

Orijinal Soru: Temel Bilimler 86

86. Primer glomerüler lezyonu, viseral epitel hücrelerin ayaksı çıkışlarında yaygın silinme olan çocuk hastada aşağıdaki klinik durumlardan hangisi oluşur?

- A) Akut tübüler hasar
- B) Nefrotik sendrom
- C) Akut tübulointerstiyel nefrit
- D) Nefritik sendrom
- E) Akut piyelonefrit

Doğru Cevap:B

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notalarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notalarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

408

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



GLOMERÜLER SENDROMLAR VE HASTALIKLAR

- Eğer immün kompleks küçükse ve (+) yüklü ise birikim subepitelialdir (podosit altı) ve genellikle nefrotik sendroma neden olurlar.
- İmmünkompleks büyüğse ve (-) yüklü ise birikim subendotelialdir ve genellikle nefritik sendroma neden olurlar. Bazal membran (-) yüküdür.
- Normal immün kompleksler ise mezangiumda birikirler.

Hastalık	Nefrotik	Nefritik
Minimal Değişiklik Hastalığı	+++	-
Membranöz Glomerülonefrit	+++	+
Fokal Segmental Glomeruloskleroz	++	++
Mezengioproliferatif Glomerülonefrit*	++	++
Membranoproliferatif Glomerülonefrit	++	+++
Proliferatif Glomerülonefrit**	+	+++
Kresentik Glomerülonefrit***	+	++++

* = Örn. Ig A nefropatisi
** = Örn. Poststreptokotsik glomerülonefrit
*** = Örn. ANCA (+) glomerülonefrit, anti-glomerül bazal membran nefriti

Nefrotik Sendrom

- **Masif proteinürü (>3.5 gr. protein), generalize ödem, hipoalbuminemi (<3 gr./ dL), hiperlipidemi ve lipidüri ile karakterizedir.**
- Başlangıçta hematuri, azotemi, hipertansiyon yoktur.
- Nefrotik hastalar, muhtemelen immünglobulinlerin idrarla kaybedilmesinden dolayı, özellikle stafilocoksik ve pnömokoksik enfeksiyonlara yatkındırlar.
- Nefrotik sendromda, endojen antikoagulanların (antitrombin III gibi) idrarla kaybı nedeniyle trombotik ve tromboembolik komplikasyonlar da görülebilir.
- Nefrotik sendromun nedenleri yaşa göre değişik dağılımlar gösterir. **15 yaşından küçük çocuklarda** hemen her zaman primer nedenlidir ve bunlar arasında **en sık lipoid nefroz (%65)** görülür.
- Erişkinlerde sekonder (sistematik) hastalık görülme oranı ise %40'tır. **En sık primer**

Temel Bilimler 86. soru

Tusdata Patoloji Ders Notu(Ortak Not) 2. Fasikül Sayfa 408

Minimal Değişiklik Hastalığı (Lipoid Nefroz)

- Pik insidansı **2-6 yaş arasıdır.**
- Işık mikroskopik bulgu yoktur. Elektron mikroskopunda **podositlerin diffüz kaybı** izlenir.
- **Çocuklarda nefrotik sendromun en sık sebebidir.**
- Bazen bir **üst solunum yolu enfeksiyonunu** ya da **aşılamayı takiben görülür.**
- Patogenezi tam bilinmemektedir. Podositlerdeki değişim, proteinürünün bitişyle geri döner.
- **Sadece nefrotik sendrom yapar.** Küçük proteinler ve özellikle albümün kaybı olur (**selektif proteinürü**).
- **Morfoloji:** Proksimal tübül hücreleri sıklıkla lipid ve protein ile yüküldür. Bu bulgu, hastalıklı glomerüllerde lipoproteinlerin tübüler reabsorbsyonunun artmasını gösterir (lipoid nefroz).
- **Prognosu iyidir.** %90'ı kısa bir **steroid tedavisine yanıt verir.** Steroide yanıt vermiyorsa **FSGS düşünülür.** Bunların 2/3'ü daha sonra tekrarlar. %5'ten azında 25 yıl sonunda kronik renal yetmezlik gelişir. Erişkinlerde tekrarlama daha sık görülür.

İLGİLİ NOTLAR

ÖSYM "bu konuyu"

TUS'ta hiç pas geçmez, farklı özellikleriyle devamlı sorar... Ama korkmayın **Şampiyonların Ders Notu** yanınızda...

Minimal Değişiklik Hastalığı

- Çocuklarda nefrotik sendromun en sık nedenidir.
- **Etiyoloji**
 - ✓ En sık **idiopatik** olarak görülür
 - ✓ **Sekonder nedenleri:**
 - Hodgkin lenfoma (**Hodgkin lenfomada en sık görülen glomerülonefrit**)
 - NSAİİ, lityum kullanımı
 - Gıda allerjisi, polenler ve aşılama
- **Klinik ve Laboratuvar**
 - ✓ Bazal membran **negatif elektrik yükü kaybolur** ve **selektif proteinürü** gelişir.
 - ✓ Ani başlayan ödem ve ağır proteinürü ile karakterizedir.
 - ✓ **Daima** nefrotik sendroma neden olur.
 - ✓ Serolojik testler ve kompleman seviyeleri **normaldir**.
- **Patoloji**
 - ✓ Işık mikroskopunda glomerüller **normal** görülür.
 - ✓ İmmün depolanma **yoktur**.
 - ✓ **Elektron mikroskopunda** podositlerin (visseral epitel) **ayaksı uzantılarında füzyon/silinme** görülür.
- **Tedavi**
 - ✓ İlk tercih **steroidlerdir**. Steroid tedavisine **en iyi yanıt** veren glomerülonefrittir.
 - ✓ Çocuklardan farklı olarak erişkinlerde daha sık nüks eder.

Membranöz Glomerülonefrit

- **Yaşlılarda** nefrotik sendromun **en sık** sebebidir.
- **Solid tümörlerde en sık** eşlik eden glomerülonefrittir.
- **Etiyoloji**
 - ✓ **Primer:** En sık neden (%85) → **M-tipi fosfolipaz A2 reseptör** antikoruna bağlı
 - ✓ **Sekonder nedenler**
 - **Enfeksiyonlar:** HBV, HCV, malarya, sıstozomiyazis, sifiliz vb
 - **İlaçlar:** Penisilamin, altın, civa, NSAİİ vb
 - **Kollajen doku hastalıkları:** SLE, romatoid artrit vb
 - **Diğer:** Diyabet, sarkoidoz, orak hücreli anemi vb
 - **Malign hastalıklar:** Meme, kolon, akciğer, mide kanseri vb
- **Patoloji**
 - ✓ Bazal membranda **kalınlaşma** görülür.
 - ✓ **Subepitelial diken kubbe görünümü** tanısaldır.
- **Klinik ve Laboratuvar**
 - ✓ %80 vakada nefrotik sendrom gelişir.
 - ✓ **Primer vakalarda** serumda **M-tipi fosfolipaz A2 reseptörlerine karşı antikorların** gösterilmesi özgün testidir.
 - Primer ve sekonder vakaların ayrimında kullanılır.
 - ✓ **Renal ven trombozu, pulmoner emboli ve derin ven trombozunun** en sık görüldüğü glomerülonefrittir.
- **Tedavi**
 - ✓ Steroidler tek başına etkisizdir, immünsüpresifler (siklosporin, siklofosfamid vb) ile **kombine** edilir.

- Glomerülonefritlerde hastalığın hızlı ve progresif ilerleyeceğini gösteren glomerül değişikliği... Yarım ay şeklinde epitelyum proliferasyonu.
- Kresentik glomerülonefrit nedenlerinden olmayan hangisidir... Minimal lezyon hastalığı
- Kresentik glomerülonefrit nedenleri...
 - Membranoproliferatif glomerülonefrit
 - IgA nefropatisi, Henoch Schölein purpurası
 - Poststreptokokik glomerülonefrit (en sık nedendir)
 - Sistemik lupus eritematozus
 - Poliarteritis nodosa, hipersensitivite angiitis
- Hemoptizi, nefritik sendrom ve glomerüllerde kresent oluşumu görülen hastada tanınız... Goodpasture Sendromu.
- Tip 4 kollajene karşı gelişen antikor sonucu oluşan hastalık... Goodpasture Sendromu.
- Bazal membrana karşı antikor gelişen hastalık... Goodpasture sendromu.

Hızlı İlerleyen Glomerülonefrit (RPGN) Sınıflaması:

- Tip I Anti glomerüler bazal membran hastalığı, Goodpasture sendromu
- Tip II İmmün kompleks GN (Granüler immün depozit olan RPGN): Akut poststreptokokal GN (APSGN), SLE nefriti, Henoch Schölein purpurası (HSP), IgA nefropatisi ve membranoproliferatif GN
- Tip III İmmün depozit olmayan RPGN: ANCA (+) glomerüler hastalıkları (Mikroskopik polianjitiit ve Wegener Granülomatozis) ve idiyopatik RPGN

182. PROTEİNÜRİLER

- Okul çağında çocukların ve adolesanlarda persistan proteinürinin en sık sebebi... Ortostatik proteinürü

183. NEFROTİK SENDROM

- Çocukta en sık görülen nefrotik sendrom nedeni... Minimal lezyon hastalığı (Lipoid nefroz)
- Çocuklarda nefrotik sendroma eşlik eden malignite... Hodgkin lenfoma
- Steroide dramatik bir şekilde hızlı cevap veren böbrek hastalığı... Minimal lezyon hastalığı

Çocuklarda Nefrotik Sendromu İlgili Spot Bilgiler:

- Çocuklarda en sık nefrotik sendrom: Minimal lezyon hastalığı
- Steroide dirençli en sık nefrotik sendrom: Fokal segmental glomeruloskleroz (FSGS)
- VUR ve orak hücreli anemiye sekonder nefrotik sendrom: FSGS
- Transplant sonrası graft rejeksiyon riski en yüksek nefrotik sendrom: FSGS
- En sık konjenital nefrotik sendrom: Fin tipi nefrotik sendrom
- Nefrotik sendroma neden olan malignite: Hodgkin lenfoma
- Wilms tümörü ile ilişkili nefrotik sendrom: Denys-Drash sendromu

- Vücutunda jeneralize ödemli olan 5 yaşındaki çocukta proteinüri ve hipoalbuminemi varsa düşünülmeli gerekten tanı... Minimal lezyon hastalığı
- Üç yaşında bir çocukta ÜSYE sonrası ödem, karında asit, idrarda 4+ proteinüri ve hipoalbuminemi varsa ilk düşünülmeli gerekten hastalık... Minimal lezyon hastalığı
- Minimal lezyon hastalığında ilk tedavi... Steroid ve tuzsuz diyet. Diğer tedaviler diüretikler, albumin, alkilleyici ajanlar
- Minimal lezyon hastalığı tedavisinde önerilmeyen... Bol proteinli diyet
- Çocukluk çağında idiyopatik nefrotik sendromun sık görülen bulusu... Masif proteinüri

Çocuklarda Minimal Lezyon Hastalığı ile İlgili Spot Bilgiler:

- Çocuklardaki nefrotik sendromun en sık (% 80) nedenidir.
- Erkeklerde daha siktir (2:1).
- En sık 2-6 yaş arasında rastlanır.
- Işık mikroskopisinde glomerül yapısı normaldir.
- Elektron mikroskopisinde epitel hücrelerdeki ayaksı çöküntilarda füzyon görülür.
- Dikkati çekken ilk klinik bulgu ödemdir.
- Bazı hastalarda bir viral üst solunum yolu enfeksiyonun ardından hastalık başlar.

- Çocukluk çağında nefrotik sendromda görülen bulgular hangileridir... Çocukluk çağında nefrotik sendromda görülen bulgular:

- Hipalbuminemi
- Jeneralize ödem
- Hipertansiyon
- İdarede nefrotik düzeyde proteinürü

Temel Bilimler 86. soru

Tusdata Pediatri Ders Notu 3. Fasikül
Sayfa 804

- Hastaların, komplikasyonlara dayaklı olduğu, östeoartriti on...
- Böbrek biyopsisinde podosit ayaksı çöküntilarda silinme görülen hastada tanınız... Lipoid nefroz (Minimal Lezyon hastalığı)

Nefrotik Sendromlu Çocuklarda Biyopsi Endikasyonları:

- İlk tanı sırasında <1 yaş veya >12 yaş olmak,
- Makroskopik hematuri bulunması,
- Persiste eden hipertansiyon bulunması,
- Böbrek dışı bulguların (artrit, döküntü, anemi) saptanması,
- Böbrek yetmezliği bulgularının saptanması,
- Düşük serum C3 düzeyinin saptanması,
- Sekiz haftalık steroid tedavisine yanıt vermeyen steroid dirençli olgulara biyopsi yapılması önerilmektedir.

- Nefrotik sendromlu çocuklarda primer peritonite en sık neden olan bakteri... Streptococcus pneumoniae

Nefrotik Sendrom Tedavisi:

- Tuz kısıtlaması
- Kortikosteroid: Spesifik tedavidir.
- Steroide dirençli nefrotik sendrom tedavisinde kullanılan ilaçlar alkilleyici ajanlar (siklofosfamid), siklosporin, takrolimus, mifenolat, levamizol ve ACE inhibitörleridir.
- Albumin: Akut böbrek yetmezliği ya da solunum sıkıntısı yaratan asit ve pleval efüzyon gelişirse verilir.

- Ayaklarında ve periorbital bölgede ödem olan 16 yaşındaki FMFli bir genç kızda, 4+ proteinüri varsa en olası tanı... AA tipte amiloidoz
- Nefrotik sendromda atılım artan ve kanda azalan faktörler... ATIII, Protein C,S, F12,11
- İdiyopatik nefrotik sendromda tromboz riskini artıran nedenler... Santral kateter varlığı, antithrombin III'ün azalması, trombositoz, hipovolemi
- Alt ekstremitelerde ödem tespit edilen ve kalp hastalığı olmayan bir çocukta serum albumin düzeyi de normal ise ödemin en olası nedeni... Lenfatik obstrüksiyon

Bir küçük spot kutucusu... TUS'ta çıkacağınızı hissetmişiz demek ki...

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