

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 166

166. Beş aylık erkek bebek üç aydır yetersiz kilo artışı, kusma, huzursuzluk ve özellikle gece olan ateş atakları nedenleriyle getiriliyor. Fizik muayenesinde boyunun üçüncü persentilde ve vücut ağırlığının üçüncü persentilin altında olduğu saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde; idrar dansitesi 1005, idrar sedimenti normal, serum sodyumu 155 mEq/L (134-144), potasyumu 4,1 mEq/L (3,5-5,6), kloru 111 mEq/L (98-106), kan üre azotu 13 mg/dL (5-18), kreatinini 0,35 mg/dL (0,03-0,50), ürik asiti 8 mg/dL (1,8-5,0), idrar osmolalitesi 120 mOsm/kg, kan osmolalitesi 310 mOsm/kg olarak saptanıyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Bartter sendromu
- B) Uygunsuz ADH sendromu
- C) Gastroözofageal reflü
- D) Diabetes insipidus
- E) Kistik fibrozis

Doğru Cevap: D

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm TUS Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinebilir, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

Tabloda söylediğimiz yetmezmiş gibi ayrıca **konusu içinde tekrar ediyoruz. Bilim ve öğretim aşkı** bu demek değil midir?

814

TUS

Klinik Bilimler 166. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 814

- Farkedilmezse **dehidratasyon ve hipernatremi** nedeniyle beyin harabiyeti, mental fonksiyonlarda kayıp, davranış bozukluğu, hiperaktivite gelişir.
- **Enürezis bazen başlangıç semptomu olabilir.** Hastalar az terler, ciltleri kurudur, iştahsızlık sık görülür.
- Uzun süre devam ederse mesanede genişleme, hidroüreter, **hidronefroz** gelişebilir.
- Bebeklerde tekrarlayan **hipernatremik dehidratasyon atakları** tipiktir.

Tanı:

- **İdrar volümü artmıştır.**
- **İdrar açık renkli ve dansitesi 1001-1005 arasındadır.**
- **İdrar osmolalitesi her zaman plazma osmolalitesinden düşüktür.**
- Ciddi dehidratasyon tablosunda bile idrar dansitesi 1010'un üzerine, osmolalitesi de 300'ün üzerine çıkmaz.
- Böbrek fonksiyon testleri normaldir.
- **Su kısıtlama testi ile Dİ ve psikojenik polidipsi ayrımı yapılır.**
 - Test sonunda normal kişilerde plazma osmolalitesi 295'i aşmaz, idrar osmolalitesi 600'e yükselir (**Uosm/Posm >2**).
 - Dİ hastalarında test sonrası plazma osmolalitesi 300'ün üzerine çıkar, idrar osmolalitesi 300'ü aşmaz (**Uosm/Posm <1**).
 - Su kısıtlama testi sonrasında idrar osmolalitesi artmadıysa, hastaya IV vazopressin verilir. **İdrar osmolalitesi artarsa (>600) santral Dİ, artmazsa nefrojenik Dİ tanısı konur.**X

	İdrar Osmolaritesi			Plazma Osmolaritesi
	Susuzluk öncesi	Susuzluk sonrası	DDAVP sonrası	Test öncesi
Santral Dİ	Düşük	Düşük	Artar	Yüksek/N
Nefrojenik Dİ	Düşük	Düşük	Artmaz	Yüksek/N
Primer polidipsi	Düşük	Artar	Gerekmez	Düşük

Ayrıncı Tanı:

1. Kronik böbrek hastalıklarında da idrar konsantrasyon özelliği kaybolur. Hastalar çok su içerir ve düşük dansiteli idrar çıkarırlar.
2. Familial nefronofitizis, diyabetes insipidus'u taklit eder (plazma BUN ve kreatinin artması, anemi olması ayrıncı tanıyı kolaylaştırır).
3. Ayrıncı tanıda hiperkalsemi ve kronik hipokalemi mutlaka araştırılmalıdır.

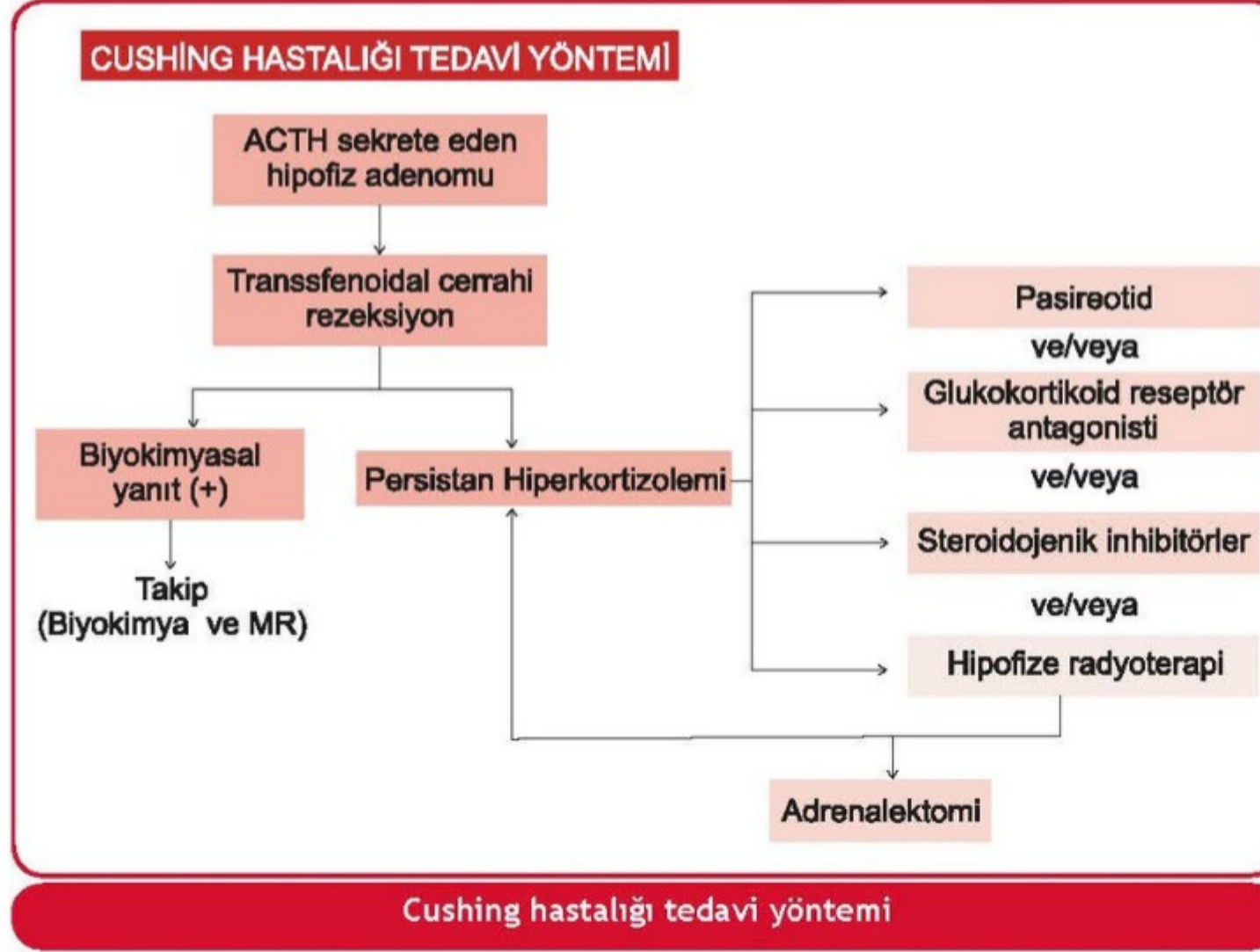
Komplikasyonlar:

- 1) Hipernatremiye bağlı beyin kanaması
- 2) Hipernatremik dehidratasyon
- 3) Poliüriye bağlı hidronefroz

Tedavi:

- **Santral diyabetes insipidus tedavisi için desmopressin (DDAVP) kullanılır.** Yan etkisi, faktör VIII seviyesinin artmasıdır.
- **Nefrojenik Dİ'de hidroklorotiazid ve/veya amilorid kullanılır** (Diüretik tedavi ile oluşan hiponatremi ve hipovolemi, proksimal tübül su reabsorpsiyonunu artırır).
- **Diüretiğe cevapsız olgularda indometazin kullanılır** (Prostaglandin sentezini inhibe ederek ADH salınımını uyarır. Ayrıca afferent arteriolde vazokonstriksiyon yaparak GFR'yi azaltır).

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.



☑ **Cushing sendromunda tedavi:**

- Tek taraflı adenomlarda adenomun çıkarılması küratiftir.
- Sürrenal karsinomlarına bağlı Cushing sendromu tedavisi de cerrahidir.
- Cerrahi tedavinin başarısız olduğu durumlarda steroidogenez inhibitörleri, glukokortikoid reseptör inhibitörleri tercih edilir.

☑ **Nelson Sendromu:**

- **Kontrol edilemeyen hipofizer ACTH salgılayan adenom tedavisi için bilateral sürrenalektomi** yapılan hastalarda gelişen tablodur.
- Sürrenalektomi sonrasında hipofizer **adenom hızla büyür** ve ACTH salgısı artar.

Klinik Bilimler 166. soru
Tusdata Dahiliye Ders Notu 3. Fasikül Sayfa 510

DIABETES INSIPIDUS (ADH YETMEZLİĞİ)

- ☑ ADH salınımında azalma ya da ADH etkisine renal cevapta yetersizlik sonucu **yüksek volümde hipotonik (dilüe) idrar çıkarma** ile karakterize tablodur
- 24 saatlik idrar volümü **> 40 ml/kg**
 - İdrar ozmolarite **< 300 mosmol/L**
 - Poliüri, polidipsi, enürezis ve noktüri görülebilir.

☑ **Etiyoloji:**

- **Santral (hipotalamik) diabetes insipidus:**
 - ✓ **ADH eksiktir** veya **yoktur.**
 - ✓ **En sık neden idiyopatiktir.**
 - ✓ Hipofizer cerrahi sonrası vakaların %50-60'ında çoğunlukla **geçici** karakterde diabetes insipidus görülebilmektedir.