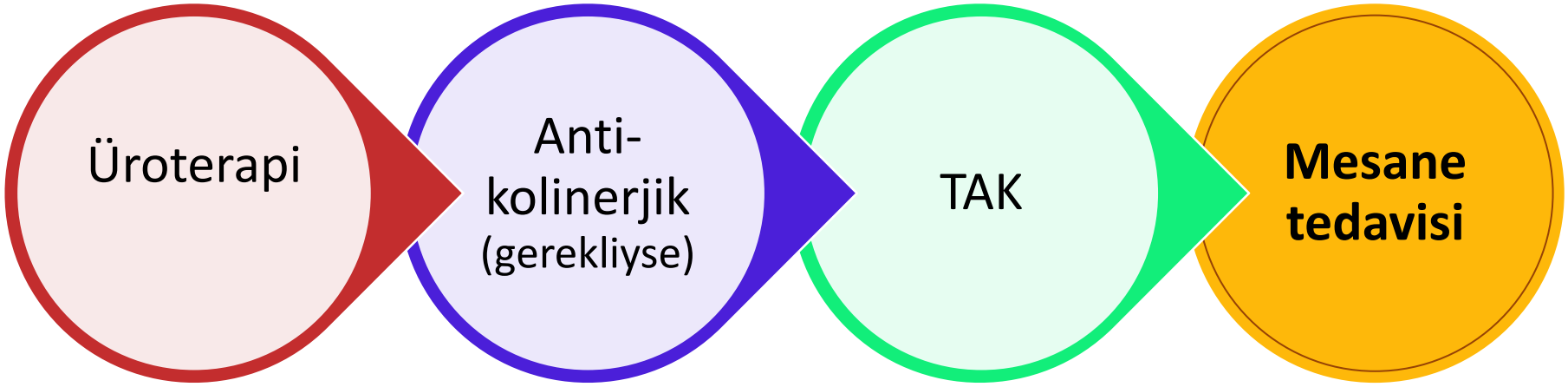
- En sık üst üriner sistem anoma
- İnsidans: 1:1000
- Prenatal tanı sık
- Erkeklerde sık
- Her zaman tam darlık (idrar ak yaratmıyor olabilir
- Damar basısı ile oluşabilir
- Kendiliğinden düzelebilir ya da



www.urologyhealth.org

CAKUT
Mesane hastalıkları

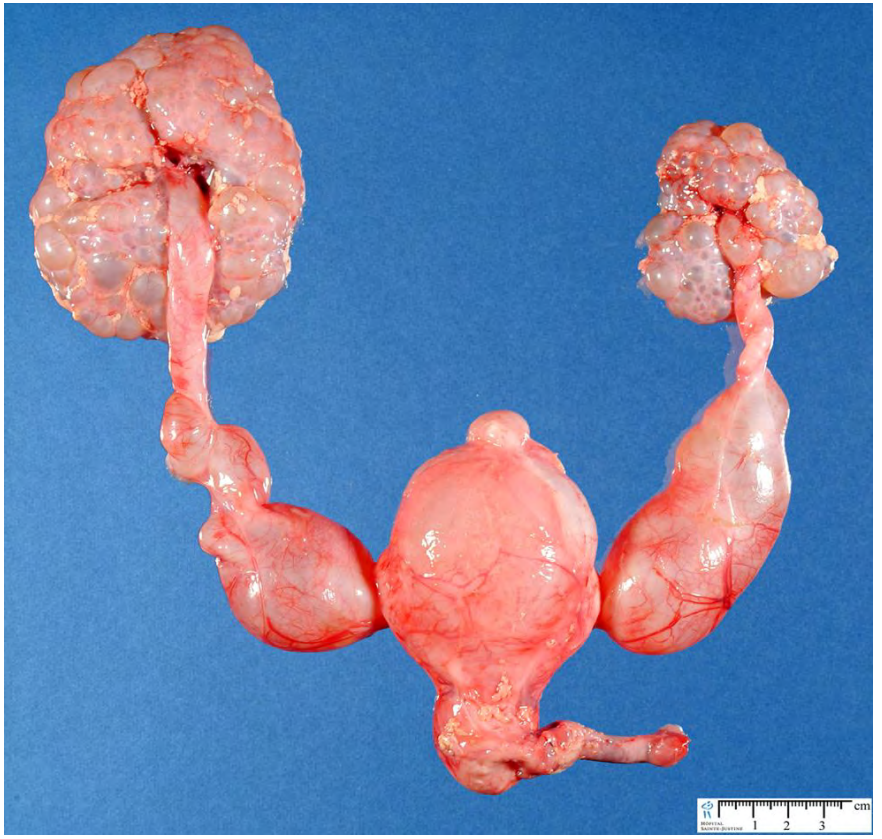
- Nörojen mesane
- Non nörojen nörojen mesane
- Posterior üretral valv mesanesi
- Divertiküler mesane hastalığı



CAKUT
Mesane hastalıkları

Nörojen mesane- radyolojik görünüm

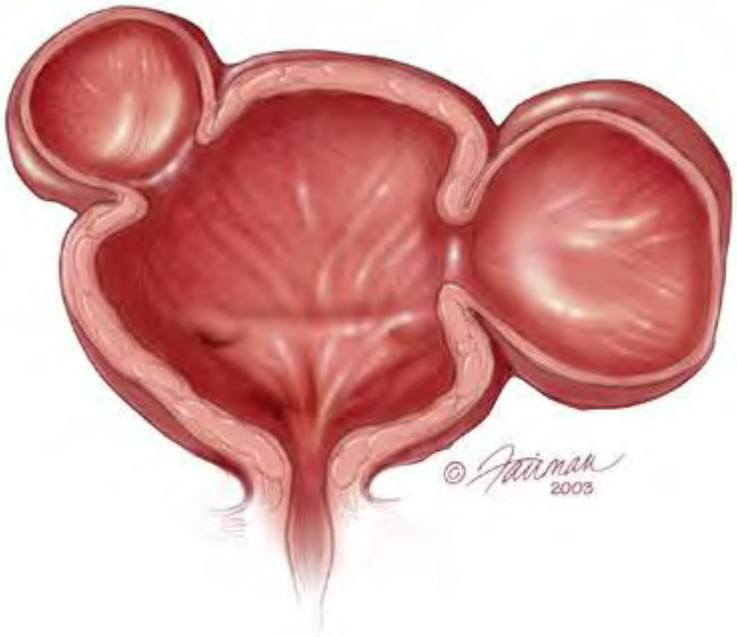
Posterior üretral valv-patolojik piyes

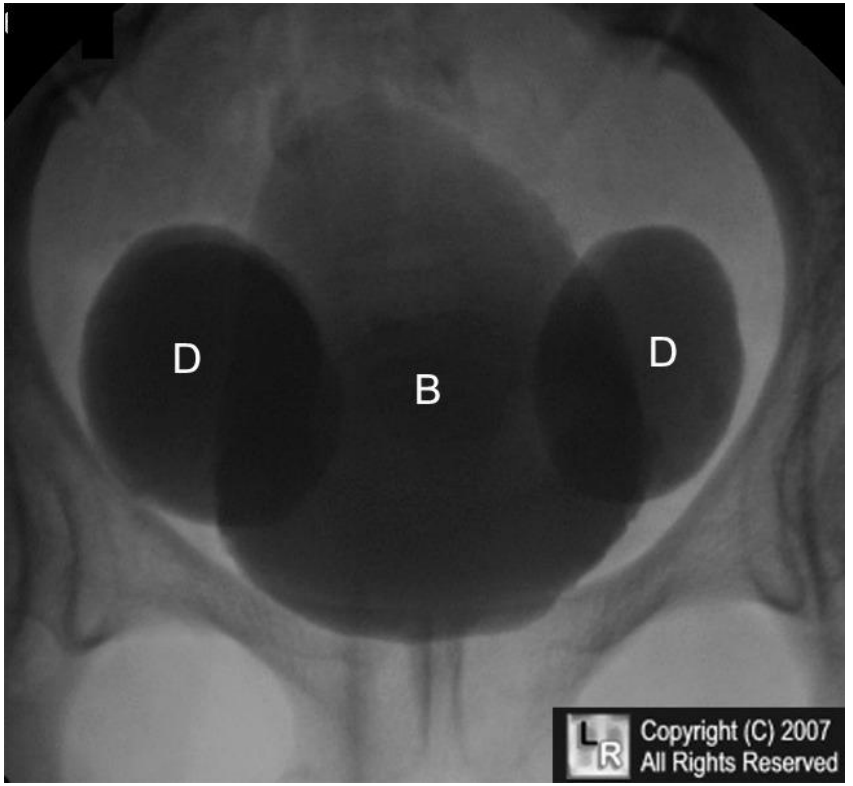


http://www.mypacs.net/cases/NEUROGENIC-BLADDER-311523.html
http://www.humpath.com/spip.php?article3391

CAKUT
Mesane hastalıkları

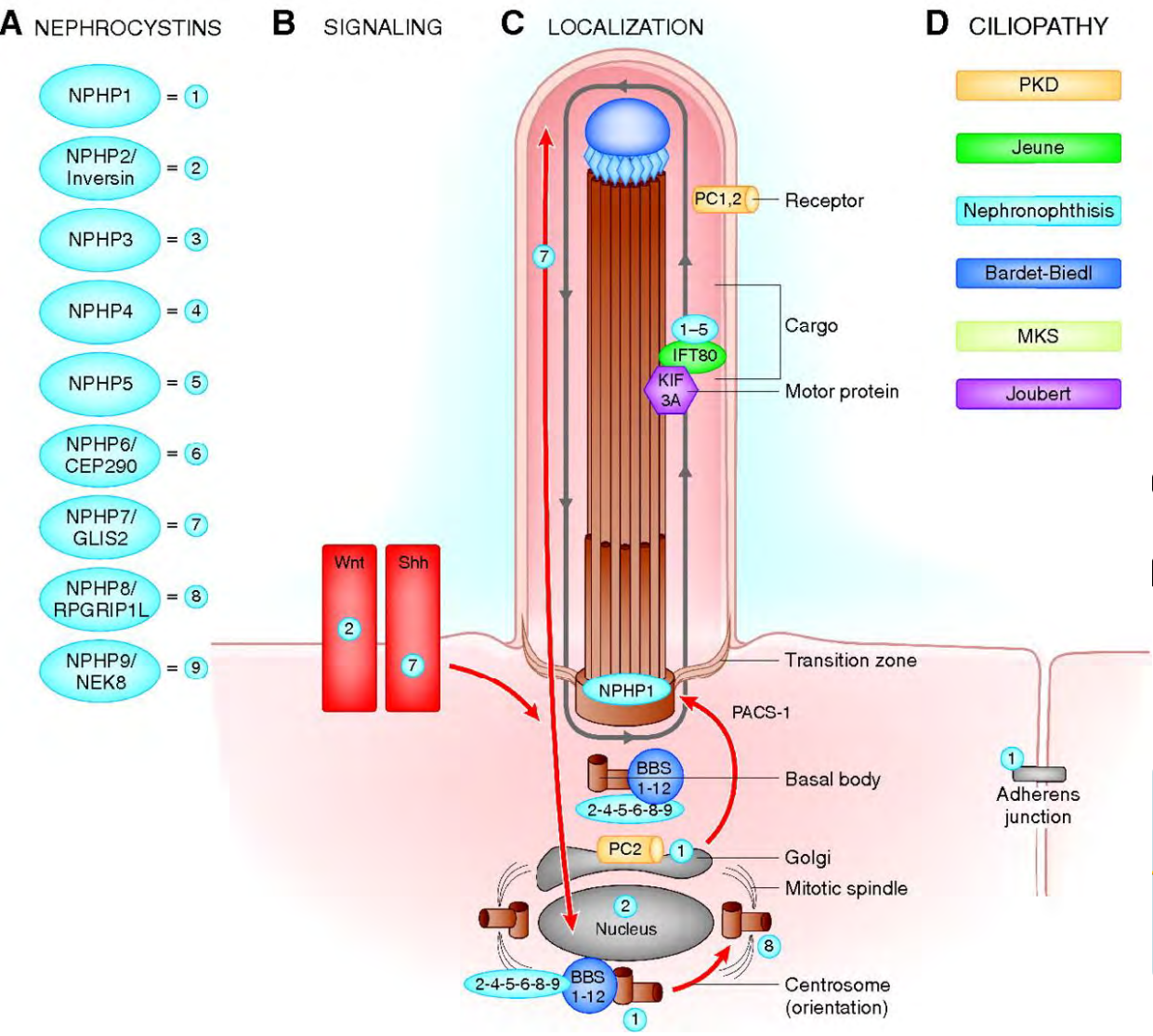
Mesane divertikülü





http://www.urologyhealth.org/urology/articles/images/anatomy_BladderDiverticulum.jpg
http://www.learningradiology.com/caseofweek/caseoftheweekpix2007-1/cow280arr.jpg

Kistik böbrek hastalıkları «Siliopatiler»



OD)

enite artışı olabilir

dromları ile ilişki

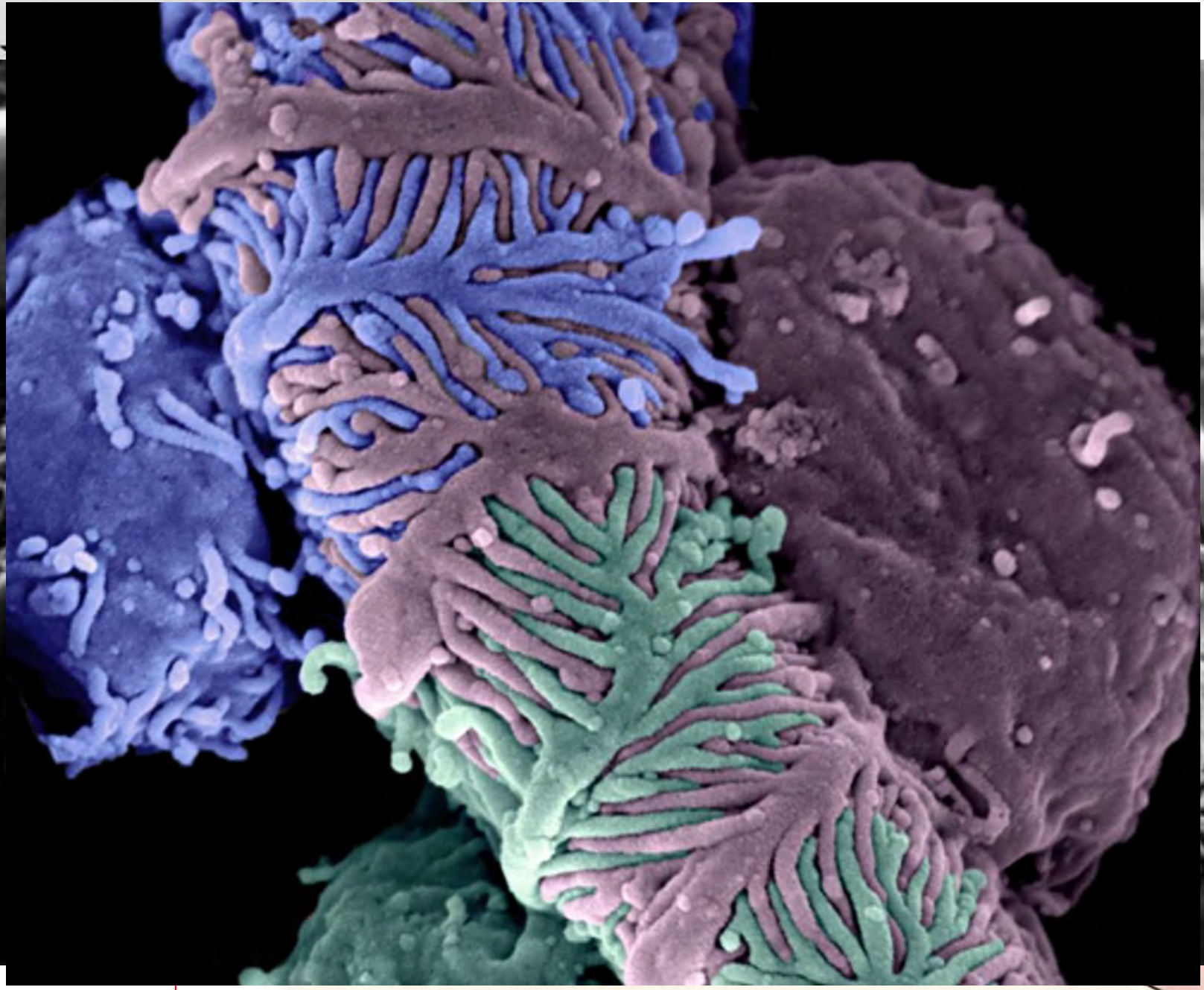
Genetik bozukluk

Hücre proliferasyon bozukluğu

Nefrotik sendrom

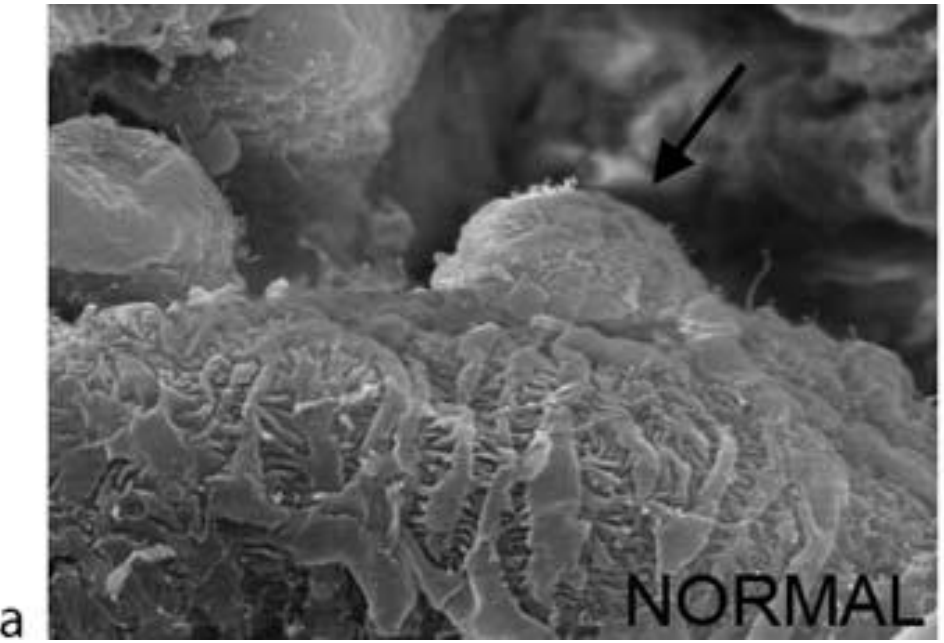
- **Ödem (genel)**
- **Masif proteinüri:**
  - Dipstickle ile 3+ (>300mg/dl)
  - Spot idrarda protein/ kreatinin oranı
    - 0-0,2mg/mg→Normal
    - 0,2-2mg/mg→Modere proteinüri
    - >2 mg/mg→Massif proteinüri
  - 24 saatlik idrarda
    - >1 gr/m2/gün veya >40 mg/m2/saat
- **Hipoalbüminemi**: albümin ≤ 2,5 g/dl
- Eşlik eden bulgular:
  - Hiperlipidemi , hiperkolesterolemi

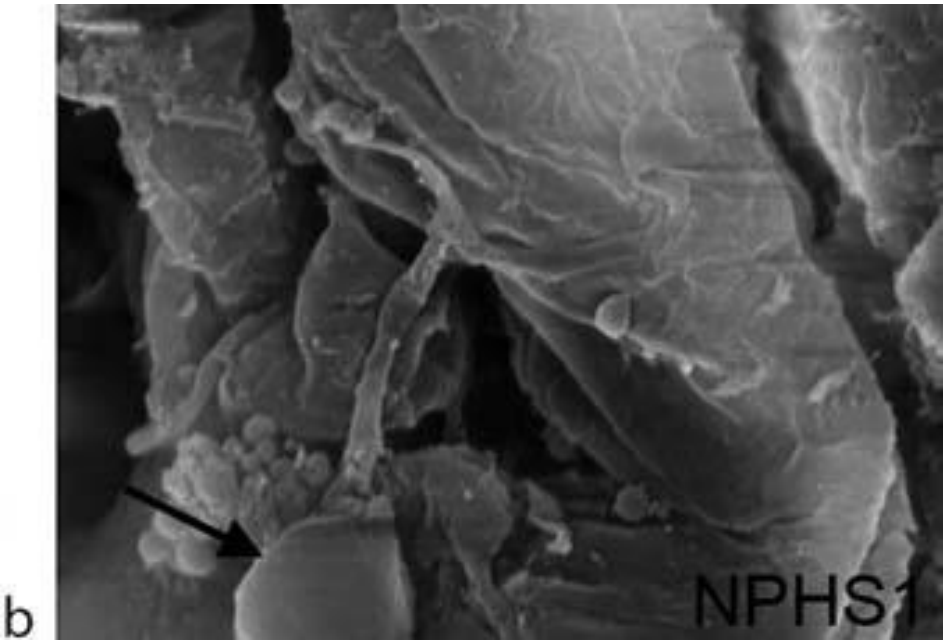
KDIGO: Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis(GN), June 2012



Compherensive Pediatic Nephrology, Schaefer, 2008

Podosit



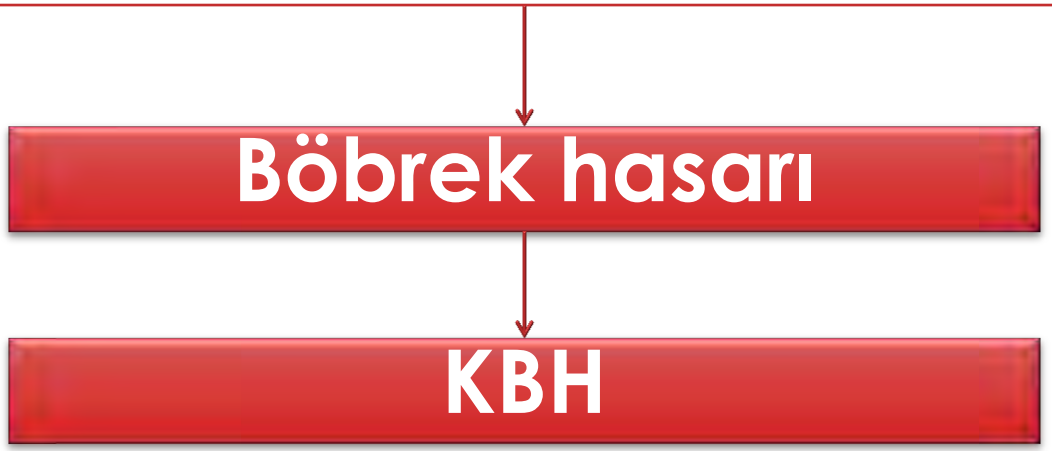


Nefrotik Sendrom
Patolojik Tanılar

- Minimal değişiklik hastalığı (MDH)
- Fokal segmental glomerulosklerоz (FSGS)
- Membranoproliferatif glomerulonefrit (MPGN)
- Membranoz glomerulonefrit (MGN)
- Mesengioproliferatif glomerulonefrit (MesPGN)

Akut glomerulonefritler (AGN)

- **Akut böbrek yetmezliği** (oligüri, üremi, kreatinin yüksekliği)
- **Hipertansiyon** (su ve tuz birikimi)
- **Hematüri** (mikroskopik veya makroskopik)
- **Ödem** (periferik veya yaygın)
- **Proteinüri** (nefrotik düzeye ulaşabilir)



AGN Nedenleri

- Post-enfeksiyöz (%80 streptokok)
- Henoch-Schönlein purpura
- IgA nefropatisi
- Sistemik lupus eritematozus
- Membranoproliferatif glomerulonerit
- …vb

aHUS
Atipik Hemolitik Üremik Sendrom

Trombositopeni

Mikroanjiopatik hemoliz

Ek olarak aşağıdakilerden bir veya daha fazlasının bulunması

Nörolojik tutulum

Konfüzyon ve/veya
Nöbetler ve/veya
Diğer serebral anormallikler

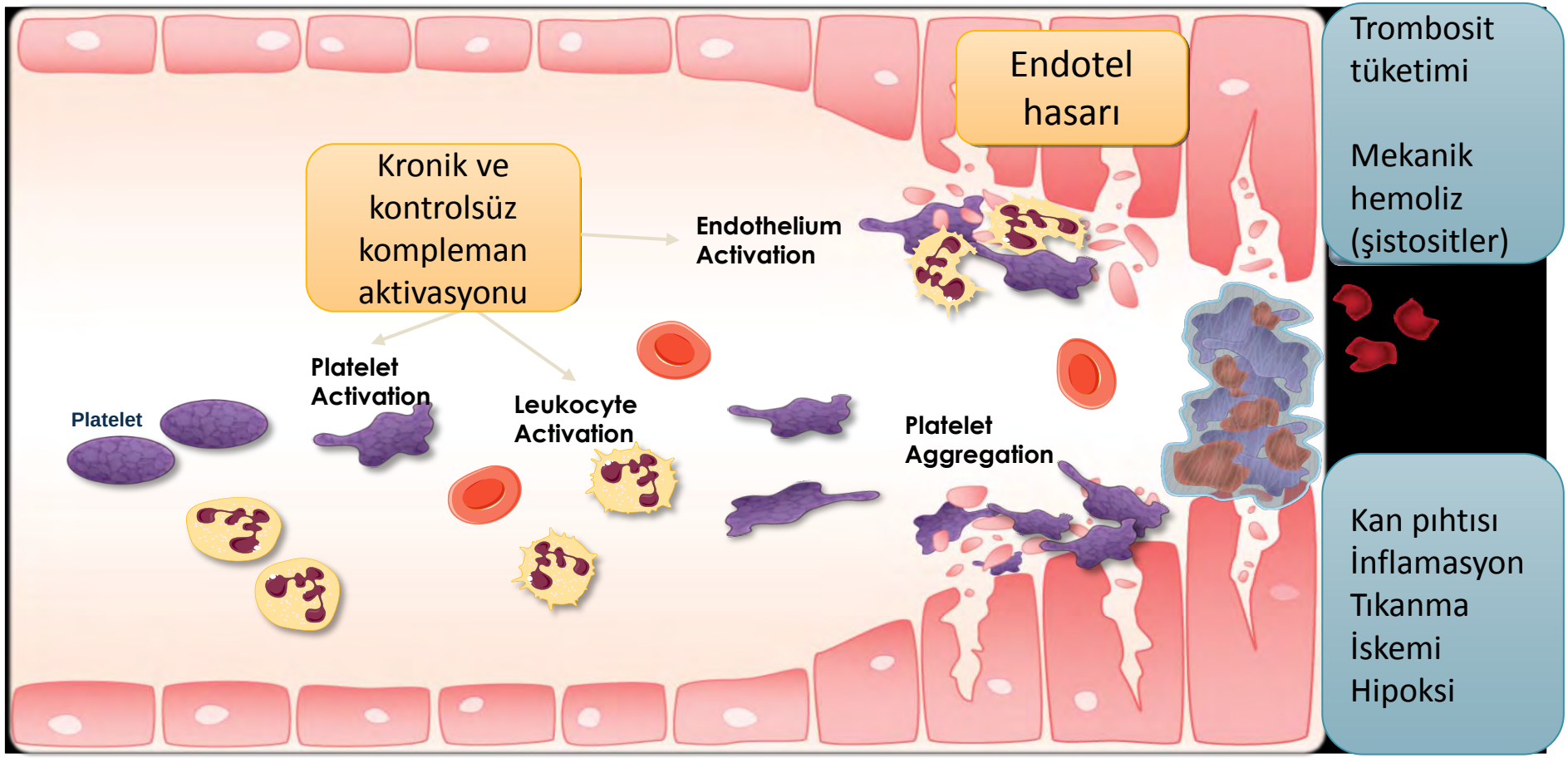
Renal tutulum

Kreatinin yükselişi ve/veya
eGFR azalışı ve/veya
anormal idrar bulguları

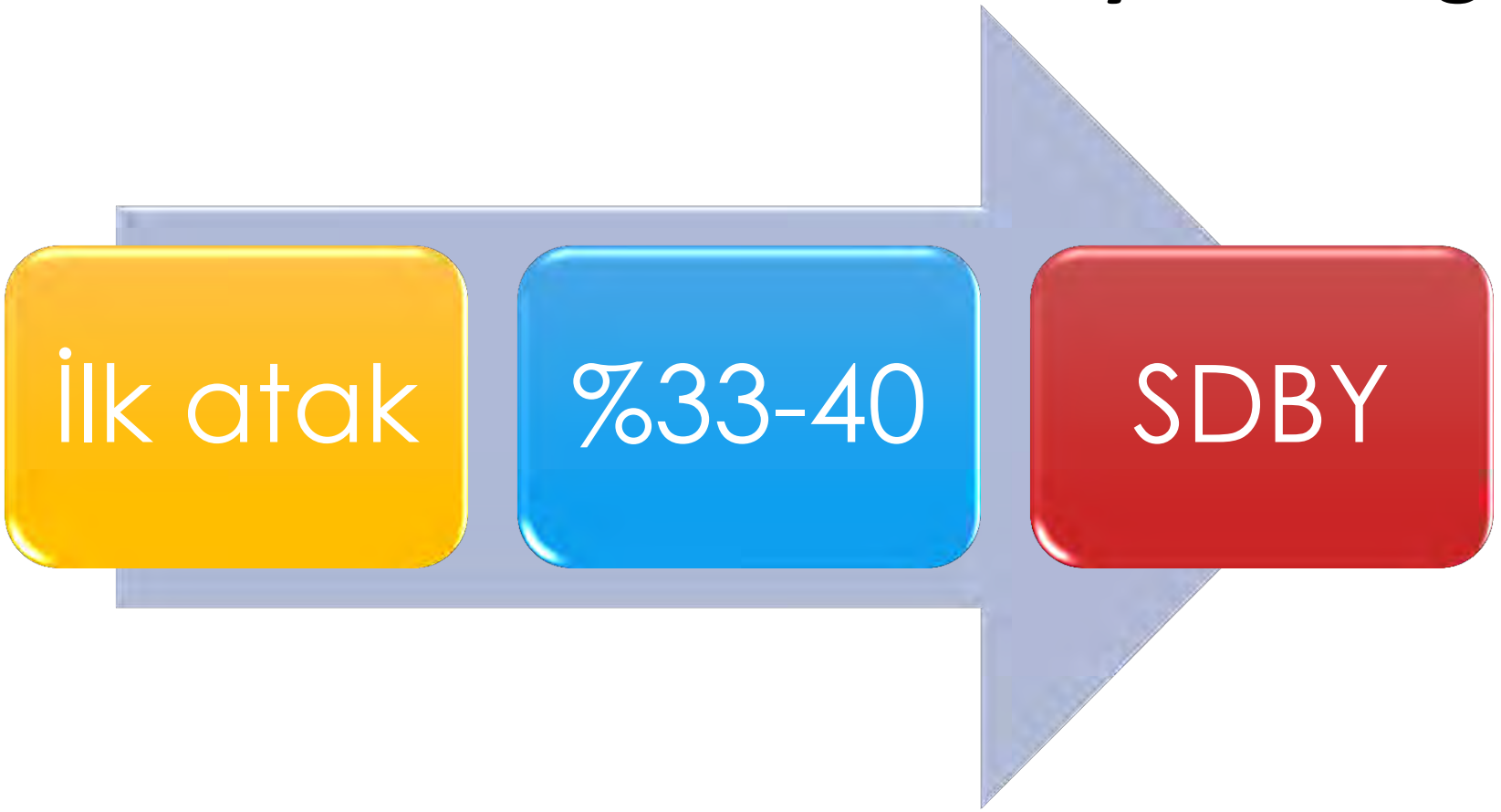
Gastrointestinal tutulum

İshal ve/veya
Kusma ve/veya
Karın ağrısı ve/veya
Gastroenterit

aHUS
Patofizyoloji



aHUS
Son dönem böbrek yetmezliği



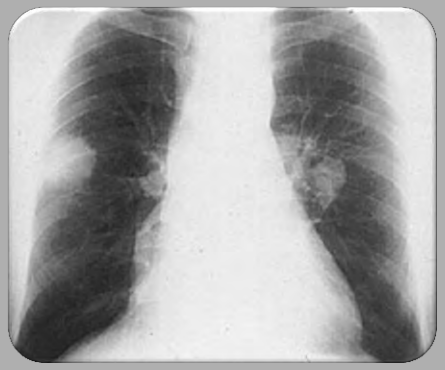
Caprioli et al *Blood*. 2006
Noris M, et al. *N Engl J Med*. 2009

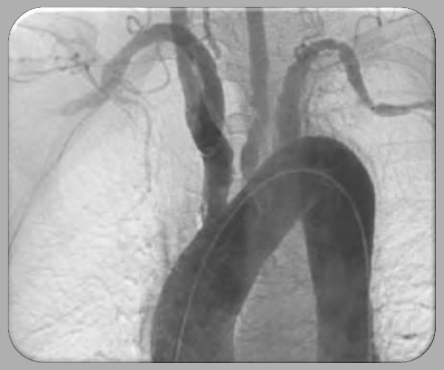
Böbrek taşları

Ailesel nefropatiler

- Alport sendromu
- Kistik böbrek hastalıkları
- Nefrotik sendromlar
- Mitokondriyal hastalıklar
- Sistinozis
- Oksalozis
- …vb

Sistemik hastalıklar
Vaskülitler





Henoch-Schönlein purpura

*Karın ağrısı
*Eklem ağrısı
*Döküntü
*Hematüri
*Proteinüri

GPA (Granulomatosis with polyangiitis)

*Sık solunum yolu sorunları

*Böbrek tutulumu

*ANCA pozitifliği

Poliarteritis nodoza

*Deri bulguları
*Miyalji

*Hipertansiyon

*Periferik nöropati

*Böbrek tutulumu

Takayasu arteriti

*Nabız kaybı veya topallama (kladikasyo)

*4 ekstremite kan basıncı uyumsuzluğu

*Hipertansiyon

Sistemik hastalıklar
Sistemik lupus eritematozus (SLE)

- **Multisistemik**
- **Otoimmün**
  - Poliklonal B hücre aktivasyonu
  - Otoantikorlar
  - İmmun kompleks oluşumu→yaygın inflamasyon
- **Ataklar** halinde seyir

1 milyon kişide 5-6 çocukta görülmektedir

Kızlarda ve özellikle ergenlik döneminde sık

Neonatal dönemde de görülebilir

Böbrek tutulumu %20-80

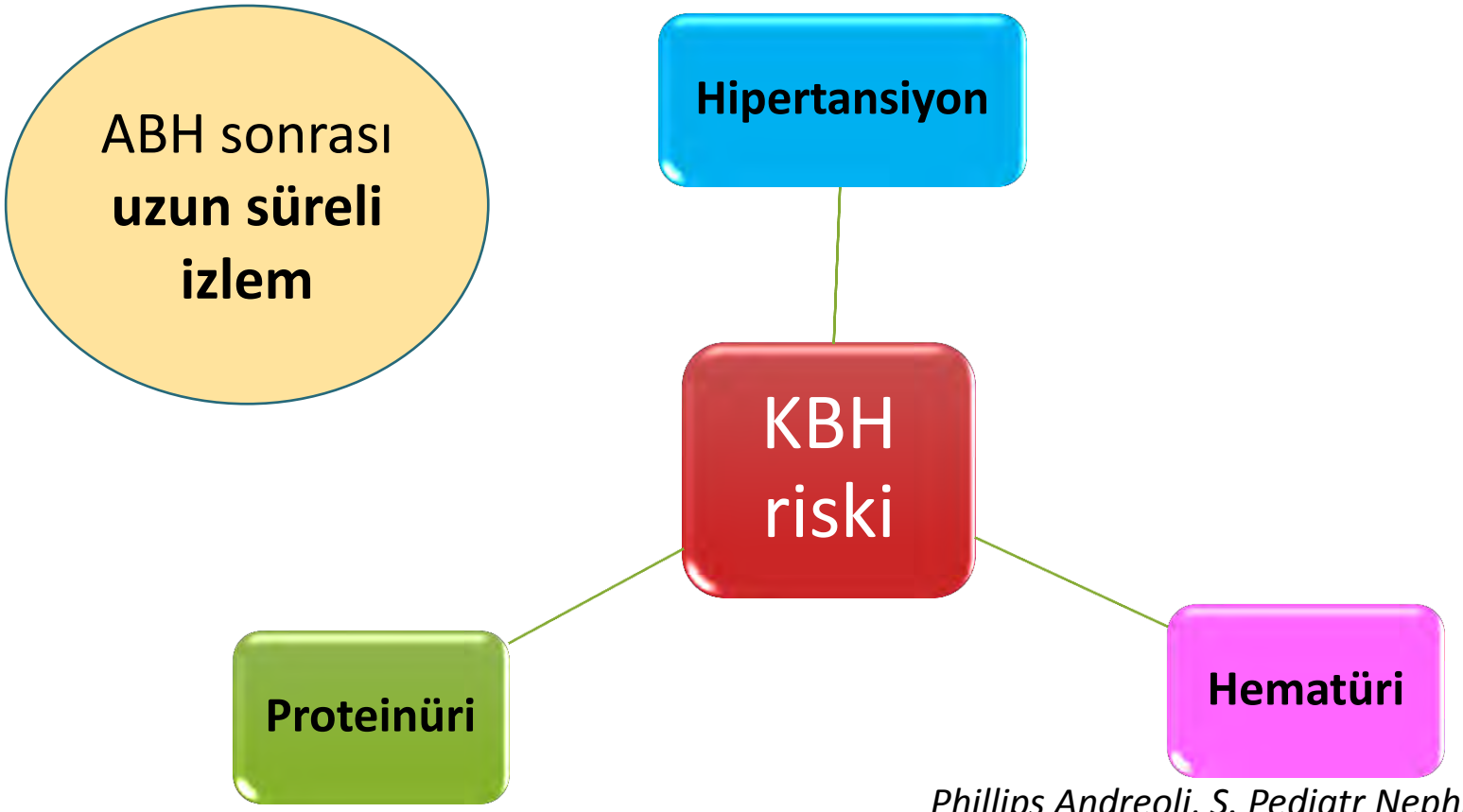
KBH gelişim riski %8-24

Hagelberg S., J Rheumatol, 2002

Cameron JS. J Am Soc Nephrol, 1999

Akut böbrek yetmezliği
Akut böbrek hasarı (ABH)

Tekrarlayan olgularda KBH riski daha fazla



Phillips Andreoli, S. Pediatr Nephrol, 2009

Teşekkürler