

**T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI ENSTİTÜSÜ**

**KRONİK BÖBREK YETERSİZLİĞİNDE ETİYOLOJİ
VE BÖBREK FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Uzmanlık Tezi
Dr. Kadriye Babacan Köse**

**Tez Danışmanı
Prof. Dr. Sevinç Emre**

İSTANBUL-2010

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ	I
KISALTMALAR	II
GRAFİK VE TABLO LİSTESİ	III
SUMMARY	IV
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. ÜRİNER SİSTEM.....	3
2.2. KRONİK BÖBREK YETERSİZLİĞİ (KBY).....	6
2.2.1. Etiyoloji.....	7
2.2.2. KBY’nde Oluşan Fizyolojik Değişiklikler.....	15
2.2.3. KBY Patogenezi.....	17
2.2.4. Klinik Bulgular.....	18
2.2.5. Laboratuvar Bulgular.....	18
2.2.6. Tedavi.....	18
3. HASTALAR VE METOD	21
4. BULGULAR	22
4.1. REFLÜ NEFROPATİSİ.....	28
4.2. HEREDİTER BÖBREK HASTALIKLARI.....	29
4.3. GLOMERÜLER HASTALIKLAR.....	30
4.4. ÜRİNER SİSTEMİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ.....	31
4.5. PİYELONEFRİT.....	31
4.6. VASKÜLER NEFROPATİ.....	32
4.7. BÖBREK AMİLOİDOZU.....	32
4.8. ÜRİNER SİSTEM TAŞLARI.....	32
4.9. TÜMÖR SAPTANAN OLGULAR.....	32
4.10. ETİYOLOJİSİ SAPTANAMAYANLAR.....	32
5. TARTIŞMA	33
6. SONUÇ VE ÖZET	37
7. KAYNAKLAR	38
8. ÖZGEÇMİŞ	42

I

ÖNSÖZ

Asistanlığım boyunca eğitimime katkıda bulunmuş olan İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Sayın Prof. Dr. Ömer Devecioğlu'na, Çocuk Sağlığı Enstitüsü Müdürü Sayın Prof. Dr. Ruveyde Bundak'a ve tüm saygıdeğer öğretim üyelerine,

Bu tezi hazırlamam sırasında bana her konuda yardımcı olan değerli hocam Sayın Prof. Dr. Sevinç EMRE'ye,

İTF Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı Öğretim Üyeleri Sayın Profesör Dr. Aydan Şirin ve Prof. Dr. İlmay Bilge'ye ve diğer öğretim üyelerine,

Tez çalışmam sırasında bana hiç bir konuda yardımını esirgemeyen Sayın Ayşegül Sucu'ya ve diğer laboratuvar görevlilerine en içten duygularıyla teşekkür eder, sevgi ve saygılarımı sunarım.

Nisan, 2010

Dr. Kadriye BABACAN KÖSE

II

KISALTMALAR

ABY	: Akut Böbrek Yetersizliği
CCR	: Kreatinin Klirensi
E	: Erkek
FMF	: Ailevi Akdeniz Ateşi
FSGS	: Fokal Sklerotik Glomerüloskleroz
GBM	: Glomerüler Bazal Membran
GFR	: Glomerüler Filtrasyon Hızı
HD	: Hemodiyaliz
HÜS	: Hemolitik Üremik Sendrom
K	: Kız
KBY	: Kronik Böbrek Yetersizliği
MPGN	: Membranoproliferatif Glomerülonefrit
MezPGN	: Mezangioproliferatif Glomerülonefrit
NTD	: Nöral Tüp Defekti
PD	: Periton Diyalizi
PUV	: Posterior Üretral Valv
SDBY	: Son Dönem Böbrek Yetersizliği
UPJ	: Üreteropelvik Bileşke
UVJ	: Üreterovezikal Bileşke
VUR	: Vezikoüreteral Reflü

GRAFİK VE TABLO LİSTESİ

GRAFİK-1	: Cins Dağılımı.....	22
TABLO-1	: Başvuru Sırasında Hastaların Yaş Dağılımı.....	23
GRAFİK-2	: Yaş Dağılımı.....	23
TABLO-2	: Başvuru Sırasında Hasta Sayısına Bağlı GFR Dağılımı.....	24
GRAFİK-3	: Başvuru Sırasında Hastaların GFR Dağılımı.....	24
TABLO-3	: Çalışma Grubunda KBY'ne Neden Olan Hastalıklar.....	25
GRAFİK-4	: KBY'ne Neden Olan Hastalıklar.....	26
TABLO-3-1	: 0-5 Yaş Grubunda KBY'ne Neden Olan Hastalıklar.....	26
TABLO-3-2	: 5-10 Yaş Grubunda KBY'ne Neden Olan Hastalıklar.....	27
TABLO-3-3	: 10 Yaş Üstünde KBY'ne Neden Olan Hastalıklar.....	27
TABLO-4	: Reflü Nefropatisi Olguları.....	28
TABLO-5	: Herediter Böbrek Hastalıkları.....	29
TABLO-6	: Glomerüler Hastalıklar.....	30
TABLO-7	: Konjenital Anomaliler.....	31
TABLO-8	: Değişik Bölgelere Ait Etiyolojik Değerlendirmeler.....	33

IV

SUMMARY

In this study we retrospectively analysed the pediatric cases followed in Istanbul University, Istanbul Medical Department of Pediatric Nephrology between the years 1995 and 2010 with the diagnosis of chronic renal failure (CRF). We defined CRF, as glomerular filtration rate below 80 ml/min per 1.73 m² body surface area for at least 6 months. End stage renal failure was defined as a GFR rate below 10 ml/min per 1.73 m² body surface area.

There were a total of 165 patients, 95 (58 %) were male and 70 (42 %) were female with a mean age of 11.21±4.82 years. At admission, 27 patients were on renal replacement treatment. 45 patients received kidney transplant during follow up. There were 6 cases of kidney transplant rejection. 32 patients are on hemodialysis treatment and 21 patients are on peritoneo-dialysis.

The etiology of CRF for 165 patients under study included reflux nephropathy 36.4 % (60), hereditary renal disorders 27,3 % (45), glomerular diseases 15,8 % (26), congenital anomaly 7,9 % (13), pyelonephritis 3,6 % (6), vascular nephropathies 3 % (5), renal amyloidosis % 1,8 (3), urinary stones 1,8 % (3), tumour 1,2 % (2) and unidentified etiology was 1,2 % (2).

Regular and systematic epidemiological and etiological studies are essential for the development of renal replacement programs. Early diagnosis and treatment is important to decline the causes of CRF.

Key Words: Chronic renal failure, Etiology, GFR, Children

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Hasta böbreğin vücut sıvılarının dengesini sürdüremeyecek şekilde bozulmasına Kronik Böbrek Yetersizliği (KBY) denir. KBY'nin başlangıcı klinik verilerden çok biyokimyasal bulgulara dayanarak saptanabilir.

KBY çocukluk çağının nadir görülen, bununla birlikte kısmen önlenebilen ve kısmen de tedavi edilebilen bir hastalıdır. Hastalığın prognozu, gelişen ciddi sistemik komplikasyonlardan dolayı kötüdür. Son dönem böbrek yetersizliği tedavisi pahalı ve zordur. Dünyada yıllık nüfus artış hızı %1-2 iken, son dönem böbrek yetersizliği tanısı alan hastaların yıllık artış hızı %6'dır (1). Çocuklarda KBY'ne neden olan konjenital ve herediter nefropati oranlarının yüksek olması nedeniyle primer renal hastalıklar yetişkinlerden oldukça farklıdır (2-7). KBY etiyojisi yaşla bağlantılıdır. Beş yaşından küçüklerde görülen KBY'nin etiyojisinde böbreğin anatomik anomalileri, daha ileri yaşlarda ortaya çıkanlarda ise glomerüler hastalıklar ya da geç belirti veren kalıtsal böbrek hastalıkları ön plandadır (8). İki grupta da böbrek işlevleri giderek bozulur ve daha sonra da böbrek parankiminin küçülmesiyle birlikte son evre böbrek yetersizliği gelişir. Hastalığın son evre böbrek yetersizliğine ilerlemesi deęişkendir ve hiperfiltrasyon, devam eden immünolojik hasar, proteinüri, hipertansiyon, ikincil hiperparatiroidizm ve enfeksiyon gibi özelliklere bağlıdır.

Tedavi için öncelikle konservatif yöntemler uygulanmaktadır. Diyet ve beslenmede biyolojik değeri yüksek proteinler verilir, günlük kalori ihtiyacı yağ ve karbonhidratlardan sağlanmaya çalışılır. Bunun yanında etkilenen diğer sistemler için asidoz profilaksisi, aktif D vitamini replasmanı, fosfor bağlayıcı ajan kullanımı, demir preparatları, gerektiğinde eritropoetin ve büyüme hormonu replasmanı yapılır.

Hastalık, endokrin sistemden immün sisteme bir çok sistemdeki olumsuz etkileri nedeniyle hastayı, ailesini ve toplumu ilgilendirerek sosyoekonomik sıkıntı oluşturmaktadır.

Son dönem böbrek yetersizliğine (SDBY) yol açan faktörlerin belirlenmesi, önlenebilir ve tedavi edilebilir bozuklukların erken tanısı ve transplantasyon sonrası tekrar etmesi nedeniyle özel tedavi gerektiren hastalıkların saptanması yönünden çok önemlidir (9, 10)

Bu alıřmada kliniĐimize bařvuran hastalardaki KBY etiyoloĐisi, hasta yařı ve bbrek fonksiyonlarının seyri deĐerlendirildi. Hastaların bařvuradaki bbrek fonksiyonları ve son dnem bbrek yetersizliĐine gidiř sreleri deĐerlendirildi.

ocukluk aĐı KBY'de renal replasman programlarının dzenlenmesi amacıyla, dzenli olarak etiyoloĐik ve epidemiyoloĐik alıřmalar yapılmalıdır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. ÜRİNER SİSTEM

Üriner sistem 2'ye ayrılır: 1-Alt üriner sistem, 2-Üst üriner sistem.

Üst üriner sistem böbrekler ve üreterleri kapsar, üreterovezikal bileşkeye (UVJ) kadar sürer. Alt üriner sistem ise UVJ'den sonraki kısımdır; yani mesane ve üretrayı içerir.

Böbrekler retroperitoneal yerleşimli olup göbek seviyesinin üstündedir. Term bir bebekte doğumda ortalama böbrek boyu 6 cm, ağırlığı ise 24 gramdır. Her böbrekte 1 milyon adet nefron olup erişkinlerde de bu sayıdadır. Ancak yenidoğan böbreklerinin sadece %17'si olgundur, böbreklerin büyümesi 30 yaşına kadar sürer. Erişkinlerde ise her böbrek ortalama 12 cm ve 150 gr'dır (11). Böbrekler 2 tabakadan oluşur: 1-Korteks: Dış tabaka olup glomerüller, proksimal tübüller, distal tübüller ve toplayıcı kanalları içerir. 2-Medulla: İç tabaka olup tübüllerin düz kısmı, henle kulpu, vasa rekta ve toplayıcı kanalları içerir. Böbreklerin en dışında yağ doku, altında Bowman kapsülü ve bunun altında ise parankime ait 2 tabaka vardır.

Glomerüller ve tübüller beraberce nefronu oluşturur. Nefron sayısı doğumdan önce tamamlanmış olduğundan ve rejenerasyon özelliği olmadığından progressif nefron kaybı böbrek yetersizliğine yol açar. Glomerüllerdeki kapillerler içerdikleri pencerelerle (fenestrasyon) filtrasyon görevini yerine getirmektedir.

Glomerüler filtrasyon gestasyonun üçüncü ayı sırasında başlar. Glomerüllerin oluşumu gestasyonun yaklaşık 34. haftasında tamamlanır ve sonrasında glomerüler filtrasyon hızı vücut boyutlarından daha hızlı artar.

Böbrek Fizyolojisi, böbreğin esas fonksiyonları vücut sıvı ve elektrolit dengesini korumak ve metabolizmanın artık ürünlerini atmaktır. Aynı zamanda metabolik ve endokrin (vitamin D aktivasyonu, eritropoetin yapımı) fonksiyonları da vardır.

Böbreğin önde gelen homeostatik fonksiyonu glomerüler ultrafiltrasyon, tübüler geri emilim ve sekresyon işlemleri ile yürütülür.

Doğum sonrası böbreklerin ekskresyon görevi giderek artar ve 2. dekat sonuna kadar olgunlaşır. Bir insanın glomerüler filtrasyon hızı (GFR) hesaplanırken 70 kg ve 1.73 m² olarak standart hesaplanan sonuç erişkinler için olduğundan çocuğun vücut yüzey alanı hesaplanarak modifiye edilir. Bir çocuk erişkin düzeyinde GFR'ye en az 3 yaşında sahip olur.

Serum kreatinini ölçülerek GFR tahmin edilebilir. Kreatinin üretimi öncelikle kaynak maddenin miktarına, ekskresyonu ise öncelikle glomerüler filtrasyona bağlıdır, ancak böbrek yetersizliğinde tübüler sekresyon daha önemlidir. Kan üre azotu tersine serum kreatinini glomerüler fonksiyonların dışındaki faktörlerden (azot balansı, hidrasyon durumu gibi) çok az etkilenir. Ancak, akut böbrek yetersizliğinin (ABY) erken döneminde veya anüride böbrek fonksiyonları bozuk olduğu halde serum kreatinini normal olabilir. GFR normalin %70'inin altına inmedikçe serum kreatinini yükselmez.

GFR'nin hesaplanması için bazı substansların klirensi ölçülür; bu maddeler glomerüler kapiller duvarından serbestçe geçip filtrasyona uğrayabilmeli ve ne tübüllerden salınmalı, ne de reabsorbsiyona uğramalıdır. Klirens (CCR) birim zamanda herhangi bir substansdan temizlenen plazma miktarını göstermektedir ve şöyle formüle edilebilir:

$$Cs=Us \times V/Ps$$

Cs: Substansın klirensi

V: Birim zamandaki idrar miktarı

Us: İdrardaki substans miktarı

Ps: Plazmadaki substans miktarı

Ama gerçek klirens kişinin vücut yüzey alanına (m²) göre değişeceğinden buradan elde edilen sonuç 1.73/m² oranı ile çarpılmalıdır.

GFR'yi en doğru gösteren inülinidir. İnülin klirensinin ölçümü zor olduğundan GFR'yi tahmin etmek için genelde endojen CCR ölçülmektedir. GFR azalınca kreatinin klirensi gerçekten azalır, ancak tübüllerden kreatinin ekskresyonu artarsa GFR azalmadığı halde CCR yalancı yüksek bulunur. Bu nedenle serum kreatinini 2 mg/dl'yi geçince renal fonksiyonlar CCR ile değil, serum kreatininiyle monitörize edilmelidir. Plazmada albümininden daha büyük proteinin olmaması GFR'nin etkinliğini gösterir.

Küçük çocuklarda idrar toplanması zor olduğu için glomerüler filtrasyon hızını ölçmek için başka bir yöntem kullanılır.

$$\text{GFR (mL/dk/1.73 m}^2\text{)} = k \times L \text{ (cm)} / P \text{ Cr (mg/dL)} \quad \text{Schwartz formülü}$$

(k'nın değeri, prematüre bebeklerde 0.33, yeni doğanda 0.45, çocuklarda ve adölesan kızlarda 0.55 ve adölesan erkeklerde 0.7'dir)

Endotelial hücreler, glomerüler bazal membran (GBM) ve glomerüler kapillerdeki epitelial hücreler ortama güçlü bir (-) iyonik özellik kazandırır. Bu anyonik özellik heparan sülfat ve glikoprotein siyalik asit sayesinde kazanılmaktadır. Kan proteinleri daha düşük izoelektrik noktaya ve (-) iyonik özelliğe sahiptir. Sonuçta bu maddeler (-) iyonik özelliğinden dolayı glomerüler kapiller duvardan uzaklaştırılır ve bu da GFR'yi azaltır (12-14).

Üreter, böbrekten mesanenin arka yüzüne ulaşan müsküler bir borudur. Pelvise girerken sakro-iliak eklem önünde Arteria iliaca communis'in bifurkasyonunu çaprazlar. Daha sonra Arteria iliaca interna'nın önünde, pelvis yan duvarlarında spina ischiadica yakınlarına kadar aşağı iner ve öne kıvrılarak mesaneye lateral köşeden girer. Sonlanmadan hemen önce ise ductus deferens tarafından çaprazlanır. Mesane duvarında yaklaşık 1.9 cm oblik seyrettikten sonra mesaneye açılır. Üreter 3 yerde daralır: 1-Karında pelvis renalisle birleşme yerinde, 2-Pelvise girerken pelvis girişinde çaprazlandığı yerde, 3-Mesane duvarını geçtiği yerde (11).

Mesane (vesica ürineria) pelviste pubis kemiklerinin hemen arkasında yer alır. İdrarın biriktirildiği depo görevini yapar. Kas yapıda olan duvarı oldukça güçlüdür ve komşulukları ise içindeki idrar miktarına göre değişmektedir. Erişkinlerde mesane boşken pelvis içindedir; doluyken hipogastrik bölgeye çıkar; çocuklarda ise boşken de pelvis girişinin üstünde yer alır. Boş mesane piramide benzer, bir tepesi (apeks), bir tabanı, bir boynu, bir üst ve iki de inferiolateral yüzü vardır. Apeksi symphysis pubisin üst kenarının arkasında ön tarafa yakın olarak bulunur ve median umbilikal ligament (urakus kalıntısı) aracılığı ile göbeğe bağlıdır. Mesane tabanı (fundus) ise arka tarafa bakar, üst dış köşeler üreterle birleşir; alt köşeden ise

üretra çıkar. Arka duvarda ise duktus deferensler uzanır, bu duvarın üst kısmı peritonla kaplıdır.

Mesenenin üst yüzü peritonla kaplıdır. Mesane doluyken karın ön duvarının alt kısmındaki peritonu kaldırdığından üst yüzü karın ön duvarı ile direkt temas eder, boyun ve arka yüzü pek yer değiştirmez. Erkeklerde mesane boynu aşağıya doğru uzanarak prostatın üst yüzüne oturur. Mesane boşken kas tabakası plikalar şeklindedir, doluyken ise düzleşir; ama trigondaki kaslar daima düzgündür. Trigonun üst köşelerinden üreterler girerken alt köşesinden üretra çıkar. Üreterler mesaneyi çapraz olarak kateder ve bu da kapak etkisiyle idrarın mesaneden geri kaçışını önler. Mesane gövdesindeki düz kaslara detrussor kası denir ve 3 tabakadan oluşur. Mesane boyundaki kas tabakası ise kalınlaşarak sfinkter kası adını alır. Bu iki kas entürezisi önler (11). Miksiyon olayı erişkinlerde mesanedeki idrar 300 cc'ye ulaşınca oluşan refleks uyarının beynin üst bölgelerine gitmesiyle oluşur. Çocuklarda ise bu uyarı mesane her dolduğunda gerçekleşir. İstemli idrar kontrolü genelde 2-3 yaş civarında gelişir.

2.2. KRONİK BÖBREK YETERSİZLİĞİ (KBY)

Hasta böbreğin vücut sıvılarının dengesini sürdüremeyecek şekilde bozulmasına Kronik Böbrek Yetersizliği (KBY) denir. KBY insidansının çocuklarda milyonda 1,5 ile 3 arasında olduğu bilinmektedir.

Kronik böbrek yetersizliğinin başlangıcı, klinik verilerden çok biyokimyasal bulgulara dayanarak saptanabilir. Diyaliz ya da böbrek transplantasyonu gibi bir yaklaşım olmadan yaşamın sürdürülemeyeceği evreye ise “son dönem böbrek yetersizliği” adı verilir.

<u>CCR (%)</u>	<u>Tanım</u>
80-100	Normal
50-80	Hafif böbrek yetersizliği
25-50	Orta böbrek yetersizliği
10-25	Kronik böbrek yetersizliği
< 10	Son dönem böbrek yetersizliği
< 5	Üremi

2.2.1. ETİYOLOJİ

KBY'nin etiyojisi oldukça geniş bir yelpazeyi kapsar; vezikoüretal reflü, glomerüler hastalıklar, kalıtsal böbrek hastalıkları, böbrek amiloidozu, üriner sistem taşları, piyelonefrit ile birlikte olan diğer üriner sistem anomalileri, diğer nedenler (renal hipoplazi/displazi, herediter hastalıklar, renal kistik hastalıklar, herediter nefrit gibi) başlık olarak sayılabilir.

VEZİKOÜRETERAL REFLÜ

Vezikoüretal reflü, idrarın mesaneden ureter ya da böbreğe anormal geri akımı, genellikle vezikoüretal bileşkenin doğumsal yetersizliği ya da daha az sıklıkla obstrüksiyon ya da enfeksiyona sekonder bu bileşkenin yetersizliği sonucu oluşur. Reflü ailesel olabilir. Reflü, işeme sırasında böbreğin artmış hidrodinamik basınçla karşılaşması nedeniyle potansiyel olarak zararlıdır. Ek olarak, işemede ureter ve mesanenin tam olarak boşalamaması hastanın idrar yolu enfeksiyonuna eğilimini artırır, çünkü aşağı idrar yolu enfeksiyonu varlığında reflü bakterinin kolaylıkla pelvokaliseal sisteme ulaşmasına olanak tanır. Reflü nefropatisi, sıklıkla uzamış reflüye sekonder, özellikle enfeksiyon ya da obstrüksiyon (mesane boynu obstrüksiyonu veya posterior üretral kapak) ile birlikte renal skarlaşmanın gelişmesini ve ilerlemesini tanımlar. Önemli sayıda çocukta, aynı zamanda hipertansiyon gelişmesinde de önemli bir hazırlayıcı etken olabilen reflü nefropatisinin sonucu olarak son evre böbrek hastalığı vardır.

Normal vezikoüretal bileşke, ureterin mesaneye dar açılı girişi, mesane duvarını geçen ureter tünelinin uzunluğu ve bu tünelin uzunluğunun ureter çapına olan 4-5:1 oranı nedeniyle reflüyü önler. Primer reflü 1.5:1 gibi kısa intramural tünel oranının sonucudur ve tipik olarak ureter orifisinin lateral pozisyonu ve az gelişmiş trigon ile birlikte bulunur. Kısaltılmış intramural tünel, kapak mekanizmasının etkinliğini azaltır ve reflü oluşmasına izin verir. Daha az sıklıkla aynı zamanda ureterosel bulunan ureterlerin duplikasyonu üst toplayıcı sistemi tıkayabilir. Reflü üreteral divertikülle birlikte olabilir. Miyelomeningoselle birlikte olan nörolojik mesane anormallikleri, etkilenen çocukların yaklaşık 1/3 – 1/2'sinde reflü ile komplike olurlar. Reflü aynı zamanda mesane çıkışı tıkalı olduğunda artmış damar içi

basıncına, mesane inflamasyonuna (sistit) ya da mesaneye yönelik cerrahi girişimlere ikincil olabilir (15-17).

DOĞUMSAL BÖBREK HASTALIKLARI

Doğumsal anomaliler içinde üriner sistem anomalileri sıklıdır. Bu anomalilerin birçoğunda neden bilinmez ve embriyonun morfogenezi sırasında etkili olan intrensek bir nedenle ilişkili oldukları düşünülür (primer malformasyonlar). Üriner sistemin primer malformasyonları izole (renal agenezi, hipospadias, mesane ekstrofisi, vb) ya da başka sistemlerin malformasyonları ile birlikte (akrorenal, serebrorenal anomaliler, vb) olabilir.

Çeşitli nedenlerle oluşan renal patolojilerin bir bölümü böbrek fonksiyonlarını etkilemez. Bir bölümü ise üriner sistemde fonksiyonel ya da anatomik bozukluklara yol açarak böbrek fonksiyonlarını etkilerler. Üriner sistemde obstrüksiyon olması, böbrek fonksiyonlarını çok kısa sürede bozar. Obstrüksiyonun tam olması durumunda, renal displazide olduğu gibi, böbrek tam atrofiye uğrayabilir. Tam olmayan obstrüksiyonlarda erken tanı ve cerrahi düzeltme ile böbrek fonksiyonları korunabilir.

Üreteropelvik Bileşke (UPJ) Darlığı

Üreter ve böbrek pelvisi birleşme yerinde darlık çocuklarda üst üriner sistemin en sık görülen obstrüksiyon bölgesidir. Darlık intrensektir ya da eksternal bası ile oluşur. Antenatal ultrasonografinin yaygın olarak kullanılması ile tanısı in utero olarak yapılabilmektedir. Bazı vakalar neonatal dönemde abdominal kitlenin palpe edilmesi ile saptanabilir. Bilateral ağır UPJ darlıkları, yenidoğan döneminde böbrek yetersizliği tablosu ile ortaya çıkabilir.

Üreterovezikal Darlık

Üreterovezikal kavşaktaki darlık, üreter dilatasyonuna (megaüreter) neden olur. Megaüreter terimi patogeneze ilişkin yorum yapmadan üreter dilatasyonunu belirtir. Üreterovezikal darlıkta oluşan megaüreter, obstrüktif tiptedir. Bunun dışında megaüreterin reflü ile, obstrüksiyon ile ya da obstrüksiyon ve reflü ile ilişkili tipleri vardır.

Üreterovezikal darlık erkek çocuklarda ve sol üreterde daha sıktır. Obstrüksiyon, taş oluşmasına ve hematuriyeye neden olabilir. Daralan segmentin çıkarılması ve üreterin mesaneye reimplantasyonu ile cerrahi düzeltme yapılır.

Posterior Üretral Valv (PUV)

PUV erkek çocuklarda en sık ve en ciddi obstrüksiyon tipini oluşturur. Tipik valv üretrayı kapatan bir mukoza kıvrımıdır. Valv nedeni ile idrar akımı zorlaşır ve mesane duvarı hipertrofisi ve trabekülasyonu oluşur. Mesane basıncı artışı ile vezikoüreteral reflü gelişir, üreterler dilate ve kıvrımlı şekil alır. Obstrüksiyon in utero başladığı için ağır renal displazi olur. Antenatal dönemde ultrasonografi ile tanı koyulur. Bazı vakalar neonatal dönemde idrar retansiyonu, damla damla idrar yapma yakınması ile hastaneye başvururlar. Renal displazi nedeni ile böbrek fonksiyonları erken dönemde bozulursa böbrek yetersizliği, oligohidramniyos, pulmoner hipoplazi ve pnömotoraks görülebilir. Tedavide valvin kesilmesi (ablasyonu) gereklidir. Bu düzeltme yapılanaya kadar mesanenin sonda ile boşaltılması gerekir.

Üreter valvı, üreter polipi, retrokaval üreter, üreterosel, üretra polipi, anterior üretral valv diğer obstrüktif üropati nedenleridir.

Abdominal kasların yokluğu, ürolojik anomali ve kriptorşidinin birlikte görüldüğü tablo 'Prune-Belly sendromu' (Eagle-Barrett sendromu, üçlü sendrom) olarak adlandırılan, çok nadir bir sendromdur. Dilate üriner sistem nedeni ile böbrek fonksiyonları bozulmuştur.

BÖBREĞİN KALITSAL HASTALIKLARI

Kistik böbrek hastalıkları, hipoplazik/displazik böbrek hastalıkları, kalıtsal nefritler, renal tübüler hastalıklar, depolanma ile birlikte olan hastalıklar ve üriner sistem taşları ile birlikte olan hastalıklar olarak sınıflanabilir.

Kistik Böbrek Hastalıkları

Birçok hastalık böbrekte kist ile birlikte dir.

Polikistik böbrek: Böbreğin polikistik hastalığının, otozomal resesif geçişli infantil tip ve otozomal dominant geçişli erişkin tip olmak üzere iki formu vardır. İnfantil tip polikistik böbrek; otozomal resesif geçişlidir, sorumlu gen 6. kromozomdadır. Nadir görülür, spesifik bulgu olmadığından tanı bebeklikten sonra konabilir. İki böbrek belirgin genişler, korteksten medullaya kadar var olan çok sayıdaki makroskopik kistler toplayıcı kanalların genişlemesiyle oluşmaktadır. Interstisiyel alan ve tübüler reabsorbsiyon doğumda normal olabilir, fakat zamanla interstisiyel fibrozis ve tübüler atrofi geliştiğinden böbrek yetersizliği gelişir. Erişkin tip polikistik böbrek; otozomal dominant geçer, varyabl fenotipe sahiptir. Erişkinlerde KBY'nin sık nedenlerinden biri olmasına rağmen çocukluk çağında nadiren tanı konur.

Kistik Displazi: Renal displazi, metanefrik gelişim sırasında nefron ve toplayıcı kanallarda yapısal kusur oluşması sonucu ortaya çıkar. Renal displazi değişik derecede yapı ve fonksiyon bozukluğu gösterir ve geniş bir spektrum oluşturur. Displazik böbrekler solid ya da kistik, normalden küçük ya da büyük boyutta, böbrek biçiminde ya da deforme olabilir. Displazik böbreklerin fonksiyonları da yapısal bozukluğun derecesine göre büyük farklılıklar gösterebilir.

Multikistik displazide üreter atreziktir. Böbrekte fonksiyon görülmez. Tek taraflı büyük böbrek ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Obstrüktif renal displazi, alt idrar yolları obstrüksiyonu ile birlikte görülür. Periferik kortekste kistler vardır. Kistik renal displazi birçok sendroma (Jeune sendromu, Zellweger sendromu, vb) eşlik edebilir.

Renal kistler ile seyreden multipl malformasyon sendromları: Meckel-Dieker sendromu, polidaktili, oksipital ensefalosel ve kistik böbrek triadından oluşur.

Zellweger sendromunda (serebro-hepato-renal sendrom) tipik yüz görünümü, hipotoni, fokal kortikal glomerüler ve tübüler kistler, kistik displazi vardır.

Jeune sendromu (asfiksi yapan torasik distrofi) dar toraks, kısa ekstremiteler, tübülointerstisiyel nefropati ya da kistik dispazi ile belirlenir.

Bardet-Biedl sendromunda retinitis pigmentoza, obesite, mental retardasyon, polidaktili ile birlikte renal hipoplazi, tübülointerstisyel nefropati, mikrokistler vardır.

Ivemark sendromunda renal kistik displazi, biliyer disgenezi ve pankreas kisti ile birlikte dir.

Çeşitli kromozom anomalileri ve bazı fakomatozlar (von Hippel-Lindau hastalığı, tüberoz skleroz) böbrekte kistler ile birlikte görülebilir.

Kortikal kistik hastalıklar: Histopatolojik olarak, glomerül çapında iki misli artış, 0.1 mm üzerindeki çapta kistlerin bulunması ya da mikroskopik olarak Bowman boşluğunun 2-3 misli genişlemesi durumunda glomerülökistik böbrek hastalığından söz edilir.

Jüvenil nefronoftizi çocukluk yaşında, medüller kistik hastalık ise erişkinde görülür. Her iki hastalık kronik interstisyel nefritin kalıtsal tipleridir ve aynı hastalığın değişik formları oldukları düşünülmektedir. Jüvenil nefronoftizi 2-5 yaşlarında poliüri, polidipsi, anemi, büyüme geriliği ile belirir. Ergenlik yaşlarında kronik böbrek yetersizliği gelişir. Çok ender olarak yenidoğan ve sütçocukluğu döneminde bulgular ortaya çıkabilir.

Tek kistler, yenidoğan döneminde ender olmakla birlikte görülebilir. Mütiloküler kistler ise nefroma ile karışabilir. Edinsel kistik hastalık ise son dönem böbrek hastalıklarında (özellikle diyaliz tedavisinde) ortaya çıkar. Yenidoğanlarda kortikal ya da medüller nekroz sonrası edinsel kistler görülebilir.

Displazik Böbrek Hastalıkları

Tek ya da çift taraflı hipoplazi, nefron sayısının azlığı ya da postnatal gelişimin yetersizliği nedeni ile böbreklerin küçük kalmasıdır. Böbreklerin şekilleri ve mikroskopik görünümleri normaldir. Parankimal kantitatif bir kusur söz konusudur. Böbrek parankiminin hiç olmamasına aplazi denir.

Tek taraflı segmenter hipoplazi (Ask-Upmark böbreği) özel bir tablodur. Genellikle 10 yaş civarında malign hipertansiyona yol açar.

Oligomeganefroni (oligonefronik hipoplazi), hipoplazinin en sık görülen şeklidir. Total nefron sayısında azalma, mevcut olanların volümlerinde artış vardır. Doğumu izleyen ilk haftalarda başlayan kusma, iştahsızlık, poliüri, polidipsi, büyüme geriliği ortaya çıkar.

Kalıtsal Nefritler

Kalıtsal nefritler, tekrarlayan hematüri ve ilerleyici böbrek yetersizliği ile karakterize heterojen bir grup hastalıktır. Glomerül tutulması ön plandadır. Genetik ve klinik yönden birbirlerine benzerlik göstermeyen bu grup içinde kalıtsal ilerleyici nefrit (Alport sendromu) ve değişik formları ile tırnak-patella sendromu (osteonikodizostozis) ve familial yineleyen hematüri sendromu yer alır.

Alport sendromu: Tekrarlayan hematüri atakları ve böbrek yetersizliğine gidiş yanında, böbrek dışı bulgular sıktır. Yüksek frekanslı işitme kusuru, keratokonus, katarakt gibi lens bozuklukları, miyopati, nistagmus gibi göz anomalilerine bağlı görme kusurları görülür.

Ailevi yineleyen hematüri: Tekrarlayan mikroskopik ya da makroskopik hematüri ataklarına karşın böbrek fonksiyonlarında bozulma görülmez. Sporadik ya da ailevi olabilir. Familial olanlar genellikle otozomal dominant geçiş gösterirken, otozomal resesif kalıtım da gözlenebilir.

Tırnak-patella sendromu: Hipoplastik patella, radius başı anomalisi, distrofik/hipoplastik tırnaklar ve iliak çıkıntı ile birlikte bazı vakalarda kalıtsal nefrit görülür. Hastalık otozomal dominant geçiş gösterir. Proteinüri ve nefrotik sendroma yol açar.

GLOMERÜLER BÖBREK HASTALIKLARI

Fokal Glomerüloskleroz

Fokal glomerüloskleroz (FSGS) histopatolojik bir tanımlamadır. Glomerüllerin bir bölümü normal yapıda, bir bölümü ise kısmen ya da tümüyle sklerotiktir. FSGS her yaşta ve değişik **etiyojilere** bağlı olarak gelişebilir. FSGS'li hastaların yarısı steroide dirençlidir.

Bunların bazılarında kronik böbrek yetersizliği gelişebilir. Bazı vakalarda siklofosamid, klorambusil gibi immünoşüpresif ilaçlarla yanıt alınabilir. FSGS'li hastaların bazıları başlangıçta steroidlere iyi yanıt verirlerse de daha sonra dirençli olurlar.

Membranoproliferatif Glomerülo nefrit

Membranoproliferatif glomerülo nefrit (MPGN) adını histopatolojik tanımlanmasından alır. Glomerüllerde mezanjiyal hücre artışı ve glomerül bazal membranında kalınlaşma ile karakterizedir. Idiopatik ya da başka hastalıklara bağlı olarak gelişebilir. Genellikle 8 yaşından sonra görülür. Kız ve erkek çocuklarda eşit oranda ortaya çıkar. Makroskopik hematüri, hipertansiyon ve azotemi ile ortaya çıkarak akut poststreptokoksik glomerülo nefriti taklit edebildiği gibi nefrotik tablo ile de ortaya çıkabilir. %60-75 vakada C3 düşük bulunur. Vakaların yarısında zaman içinde kronik böbrek yetersizliği gelişir. Tedavide gün aşırı steroid tedavisinin uzun süre uygulanması ile iyi sonuçlar bildirilmiştir.

Mezanjiyoproliferatif Glomerülo nefrit

Difüz mezanjiyoproliferatif glomerülo nefritte klinik ve laboratuvar bulguları minimal lezyonlu nefrotik sendroma benzer. Ancak hematüri daha sıklıkla görülür. Böbrek biyopsisinin ışık mikroskopisi ile incelenmesinde mezanjiyal matriks ve mezanjiyal hücre artışı gözlenir. İmmün floresan inceleme ile mezanjiyumda IgM ve C3 depolanması saptanabilir. Hastaların bazıları spontan olarak, bazıları steroidlerle, bir bölümü de steroid ve immünoşüpresif ilaçların kombine kullanılması ile remisyona girerler. Prognoz genellikle iyidir. Mezanjiyokapiler glomerülo nefrit genellikle 8 yaşından büyük çocuklarda ortaya çıkar.

Membranöz Glomerülo nefrit

Çocukluk döneminde çok nadirdir. Erkeklerde daha sıktır. Morfolojik olarak glomerül bazal membranı difüz olarak kalınlaşmıştır. Hücre proliferasyonu yoktur. Glomerül bazal membranında IgG ve C3 birikimi vardır.

Hastalarda makroskopik hematüri olabilir. Vakaların çoğunda başlangıçta var olan nefrotik tablo bir yıl içinde kaybolur. Spontan remisyon da görülebilir. Tedavide steroid veya

steroid ile birlikte diğerk immünosüpresif ilaçlar kullanılmaktadır. Nefrotik komponentin sürdüğü vakalarda prognozun iyi olmadığı bildirilmektedir.

Konjenital Nefrotik Sendrom

Bir yaş altında ortaya çıkar. Sifilis, toksoplazmozis, sitomegalovirus gibi ajanlarla oluşan intrauterin enfeksiyonlara bağılı olarak gelişebilir. Konjenital sifilis vakaları penisilin tedavisi ile düzelir.

Otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalık olan Fin tipi nefropati de bu yaş çocuklarda görülür. Finlilerde sık görüldüğü için bu adı almıştır. Bu çocuklarda kronik böbrek yetersizliği gelişir. İlaç tedavisine yanıt alınmaz. Prognoz kötüdür. Bu hastalara böbrek transplantasyonu yapılabilir. Riskli gebeliklerde gestasyonun 20. haftasından önce amniyon sıvısında alfa fetoprotein düzeyi belirlenerek intrauterin tanısı konulabilir.

Renal amiloidoz

Ülkemizde çocuklarda amiloidoz sıklıkla (%80) Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) ile ilişkilidir. Ailevi Akdeniz Ateşi tanısının erken konulduğu ve kolşisin ile tedavinin erken başlatıldığı hastalarda amiloidoz önlenabilir. Aksi durumda amiloid maddesi zaman içinde glomerül kapillerlerinin bazal membranlarında birikir ve kronik böbrek yetersizliğine yol açar. Bu durumda tedavisi yoktur. Steroidler kontrendikedir. Prognoz kötüdür. Transplante böbrekte de zamanla amiloid maddesi birikir.

VASKÜLER NEFROPATİLER

Hemolitik üremik sendrom

Hemolitik üremik sendrom, sütçocuklarında ve küçük çocuklarda akut böbrek yetersizliğinin önde gelen bir nedenidir. Hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek yetersizliği ile seyrederek. Nedeni çok iyi bilinmemekle birlikte oluşmasında genetik ve enfeksiyöz faktörler rol oynar. Primer lezyonun arteriyol endotelinde pıhtı oluşması olduğu

sanılmaktadır. Son zamanlarda prostasiklin eksikliđinin hemolitik üremik sendrom oluşumundan sorumlu olabileceđi ileri sürülmektedir.

Hemolitik üremik sendrom en sık sütçocukluđu döneminde görülür. Sıklıkla gastroenteriti ya da bir üst solunum yolu enfeksiyonunu izler. İlk belirtiler karın ağrısı, ishal, kusma, oligüri, solukluk, deri ve gastrointestinal sistem kanamalarıdır. Hipertansiyon ve konvülziyonlar da olabilir.

Laboratuvar incelemelerinde derin anemi, periferik kan yaymasında anizositoz, polikromazi ve parçalanmış eritrositler, retikülositoz ve trombositopeni saptanır. Fibrin parçalanma ürünleri artmıştır. Böbrek yetersizliđi oligüri ve azotemi ile belirlenir. Makroskopik hematüri sıktır. Proteinüri ve nefrotik sendrom seyrek olarak görülebilir. Serum kompleman düzeyi normaldir.

Histopatolojik olarak bilateral kortikal nekroz ve glomerül kapiler duvarlarında yer yer ya da yaygın kalınlaşma ve glomerülün bazı kısımlarında nekroz görülebilir.

Tedavide diđer akut böbrek yetersizliklerinde olduđu gibi sıvı ve elektrolit dengesi düzenlenmeli, geređinde periton diyalizi uygulanmalıdır. Eritrosit, trombosit ve taze dondurulmuş plazma süspansiyonu transfüzyonları gerekli olabilir. Heparin tedavisi günümüzde artık önerilmemektedir.

Prognoz hemolitik üremik sendroma neden olan esas hastalık ile ilişkilidir. Histopatolojik olarak glomerüllerin %80-100'ünün tutulduđu saptanan hastalarda kronik böbrek yetersizliđi gelişir. Glomerüllerin %50'sinden azında lezyon varsa, böbrek fonksiyonları tamamen düzelebilir. Mortalite oranı deđişik bölgelerden farklı olarak bildirilmektedir.

2.2.2. KBY'nde OLUŞAN FİZYOLOJİK DEĞİŞİKLİKLER

Glomerüler filtrasyonun azalmasına bađlı olarak organizmada pek çok metabolik bozukluk ortaya çıkar. Vücutta nitrojen artıkları birikir ve azotemi oluşur. Yetersiz böbrek, maksimal üre ekskresyonu yapma çabasındadır. Böbrek yetersizliđi durumlarında sağlam

nefronların filtrasyon hızının %60 arttığı gösterilmiştir. Bu durumda artan üre yüküne ve diğer filtrat maddelerine bağlı olarak osmotik diürez olur.

Böbreğin normal çalıştığı durumlarda kreatinin filtrasyon ile atılır. Yetersizlik durumlarında ise kreatinin atılmasını sağlamak için tübüler ekskresyon başlar. Giderek kreatinin klirensi filtrasyon hızını geçer.

Ürik asit atılımı potasyum atılımı gibidir. İdrardaki ürik asit tümüyle tübülüslerden sekrete edilen ürik asittir. Kronik yetersizlikte kan ürik asit düzeyi artar.

Kronik böbrek yetersizliği olan çocuklarda özellikle moleküler ağırlığı 1000 – 2000 dalton olan üremik toksinler artarak bir çok semptomun oluşmasında rol oynar. Lipid metabolizması bozuklukları meydana gelir.

Vücutta tuz diürezi, tübüler hasar, sodyum atılımına tübüler adaptasyonun azalmasından dolayı vücutta sodyum kaybı oluşur. Çok ağır böbrek yetersizliği durumlarında bile su – sodyum dengesinin normal düzeyde tutulabilmesi, böbreğin bu uyumu çok iyi yapabildiğini göstermektedir. Terminal dönemdeki hastalarda ya da fazla tuz yüklenmesinde ödem ve hipertansiyon, tuz kısıtlamalarında ise hipovolemi ve dolaşım yetersizliği olabilir.

Kronik böbrek yetersizliğinde terminal dönem dışında hiperpotasemi sık bir bulgu değildir. Bunun nedeni tübüler potasyum atılımının yeterli düzeyde kalabilmesidir. Terminal dönemdeki hastalarda hiperpotasemi çoğunlukla asidoz nedeni ile artar.

Kronik böbrek yetersizliğine yol açan primer renal tübüler bozukluklarda ise bazen hipopotasemiye eğilim olabilir.

Kronik böbrek yetersizliğinde böbrek katabolizma ürünü asit maddeleri atamaz, birikir. Tampon sistemlerin reaksiyona girmesi kronik böbrek yetersizliğindeki asidozun dengede kalmasını sağlar.

Kronik böbrek yetersizliği olan hastalarda en erken oluşan bozukluklar kalsiyum ve fosfor metabolizması ile ilgilidir. Bu bozukluklar sonucu çocuklarda “azotemik

osteodistrofi’’ adı verilen kemik deęişiklikleri olur. Hastalarda büyüme durabilir veya geri kalır. Plazma fosfat düzeyinin yükselmesi sonucu kalsiyumda düşme ve paratiroidlerin aşırı çalışması sonucu hiperparatiroidizm meydana gelir. Böbreklerden 1,25 dihidrokolekalsiferol salgılanmasının azalması sonucu barsaktan da kalsiyum emilimi azalır. Asidozu kompanse etmek üzere kemiklerden kalsiyum tuzları mobilize olur. Azotemik distrofide kan kalsiyum düzeyi normal ya da düşük, fosfor ve alkali fosfotaz düzeyi yüksek bulunur.

Kronik böbrek yetersizlięi olan hastalarda, böbreklerde eritropoetin üretimi azalmış ve buna baęlı olarak kemik ilięinde eritrosit yapımı azalmıştır. Üremik toksinlere baęlı olarak dolaşımdaki eritrositlerin yaşam süreleri kısalmıştır. Gastrointestinal demir emilimi de bozulabilir. Bu nedenle demir eksiklięi anemisi de gelişir.

Üremik hastalarda sinir ileti hızı azalmıştır. Kramp, hiperiritabilite, güçsüzlük gibi kas belirtileri vardır. Hastalarda ‘‘üremik ensefalopati’’ görülebilir. Üremik ensefalopati ile kan üre düzeyi arasında ilişki yoktur.

Kronik böbrek yetersizlięi olan çocuklarda kronik asidoz, elektrolit bozuklukları, beslenme bozukluęu, renal osteodistrofi gibi nedenlerle büyüme gelişme gerilięi meydana gelebilir. Hastalarda serum büyüme hormonu düzeyleri normaldir, organ yanıtı azalmıştır.

Hastalarda hücresel baęışıklık bozulmuştur. Enfeksiyon sıklığı artmıştır. Periferik insülin direncinin artışına baęlı olarak glükoz intoleransı gelişebilir.

2.2.3. KBY PATOGENEZİ

Böbreğin zedelenmesine yol açan primer neden kronik böbrek yetersizlięi nedenidir. Ancak böbreğin zedelenmesine neden olan olay ortadan kaldırılrsa bile böbrek hasarının ilerledięi görülür. Buna neden olan mekanizmalar şunlardır:

Hiperfiltrasyon zedelenmesi: En önemlisi budur. Nefronların aşırı çalışması nefronların yaşam sürelerini kısaltır.

Proteinüri: Proteinürinin azaltılması böbrek yetersizliğine gidişi yavaşlatır. Proteinin glomerüler kapiller duvarına direkt olarak toksik etkide bulunduğu, monosit ve makrofajların daha fazla toplanmasına neden olarak doku hasarını arttırdığı düşünülmektedir.

Hipertansiyon: Arteriolar nefrosklerozisi arttırarak hasara neden olur.

Hiperfosfatemi: Atılamayıp biriken fosfat, kalsiyum ile birleşerek böbrek dokusuna çökerek zedelenmeye neden olur.

Hiperlipidemi: Böbrek yetersizliğinde gelişen hiperlipidemi oksidan yolla doku hasarına neden olur.

2.2.4. KLİNİK BULGULAR

KBY'lilerde halsizlik, çabuk yorulma, poliüri, polidipsi, ödem, iştahsızlık, bulantı, kusma ve hematüri gibi yakınmaların yanısıra büyüme gelişme geriliği, renal osteodistrofiye bağlı kemik deformiteleri, puberte gecikmesi, kanamaya eğilim, kaşıntı, asidotik solunum, sensoryum değişiklikleri, konvülziyon gibi daha ağır belirtiler de olabilir.

2.2.5. LABORATUVAR BULGULAR

KBY'li hastalarda renal yetersizliğin ve biyokimyasal bozuklukların derecesi kanda üre, kreatinin, sodyum, potasyum, klor, kalsiyum, fosfor, alkali fosfataz, kolesterol, trigliserit düzeyleri, kan gazları, idrarın incelenmesi ve glomerül filtrasyon hızı ölçüleriyle değerlendirilir. Bunun dışında etiyolojiyi belirlemek için gerekli biyokimyasal, radyolojik incelemelere de başvurulmalıdır.

2.2.6. TEDAVİ

Hastalar öncelikle konservatif yöntemlerle tedavi edilmelidir. Özellikle dislipidemi durumunda artmış kardiyovasküler riskten dolayı agresif medikal tedaviden kaçınılmamalıdır (18). Bu yöntemlerin yetersiz kaldığı durumlarda diyaliz ve transplantasyon girişimleri gerekir. Son dönem böbrek yetersizliğinde böbrek transplantasyonunun olabildiğince erken yapılması önerilmektedir.

Son döneme henüz gelmemiş bir KBY hastasında konservatif tedavi uygulanır. Bunun da en önemli yönü diyetin düzenlenmesidir. Diyet tedavisinde amaç böbreğin azot yükünü azaltmak ve su, tuz, asit-baz dengesinin ayarlanmasına yardımcı olmaktır. Diyette protein 1-2 g/kg/gün olacak şekilde azaltılır. Biyolojik değeri yüksek proteinler seçilmelidir. Günlük kalori gereksinimi yağ ve karbonhidratlardan sağlanmaya çalışılır.

Hipertansiyon varlığında su-tuz kısıtlaması, diüretikler ve antihipertansif ilaçlarla kan basıncı kontrol altına alınmaya çalışılır.

KBY'lilerde kan bikarbonat düzeyi genellikle 15-18 mEq/L arasındadır ve asidoz için özel bir tedavi gerekmez. Protein kısıtlaması metabolik asidoz gelişimini önlemede genellikle yeterli olur.

Hiperpotasemi KBY'lilerde sık olmamakla birlikte, oluştuğunda acil girişim gerektiren bir durumdur.

Demir eksikliği olanlarda demir tedavisi uygulanmalıdır. Ağır anemi dışında kan transfüzyonlarından kaçınılmalıdır. Gerekli durumlarda rekombinan human eritropoetin (rHuEpo) kullanılarak hematokrit değeri %30-35 düzeyine çıkarılmalıdır.

Hastaların psikolojik yönden desteklenmeleri, sosyal faaliyetler açısından cesaretlendirilmeleri, düzenli egzersiz programlarına alınmaları da tedavinin önemli bir parçasıdır (19).

Büyüme ve gelişmesi önemli ölçüde geri kalmış hastalarda görece yüksek dozlarda büyüme hormonu tedavisi ile boy büyümesi hızlandırılabilir. Konservatif tedavi yöntemlerinin yeterli olmadığı durumlarda hastanın yaşamı ancak diyaliz ve transplantasyon ile sürdürülebilir.

DIYALİZ

Diyaliz böbrek fonksiyonlarının akut veya kronik olarak bozulması sonucu ortaya çıkan sıvı, elektrolit ve asit-baz dengesi bozukluklarını düzeltmek, endojen toksinleri

uzaklařtırmak ve zehirlenmelerde toksik maddeyi vücuttan atmak amacıyla uygulanan bir tedavi yöntemidir.

Çocuklarda diyaliz tedavisi periton diyalizi ya da hemodiyaliz şeklinde uygulanabilir. Periton diyalizi alan hastalar hemodiyaliz hastalarına göre daha iyi fiziksel fonksiyonlara sahiptir (20). Yapılan geniş kapsamlı bir çalışmada ekonomik olarak da periton diyalizinin daha avantajlı olduđu gösterilmiştir (21).

Periton Diyalizi

Peritonun kapiller damarlardan zengin yarı geçirgen bir zar oluşundan yararlanılarak uygulanan bir yöntemdir. Kronik periton diyalizi uygulamasında çeşitli yöntemler seçilebilir. Sürekli ayaktan periton diyalizi, otomatik makineyle yapılan periton diyalizi, aralıklı periton diyalizi şeklinde uygulanabilir. Sürekli ayaktan periton diyalizinde hasta günde 4-5 kez periton boşluđuna periton sıvısı doldurur, 4-8 saat beledikten sonra yer çekimi kuvveti ile boşaltır. Bu tedavi şekli 1980'den itibaren kullanıma girmiştir.

Hemodiyaliz

Kandaki solütlerin vücut dışında yarı geçirgen bir zardan difüzyonla diyaliz sıvısına geçmesini ve ekstraselüler sıvı yükünün ultrafiltrasyonla atılmasını sağlayan bir yöntemdir.

Hemodiyalizin dolaşıma ulaşım güçlükleri nedeni ile küçük çocuklarda uygulanması kolay olmayabilir. Haftanın üç günü hastaneye gelme ve bir makinaya bađlı olma hastanın yaşantısını olumsuz etkileyebilir. Hastanın diyaliz aralarında diyetine ve sıvı alımına özen göstermesi gerekir. Ayrıca hemodiyalizde kan kaybı ve anemi sıktır. Kan yoluyla bulaşan hastalıklar daha kolay alınabilir. Bu sebeplerden dolayı sürekli periton diyalizi alan hastaların hayat kalitesinin arttırılması ve hemodiyaliz alma zorunluluklarının ortadan kaldırılması için çaba harcanmalıdır (22-25).

3. HASTALAR VE METOD

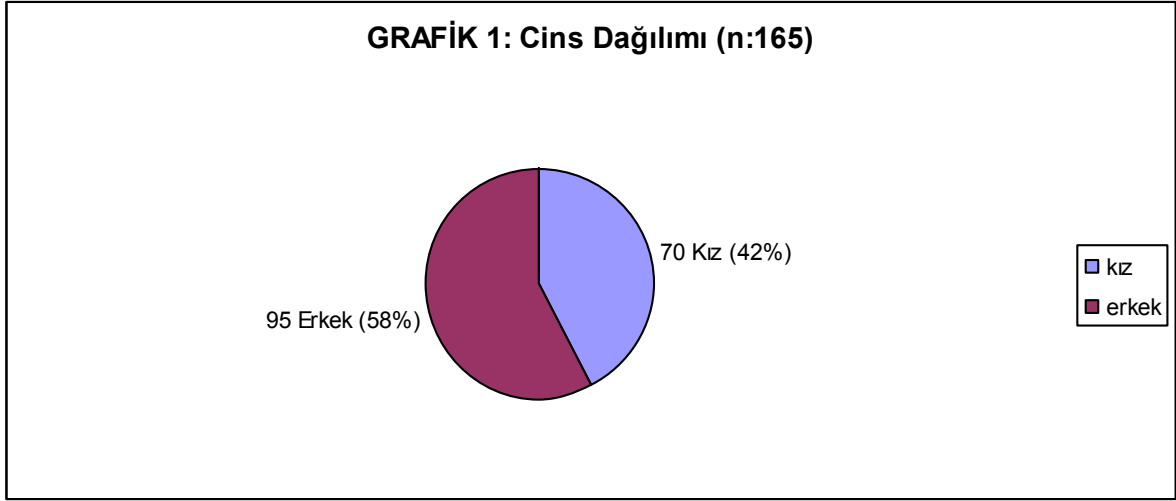
Bu alıřmada, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakóltesi Çocuk Saęlıęı ve Hastalıkları Nefroloji Bilim Dalı poliklinięinde 1995 -2010 tarihleri arasında Kronik Böbrek Yetersizlięi tanısı ile izlenen hastalar deęerlendirildi. KBY tanısı için GFR'nin en az 6 ay 80 ml/dk/1.73 m²'nin altında olması arandı. GFR deęeri 10 ml/dk/1.73 m²'nin altında olan hastalar “son dönem böbrek yetersizlięi” olarak deęerlendirildi. Primer böbrek hastalıęının tanımlanması için hastaların hikayesi, laboratuvar tetkikleri, radyolojik ve sintigrafik arařtırmalar, böbrek biyopsi sonuçları incelendi.

4. BULGULAR

Bu çalışmada İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Polikliniği'nde KBY tanısı ile takipli 165 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

Hastaların 95'i (%58) erkek, 70'i (%42) kızdı.

Hastaların başvuru yaş ortalaması **11.21±4.82** (5 gün-19 yaş) yıl bulundu.

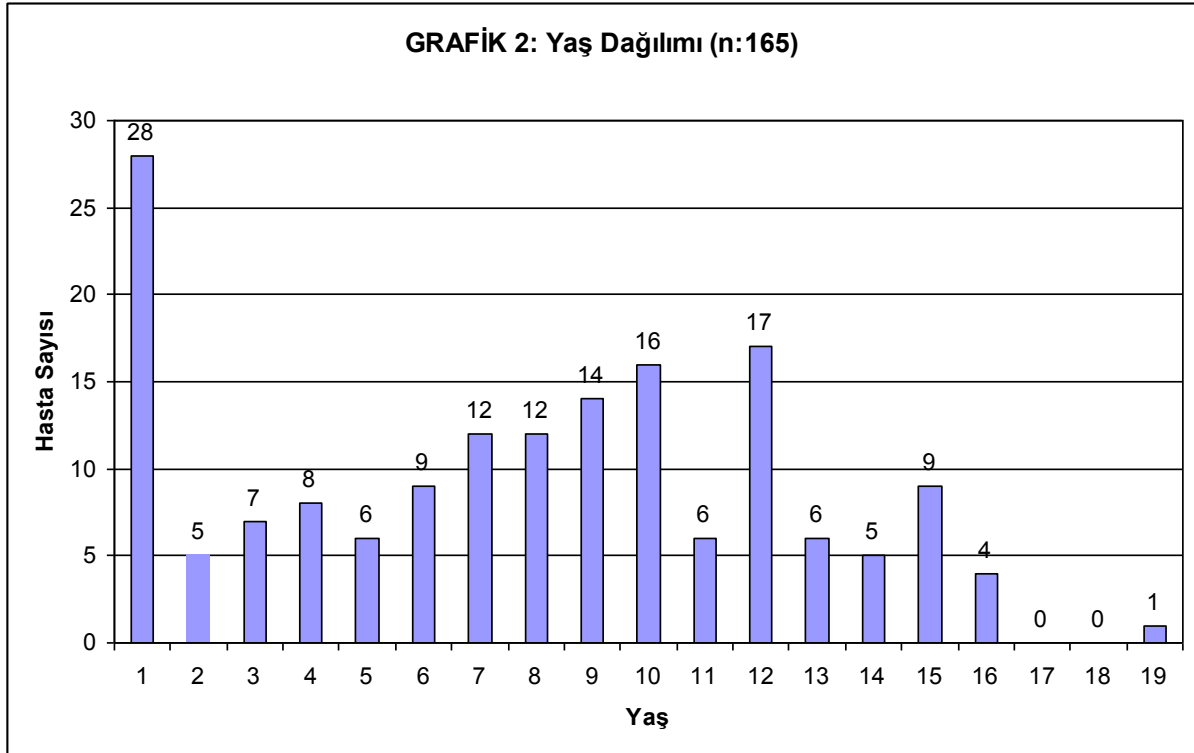


48 hasta 5 yaşın altında, 53 hasta 5-10 yaş arasında ve 64 hasta 11-19 yaşları arasındaydı.

Tablo 1 : Başvuru Sırasında Hastaların Yaş Dağılımı

Yaş	1	2	3	4	5	6	7	8	9
n	28	5	8	8	6	9	12	12	14
%	16,87	3,01	4,82	4,82	3,61	5,42	7,23	7,23	8,43

Yaş	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19
n	16	6	17	6	5	9	4	0	0	1
%	9,64	3,61	10,24	3,61	3,01	5,42	2,41	0,00	0,00	0,60



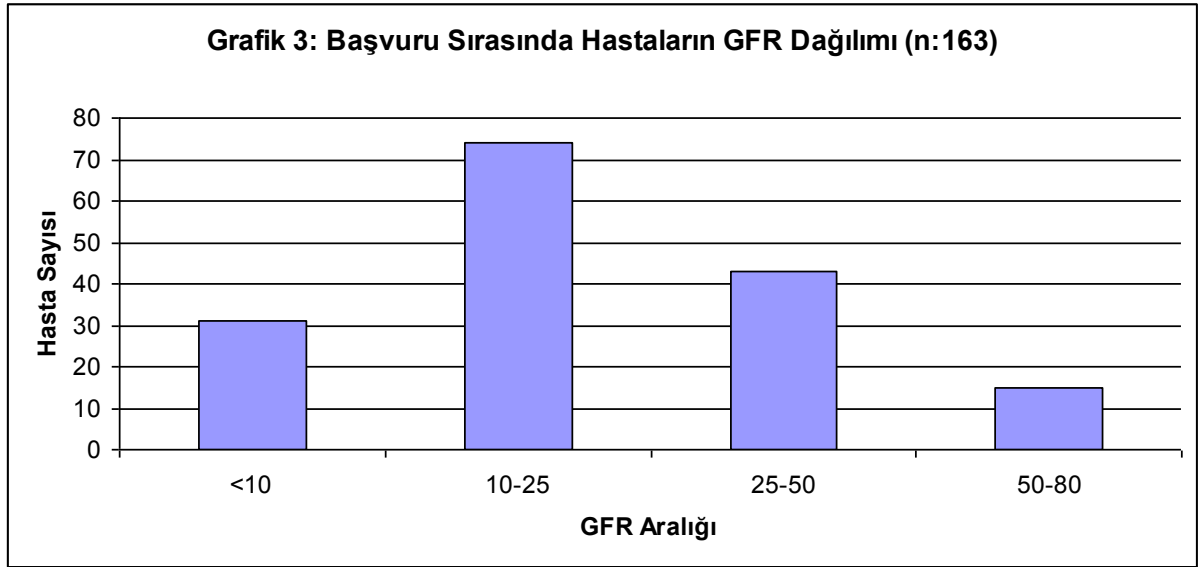
Toplam 165 hastanın 56'sında (%34) akraba evliliği vardı.

Hastaların ortalama izlem süreleri 6.72 ± 4.00 yıl bulundu.

Başvuru tarihinde GFR 50-80 ml/dk/1.73 m² olan 15 hasta, GFR 25-50 ml/dk/1.73 m² olan 43 hasta , GFR 10-25 ml/dk/1.73 m² olan 74 hasta ve GFR < 10 ml/dk/1.73 m² olan 31 hasta vardı.

Tablo 2 : Başvuru Sırasında Hasta Sayısına Bağlı GFR Dağılımı

GFR	<10	10-25	25-50	50-80
n	31	74	43	15
%	19,02	45,40	26,38	9,20



Başvuru tarihinde, yaş ortalaması 10.16 ± 4.88 olan 27 (%17) hasta renal replasman tedavisi almakta idi. Yaş ortalaması 8.97 ± 6.05 olan 15 (%9) hastada başvurudan hemen sonra renal replasman tedavisi başlandı.

GFR > 10 ml/dk/1.73 m² olarak başvuran hastalarda SDBY gelişme süresi 2.90 ± 2.94 yıl bulundu.

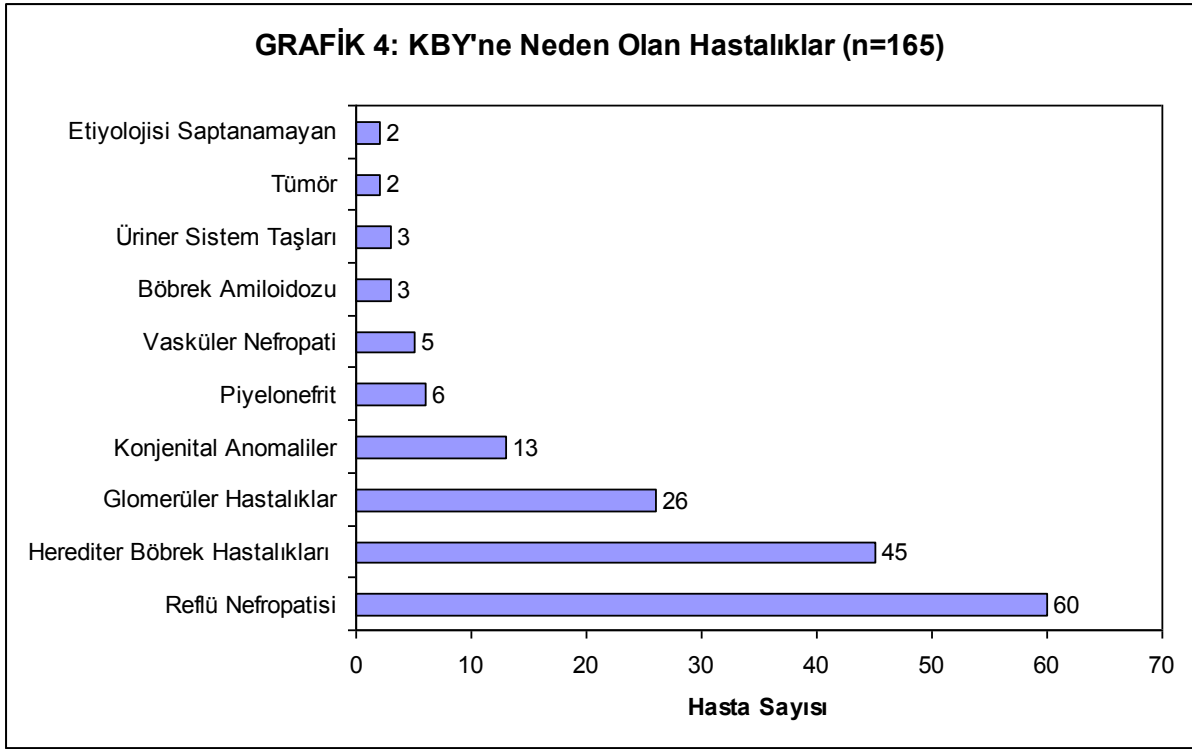
45 hastaya izlemde böbrek transplantasyonu yapıldı. Böbrek rejeksiyonu sonucu 6 hasta renal replasman tedavisine geri döndü.

Şu anda, 39 hasta böbrek transplantasyonu yapılmış olarak takip edilmekte, 32 hasta hemodiyaliz tedavisi, 21 hasta da periton diyaliz tedavisi almaktadır.

KBY'ne yol açan primer renal hastalıklar Tablo-3'te özetlenmiştir.

Tablo 3: Çalışma grubunda KBY'ne neden olan hastalıklar

Hastalık	n	%
Reflü Nefropatisi	60	36,4
Hereditör Böbrek Hastalıkları	45	27,3
Glomerüler Hastalıklar	26	15,8
Konjenital Anomaliler	13	7,9
Piyelonefrit	6	3,6
Vasküler Nefropati (HÜS)	5	3,0
Böbrek Amiloidozu	3	1,8
Üriner Sistem Taşları	3	1,8
Tümör	2	1,2
Etiyolojisi Saptanamayan	2	1,2
Toplam	165	100,0



Tablo 3-1: 0-5 yaş grubunda KBY'ne neden olan hastalıklar

Hastalık	n	%
Reflü Nefropatisi	18	37,5
Hereditör Böbrek Hastalıkları	17	35,4
Glomerüler Hastalıklar	5	10,4
Konjenital Anomaliler	5	10,4
Vasküler Nefropati (HÜS)	2	4,2
Böbrek Amiloidozu	1	2,1
Toplam	48	100,0

Tablo 3-2: 5-10 yaş grubunda KBY'ne neden olan hastalıklar

Hastalık	n	%
Hereditör Böbrek Hastalıkları	18	34,0
Reflü Nefropatisi	15	28,3
Glomerüler Hastalıklar	10	18,9
Konjenital Anomaliler	5	9,4
Üriner Sistem Taşları	2	3,8
Böbrek Amiloidozu	1	1,9
Piyelonefrit	1	1,9
Vasküler Nefropati (HÜS)	1	1,9
Toplam	53	100,0

Tablo 3-3: 10 yaş üstünde KBY'ne neden olan hastalıklar

Hastalık	n	%
Reflü Nefropatisi	27	42,2
Glomerüler Hastalıklar	11	17,2
Hereditör Böbrek Hastalıkları	10	15,6
Piyelonefrit	5	7,8
Konjenital Anomaliler	3	4,7
Üriner Sistem Taşları	3	4,7
Etiyolojisi Saptanamayan	2	3,1
Vasküler Nefropati (HÜS)	2	3,1
Böbrek Amiloidozu	1	1,6
Toplam	64	100,0

4.1 REFLÜ NEFROPATİSİ

Toplam 60 hastada, 19'u (%32) kız, 41'i (% 68) erkek, reflü nefropatisine bağlı KBY saptandı. Tanı yaş ortalaması 8.35 ± 4.83 (5 gün-19 yaş) olarak belirlendi. Bilateral VUR saptanan 53 hastanın 21'inde PUV (tamamı erkek) saptanmıştı. İnfravezikal obstrüksiyon olmayan primer VUR saptanan hasta sayısı 19 idi. 13 Nörojenik mesane olgusunun 7'si Hinman sendromu, 6'sı nöral tüp defektiydi. 3 hastada sol renal hipoplazi + VUR, 4 hastada sol renal agenazi + VUR saptanmıştı.

Reflü nefropatisi saptanan hastaların 12'si hemodiyaliz, 9'u periton diyalizi almaktadır. 12 hastaya böbrek transplantasyonu yapılmıştı. 1 hasta kaybedilmişti.

Tablo 4: Reflü Nefropatisi Olguları (n:60)	n	%
A. Bilateral Vezikoüretal Reflü (n:53)		
- İnfravezikal obstrüksiyon olanlar (Posterior Üretral Valv)	21	35,0
- İnfravezikal obstrüksiyon olmayanlar (Primer VUR)	19	31,7
- Nörojenik mesane	13	21,7
Non-nörojenik mesane (Hinman Sendromu)	7	
Nöral Tüp Defekti	6	
B. Ünilateral VUR (n:7)		
- Renal Hipoplazi + VUR	3	5,0
- Renal Agenazi + VUR	4	6,7
Toplam	60	100,0

4.2 HEREDİTER BÖBREK HASTALIKLARI

Toplam 45 hastada, 27'si (%60) kız, 18'i (%40) erkek, herediter böbrek hastalığına bağlı KBY saptandı. Tanı yaş ortalaması 6.56 ± 4.64 (5 gün-16 yaş) olarak belirlendi. 23 hastada (%51) akraba evliliği vardı. 20 hastada nefronofitizi, 10 hastada kistik hastalık, 7 hastada sistinozis, 2 hastada konjenital nefrotik sendrom, 1 hastada oksalozis, 1 hastada Alport sendromu, 1 hastada tübülopati, 1 hastada Bardet-Biedl sendromu, 1 hastada Denys-Drash sendromu, 1 hastada Bartter sendromu tanısı kondu.

Herediter böbrek hastalığı olan hastaların, 7'si hemodiyaliz, 6'sı periton diyalizi almaktadır. 19 hastaya böbrek transplantasyonu yapılmıştı. Mültikistik displazi saptanan 1 hasta kaybedilmişti.

Tablo 5: Herediter Böbrek Hastalıkları (n:45)	n	%
Juvenil Nefronofitizi	20	44,4
Böbreğin Kistik Hastalıkları	10	22,2
Multikistik Displazik Böbrek	4	
İnfanıl Polikistik Böbrek	5	
Joubert Sendromu	1	
Sistinozis	7	15,6
Konjenital Nefrotik Sendrom	2	4,4
Oksalozis	1	2,2
Alport Sendromu	1	2,2
Tubulopati	1	2,2
Bardet-Biedl Sendromu	1	2,2
Denys-Drash Sendromu	1	2,2
Bartter Sendromu	1	2,2
Toplam	45	100,0

4.3 GLOMERÜLER HASTALIKLAR

Toplam 26 hastada, 14'ü (%54) erkek, 12'si (%46) kız, glomerülonefrite bağlı KBY saptandı. Tanı yaş ortalaması 8.93 ± 3.91 (1-16 yaş) olarak belirlendi. 21 hastanın tanısı böbrek biyopsisi ile doğrulandı. 5 hastaya ise biyopsi yapılamadı, ancak klinik ve laboratuvar incelemelerle glomerül hastalığı olarak değerlendirildi. Glomerüler hastalıklar içinde büyük çoğunluğu 12 hasta (%46.2) ile FSGS oluşturmaktaydı. İkinci sıklıkta kronik glomerülonefrit 7 hasta (%11.5) ile yer almaktaydı. 3 hastada MPGN, 2 hastada MezPGN, 1 hastada immunkompleks nefriti, 1 hastada SRNS saptandı. 7 hastada (%26.9) akraba evliliği vardı.

Glomerüler hastalığı olanların, 7'si hemodiyaliz, 8'i periton diyalizi almaktadır. 5 hastaya böbrek transplantasyonu yapılmıştı.

Tablo 6: Glomerüler Hastalıklar (n:26)	n	%
FSGS	12	46,2
Kronik Glomerülonefrit	7	26,9
MPGN	3	11,5
MezPGN	2	7,7
İmmunkompleks Nefriti	1	3,8
SRNS	1	3,8
Toplam	26	100,0

4.4 ÜRİNER SİSTEMİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

Toplam 13 hastada, 10'u (%77) erkek, 3'ü (%23) kız, konjenital anomalilere bağlı KBY saptandı. Tanı yaş ortalaması 5.89 ± 3.99 (5 gün-11 yaş) olarak belirlendi. 3 hastada UPJ darlığı, 3 hastada bilateral böbrek hipoplazisi vardı. 1 hastada tek böbrek ve UPJ darlığı, 1 hastada tek böbrek, 1 hastada uretra darlığı, 1 hastada duplike uretra saptandı.

Konjenital anomali olan hastaların, 1'i hemodiyaliz, 2'si periton diyalizi almaktadır. 4 hastaya böbrek transplantasyonu yapılmıştı.

Tablo 7: Konjenital Anomaliler (n:13)	n	%
Bilateral Üreteropelvik Bileşke Darlığı	3	23,1
Bilateral Üreterovezikal Bileşke Darlığı	3	23,1
Bilateral Hipoplazi	3	23,1
Tek Böbrek ve Üreteropelvik Bileşke Darlığı	1	7,7
Tek Böbrek	1	7,7
Üretra Darlığı	1	7,7
Duplike Uretra	1	7,7
Toplam	13	100,0

4.5 PİYELONEFRİT

Toplam 6 hastada, 3'ü (%50) erkek, 3'ü (%50) kız, piyelonefrite bağlı KBY saptandı. Tanı yaş ortalaması 13.27 ± 3.75 (6 -15 yaş) olarak belirlendi.

Piyelonefrit olan hastaların, 2'si hemodiyaliz almaktadır. 1 hastaya böbrek transplantasyonu yapılmıştı.

4.6 VASKÜLER NEFROPATİ

Toplam 5 hastada, 3'ü (%60) kız, 2'si (%40) erkek, HÜS'e bağlı KBY saptandı. Tanı yaş ortalaması 7.63 ± 5.74 (1 -15 yaş) olarak belirlendi.

Vasküler nefropati olan hastaların, 2'si hemodiyaliz, 3'ü periton diyalizi almaktadır.

4.7 BÖBREK AMİLOİDOZU

Toplam 3 hastada, 2'si erkek,1'i kız, FMF'e bağlı KBY saptandı, tanı yaşı ortalaması 8.26 ± 7.09 (1-15 yaş) olarak belirlendi. Hastaların tümünde akraba evliliği vardı.

Böbrek amiloidozu olan hastaların, 1'i hemodiyaliz, 2'si periton diyalizi almaktadır.

4.8 ÜRİNER SİSTEM TAŞLARI

Toplam 3 hastada, 2'si kız,1'i erkek, taşa bağlı KBY saptandı. Tanı yaşı ortalaması 14.65 ± 1.84 (12-16 yaş) olarak belirlendi.

Bu hastaların, 1'i hemodiyaliz, 1'i periton diyalizi almaktadır.

4.9 TÜMÖR SAPTANAN OLGULAR

2 hastada, 1'i kız,1'i erkek, tümöre bağlı KBY saptandı. Tanı yaşı ortalaması 8.01 ± 2.12 (6-9 yaş) olarak belirlendi.

4.10 ETİYOLOJİSİ SAPTANAMAYANLAR

2 hastada KBY etiyojisi saptanmadı. Yaş ortalaması 15.62 ± 1.94 (14-16 yaş) olarak belirlendi. Bu hastaların, 2'si de hemodiyaliz almaktadır.

5. TARTIŞMA

KBY'nin etiyoloji, insidans ve prevalansı ile ilgili deęişikliklerin sürekli ve düzenli takip edilmesi renal replasman programlarının planlanması ve sürdürülmesi yönünden önemlidir. Sık görülen hastalıkların saptanması, tedavi kalitesini arttırmak, önlenebilir hastalıkları belirlemek ve SDBY'ne gidişini yavaşlatmak bakımından gereklidir. Ülkemizde çocukluk çağında KBY'nin gerçek insidans ve prevalansı bilinmemektedir. Ülkemizden etiyolojiye ait bildirilen en geniş seri Şirin ve arkadaşlarının 459 hastayı içeren çalışmasıdır (26). Biz de Nefroloji Polikliniğimizde son 15 yıllık süre içinde izlenen 165 KBY'li hastanın etiyolojisinde yer alan primer renal hastalıkları ve böbrek fonksiyonlarını deęerlendirdik. KBY'nin ortalama görülme yaşı 11.21 ± 4.82 yıl bulundu. Bizim hastalarımızda erkek/kız oranı 1.36 olarak saptanmakla birlikte belirgin bir cinsiyet farkı saptanmadı. Deęişik ülkelerden bildirilen sonuçlarda erkek/kız oranı 1'dir ancak Tunus'ta yapılan bir çalışmada erkek/kız oranı 2.1 bildirilmiş ve nedeni tam olarak açıklanamamıştır (27).

TABLO-8: Deęişik Bölgelere Ait Etiyolojik Deęerlendirmeler

Total Hasta (Kaynak)	Türkiye	Şirin Türkiye (26)	Deleau Lorraine (10)	Esbjörner İsveç (28)	Pistor Almanya (7)	Deleau Paris (10)
Primer renal hast (%)						
Hipoplazi/Displazi	3.0	3.05	10.2	17	11.5	10.9
Üropati	36.4	34.4	43.3	25.8	33.9	38
- Reflü			12.5	5.4	3.8	10.9
-Reflü +			20.5	7	2.6	
Hipo/Displaz malformasyon						
-Diđer	2.0		10.2	17	27.4	
Hereditör hastalıklar						
Glomerulopatiler	15.8	22.3	22.5	14.3	19.6	19.04
Renal vask. Hast.	3.0	1.09	5.5	5.4	4.3	10.2
Diđer	12.5	27.9	2.3	5	11.5	1.36

Hastalarımızın primer renal hastalıkları içinde en sık rastlananı reflü nefropatisidir. Primer renal hastalıklar ülkelere göre farklılık göstermektedir.

Tablo 8’de değişik ülkelerden bildirilen etiyolojik değerlendirmeler gösterilmiştir. Batı ülkelerinde obstrüktif ve nonobstrüktif reflü nefropatileri gibi önlenabilir nedenler gelişmekte olan ülkelere göre daha düşüktür. 1968-78 yılları arasında reflü nefropatisinin etiyolojideki yeri İngiltere’de %21, 1981’de European Dialysis and Transplant Association’da %16.3, 1978-85’te İsveç’te %6 olarak bildirilmişti (28-31). Daha yeni çalışmalarda, Fransa’da %12.5, İsveç’te %0 gibi düşük oranlar bulunmuştur (32). Hindistan da ise %52 gibi yüksek bir oran bildirilmiş ve oranın yüksekliği tanıdaki gecikmeye bağlanmıştır (33). Bizim serimizde de oran yüksek (60 hasta - %36.4) bulunmuştur. Bizim çalışmamızın sonuçları Şirin ve arkadaşlarının bulgularından farklı değildir. Bu hastalarımızın 42’si (%70) tanı konulduğunda 5 yaşın üzerinde idi. Oranların yüksek olması ailelerin sağlık kurumlarına geç başvurmasına, tetkik ve tedavide gecikilmesine bağlı olabilir.

KBY’li hastaların 13’ünde (%8) nörojen mesane mevcuttu. Nörojen mesane, üropatili hastaların %21.7’sini oluşturmaktaydı ve bu hastaların 6’sında (%46) nöral tüp defekti (NTD) mevcuttu. KBY etiyolojisinde nörojen mesane oranı %1.4 - %8.3 arasında bildirilmiştir. Erken tanı konularak, üst üriner sistemi korumak ve inkontinansı düzeltmek amacıyla uygun tedavi yapıldığında ve enfeksiyonlar kontrol altına alındığında nörojen mesanenin KBY etiyolojisindeki sıklığı azalacaktır (34,35).

Serimizdeki KBY’li hastalarda NTD oranı %3.6 olarak hesaplanmıştır. NTD’li hastalarda üriner yol boyunca majör anomaliler tanımlanmıştır ve bunlarda VUR, NTD ile birlikte bulunur ya da doğumda, süt çocukluğunda veya çocuklukta artmış mesane içi basınca ve yetersiz mesane boşalmasına sekonder gelişir (36,37). Hamilelik öncesi ve sonrasında annelerin zayıf beslenmesi fetusta NTD oluşumuna neden olmaktadır. Multivitamin, folik asit, çinko desteği ile NTD oranlarının azaldığı görülmüştür (38-41). Bizim serimizde de bu durum gözlenmiştir.

Serimizdeki KBY’li hastalarda, herediter hastalıklar 45 hasta (%27.3) ile ikinci sırada yer almaktadır. Bu hastalarda akraba evliliği %51’lik oran ile yüksek bir değerde tespit

edilmiştir. Herediter böbrek hastalıklarının çoğu otozomal resesif geçişlidir. Ülkemizde akraba evliliğinin sık olması, çalışmamızdaki bulgulara önemli oranda yansımıştır.

Serimizdeki KBY'li hastalarımızın 26'sında (%15.8) glomerüler hastalığa rastlanmıştır. 21 hastanın tanısı biyopsi ile desteklenmiştir. Hastaların %80'i 5 yaşın üzerinde idi. Yaş ortalaması 7 olan 12 hastada (%46.2) FSGS saptanmıştır. 1 MezPGN ve 1 KrGN hastasına transplantasyon yapılmış ve rejekte olmuştur. Son dönem renal yetmezliğe girmiş ve transplantasyonu yapılan olgulardaki en büyük sorun, graft organda nefropatinin tekrarlamasıdır, kimi yayınlarda bu oran %25 olarak verilmektedir. Özellikle çocukluk dönemi (6 yaş ve üstü), ve hızlı ilerleyen nefrotik sendromlu vakalar riskli kabul edilmektedir (42). Esbjörner ve Ark'a göre glomerulonefritlerin etiyolojideki yeri son yıllarda azalmaktadır. Bu oran 1973'de %26 olarak bildirilmişken son çalışmada %14.5 olarak bulunmuştur (28,32,43). Bizim çalışmamızda da oran %15,6 olarak saptanmıştır. Gelişmiş ülkelerde oranların giderek düşmesinin nedeni, son yıllarda erken tanı ve uygun tedaviyle böbrek fonksiyonlarının daha iyi korunması ile ilişkili olabilir.

Üriner sistem taşları ülkemizde KBY etiyolojisinde önemli yer tutmaktadır ancak bizim çalışmamızda %1.8 oranı tespit edilmiştir. Ülkemizin değişik bölgelerinde bu oranın %37.6'ya kadar çıktığı bildirilmiştir (44). Üriner sistem taşları da önlenebilir nedenler arasındadır ve bu nedenle erken tanı ve tedavi çok önemlidir.

Ülkemizde amiloidoz KBY etiyolojisinde önemli yer tutmaktadır. Şirin ve arkadaşları kendi serisinde %10.6 oranında amiloidoz bildirmişlerdir (26). Bizim çalışmamızda ise böbrek amiloidozu %1.8 gibi düşük bir oranda tespit edilmiştir. Amiloidoz saptanan hastaların tümü FMF olup 3 hastada da akraba evliliği vardı. Ülkemizde 1970'li yıllarda KBY etiyolojisinde, amiloidoz yüksek oranda saptanmıştır, ancak son yıllarda erken dönemde kolşisin tedavisinin başlamasıyla FMF'e ikincil amiloidozun sıklığı azalmaktadır (45,46).

İzlemde 45 (%27) hastaya böbrek transplantasyonu yapılmıştır. Renal transplantasyon özellikle çocuklarda SDBY'nin en tercih edilen tedavi yöntemidir. Ülkemizde çeşitli nedenlerle yeterli kadavra donör bulunamaması önemli bir sorun oluşturmaktadır. Bu nedenle kadavradan transplantasyon çalışmalarına ve organ bağışına daha fazla önem verilmelidir.

Sonu olarak refl nefropatisi ve hereditör bbrek hastalıkları KBY’li ocukların byk kısmını oluřturmaktadır. Tanı ve tedavideki gecikmeler oranların ykseklğini aıklayabilir. Erken tanı ve tedavi ile nlenebilir hastalıkların KBY’ne gidiři ve KBY’li hastalarda SDBY’nin geliřimini geciktirebilir. Bu amala, 1. basamak saėlık kurumlarında dzenli eėitimler yapılması ve hastanın gecikmeden ilgili merkezlere gnderilmesi saėlanmalıdır.

SONUÇ VE ÖZET

Bu çalışmada İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Nefroloji Bilim Dalı Polikliniğinde 1995-2010 tarihleri arasında Kronik Böbrek Yetersizliği tanısı ile izlenen hastalar değerlendirildi. KBY tanısı için GFR'nin en az 6 ay 80 ml/dk/1.73 m²'nin altında olması arandı. GFR değeri 10 ml/dk/1.73 m²'nin altında olan hastalar Son Dönem Böbrek Yetersizliği olarak değerlendirildi.

Hastaların 95'i (%58) erkek, 70'i (%42) kız olup yaşları ortalama 11.21±4.82 yılıdır. 27 hasta başvurduğunda renal replasman tedavisi almaktaydı. 45 hastaya izlemde böbrek transplantasyonu yapıldı. 6 hastada böbrek rejeksiyonu oldu. 32 hasta hemodiyaliz tedavisi, 21 hastaya da periton diyalizi tedavisi yapılmaktadır.

Sonuç olarak incelenen 165 KBY'li hastada Primer böbrek hastalıkları: reflü nefropatisi %36,4 (60), herediter hastalıklar %27,3 (45), glomerüler hastalıklar %15,8 (26), konjenital anomaliler %7,9 (13), piyelonefrit %3,6 (6), vasküler nefropati %3 (5), böbrek amiloidozu %1,8 (3), üriner sistem taşları %1,8 (3), tümör %1,2 (2), etiyolojisi saptanamayan %1,2 (2) olarak saptandı.

KBY'de renal replasman tedavi programlarının düzenlenmesi amacıyla düzenli olarak etiyolojik ve epidemiyolojik çalışmalar yapılmalıdır. Erken tanı ve tedavi KBY etiyolojisinde önlenebilir nedenlerin azalmasını sağlayacaktır.

7. KAYNAKLAR

1. TND Yayınları Türkiye de Nefroloji, Diyaliz ve Transplantasyon, Registry 2004 Merkez Kayıt Kurulu.
2. Scharer K (1971) Incidence and causes of chronic renal failure in childhood. Proc Eur Dial Transplant Assoc 7: 211-214.
3. Habib R, Proyer M, Benmaiz H (1973) Chronic Renal Failure in Children. Nephron 11:209-220.
4. Leumann E (1976) Die chronische Niereninsuffizienz im Kindesalter. Schweiz Med Wochenschr 106: 244 -250.
5. Helin I, Winberg J (1980) Chronic renal Failure in Swedish children. Acta Paediatr Scand 69: 601-607.
6. Pistor K, Scharer K, Olbing H: Arbeitsgemeinschaft für Paediatrische Nephrologie (1985) Children with chronic renal failure in Federal Republic of Germany. I. Epidemiology, mode of treatment, survival Clin Nephrol 23: 272-277.
7. Pistor K, Scharer K, Olbing H: Arbeitsgemeinschaft für Paediatrische Nephrologie (1985) Children with chronic renal failure in Federal Republic of Germany. II. Primary renal diseases, age and intervals from early renal failure to renal death. Clin Nephrol 23: 278-284.
8. Wassner SJ, Baum M. Physiology and management, in: Barratt TM, Avner ED, Harmon Wilkins & WE (eds) Pediatric Nephrology, 4th Edition, 1999, Lippincott Williams pp, 1155-1159.
9. Gusmano R, Perfumo F: Worldwide demographic aspects of chronic renal failure in children. 1993 Kidney Int. 41:31-35.
10. Deleau J, Andre L, Briancon S: Chronic renal failure in children: an epidemiological survey in Lorraine (France) 1994 Pediatr Nephrol 8:472-476.
11. Yıldırım M: Ürogenital sistem. Resimli İnsan Anatomisi, 2. baskı, Nobel Tıp Kitabevi. 2002:319-323.
12. Behrman RE, Kliegmen RM, Jenson HB, editors: Nelson textbook of pediatrics, ed 16, Philadelphia, 2000 WB Saunders, Chapters 516, 536.
13. Jones DP, Chesney RW: Development of Tubular Function, Clin Perinatol 19(1): 33-57, 1992.

14. Robillard JE, Segar JL, Smith FG, et al: Regulation of sodium metabolism and extracellular fluid volume during development, *Clin Perinatol* 19(1): 15-31, 1992.
15. Behrman RE, Kliegmen RM, Jenson HB, editors: *Nelson textbook of Pediatrics*, ed 16, Philadelphia, 2000, WB Saunders, Chapters 545-548.
16. Jakobsson B, Söderlundhs S Bert U: Diagnostic significance of ^{99m}Tc-mercaptosuccinic acid (DMSA) scintigraphy in urinary tract infections, *Arch Dis Child* 67(11):1138-1142, 1992.
17. Schwartz GW, Brion LT, Spitzer A: The use of plasma creatinine concentration for estimating glomerular filtration rate in infants, children and adolescents, *Pediatr Clin North Am* 34(3): 577-590, 1987.
18. Nayır A, Bilge I, Kılıçaslan I, Ander H, Emre S, Şirin A. Arterial changes in pediatric hemodialysis patients undergoing renal transplantation. *Nephrol Dial Transplant* 2000;16:2041-2047.
19. Death C. Exercising to fitness on dialysis. *EDTNA Arca J* 1999; 25(2):13-14.
20. Brodin E, Ljungman S, Hedberg M, Sunnerhagen KS. Physical activity, muscle performance and quality of life in patients treated with chronic peritoneal dialysis. *Scand J Urol Nephrol* 2001;35(1):71-78.
21. Kirby L, Vale L. Dialysis for end-stage renal disease. Determining a cost effective approach. *Int J Technol Assess Healty Care* 2001;17(2):181-189.
22. Barratt TM, Avner ED, Harman WE (eds), *Pediatric Nephrology*. 4. Bası, Lippincott Williams & Wilkins Co, Baltimore, 1999.
23. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 16. Baskı, W.B. Saunders Co. Philadelphia, 2000.
24. Edelman CM (ed). *Pediatric Kidney Disease*. 2nd edition, Little, Brown & Co, Boston, 1992.
25. Neyzi O, Ertuğrul T: *Pediatric* 2002 Cilt 2. 3. Baskı. 18: 1167-1202.
26. Şirin A, Emre S, Alpay H: Etiology of chronic renal failure in Turkish Children. 1995 *Pediatric Nephrol* 9:549-552.
27. Kamoun A, Lakhoua R(1996) End-Stage renal disease of the Tunisian Child; epidemiology, etiologies, and outcome. *Pediatric Nephrol* 10:479-482.
28. Esbjörner E, Aronson S, Berg U, et al: Children with chronic renal failure in Sweden 1978-1985. 1990 *Pediatric Nephrol* 4: 249-252.

29. Helin I, Winberg J (1980) Chronic renal Failure in Swedish children. *Acta Paediatr Scand* 69: 607-611.
30. Weller JM, Port F, Swartz R: Analysis of survival of endstage renal disease patients. 1982 *Kidney Int.* 78-83.
31. Potter D, Holiday M, Piel C: Treatment of end-stage renal disease in children: A 15-year experience. 1980 *Kidney Int.* 18:103-109.
32. Esbjörner E, Berg U, Hansson S (1997) Epidemiology of chronic renal failure in children: a report from Sweden 1986-1994. *Pediatr nephrol* 11: 438-442.
33. Gluti S, Mittal S, Sharma KR, Gupta A (1999) Etiology and outcome of chronic renal failure in Indian Children. *Pediatr Nephrol* 13:594-596.
34. Cass AS, Luxenberg M, Gleich P: A 22 year follow up of ileal conduits in children with a neurogenic bladder. 1984 *J Urol* 132:529.
35. Cass AS, Luxenberg M, Johnson F: Management of the neurogenic bladder in 413 children. 1984 *J Urol* 521-25.
36. Allen TD (1985) Vesicaureteral reflux and unstable bladder. *J Urol* 134:1180-1182.
37. Mundy AR (1984) The prognosis of the neuropathic bladder in childhood. In: Brodehl J (ed) *Proceedings of the 6th International Symposium of Pediatric Nephrology*. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 350-352.
38. Smithells RW (1981) Vitamin supplementation and neural tube defects. *Lancet* II: 1425-1427.
39. Smithells RW (1983) Further experience of vitamin supplementation for prevention of neural tube defects recurrences. *Lancet* I: 1027-1031.
40. Smithells WR (1984) Rational use of vitamins, *Lancet* II:1295.
41. Milunsky A, Jick H, Bruell CL (1989) Multivitamin/folic acid supplementation in early pregnancy reduces the prevalence of neural tube defects. *JAMA* 262:2847-2852.
42. Clark AG, Barratt TM. Steroid responsive nephrotic syndrome. In: Barratt TM, Avner ED, Harman WE, eds. *Pediatric Nephrology* 4th ed. Baltimore, Lippincott Williams and Wilkins, 1999: 731-747.
43. Habib R, Broyer M, Benmaiz H: Chronic renal failure in children. 1973 *Nephron* 11:209-220.
44. Günbey S, Narlı N, Kervancıoğlu M, et al: Kronik böbrek yetmezlikli 93 olgunun değerlendirilmesi. 1994 XXXVIII. Milli Pediatri Kongresi Kitabı S.26.

- 45.** Çoruh M (1971) Renal amyloidosis as a complication of familial Mediterranean fever in children. Turk J Pediatr 14: 99-103.
- 46.** Zemer D, Pras M, Sohar E (1986) Colchicine in the prevention and treatment of the amyloidosis of familial Mediterranean fever. N Engl J Med 314: 1001-1005

ÖZGEÇMİŞ

Dr. Kadriye BABACAN KÖSE:

1968'de İstanbul'da doğdu.

İlkokulu Oğuzhan İlkokulu'nda, ortaokulu ve liseyi Sağmalcılar Lisesi'nde okudu .

1985 yılında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi'nde yüksek öğrenimine başladı.

1991 yılında İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü'nde ihtisas eğitimine başladı.