

# Orijinal Soru: Temel Bilimler 86

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

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

Doğru Cevap:B

## KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

## İLGİLİ NOTLAR

### ÜRİNER SİSTEM HASTALIKLARI ve PATOLOJİSİ

#### GLOMERÜLER HASTALIKLAR

##### GLOMERÜLER SENDROMLAR ve HASTALIKLAR

- **Nefrotik ve nefritik sendrom** glomerülün hastalığıdır.
- Eğer immün kompleks küçükse ve (+) yüklü ise birikim subepitelyaldır (podosit altı) ve genellikle **nefrotik** sendroma neden olurlar.
- İmmünkompleks büyükse ve (-) yüklü ise birikim subendotelyaldır ve genellikle **nefritik** sendroma neden olurlar. Bazal membran (-) yüküdür.
- Nötral immün kompleksler ise mezangiumda birikirler.

##### Nefrotik Sendrom

- Masif proteinüri (>3.5 gr. protein), jeneralize ödem, hipoalbuminemi (<3 gr./ dL), hiperlipidemi ve lipidüri ile karakterizedir.
- Nefrotik sendromda, endojen antikoagülanların (antitrombin III gibi) idrarla kaybı nedeniyle trombotik ve tromboembolik komplikasyonlar da görülebilir.

Temel Bilimler 86. soru  
Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 086

##### Minimal Değişiklik Hastalığı (Lipoid Nefroz)

- Çocuklarda nefrotik sendromun **en sık** nedenidir.
- **Işık mikroskopisinde bulgu yoktur, elektron mikroskopisinde (EM) podositlerin difüz kaybı** izlenir.
- İmmünfloresan (IF) mikroskopta **birikim görülmez.**
- ÜSYE ya da aşılama sonrası görülebilse de patogenezi tam bilinmemektedir.
- **Sadece nefrotik sendrom** yapar. Albümin başta olmak üzere **selektif proteinüri** görülür.
- **Prognoz iyidir** ve hastaların çoğu **steroid tedavisine** çok iyi yanıt verir.
- Steroide yanıt yoksa **FSGS** akla getirilmelidir.
- **Erişkinlerde** MCH görülmesi durumunda öncelikle **Hodgkin lenfoma** akla getirilmelidir.

##### Membranöz Glomerülonefrit

- %75'i **primerdir (idyopatik)**. Sekonder nedenleri **enfeksiyonlar** (kronik **hepatit B, sifiliz, şistozomiazis, malarya**), **karsinomlar, SLE**, inorganik tuzlar, ilaçlar, metabolik hastalıklardır.
- Patogenezinde **kronik immün kompleks nefriti** görülür. Podositlerdeki **fosfolipaz A2 reseptörüne karşı antikor** vardır (PLA2R). Deneysel formu **Heyman nefriti**dir.
- **Işık mikroskopisinde (IM) GBM'nin difüz kalınlaştığı** görülür.
- EM'de GBM'nin epitelyal tarafında **subepitelyal dikensi depozitler** birikir (diken-kubbe görünümü).
- IF'de GBM boyunca **granüler Ig G ve C3 birikimi** görülür.
- Proteinüri **selektif değildir**, idrarla globülin ve albumin kaybı olur ve **steroid tedaviye yanıt vermez.**
- MGN, özellikle endojen antikoagülanların (**antitrombin III**) idrarda kaybı ile karakterize olduğu için en sık bu MGN'de tromboza eğilim artar.

##### Fokal Segmental Glomerüloskleroz (FSGS)

- Erişkinde nefrotik sendromun **en sık** primer nedenidir.
- Fokal ve segmental tutulum nedeniyle biyopsi negatif olabileceğinden lipoid nefrozdan ayırt etmek önemlidir.

ÖSYM "bu konuyu"  
TUS'ta hiç pas geçmez,  
farklı özellikleriyle devamlı  
sorar... Ama korkmayın  
Şampiyonların Ders  
Notu yanınızda...

#### Minimal Değişiklik Hastalığı (Lupoid Nefroz, Nil Hastalığı)

- **Çocuklarda** nefrotik sendromun en sık nedenidir.
- **Etiyoloji**
  - ✓ En sık **idiyopatik** olarak görülür
  - ✓ **Sekonder nedenleri:**
    - Hodgkin lenfoma (Hodgkin lenfomada en sık görülen glomerülo nefrittir)
    - NSAİİ kullanımı
    - Gıda allerjisi, polenler ve aşılama
- **Klinik ve Laboratuvar**
  - ✓ Bazal membran **negatif elektrik yükü kaybolur** ve **selektif proteinüri** gelişir.
  - ✓ Ani başlayan ödem ve ağır proteinüri 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 nefrittir.

#### Membranöz Glomerülo nefrit

- **Yaşlılarda** nefrotik sendromun en sık sebebidir.
- **Solid tümörlere** en sık eşlik eden glomerülo nefrittir.
- **Etiyoloji**
  - ✓ **Primer:** En sık neden (%85) → **M-tipi fosfolipaz A2 reseptör** antikoruna bağlı
  - ✓ **Sekonder nedenler**
    - **Enfeksiyonlar:** HBV, HCV, malarya, şistozoma, 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 **kalinlaşma** görülür.
  - ✓ **Subepitelyal 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 ayırımında kullanılır.
  - ✓ **Renal ven trombozu, pulmoner emboli** ve **derin ven trombozunun** en sık görüldüğü glomerülo nefrittir.

**MINİMAL LEZYON HASTALIĞI**

Temel Bilimler 86. soru  
Tusdata Pediatri Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 238

- En sık **2-6 yaş** arasında tanınır.
- **Işık mikroskopide önemli değişiklikler yoktur.**
- **Elektron mikroskopide**, glomerüler epitel hücrelerinin ayaksa çıkıntıları birbirleri ile kaynaşmıştır.
- **Makroskopik hematurisi yoktur.**
- **Serum C3 ve C4 normaldir.**

**Komplikasyonlar**

Nefrotik sendrom + Karın ağrısı	
+ Ateş	+ Ele gelen kitle
Peritonit (Akut faz reaktanları)	Renal ven trombozu
>%50 Streptococcus pneumoniae ile meydana gelir.	(Hematüri, Hipertansiyon, Trombositopeni, Üre, Kr artışı)

**Tedavi**

- **Tuz kısıtlaması**
- **Kortikosteroid:** Spesifik tedavidir. Steroide en iyi yanıt veren nefrotik sendrom nedenlerinin başında gelir. Steroide dirençli NS tedavisinde kullanılan ilaçlar alküleyici ajanlar (siklofosfamid), siklosporin, takrolimus, mifenolat, levamizol, ACE inhibitörleri ve rituksimabdır.
- **Albümin infüzyonu ve diüretik:** Ciddi komplikasyonlar varlığında geçici olarak kullanılır.

**FOKAL SEGMENTAL GLOMERÜLOSKLEROZ (FSGS)**

- Nefrotik sendromlu çocuk hastaların % 10'unu kapsar. **Steroide dirençli nefrotik sendromun en önemli nedenidir.** Çocuklarda **veziköretoral reflü (VUR), orak hücreli anemi, erişkinlerde AIDS ve IV eroin kullanımı** sonucunda gelişen en sık nefrotik sendrom tablosu da FSGS'dir.
- Başlangıç yaşı daha büyüktür. Minimal lezyon hastalığından farklı olarak **hematüri, tubulopati ve hipertansiyon** görülür.

**FİN TİPİ KONJENİTAL NEFROTİK SENDROM**

- **En sık rastlanan konjenital nefrotik sendrom tipidir.**
- Otozomal resesif geçiş gösterir.
- Prematüre/SGA doğum ve **büyük plasenta** vardır.

**Tanı**

- **$\alpha$ -Fetoprotein yüksekliği** (maternal serumda ve amnion sıvısında yüksektir).
- **NPHS1 geninde (Nefrin geni)** mutasyon ve biyopsi