

CURRENT Essentials



Nefroloji ve Hipertansiyon



EDGAR V. LERMA

JEFFREY S. BERNIS

ALLEN R. NISSENSON

Çeviri Editörü

KENAN ATEŞ



GÜNEŞ TIP
KİTABEVLERİ



LANGE®

LANGE tıp kitapları

CURRENT

NEFROLOJİ VE HİPERTANSİYONUN ESASLARI

Editörler

Edgar V. Lerma, MD

*Clinical Associate Professor of Medicine
Section of Nephrology
Department of Internal Medicine
University of Illinois at Chicago College of Medicine
Associates in Nephrology, SC
Chicago, Illinois*

Jeffrey S. Berns, MD

*Professor of Medicine and Pediatrics
Associate Dean for Graduate Medical Education
The Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania
Philadelphia, Pennsylvania*

Allen R. Nissenson, MD

*Emeritus Professor of Medicine
David Geffen School of Medicine at UCLA
Los Angeles, California
Chief Medical Officer
DaVita Inc.
El Segundo, California*

Çeviri Editörü

Prof. Dr. Kenan Ateş

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
İç Hastalıkları Anabilim Dalı
Nefroloji Bilim Dalı*



GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Current: Nefroloji ve Hipertansiyonun Esasları

Türkçe Telif Hakları 2014

ISBN: 978-975-277-499-5

Orijinal Adı: Current Essentials Nephrology & Hypertension

Yayınevi: Mc Graw Hill

Yazarlar: Edgar V. Lerma, Jeffrey S. Berns, Allen R. Nissenson

Çeviri Editörü: Prof. Dr. Kenan Ateş

Orijinal ISBN: 978-0-07-144903-5

Kitabın 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri Yasası Hükümleri gereğince (kitabın bir bölümünden alıntı yapılamaz, fotokopi yöntemiyle çoğaltılamaz, resim, şekil, şema, grafik v.b.'ler kopya edilemez) tüm hakları Güneş Tıp Kitabevleri Ltd. Şti.'ne aittir.

Yayıncı ve Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz

Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz

Yayın Danışmanı: Ali Aktaş

Yayın Koordinatörü: Nuran Karacan

Dizgi-Düzenleme: Ümit Saçı

Kapak Uyarlama: Ümit Saçı

Baskı: Ayrıntı Basım ve Yayın Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.

İvedik Organize Sanayi Bölgesi 28. Cad. 770 Sok. No: 105-A
Ostim/ANKARA

Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94

Sertifika No: 13987

UYARI

Medikal bilgiler sürekli değişmekte ve yenilenmektedir. Standart güvenlik uygulamaları dikkate alınmalı, yeni araştırmalar ve klinik tecrübeler ışığında tedavilerde ve ilaç uygulamalarındaki değişikliklerin gerekli olabileceği bilinmelidir. Okuyuculara ilaçlar hakkında üretici firma tarafından sağlanan ilaca ait en son ürün bilgilerini, dozaj ve uygulama şekillerini ve kontrendikasyonları kontrol etmeleri tavsiye edilir. Her hasta için en iyi tedavi şeklini ve en doğru ilaçları ve dozlarını belirlemek uygulamayı yapan hekimin sorumluluğundadır. Yayıncı ve editörler bu yayından dolayı meydana gelebilecek hastaya ve ekipmanlara ait herhangi bir zarar veya hasardan sorumlu değildir.

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnan Sokak No:3

06410 Sıhhiye/Ankara

Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92

Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL

Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak

No: 7/2 Esentepe/İstanbul

Tel: (0212) 356 87 43

Faks: (0212) 356 87 44

KARTAL ŞUBE

Cevizli Mahallesi Denizler Cad.

No: 19/C Kartal/İstanbul

Tel&Faks: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com

İçindekiler

Yazarlar	.xi
Önsöz	xv
Çeviri Editörü Önsözü	xvii

1. Sıvı-Elektrolit ve Asit-Baz Bozuklukları	1
1.1 Volüm Regülasyon Bozuklukları	3
Diüretik Bağımlılığı	5
Diüretik Direnci.	6
Ödem	7
Ekstrasellüler Sıvı Volümü Eksikliği	8
Tuz Kaybettiren Böbrek Bozuklukları.	9
1.2 Su Regülasyon Bozuklukları	11
Santral Diyabetes İnsipitus.	13
Nefrojenik Diyabetes İnsipitus	14
Ekstrasellüler Sıvı Volümü Eksiklikli (Hipovolemik)	
Hipernatremi	15
Ekstrasellüler Sıvı Volümü Fazlalıklı (Hipervolemik)	
Hipernatremi	16
Normal Ekstrasellüler Sıvı Volümlü (Normovolemik)	
Hipernatremi	17
Hiperozmolalite.	18
Hiponatremi	19
Ekstrasellüler Sıvı Volümü Fazlalıklı (Hipervolemik)	
Hiponatremi.	20
Ekstrasellüler Sıvı Volümü Eksiklikli (Hipovolemik)	
Hiponatremi.	21
Düşük Plazma Ozmolaliteli ve Düşük İdrar Ozmolaliteli	
Hiponatremi.	22
Normal veya Yüksek Plazma Ozmolaliteli Hiponatremi.	23
Ozmotik Diürez.	24
Poliüri.	25
Uygunsuz Antidiürez Sendromu	26

1.3 Potasyum Metabolizma Bozuklukları	27
Aşık Mineralokortikoid Fazlalığı	29
Bartter Sendromu	30
Gitelman Sendromu	31
Gordon Sendromu (Psödohipoaldosteronizm)	32
Primer Hiperaldosteronizm	33
Sekonder Hiperaldosteronizm	34
Hiperkalemi	35
Hipoaldosteronizm	36
Hipokalemi	37
Yüksek Üriner Potasyum Atımlı Hipokalemi	38
Yüksek Kan Basıncılı Hipokalemi	39
Normal veya Düşük Kan Basıncılı Hipokalemi	40
Normal veya Düşük Üriner Potasyum Atımlı Hipokalemi	41
Liddle Sendromu	42
Psödohiperaldosteronizm	43
Psödohiperkalemi	44
Psödohipokalemi	45
1.4 Kalsiyum Metabolizma Bozuklukları	47
Maligniteye Bağlı Hiperkalsemi	49
Hiperkalsemi	50
Ailesel Hipokalsiürik Hiperkalsemi	51
Primer Hiperparatiroidizm	52
Sekonder Hiperparatiroidizm	53
Hipokalsemi	54
Hipoparatiroidizm	55
Süt Alkali Sendromu	56
Onkojenik Osteomalasi	57
Tetani	58
Vitamin D Eksikliği	59
Vitamin D İntoksikasyonu	60
1.5 Fosfat Metabolizma Bozuklukları	61
Hiperfosfatemi	63
Hipofosfatemi	64
Hipofosfatemik Raşitizm	65
1.6 Magnezyum Metabolizma Bozuklukları	67
Hipermağnezemi	69
Hipomağnezemi	70
Renal Magnezyum Kaybı	71

1.7 Asit-Baz Bozuklukları	73
Etilen Glikol Zehirlenmesi	75
İzopropil Alkol Zehirlenmesi	76
Ketoasidoz	77
Laktik Asidoz	78
Artmış Anyon Açıklı Metabolik Asidoz	79
Normal Anyon Açıklı Metabolik Asidoz	80
Metabolik Alkaloz	81
Normal veya Düşük Kan Basıncılı Metabolik Alkaloz	82
Normal İdrar Klorürlü Metabolik Alkaloz	83
Düşük İdrar Klorürlü Metabolik Alkaloz	84
Yüksek Kan Basıncılı Metabolik Alkaloz	85
Metanol Zehirlenmesi	86
Renal Tübüler Asidoz, Hiperkalemili Distal	87
Renal Tübüler Asidoz, Normal veya Düşük Potasyumlu Distal	88
Renal Tübüler Asidoz, Proksimal	89
Solunumsal Asidoz	90
Solunumsal Alkaloz	91
Salisilat Toksisitesi	92
2. Akut Böbrek Hasarı	93
Akut Böbrek Hasarı	95
Anjiyotensin Dönüştürücü Enzim İnhibitörü veya Anjiyotensin Reseptör Blokerine Bağlı Akut Böbrek Hasarı	96
Kemoterapiye Bağlı Akut Böbrek Hasarı: Karboplatin ve Sisplatin	97
İntravenöz İmmünglobülinlere (IVIG) Bağlı Akut Böbrek Hasarı	98
Rabdomiyoliz ve Miyoglobüriye Bağlı Akut Böbrek Hasarı	99
Akut Fosfat Nefropatisi	100
Akut Tübüler Nekroz (ATN), İskemik	101
Akut Tübüler Nekroz (ATN), Nefrotoksik	102
Aminoglikozid Nefrotoksitesisi	103
Kontrasta Bağlı Nefropati	104
Kemoterapötik Ajanlarla İlişkili Hemolitik Üremik Sendrom	105
Hepatorenal Sendrom	106
Obstrüktif Üropati	107
Prerenal Azotemi	108
Tümör Lizis Sendromu	109

3. Kronik Böbrek Hastalığı	111
Adinamik Kemik Hastalığı	113
Anemi ve Kronik Böbrek Hastalığı	114
Atrofik Böbrek	115
Kalsifilaksi	116
Kronik Böbrek Hastalığı	117
Ekojenik Böbrek	118
Son Dönem Böbrek Hastalığı	119
Nefrojenik Sistemik Fibrozis	120
Renal Osteodistrofi	121
Üremi	122
Üremik Perikardit	123
4. Böbrekleri Etkileyen Sistemik Hastalıklar	125
Diyabetik Nefropati	127
Sistemik Lupus Eritematozis ve Böbrek	128
5. Glomerüler Hastalıklar	129
Nefrotik Sendrom	131
Minimal Değişiklik Hastalığı	132
IgM Nefropatisi	133
Fokal Segmental Glomerüloskleroz (FSGS)	134
Membranöz Nefropati	135
İdyopatik Nodüler Glomerüloskleroz	136
C1q Nefropatisi	137
HIV ile İlişkili Nefropati	138
Renal Ven Trombozu	139
Post-streptokoksik Glomerüloonefrit (PSGN)	140
Post-infeksiyöz Glomerüloonefrit	141
Şant Nefriti	142
Membranoproliferatif Glomerüloonefrit (MPGN)	143
Hepatit C Virus ile İlişkili Nefropati	144
Kryoglobülinemik Glomerüloonefrit	145
IgA Nefropatisi	146
Henoch-Schönlein Nefropatisi	147
Lupus Nefriti	148
Hızlı İlerleyen Glomerüloonefrit	149
Pulmoner Renal Sendrom	150
Kresentik Glomerüloonefrit	151
Anti-glomerüler Bazal Membran Hastalığı	152
Goodpasture Sendromu	153
Renal Vaskülit	154
Pauci-immün Glomerüloonefrit	155
ANCA Pozitif Renal Vaskülit	156

Polianjitisli Granülomatozis (Wegener Granülomatozis)	157
Mikroskobik Polianjitis	158
Poliarteritis Nodosa	159
Hemolitik Üremik Sendrom (HUS)	160
Trombotik Trombositopenik Purpura (TTP)	161
6. Paraproteinemiler	163
İmmunotaktoid Glomerülopati	165
Kast Nefropatisi (Miyelom Böbreği)	166
Hafif Zincir Birikim Hastalığı	167
Primer Sistemik Amiloidoz	168
7. Tübülointerstisyel Hastalıklar	169
Akut Piyelonefrit	171
Akut Tübülointerstisyel Nefrit	172
Analjezik Nefropatisi	173
Balkan Nefropatisi	174
Çin Otu Nefropatisi	175
Kronik Piyelonefrit	176
Kronik Tübülointerstisyel Nefrit	177
Sistinüri	178
Dent Hastalığı	179
Granülomatoz İnterstisyel Nefrit	180
Kurşun Nefropatisi	181
Lityum Toksisitesi	182
Papiller Nekroz	183
Primer Hiperokzalüri	184
Radyasyon Nefriti	185
Reflü Nefropatisi	186
Retroperitoneal Fibrozis	187
Skleroderma	188
Sekonder Hiperokzalüri	189
Orak Hücre Nefropatisi	190
Tübülointerstisyel Nefrit ve Üveit (TINU) Sendromu	191
8. Böbreğin Vasküler Hastalıkları	193
Ateroembolik Böbrek Hastalığı	195
Renal Arter Anevrizması	196
Renal Arter Diseksiyonu	197
9. Üriner Sistem Enfeksiyonları	199
Aseptomatik Bakteriüri	201
Funguri	202
Üriner Sistem Enfeksiyonları	203

10. Böbreğin Kistik Hastalıkları	205
Edinsel Kistik Böbrek Hastalığı	207
Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı	208
Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı	209
Medüller Sünger Böbrek.	210
Nefronofitizis & Medüller Kistik Hastalık	211
Basit Böbrek Kistleri	212
Tübero Skleroz Kompleksi	213
Von Hippel-Lindau Sendromu	214
11. Nefrolitiazis	215
Sistinüri	217
Hiperoksalüri	218
Hipositratüri	219
Kalsiyum Taşları	220
Magnezyum Amonyum Fosfat (Struvite) Taşları	221
Ürik Asit Taşları	222
12. Hipertansiyon	223
Adrenal Adenom.	225
Aort Koarktasyonu	226
Endokrin Hipertansiyon	227
Esansiyel Hipertansiyon (Primer Hipertansiyon)	228
Fibromüsküler Displazi	229
Glukokortikoid ile Düzeltilebilir Hipertansiyon.	230
İzole Sistolik Hipertansiyon	231
Malign Hipertansiyon	232
Maskeli Hipertansiyon	233
Gebelikte Hipertansiyon	234
Renovasküler Hipertansiyon.	235
Sekonder Hipertansiyon	236
Beyaz Önlük Hipertansiyonu	237
Feokromositoma	238
Pre-eklampsi	239
13. Seçilmiş Kalıtsal Böbrek Hastalıkları	241
Alport Sendromu	243
Fabry Hastalığı	244
Proksimal Renal Tübüler Asidoz.	245
İnce Bazal Membran Nefropatisi.	246
14. Diyalizin Komplikasyonları	247
Hemodiyaliz Damar Erişim Yolu Trombozu.	249
Kafli Hemodiyaliz Kateterine Bağlı Bakteriyemi.	250
Periton Diyalizi Peritoniti	251

15. Transplantasyon	253
Akut Transplant Rejeksiyonu	255
BK Virus Nefropatisi	256
Kronik Allograft Yetmezliği	257
İmmünsüpresif İlaçlar: Etki Mekanizmaları	258
İmmünsüpresif İlaçlar: Yan Etkileri	259
Transplantasyon Sonrası Enfeksiyonlar: Genel Prensipler	260
Transplantasyon Sonrası Enfeksiyonlar: Önemli Etyolojiler	261
Transplantasyon Sonrası Lenfoproliferatif Hastalıklar	262
Transplantasyon Sonrası Polisitemi	263
Transplantasyon Sonrası Proteinüri	264
Tekrarlayan (Rekürren) Hastalık	265
16. İdrar Anormallikleri	267
Kristalüri	269
Hematüri	270
Hemoglobinüri	271
İzostenüri & Hipostenüri	272
Mikroalbüminüri	273
Miyoglobinüri	274
Proteinüri	275
Kırmızı İdrar	276
İndeks	277

Önsöz

Bu kitabı, *Güncel Tanı ve Tedavi: Nefroloji ve Hipertansiyon*'un ilk baskısına yardımcı bir el kitabı olarak sunmaktan mutluluk duyuyoruz. Amacımız; klinisyenlere ve araştırma görevlilerine böbrek hastalıklı, hipertansiyonlu ve böbrek transplantasyonlu hastalarına en iyi bakımı sağlamalarında yardımcı olmak amacıyla böbrekleri etkileyen çeşitli hastalıkların sık görülen sunumları için hızlı bir kaynak oluşturmaktır. Bu kitap, her sayfada bir hastalığın Tanı Esasları, Ayırıcı Tanı ve Tedavi ana başlıkları altında madde işaretli sunumu ile *Current Essentials* serisinin genel düzenini sürdürmektedir. İlave olarak, konuların neredeyse tamamı bir İnci ve bir kaynak içermektedir. Kitap 16 bölüm ve 6 alt bölüm olarak düzenlenmiştir.

Bu ilk baskıyı hazırlamamıza yardımcı olmadaki kararlılıkları için bölüm yazarlarına minnettarız. Ayrıca, proje boyunca uzman rehberlik ve destek sağlayan McGraw-Hill'den James Shanahan ve Harriet Lebowitz ile seçkin ekiplerine teşekkür etmek istiyoruz. Son olarak, tüm çalışmalarımıza ailelerimizin gösterdiği sabır, sevgi ve desteğe ve özellikle bu kitabı tamamlamak için onlardan uzakta geçirmemiz gereken zaman konusundaki anlayışlarına teşekkür etmek istiyoruz.

Edgar V. Lerma, MD
Jeffrey S. Berns, MD
Allen R. Nissenson, MD

Çeviri Editörü Önsözü

Current Essentials serisinin Edgar V. Lerma, Jeffrey S. Berns ve Allen R. Nissenson'un editörlüğünde hazırlanmış olan Nefroloji ve Hipertansiyonun Esasları kitabının ilk baskısını Türkçe'ye çevirmekten büyük mutluluk duymaktayım.

Böbrek hastalıkları, hipertansiyon ve transplantasyonla ilgili konuların "Tanı Esasları, Ayırıcı Tanı ve Tedavi" alt başlıklarıyla sunulduğu bu kitap, az ve öz bilgi içeriğiyle bir solukta okunacak ve her an başvurulmak üzere el altında bulundurulacak niteliktedir. Bu kitabın başta aile hekimleri, Nefroloji ve İç Hastalıkları araştırma görevlileri ve uzmanları olmak üzere tüm doktorlara ve tıp öğrencilerine yararlı olacağına inanıyorum.

Kitabın dizgisindeki titiz çalışmaları nedeniyle başta Nuran Karacan olmak üzere Güneş Tıp Kitabevleri çalışanlarına çok teşekkür ederim.

Kenan Ateş

Volüm Regülasyon Bozuklukları

Diüretik Bağımlılığı	5
Diüretik Direnci	6
Ödem	7
Ekstrasellüler Sıvı Volümü Eksikliği.	8
Tuz Kaybettiren Böbrek Bozuklukları	9

Diüretik Bağımlılığı**■ Tanı Esasları**

- Özellikle kadınlar olmak üzere kilo vermek isteyen kişilerde sık görülür. Gizli diüretik kullanımı ile elektrolit dengesinde çeşitli sorunlar ortaya çıkabilir.
- Üriner sodyum ve klorür konsantrasyonlarında artışın eşlik ettiği hipokalemik metabolik alkaloz ve volüm eksikliği (Bulimiada üriner klorür konsantrasyonu düşüktür).
- İdrarda diüretik taraması.

■ Ayırıcı Tanı

- Kalıtsal tuz kaybettiren böbrek bozuklukları (Bartter, Gitelman sendromu).

■ Tedavi

- Diüretiklerin kullanımı durdurulur; sadece gerekli olduğunda kullanılır.

■ İnci

Açıklanamayan hipokalemi ve metabolik alkalozu olan hastalarda diüretik bağımlılığı düşünün.

Kaynak

Greenberg A: Diuretic complications. Am J Med Sci 2000;319:10.

Diüretik Direnci

■ Tanı Esasları

- Loop diüretiklerin en yükseğe yakın dozlarda kullanılmasına rağmen (genellikle intravenöz), ekstrasellüler sıvı volümünde yetersiz azalma.
- Nedenleri; konjestif kalp yetmezliği veya sirozun kötüleşmesi, kronik böbrek hastalığı, böbrekteki aktif bölgeye diüretik sunumunun bozulması, kronik diüretik kullanımı ile gelişen böbrek içi adaptasyonun diüretik yanıtını sınırlaması ve diüretiklerin tübüllere sekresyonunu engelleyen ilaçlar (steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlar gibi).

■ Tedavi

- İntravenöz diüretikler: Hasta sadece oral diüretik alıyorsa, uygun dozlarda (80-120 mg furosemid veya eşdeğer dozda diğer loop diüretik) intravenöz diüretik denemesi sıklıkla yararlı olur.
- Kombine diüretik tedavisi: Loop diüretiğın tiazid veya tiazid benzeri diüretik (distal kıvrıntılı tübülde etkin), asetazolamid (daha çok proksimal tübülde etkin; metabolik alkalozu tedavi etmek veya önlemek için kullanılır), spironolakton veya eplerenon (distal tübülde etkin; sirozlu, hipokalemi hastalarda kullanılır) ile kombinasyonu. Hastaların ekstrasellüler volüm eksikliği ve elektrolit anormallikleri (hipokalemi, hipo veya hiponatremi) için dikkatli bir şekilde izlenmesi gerekir.
- Sürekli diüretik infüzyonu: Bolus uygulamanın pik ve düşmelerini ve diüretik etkinin azalmasından sonraki tuz retansiyonunu engeller. Doz kolayca titre edilebilir.
- Ultrafiltrasyon: Diüretik tedavi başarısız ve hasta hala volüm yükünde ise hemodiyaliz, periton diyalizi veya sürekli renal replasman tedavileri ile ultrafiltrasyon volüm fazlalığının giderilmesi için kullanılabilir.

■ İnci

Diüretik direnci olan hastalarda nefrotik sendrom, uyumsuzluk, steroid dışı anti-inflamatuvar ilaç kullanımı ve diyetle aşırı tuz alımını düşürmenin ve araştırın.

Kaynak

Ellison DH: Diuretic resistance: physiology and therapeutics. Semin Nephrol 1999;19:581.

Ödem

■ Tanı Esasları

- Ödem interstisyel sıvı volümünde artışın yol açtığı palpe edilebilir şişliktir. İnterstisyumda masif sıvı birikimi anazarka olarak adlandırılır, ödeme sıklıkla assit eşlik eder.
- Oluşum mekanizmaları:
 - Artmış renal sodyum retansiyonu (konjestif kalp yetmezliği, siroz, akut ve kronik böbrek hastalığı, nefrotik sendrom), gebelik.
 - Hipoalbüminemiye bağlı onkotik basınç azalması (nefrotik sendrom, protein kaybettiren enteropati, siroz, malnütrisyon).
 - Venöz veya lenfatik obstrüksiyon.
 - Kapiller geçirgenlik artışı (yanıklar, travma, sepsis, allerjik reaksiyon, dihidropiridin grubu kalsiyum kanal blokerleri gibi bazı ilaçlar).
 - Hipotiroidizm (pretibial miksödem).
 - İdyopatik ödem, döngüsel (siklik) ödem.
 - Kapiller kaçış sendromu.
 - Diüretiğe bağlı ödem (kronik kullanımdan sonra diüretikler kesildiği zaman nadiren ortaya çıkar).
 - Bir açlık döneminden sonra aşırı yeme.

■ Tedavi

- Altta yatan hastalığın tedavisi.
- Diyetle sodyum alımının kısıtlanması.
- Diüretikler: diüretik seçimi duruma göre değişebilir.
 - Siroz: aldosteron antagonisti ile loop diüretik.
 - Konjestif kalp yetmezliği ve böbrek hastalığı: loop diüretikler, gerektiğinde tiazid diüretik.
- Venöz veya lenfatik obstrüksiyona bağlı ödemlerde ekstremite-lerin elevasyonu.
- Basınçlı çoraplar.

■ İnci

Hastanede yatan hastalarda ödem alt ekstremitelerde belirgin olmayabileceğinden kalçaların arka kısmı, sırt ve sakral bölge gibi altta kalan vücut bölgelerini muayene edin, sadece alt ekstremiteler muayene edilirse yanlışlıkla ödemin kaybolduğu şeklinde bir sonuca varılabilir.

Kaynak

Schrier RW et al: Pathogenesis and management of sodium and water retention in cardiac failure and cirrhosis. Semin Nephrol 2001;21:157.

Akut Böbrek Hasarı

Akut Böbrek Hasarı	95
Anjiotensin Dönüştürücü Enzim İnhibitörü veya Anjiotensin Reseptör Blokerine Bağlı Akut Böbrek Hasarı	96
Kemoterapiye Bağlı Akut Böbrek Hasarı: Karboplatin ve Sisplatin	97
İntravenöz İmmünglobülinlere (IVIG) Bağlı Akut Böbrek Hasarı . . .	98
Rabdomiyoliz ve Miyoglobüriye Bağlı Akut Böbrek Hasarı	99
Akut Fosfat Nefropatisi	100
Akut Tübüler Nekroz (ATN), İskemik	101
Akut Tübüler Nekroz (ATN), Nefrotoksik	102
Aminoglikozid Nefrotoksitesisi	103
Kontrasta Bağlı Nefropati	104
Kemoterapötik Ajanlarla İlişkili Hemolitik Üremik Sendrom	105
Hepatorenal Sendrom	106
Obstrüktif Üropati	107
Prerenal Azotemi	108
Tümör Lizis Sendromu	109

Akut Böbrek Hasarı

■ Tanı Esasları

- Glomerüler filtrasyon hızında akut bir azalma.
- Oligüri (idrar miktarı <400 ml/24 saat) eşlik edebilir veya idrar miktarı normal olabilir.
- RIFLE (risk, hasar, yetmezlik, kayıp, son dönem) kriterleri idrar miktarına ve böbrek işlevinde bozulma yüzdesine göre böbrek hasarının sınıflandırılmasını sağlar.
- Semptomlar: idrar miktarında azalma, koyu veya kola rengi idrar. Şiddetli olduğunda iştahsızlık, bulantı, halsizlik, ağızda metalik tat, kaşıntı, konfüzyon, sıvı yüklenmesi ve hipertansiyon.
- Laboratuvar incelemeleri: serum biyokimyası, tam kan sayımı, idrar analizi, idrar mikroskopisi ve idrar kimyası. Obstrüksiyonu dışlamak için böbrek ultrasonografisi.
- İdrar bulguları özel etyolojiler için sıklıkla tanısaldır (kirli-kahve-rengi [muddy brown] silendirler akut tübüler nekrozu gösterir).
- Fraksiyonel sodyum ve üre atılımı oligürili hastalarda prerenal bir akut böbrek hasarı etyolojisini belirlemek için kullanılabilir ($FE_{Na} < \%1$ ve $FE_{üre} < \%30$).

■ Ayırıcı Tanı

- Prerenal azotemi: en sık nedeni etkin arteriyel kan volümünde azalmaya bağlı olarak böbrek kan alımının azalmasıdır (%30-50).
- İntrarenal akut böbrek hasarı: nefrotoksinlere (ilaçlar, kontrast madde, pigmentler) veya iskemiye (sepsis) bağlı akut tübüler nekroz, glomerüler hastalıklar (glomerülonefrit), interstisyel nefrit ve vasküler hastalık.
- Postrenal (obstrüktif) akut böbrek hasarı: prostat hastalığı, retroperitoneal fibrozis, serviks kanseri.

■ Tedavi

- Tedavi sınırlıdır, bu nedenle korunma önemlidir. Yüksek riskli hastaların belirlenmesi, nefrotoksinlerden kaçınılması ve intravasküler volümün korunması önemlidir.
- Komplikasyonların izlenmesi: hiperkalemi, metabolik asidoz, volüm yüklenmesi, hiponatremi, anemi, hiperfosfatemi.
- Prerenal azotemi: etkin böbrek kan akımının düzeltilmesi (sıvılar, inotropik ajanlar).
- Postrenal azotemi: üriner sistem obstrüksiyonunun giderilmesi.
- Şiddetli akut böbrek hasarında diyaliz gerekebilir.

■ İnci

Akut böbrek hasarı sıklıkla yoğun bakım hastalarında ortaya çıkar ve anlamlı morbidite ve mortalite eşlik eder.

Kaynak

Schrier RW et al: Acute renal failure: definitions, diagnosis, pathogenesis, and therapy. J Clin Invest 2004;114:5.

Anjiotensin Dönüştürücü Enzim İnhibitörü veya Anjiotensin Reseptör Blokerine Bağlı Akut Böbrek Hasarı

■ Tanı Esasları

- Yeterli glomerüler filtrasyonu sağlamak için efferent arterioller vazokonstriksiyona bağımlı durumlar: volüm eksikliği, bazı ilaçların neden olduğu vazokonstriksiyon (steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlar), kronik böbrek hastalığı, dolaşım volümünün azaldığı hastalıklar (konjestif kalp yetmezliği), bilateral renal arter stenozu.
- ACE inhibitörleri ve anjiotensin reseptör blokerleri (ARB) efferent arteriolü selektif olarak genişlettiklerinden yukarıda belirtilen durumlarda akut böbrek hasarına yol açabilirler.
- ACE inhibitörü veya ARB başlandıktan sonra serum kreatinin düzeyi 2 hafta içinde yükselebilir.
- Akut böbrek yetmezliği sıklıkla geri dönüşlüdür, tübüler hasar (ATN) genellikle ortaya çıkmaz.
- Hiperkalemi sıklıkla bulunur.

■ Ayırıcı Tanı

- Prerenal yetmezliğin diğer nedenleri (volüm eksikliği, konjestif kalp yetmezliği, steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlar ve siklosporin gibi vazokonstriktör ilaçlar).
- Diğer nefrotoksik ilaçların kullanımının veya iskeminin eşlik etmesi durumunda ATN gelişebilir.

■ Tedavi

- Serum kreatinin düzeyi %30'dan daha fazla yükselirse ACE inhibitörü veya ARB dozunun azaltılması denenebilir. Böbrek işlevi düzelmez ise ACE inhibitörü veya ARB kesilmelidir.
- Böbrekler glomerüler hiperfiltrasyonun azalmasından yarar göreceğinden, %20'lik bir yükselme kabul edilebilir.
- Hiperkaleminin tedavisi.
- Akut böbrek hasarının diğer nedenlerinin dışlanması.

■ İnci

ACE inhibitörü başlanmadan önce diüretiklerin kesilmesi böbrek işlevinde anlamlı azalmayı önleyebilir.

Kaynak

Bridoux F et al: Acute renal failure after the use of angiotensin-converting-enzyme inhibitors in patients without renal artery stenosis. Nephrol Dial Transplant 1992;7:100.

Kemoterapiye Bağlı Akut Böbrek Hasarı: Karboplatin ve Sisplatin

■ Tanı Esasları

- Platinler böbrek tübül hücrelerinde birikir ve tübüler enerji üretimi ve DNA sentezinde rol alan proteinlere bağlanırlar.
- Platinler poliüri, glomerüler filtrasyon hızında azalma (%30-50) ve elektrolit bozukluklarına yol açabilirler.
- Metabolik asidoz, hipokalemi ve hipomagnezemiye yol açan distal renal tübüler asidoz ortaya çıkar.
- Platin bazı ilaçların kullanılmasına akut tübüler nekroz ve akut interstisyel nefrit de eşlik eder.

■ Ayırıcı Tanı

- Prerenal yetmezlik.
- Akut tübüler nekroz (iskemik ve toksik).
- Akut interstisyel nefrit (ilaçlar).
- Postrenal (kanserin neden olduğu obstrüksiyon).

■ Tedavi

- Destek tedavisi.
- Mümkünse platinlerin kesilmesi.
- Diğer potansiyel nefrotoksik ajanların (aminoglikozidler, steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlar, iyonize kontrast madde) eş zamanlı kullanımından kaçınılması.
- Tedavi öncesi hidrasyon.
- Yüksek bolus dozlardan kaçınmak.

■ İnci

Nefrotoksosite sisplatin ve karboplatinin primer doz sınırlayıcı toksisitesidir.

Kaynak

Meyer KB et al: Cisplatin nephrotoxicity. Miner Electrolyte Metab 1994;20:201.

Kronik Böbrek Hastalığı

Adinamik Kemik Hastalığı	113
Anemi ve Kronik Böbrek Hastalığı	114
Atrofik Böbrek	115
Kalsifilaksi	116
Kronik Böbrek Hastalığı	117
Ekojenik Böbrek	118
Son Dönem Böbrek Hastalığı	119
Nefrojenik Sistemik Fibrozis	120
Renal Osteodistrofi	121
Üremi	122
Üremik Perikardit	123

Adinamik Kemik Hastalığı

■ Tanı Esasları

- Adinamik kemik hastalığı kemik matriks sentezinde azalma (azalmış osteoblastik ve osteoklastik aktivite) ile karakterizedir ve osteomalasiden (osteoblast aktivitenin yokluğuna bağlı osteoid birikimi) farklıdır.
- Adinamik kemik hastalığı renal osteodistrofinin en yaygın formlarından birisidir.
- Düşük intakt PTH adinamik kemik hastalığını düşündürürken, yüksek iPTH düzeyi ekarte ettirmez; bu nedenle tanı için kemik biyopsisi gerekebilir.
- Fosfat bağlayıcı olarak yüksek dozda kalsiyum tuzlarının kullanılması ve agreziv vitamin D tedavisi adinamik kemik hastalığına yol açar.
- Adinamik kemik hastalığı periton diyalizinde daha sıktır (sabit diyalizat kalsiyum maruziyeti PTH'ı baskılar).
- Adinamik kemik hastalığı yaşlılarda ve diyabetiklerde daha sık görülür, her iki durum da genel toplumda osteoporoz eğilim yaratır.
- Adinamik kemik hastalığına artmış morbidite ve mortalitenin eşlik edip etmediği tam olarak bilinmemektedir, fakat sınırlı veriler bu kaygıları güçlendirmektedir.
- Adinamik kemik hastalığındaki ana kaygılar mineral denge bozukluğu ve artmış kalça kırığı riski ile ilişkilidir.
- Yaş, diyaliz süresi, kadın cinsiyet ve diyabet artmış kırık riskine katkıda bulunabilir.
- Adinamik kemik hastalığında kalsiyumun kemiklere yerleşmesi metastatik kalsifikasyon ve kalsifilaksiye eğilimi artırabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Alüminyuma bağlı kemik hastalığı.
- Osteomalasi, osteitis fibroza sistika, osteoporoz.
- Mikst renal osteodistrofi (osteitis fibroza sistika ve adinamik kemik hastalığı).
- β_2 -mikroglobülin ile ilişkili kemik hastalığı.

■ Tedavi

- Adinamik kemik hastalığı en iyi kemik döngüsünün artırılmasıyla tedavi edilir (PTH artışı).
- Kalsiyum içeren fosfat bağlayıcıların ve vitamin D'nin dozunun azaltılması veya kesilmesi PTH'ı ve kemik döngüsünü artırabilir.
- Diyalizat kalsiyum konsantrasyonunun azaltılması (1-2 mEq/L) yararlı olabilir.
- Kemik döngüsünü artırma potansiyeli olan ajanlar (örneğin, PTH) adinamik kemik hastalığının tedavisi için muhtemel adaylardır (deneysel).
- Kalsitriklerle kalsiyum reseptörlerinin manipasyonu PTH salınımının uyarılması ile yararlı olabilir (deneysel).

■ İnci

PTH'ı baskılayan, fakat PTH döngüsünün genliğini artıran kalsimimetikler (sinakalset) adinamik kemik hastalığı için terapödik ajanlar olabilirler.

Kaynak

KDIGO: Clinical practice guideline for the diagnosis, evaluation, prevention, and treatment of chronic kidney disease-mineral and bone disorder. Kidney Int Suppl 2009;113:S1-130.

Anemi ve Kronik Böbrek Hastalığı

■ Tanı Esasları

- Normokromik normositik anemi.
- Glomerüler filtrasyon hızı 60 mL/dk/1.73 m²'nin altına indiğinde ortaya çıkar; 30 mL/dk/1.73 m²'nin altındaki glomerüler filtrasyon hızı değerlerinde sıklığı ve şiddeti artar.
- Etiyolojisi esas olarak eritropoetin eksikliği veya direncidir.
- Demir eksikliği sıktır.

■ Ayırıcı Tanı

- Demir eksikliği.
- Gastrointestinal kayıplar.
- Akut ve kronik inflamatuvar durumlar.
- Folat ve vitamin B₁₂ eksiklikleri.
- Eritrosit yaşam süresinin kısalması/hemoliz.
- Hemoglobinopatiler.

■ Tedavi

- Aneminin diğer nedenleri tedavi edilir.
- Transferrin saturasyonu %20'nin ve ferritin 100 ng/mL'nin altında ise demir desteği.
- Eritropoezi uyaran ajanlarla (örneğin; eritropoetin, darbepoetin) ekzojen eritropoetin replasmanı.
- Eritropoetin tedavisi sırasında sık hemoglobin izlemi (başlangıçta haftada, daha sonra 2-4 haftada bir).
- Güncel kılavuzlara göre semptomatik kronik böbrek hastalarında hemoglobin hedefi yaklaşık 10 gr/dL'dir, fakat olumsuz etkilere (artmış inme riski ve kanser progresyonu) ilişkin tartışmalar devam etmektedir.

■ İnci

Demir eksikliği ve eritropoetin yanıtıslığı/direnci (inflamatuvar durumlar) kronik böbrek hastalığında anemiye yol açan nedenlerdir; diğer sekonder anemi nedenleri dışlanmalı ve tedavi edilmelidir.

Kaynak

Pfeffer MA et al: A trial of darbepoetin alfa in type 2 diabetes and chronic kidney disease. N Engl J Med 2009;361:2019.

Atrofik Böbrek

■ Tanı Esasları

- Küçük böbrek renal ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntülemesinde saptanır.
- Boyut genellikle 6 cm'nin altındadır.
- Ultrasonografide ekojenite artmıştır ve bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntülemesinde kontrast tutulumu yoktur veya minimaldir.
- Konjenital renal hipoplazide sıklıkla karşı böbrekte hipertrofi vardır.
- Renal atrofi kronik üreter obstrüksiyonuna bağlı olduğunda renal pelvis ve kalikslerde dilatasyon bulunabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Konjenital atrofi (renal hipoplazi).
- Kronik tek taraflı piyelonefrit.
- Renal arter stenozu (yüksek dereceli) veya renal arter tıkanması.
- Taş, papiller nekroz, kan pıhtısı veya maligniteye bağlı tek taraflı kronik üreter obstrüksiyonu.
- Kardiyak emboli, renal arter diseksiyonu veya masif kolesterol embolizasyonuna bağlı renal infarktüs.

■ Tedavi

- Atrofik böbrek için spesifik bir tedavi yoktur.
- Renal arter stenozu varsa ilaçlar kullanılarak kan basıncı kontrol altına alınır; bazen nefrektomi gerekebilir.
- Eğer kronik piyelonefrit söz konusu ve üst üriner sistem infeksiyonu kanıtları varsa infeksiyon tedavi edilir.
- Özellikle evre III veya daha ileri kronik böbrek hastalığı gelişirse böbrek fonksiyonu daha yakın izlenir.

■ İnci

Altta yatan vasküler hastalığı ve hipertansiyonu olan hastalarda atrofik bir böbrek varlığı sıklıkla anlamlı renal arter stenozunu veya tıkanmasını gösterir.

Kaynak

O'Neill WC: Sonographic evaluation of renal failure. Am J Kidney Dis 2000; 35:1021.

Böbrekleri Etkileyen Sistemik Hastalıklar

Diyabetik Nefropati	127
Sistemik Lupus Eritematozis ve Böbrek	128

Diyabetik Nefropati

■ Tanı Esasları

- Diyabetik nefropati gelişen tip 1 hastalarda genellikle yıllardır diyabetes mellitus vardır, oysa tip 2 diyabetiklerde, diyabetes mellitus uzun süre sessiz seyredebileceğinden tanının ilk yıllarında diyabetik nefropati gelişebilir.
- Mikroalbüminüri en erken klinik belirtidir, bazı hastalarda nefrotik düzeyde proteinüri gelişir.
- Diyabetik nefropati klasik olarak aşağıdaki klinik evrelere ayrılır: evre 1, glomerüler filtrasyon hızı artışı (hiperfiltrasyon); evre 2, mikroalbüminüri; evre 3, aşık proteinüri; evre 4, glomerüler filtrasyon hızının azalması, proteinürinin artması, hipertansiyon; evre 5, böbrek yerine koyma tedavisi gerektiren son dönem böbrek hastalığı.
- Diyabetik retinopati tip 1 diyabetes mellituslu hastaların %100'ünde bulunur, oysa tip 2 diyabetiklerin sadece %50-60'ında ortaya çıkar.
- Diyabetik nefropatiye sıklıkla çoklu ilaç kullanımı (bir diüretik içeren) gerektiren hipertansiyon eşlik eder.
- Böbrek biyopsisi doğrulayıcıdır, fakat tanı tek başına klinik bulgularla konulabildiğinden sıklıkla gerekmez.
- Histolojik değişiklikler glomerüler bazal membranda diffüz kalınlaşma, mezangial genişleme, Kimmelstiel-Wilson nodülleri, glomerüller skleroz, vasküler hastalık ve kronik tübülointerstisyel hastalıktır.

■ Ayırıcı Tanı

- Özellikle proteinüri diyabetes mellitus tanısından sonra 5 yıldan kısa süre içinde ortaya çıkarsa diyabetik olmayan glomerüler hastalıklar.
- Hipertansif nefrosklerozu ayırt etmek güç olabilir.

■ Tedavi

- Sıkı glisemik kontrol.
- Kan basıncını 130/80 mmHg'nın altına düşürecek şekilde sıkı kan basıncı kontrolü.
- ACE inhibitörü/anjiotensin reseptör blokleri tedavisi diyabetik nefropatinin ilerleme hızını yavaşlatır.
- Diyabetik nefropati kardiyovasküler olaylar için bağımsız bir risk faktörü olduğundan, genel kardiyovasküler riski azaltacak önlemler çok önemlidir.

■ İnci

ACE inhibitörü/anjiotensin reseptör blokleri ile proteinürinin azalmaması kötü kan basıncı kontrolüne veya aşırı sodyum alımına (>5 gr/gün) bağlı olabilir.

Kaynak

Adler A et al: Association of systolic blood pressure with macrovascular and microvascular complications of type 2 diabetes (UKPDS 36): prospective observational study. BMJ 2000; 321:412.

Glomerüler Hastalıklar

Nefrotik Sendrom	131
Minimal Değişiklik Hastalığı	132
IgM Nefropatisi	133
Fokal Segmental Glomerüloskleroz (FSGS).	134
Membranöz Nefropati	135
İdyopatik Nodüler Glomerüloskleroz	136
C1q Nefropatisi	137
HIV ile İlişkili Nefropati	138
Renal Ven Trombozu	139
Post-streptokoksik Glomerüloonefrit (PSGN)	140
Post-infeksiyöz Glomerüloonefrit	141
Şant Nefriti	142
Membranoproliferatif Glomerüloonefrit (MPGN).	143
Hepatit C Virusü ile İlişkili Nefropati	144
Kryoglobülinemik Glomerüloonefrit.	145
IgA Nefropatisi	146
Henoch-Schönlein Nefropatisi.	147
Lupus Nefriti	148
Hızlı İlerleyen Glomerüloonefrit.	149
Pulmoner Renal Sendrom.	150
Kresentik Glomerüloonefrit	151
Anti-glomerüler Bazal Membran Hastalığı	152
Goodpasture Sendromu	153
Renal Vaskülit	154

Pauci-immün Glomerülonefrit.	155
ANCA Pozitif Renal Vaskülit	156
Polianjitisli Granülomatozis (Wegener Granülomatozis)	157
Mikroskobik Polianjitis	158
Poliarteritis Nodoza.	159
Hemolitik Üremik Sendrom (HUS)	160
Trombotik Trombositopenik Purpura (TTP).....	161

Nefrotik Sendrom

■ Tanı Esasları

- Şiddetli proteinüri (günde 3 gramdan fazla albüminüri), ödem ve hipoalbuminemi olarak tanımlanır.
- Genellikle hiperlipidemi ve protrombotik bir durum eşlik eder.
- Diğer komplikasyonları arasında protein malnütrisiyonu, akut böbrek yetmezliği ve volüm eksikliği sayılabilir.
- İdrar mikroskopisinde yağ silendirleri, serbest yağ damlacıkları ve oval yağ cisimlerini (polarize ışık altında Malta haçı şeklinde görünür) içeren lipidüri saptanabilir.
- Nefrotik sendrom varlığı alta yatan glomerüler hastalığa işaret eder.
- Nefrotik sendromun etyolojisini belirlemek ve tedavisini yönlendirmek için böbrek biyopsisi gereklidir.
- Aşağıda belirtilen nedenler arasında ayırım için böbrek ultrasonografisi, serum kompleman düzeyleri, serum ve idrar protein immünofizyasyonu, hepatit ve diğer serolojik testler gibi ileri incelemeler gerekir.

■ Ayırıcı Tanı

- Primer glomerüler hastalıklar: membranöz nefropati, minimal değişiklik hastalığı, fokal segmental glomerüloskleroz, idiyopatik tip I membranoproliferatif glomerülonefrit ve yoğun birikim hastalığı, IgA nefropatisi.
- Sekonder glomerüler hastalıklar: diyabetik glomerüloskleroz, lupus nefriti, infeksiyon ile ilişkili glomerülonefritler (örneğin; hepatit C ile ilişkili membranoproliferatif glomerülonefrit, HIV ile ilişkili nefropati), ilaçlara bağlı glomerülonefrit (örneğin, steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlara bağlı minimal değişiklik hastalığı), kanser ile ilişkili glomerülonefrit (örneğin; Hodgkin lenfoma ile ilişkili minimal değişiklik hastalığı, kanser ile ilişkili membranöz nefropati), amiloidoz, hafif zincir birikim hastalığı, fibriler glomerülopati veya immunotaktoid glomerülopati.

■ Tedavi

- Glomerüler hastalığın tedavisi etyolojiye bağlıdır.
- Kan basıncının kontrolü ve proteinüriyi azaltmak için ACE inhibitörleri veya anjiyotensin reseptör blokerleri önerilir.
- Ödem için oral tuz kısıtlaması ve loop diüretikler kullanılır.
- Hiperlipidemi tedavisi için statinler gerekebilir.
- Tromboembolizm gelişen hastalarda antikoagülasyon gerekebilir.

■ İnci

Ödem veya açıklanamayan kilo artışı ile başvuran tüm hastalarda albüminüri için tarama yapılmalıdır.

Kaynak

Orth S, Ritz E: The nephrotic syndrome. N Engl J Med 1998;338:1202.

Minimal Değişiklik Hastalığı

■ Tanı Esasları

- Hastalık sıklıkla çocukluk çağında ortaya çıkar ve yaş ilerledikçe sıklığı azalır.
- Çocuklardaki nefrotik sendromun yaklaşık %50-90'ından ve erişkinlerde primer nefrotik sendromun %10-15'inden sorumludur.
- Ani başlangıçlı nefrotik sendrom ile kendini gösterir (şiddetli proteinüri, hipoalbüminemi, ödem ve hiperlipidemi).
- Hipertansiyon nadiren eşlik eder.
- Bazen akut böbrek yetmezliği ile ortaya çıkabilir.
- İdrar mikroskobisinde oval yağ cisimleri ve yağ silindirleri görülür.
- Serum kompleman düzeyleri normaldir ve otoantikörlere yönelik serolojik testler negatiftir.
- Tanı çocuklarda yüksek prevalansı dikkate alınarak varsayımsal olarak, erişkinlerde ise böbrek biyopsisi ile konulur.
- Işık mikroskobide glomerüllerde minimal hücresel artış ve normal tübüler ve interstisyel yapılar saptanır; immünflöresan inceleme negatiftir.
- Elektron mikroskobide epitelyal hücrelerin ayaklı çıkıntılarında silinme gözlenir.
- Sekonder minimal değişiklik hastalığı nedenleri arasında Hodgkin lenfoma, ilaçlara aşırı duyarlılık (örneğin; steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlar, penisilin) ve böcek sokmaları sayılabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Fokal segmental glomerüloskleroz.
- Membranöz nefropati.
- Amiloidoz ve hafif zincir birikim hastalığı.
- Fibriler veya immünotaktoid glomerülopati.

■ Tedavi

- Kortikosteroidler çocuklarda ve erişkinlerde birinci basamak tedavidir.
- Steroide dirençli olgularda siklofosfamid, siklosporin, takrolimus veya mikofenolat mofetil gibi alternatif immünsüpresif tedaviler gerekebilir.
- Steroide bağımlı veya sık nüks eden tiplerde uzun süreli düşük doz prednizon tedavisi veya patolojide herhangi bir değişikliği değerlendirmek için böbrek biyopsisinin tekrarı gerekebilir.

■ İnci

Ani başlangıçlı şiddetli nefrotik sendrom ile başvuran tüm hastalarda (yaşlılarda bile) ayırıcı tanıya minimal değişiklik hastalığı dahil edilmelidir.

Kaynak

Mathieson PW: Minimal change nephropathy and focal segmental glomerulosclerosis. Semin Immunopathol 2007;29:415.

IgM Nefropatisi

■ Tanı Esasları

- Mezangial hipersellülarite ve immünflöresan mikroskopide diffüz IgM birikimleri ile karakterize bir idyopatik proteinürik glomerüler hastalıktır.
- Elektron mikroskopi mezangial birikimleri gösterebilir.
- Ayırıcı bir antite veya minimal değişiklik hastalığı ve fokal segmental glomerülosklerozun bir varyantı olabilir. Minimal değişiklik hastalığı, fokal segmental glomerüloskleroz ve mezangial proliferatif glomerülonefritli hastalarda eşit sıklıkta IgM birikimleri tanımlanmıştır.
- Proteinüri (sıklıkla nefrotik düzeyde), mikroskobik hematüri ve hipertansiyonla kendini gösterir.
- Başlama yaşı küçük çocuklardan 70 yaşın üzerindeki yaşlılara kadar değişken olabilir.
- Hastaların yaklaşık 1/3'ünde tanıdan sonraki 15 yılda son dönem böbrek hastalığı gelişir.
- Steroidlere yanıt olasılığı minimal değişiklik hastalığından düşüktür.

■ Ayırıcı Tanı

- Minimal değişiklik hastalığı.
- Fokal segmental glomerüloskleroz.
- Mezangial proliferatif glomerülonefrit.

■ Tedavi

- Steroidler, yanıt oranları %50'den daha iyi değildir.
- Siklofosamid ile yanıt oranları düşük olma eğilimindedir ve remisyonu giren hastalarda nöksler sıktır.
- Siklosporinin çocuklarda etkin olduğu gösterilmiştir.

■ İnci

IgM nefropatisi sıklıkla ayrı bir antite olarak tanımlanır, fakat minimal değişiklik hastalığı, fokal segmental glomerülosklerozun bir varyantı da olabilir. Mezangial proliferasyon varlığı steroidlere kötü yanıtın bir habercisidir.

Kaynak

Mylymaki JS et al: IgM nephropathy: clinical picture and long-term prognosis. Am J Kidney Dis 2003;41:343.

Fokal Segmental Glomerüloskleroz (FSGS)

■ Tanı Esasları

- Nefrotik sendrom olgularının %10-20'sinin nedenidir, Afrika kökenli Amerikalılarda sıklığı yüksektir.
- Değişken derecelerde proteinüri, hipertansiyon, mikroskopik hematüri ve glomerüler filtrasyon hızında azalma ile ortaya çıkar.
- Hastalarda aynı zamanda tübülointerstisyel hasar bulguları da bulunabilir.
- Primer (idyopatik) FSGS, tipik olarak şiddetli proteinüri ile seyreden diffüz bir podosit hastalığıdır.
- Sekonder FSGS yama tarzında podosit hasarına neden olur ve sıklıkla nefrotik düzeyin altında proteinüri ile ortaya çıkar; nedenleri arasında podosit proteinlerinde genetik mutasyonlar, HIV, parvovirus B19, pamidronat, veziko-üreteral reflü, obezite ve orak hücre hastalığına bağlı azalmış nefron kitlesi ve hiperfiltrasyon sayılabilir.
- Böbrek biyopsi materyalinin ışık mikroskopik incelemesinde glomerüler yumakların bir bölümünde glomerüler skarlaşma alanları ve elektron mikroskopik incelemesinde podositlerde silinme gözlenir. İmmünflöresan inceleme genellikle negatiftir.
- FSGS'nin beş histolojik varyantı: tip (tepe) lezyonu, kollapsing, hücresel, perihiler ve klasik. Tip lezyonu tedaviye en iyi, kollapsing varyantı ise en kötü yanıt verir.

■ Ayırıcı Tanı

- | | |
|---------------------------------|---|
| • Minimal değişiklik hastalığı. | • IgA nefropatisi. |
| • Membranöz nefropati. | • Membranoproliferatif glomerülonefrit. |
| • Diyabetik nefropati. | |
| • Amiloidoz. | |

■ Tedavi

- İdyopatik FSGS'de birinci basamak tedavi steroidlerdir. İkinci basamak tedaviler arasında siklosporin, siklofosfamid gibi diğer sitotoksikler yer alır. Mikofenolat mofetil ve takrolimus halen çok merkezli bir çalışmada araştırılmaktadır.
- Sekonder FSGS'nin tedavisi altta yatan nedene yöneliktir (örneğin, HIV ile ilişkili FSGS'de antiretroviral tedavi).
- ACE inhibitörleri ve anjiotensin reseptör blokerleri, özellikle böbrek kitlesi azalmış sekonder formlarda etkilidir.
- Sıkı kan basıncı kontrolü ve lipid kontrolü gibi immünsüpresif dışı tedavi tüm olgularda önerilir.

■ İnci

Afrika kökenli hastalarda APOL1'i kodlayan gendeki mutasyonlarla güçlü olarak ilişkilidir.

Kaynak

Mathieson PW: Minimal change nephropathy and focal segmental glomerulosclerosis. Semin Immunopathol 2007;29:415.

Paraproteinemiler

İmmunotaktoid Glomerülopati	165
Kast Nefropatisi (Miyelom Böbreği)	166
Hafif Zincir Birikim Hastalığı	167
Primer Sistemik Amiloidoz	168

İmmunotaktoid Glomerülopati

■ Tanı Esasları

- Böbrek hastalığı kanıtları (belirgin proteinüri ve hematüri, böbrek işlev bozukluğu).
- Böbrek biyopsisinin immünflöresan mikroskobisinde Kongo kırmızısı negatif immünglobülin içeren glomerüler birikimler ve elektron mikroskobisinde mikrotübüler (20-35 nm çapında) organize yapılar gözlenir.
- Serum immünfiksasyon, serum serbest hafif zincirleri ve glomerüler birikimlerin immünflöresan incelemesi ile elde edilen kanıtlar veya kemik iliği incelemesi neoplastik bir monoklonal plazma hücre veya lenfoproliferatif hastalığın varlığını gösterir.

■ Ayırıcı Tanı

- Bir paraprotein bozukluğu olmaksızın immünotaktoid glomerülopati.
- Fibriler glomerülonefrit.
- Kryoglobülinemik nefropati.
- Membranoproliferatif glomerülonefrit tip I.
- Lupus nefriti.

■ Tedavi

- Belli değildir. Monoklonal bir paraproteinemi kanıtlanabilirse kemoterapi (multipl miyelom veya hafif zincir birikim hastalığında kullanılabenzer) yararlı olabilir. Randomize kontrollü çalışmalar mevcut değildir.
- Hızlı ilerleyen böbrek yetmezlikli ve yoğun kresentik glomerülonefritli olgularda yüksek doz intravenöz metil prednizolon ve oral veya intravenöz siklofosfamid yararlı olabilir.
- Diyaliz ve böbrek transplantasyonu (tekrarlama riski vardır).

■ İnci

İdyopatik gibi görünen nefrotik sendromla başvuran ve böbrek biyopsisinde immünotaktoid glomerülopati lezyonu saptanan hastada monoklonal paraproteinemi için değerlendirme yapılmalıdır.

Kaynak

Schwartz MM et al: Immunotactoid glomerulopathy. J Am Soc Nephrol 2002;13:1390.

Tübülointerstisyel Hastalıklar

Akut Piyelonefrit	171
Akut Tübülointerstisyel Nefrit	172
Analjezik Nefropatisi	173
Balkan Nefropatisi	174
Çin Otu Nefropatisi	175
Kronik Piyelonefrit.	176
Kronik Tübülointerstisyel Nefrit.	177
Sistinüri	178
Dent Hastalığı	179
Granülomatoz İnterstisyel Nefrit	180
Kurşun Nefropatisi	181
Lityum Toksisitesi	182
Papiller Nekroz	183
Primer Hiperokzalüri	184
Radyasyon Nefriti	185
Reflü Nefropatisi	186
Retroperitoneal Fibrozis	187
Skleroderma	188
Sekonder Hiperokzalüri	189
Orak Hücre Nefropatisi	190
Tübülointerstisyel Nefrit ve Üveit (TINU) Sendromu	191

Akut Piyelonefrit

■ Tanı Esasları

- Ateş, titreme, yan ağrısı veya kostovertebral aç hassasiyeti ve sistit semptomları ile kendini gösterir.
- En yaygın bulaş yolu, infeksiyonun üretra ve mesaneden yukarı yayılmasıdır.
- Üriner sistem infeksiyonu için risk faktörleri kadın cinsiyet, sık cinsel ilişki, önceki sistit atakları öyküsü, gebelik, diyabet, böbrek transplantasyonu, ileri yaş, anatomik tıkanıklıklar, veziko-üreteral reflü ve üriner kateterizasyondur.
- En sık etken olan organizmalar *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Enterococcus* ve *Proteus mirabilis*'dir.
- İdrarın gram boyaması ampirik antibiyotik seçimine yardım edebilir.
- Piyelonefritten şüphelenilen tüm hastalarda idrar kültürü ve hastaneye yatışı gereken hastalarda periferik kan kültürü tedavi öncesinde rutin olarak yapılmalıdır.
- Histopatolojik bulgular interstisyel nefrit ile uyumludur.

■ Ayırıcı Tanı

- Benzer bulgular böbrek taşı, safra kesesi hastalığı, hepatit, pankreatit ve apandisitli hastalarda da görülebilir.

■ Tedavi

- Oral alımda sorun yoksa, genellikle 14 günlük oral florokinolon tedavisi önerilir (hafif olgularda 7 gün).
- Daha şiddetli olgularda intravenöz florokinolonlar, geniş spektrumlu sefalosporinler ($\pm$ aminoglikozidler), karbapenemler veya piperasilin-tazobaktam kullanılabilir. Klinik düzelmeden sonra oral tedaviye geçilebilir.
- Antibiyotikler *Pseudomonas aeruginosa*'ya etkili olmalıdır.

■ İnci

Kalıcı üriner kateterlerin kullanımı üriner sistem infeksiyonları ve piyelonefrit için önemli bir düzeltilebilir risk faktörüdür.

Kaynak

Ramakrishnan K et al: Diagnosis and management of acute pyelonephritis in adults. Am Fam Physician 2005;72:2182.

Akut Tübülointerstisyel Nefrit

■ Tanı Esasları

- Akut böbrek hasarı ile kendini gösterir.
- İlaçlar (antibiyotikler, steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlar, proton pompa inhibitörleri), infeksiyonlar (piyelonefrit) ve immün aracılı sistemik bozukluklar yol açabilir.
- Steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlara bağlı böbrek hasarı böbrek biyopsisinde minimal değişiklik hastalığı bulgularının eşlik ettiği nefrotik sendrom veya membranöz nefropati ile kendini gösterebilir. Bu ajanlar, aynı zamanda böbrekte afferent arterioller vazokonstriksiyona yol açarak da böbrek hasarına neden olabilir. Steroid dışı anti-inflamatuvar ilaçlara bağlı böbrek hasarının kalıcı olma olasılığı diğer nedenlere göre daha yüksektir.
- Ateş, cilt döküntüsü ve periferik eozinofili olguların az bir kısmında gözlenir. Hafif proteinüri, steril piyüri ve eozinofilüri görülebilir. Ancak, eozinofili ve eozinofilüri akut tübülointerstiyel nefrit için spesifik değildir.
- Aynı zamanda glikozüri, amino asidüri ve potasyum, magnezyum ve tuz kaybı gibi tübüler fonksiyon bozukluğu ile uyumlu bulgular da görülebilir. Renal tübüler asidoz bulunabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Akut tübülointerstisyel nefrit klinik bir tanıdır. Kliniğin şüpheli olduğu olgularda ultrasonografide parankimal ekojenitede ve böbrek boyutlarında hafif bir artışın gösterilmesi ve galyum sintigrafisinde iki taraflı diffüz yoğun tutulumun saptanması tanıyı telkin edici olabilir. Ancak, bunların özgüllüğü düşüktür.
- Böbrek biyopsisi (veya kontrendike ise ampirik steroid tedavisi) tanının konulmasına yardım edebilir.

■ Tedavi

- Neden olan ilaç kesilir ve altta yatan infeksiyon tedavi edilir.
- Eğer 10-15 gün içinde düzelme olmazsa yüksek doz metilprednizolon ve takiben 4-8 hafta boyunca giderek azaltılacak şekilde oral prednizon kabul edilen bir tedavidir. Steroid tedavisinin optimal zamanlaması açık değildir.
- Steroide dirençli veya tolere edemeyen olgularda mikofenolat mofetil düşünülebilir.

■ İnci

Akut tübülointerstisyel nefrit tanısı yüksek şüphe indeksi gerektirir. Özellikle antibiyotik veya steroid dışı anti-inflamatuvar ilaç kullanan hastalarda düşünülmelidir.

Kaynak

Praga M et al: Acute interstitial nephritis. Kidney Int 2010;77:956.

Analjezik Nefropatisi

■ Tanı Esasları

- Kronik interstisyel nefritin en sık nedenidir.
- Fenasetin, asetaminofen, aspirin ve kafein gibi analjeziklerin uzun süre kullanılması ile ilişkilidir. İki yıl süreyle günde 1 gr analjezik minimum dozdur.
- 60-70 yaş grubundaki kadınlarda en sıktır.
- Belirti ve bulguları arasında kronik bel ağrısı, kronik veya tekrarlayan baş ağrıları, kronik eklem ağrıları ve hipertansiyon yer alır.
- Böbrek etkilenimi üriner konsantrasyon bozukluğu, sodyumun korunmasında bozukluk ve renal tübüler asidifikasyon bozuklukları ile kendini gösterir.
- İdrar analizinde steril piyüri, üriner sistem infeksiyonu, mikroskobik veya makroskobik hematüri ve hafif proteinüri saptanabilir.
- İntravenöz piyelogramda papiller nekroz, bilgisayarlı tomografide papiller kalsifikasyonlar ve böbrek kontur düzensizliği ve ultrasonografide küçük ekojenik böbrekler gözlenir.
- Üroepitelyal tümör ve erken ateroskleroz sıklığı artmıştır.

■ Ayırıcı Tanı

- Kronik interstisyel nefritin diğer nedenleri dışlanmalıdır. Dikkatli bir analjezik kullanım öyküsü ve epidemiyoloji tanını destekleyebilir.

■ Tedavi

- Tedavi destekleyicidir. Neden olan ajan kesilmelidir.
- Yeni başlayan makroskobik hematüri değişici epitel kanseri için şüphe uyandırmalıdır.

■ İnci

Analjezik nefropatisi kronik interstisyel nefritin en sık nedenidir.

Kaynak

De Broe ME et al: Analgesic nephropathy. N Engl J Med 1998;338:446.

Balkan Nefropatisi

■ Tanı Esasları

- Balkan nefropatisi yavaş bir şekilde son dönem böbrek hastalığına ilerleyen bir kronik interstisyel nefrit formudur.
- Aileseldir.
- Etkilenen hastaların neredeyse tamamı çiftçidir.
- Normokromik normositik anemi erken bir bulgudur, kronik böbrek hastalığının evresine göre beklenenden daha şiddetlidir. Hastalığın daha geç döneminde hipertansiyon gelişebilir.
- İdrar analizinde hafif proteinüri ve az sayıda eritrosit ve lökosit saptanır.
- Ultrasonografide iki taraflı küçülmüş böbrekler görülebilir.
- Hastalarda üroepitelyal kanserlerin riski artmıştır.
- Patogenezi, *Aristolochia clematis* bitkisinin tohumu ile kontamine olan buğdaydan elde edilen un ile ilişkili olabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Tanı epidemiyolojiye dayanır. Balkan nefropatisi eski Yugoslavya, Bulgaristan ve Romanya gibi Balkan ülkelerinde endemiktir.

■ Tedavi

- Tedavi esas olarak destekleyicidir.

■ İnci

Tedavi esas olarak destekleyici olduğundan, Balkan ülkelerinden gelen hastalarda bu tanıyı koymadan önce böbrek hasarının diğer nedenleri dışlanmalıdır.

Kaynak

Stefanovic V et al: Fifty years of research in Balkan endemic nephropathy: Where are we now? Nephron Clin Pract 2009;112:c51.

Böbreğin Vasküler Hastalıkları

Ateroembolik Böbrek Hastalığı	195
Renal Arter Anevrizması	196
Renal Arter Diseksiyonu	197

Ateroembolik Böbrek Hastalığı

■ Tanı Esasları

- Aort ve diğer büyük damarlardaki aterosklerotik plaklardan kaynaklanan kolesterol embolisi ile böbrek damarlarının tıkanmasına bağlı akut, subakut veya kronik böbrek hastalığıdır.
- Ateroembolizasyon deri, gastrointestinal sistem ve santral sinir sistemi gibi birçok organ sistemini etkileyebilir. Livedo retikülaris gibi deri lezyonları ve siyanotik, soğuk ve ağrılı parmaklar en sık görülen böbrek dışı belirtilerdir.
- Ateroembolizm spontan olarak ortaya çıkabilirse de, hastalık daha sıklıkla iyatrojeniktir ve vasküler girişimler (en sık anjiyografi), antikoagülasyon veya trombolizis sonrasında gelişir.
- Akut evrede geçici bir eozinofili sık olarak görülür.
- İdrar analizinde az sayıda hücre ve hafif bir proteinüri saptanır.
- Böbrek biyopsisi kesin tanısal yöntemdir; deri lezyonlarından biyopsi daha az invazivdir ve yüksek tanısal değere sahiptir.

■ Ayırıcı Tanı

- Küçük damar vaskülit, renal ateroemboliden ANCA tayini ve idrar sedimenti ile ayırt edilebilir. İdrar sedimenti ateroembolide genellikle benigndir, vaskülitte ise nefritik özelliktedir.
- Radyografik bir girişimden sonra gelişen kontrast nefropatide serum kreatinin düzeyi birkaç gün içinde pik yapar ve 10-14 günde bazale döner. Oysa ateroemboli genellikle başlatıcı olaydan birkaç hafta sonra ilerleyici böbrek hasarına neden olur.
- Eozinofili akut interstisyel nefritte de bulunabilir, fakat bu duruma da aktif idrar sedimenti eşlik eder ve neden olan bir ilaçla tedaviyi izleyerek akut böbrek hasarı, ateş ve deri döküntüsü geliştiğinde şüphelenilmelidir.

■ Tedavi

- Daha fazla embolik olaylara yol açabilecek maruziyetlerden kaçınılması.
- Hipertansiyon, kardiyovasküler hastalık ve böbrek yetmezliğinin agresif medikal yönetimi (bazı olgularda diyaliz gerekir).
- Steroidler yararlı olabilir, fakat kullanımları tartışmalıdır.
- Statinler son dönem böbrek hastalığı gelişim riskini azaltabilir.

■ İnci

Tetikleyici bir olayı (örneğin, koroner anjiyografi) izleyerek akut veya subakut böbrek hasarı gelişen ve klasik deri bulguları olan hastalarda böbrek biyopsisi yapılmaksızın ateroembolik böbrek hastalığı klinik tanısı konulabilir. Göz dibi incelemesinde retinal damarlarda kolesterol kristalleri gözlenen hastalarda da doku örnekleme yapılmasının tanı konulabilir.

Kaynak

Scolari F, Ravani P: Atheroembolic renal disease. Lancet 2010;375:1650.

Üriner Sistem Enfeksiyonları

Aseptomatik Bakteriüri	201
Funguri	202
Üriner Sistem Enfeksiyonları	203

Aseptomatik Bakteriüri

■ Tanı Esasları

- Anlamli aseptomatik bakteriüri, semptom olmaksızın ardışık iki idrar kültüründe bir organizmanın 100.000 cfu'dan fazla üremesi olarak tanımlanır.
- Erkeklerde aseptomatik bakteriüri tanısı için tek kültürde üreme saptanması yeterlidir.
- Yaşlı kadınlarda (%25-50) ve huzur evlerinde kalanlarda (%15-40) sık olarak bulunur.
- Aseptomatik bakteriyel kolonizasyon nadiren enfeksiyona neden olur.
- Aseptomatik bakteriüri kalıcı Foley kateterli hastalarda da sık olarak görülür.
- *E. coli*, *Staph. saprophyticus*, B grubu *Streptococcus*, *Klebsiella* türleri gebe kadınlarda en sık izole edilen organizmalardır.
- Gebelerde 16. haftada bakteriüri için prenatal tarama yapılmalıdır.

■ Ayırıcı Tanı

- Başlangıç üriner sistem enfeksiyonu.
- Katetere bağlı enfeksiyon.
- İdrar örneğinin kontaminasyonu (örnekte yassı epitel hücreleri kontrol edilmeli).

■ Tedavi

- Sadece üç durumda tedavi önerilir: 1) gebe hastalarda, 2) ürolojik cerrahi uygulanacak hastalarda, 3) renal transplant hastalarında (diğer transplantlarda gerek yok).
- Gebelerin tedavisinin gerekçesi aseptomatik bakteriürinin daha çabuk piyelonefrite ilerlemesi ve hastaların daha kolay septik olabilmeleridir.
- Özellikle gebe hastalarda üriner sistem enfeksiyonları tekrarlama-yaıcı ise cinsel ilişki sonrası profilaksi verilmesi gerekir.
- Tedavi edilmeyen aseptomatik bakteriürlü gebe hastaların %30-40'ında semptomatik üriner sistem enfeksiyonu gelişecektir.
- Amoksisillin/klavulanik asit, nitrofurantoin, sefalosporinler.
- Gebeliğin birinci ve üçüncü trimesterlerinde sülfonamidlerden kaçınılmalı.
- Gebelik boyunca florokinolonlardan kaçınılmalı.

■ İnci

Sık üriner sistem enfeksiyonu geçiren kadınlarda 6-12 ay süreyle TMP/SMX (80/400), tek başına TMP (100 mg) veya nitrofurantoin (50 mg) ile cinsel ilişki sonrası profilaksi endikedir.

Kaynak

Nicolle LE: Asymptomatic bacteriuria: Review and discussion of the IDSA guidelines. Int J Antimicrob Agents 2006;28 Suppl 1:S42.

Böbreğin Kistik Hastalıkları

Edinsel Kistik Böbrek Hastalığı	207
Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı.	208
Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı	209
Medüller Sünger Böbrek	210
Nefronofitizis & Medüller Kistik Hastalık	211
Basit Böbrek Kistleri	212
Tübero Skleroz Kompleksi	213
Von Hippel-Lindau Sendromu	214

Edinsel Kistik Böbrek Hastalığı**■ Tanı Esasları**

- İleri böbrek yetmezlikli veya üremik hastalarda ultrasonografi veya bilgisayarlı tomografi ile her bir böbrekte dört veya daha fazla kist saptanması.
- Kalıtsal kistik böbrek hastalıklarının bulunmaması.
- Böbrek kanseri ile güçlü ilişki; iki taraflı ve çok odaklı olma eğilimindedir ve berrak hücreli veya papiller karsinomlar olabilir.
- Genellikle asemptomatiktir; seyrek olarak kist içine kanamaya veya böbrek kanserine bağlı yan ağrısı, hematüri veya perinefritik hematoma yol açabilir.
- Böbrek boyutları normal veya küçüktür.
- Kistler korteksten kaynaklanır, duvarları sıklıkla kalsifiedir, kistlerin içinde papiller kistadenomlar bulunabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı.
- Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı.
- Çok sayıda basit kistler.
- Glomerülokistik böbrek hastalığı.
- Tübero skleroz kompleksi.
- von Hippel-Lindau hastalığı.

■ Tedavi

- Retroperitoneal kanama, infeksiyon ve/veya tümör çapı 3 cm'den büyük olan olgularda bilateral nefrektomi gerekir.

■ İnci

Komorbiditesi az, yaşam beklentisi yüksek ve diyaliz süresi 3 yıldan uzun hastalar hariç, böbrek kanseri için rutin tarama önerilmemektedir.

Kaynak

Ikeda R et al: Proliferative activity of renal cell carcinoma associated with acquired cystic disease of the kidney: Comparison with typical renal cell carcinoma. Hum Pathol 2002;33: 230.

Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı

■ Tanı Esasları

- Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı aile öyküsü bulunan hastalarda 30 yaşından önce böbrek ultrasonografisi ile tek veya iki taraflı iki kistin saptanması.
- Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı aile öyküsü bulunan hastalarda 30 ve 59 yaşları arasında böbrek ultrasonografisi ile her böbrekte iki kistin saptanması.
- Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı aile öyküsü bulunan hastalarda 60 yaşından sonra böbrek ultrasonografisi ile her böbrekte dört veya daha fazla kistin saptanması.
- Böbrek belirtileri hipertansiyon, yan ağrısı, makroskobik hematüri, idrar konsantrasyon bozuklukları, nefrolitiazis, üriner sistem/kist enfeksiyonları ve böbrek yetmezliğidir.
- Böbrek dışı belirtileri polikistik karaciğer hastalığı, serebral anevrizmalar, valvüler kalp hastalığı ve renal hücreli karsinom.

■ Ayırıcı Tanı

- Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı.
- Edinsel kistik böbrek hastalığı.
- Çok sayıda basit kistler.
- Glomerülökistik böbrek hastalığı.
- Tübero skleroz kompleksi.
- von Hippel-Lindau hastalığı.

■ Tedavi

- Kistik hastalığın ilerlemesini durduracak veya kistleri geriletebilecek kesin bir tedavi yoktur.
- Sigaranın bırakılması.
- ACE inhibitörleri, anjiotensin reseptör blokerleri veya beta-blokerlerle hipertansiyonun tedavisi.
- Böbrek kan akımını azaltabileceğinden, yüksek doz diüretiklerden kaçınılmalı.
- Konservatif ağrı yönetim yaklaşımları yetersiz olduğunda kist dekompresyonu düşünülebilir.
- Semptomatik üretrit veya sistitin hızla tedavisi.

■ İnci

Kistler korteks ve medülladan kaynaklanır, otozomal dominant polikistik böbrek hastalığının diğer kistik böbrek hastalıklarından ayırt edici özelliğidir.

Kaynak

Ong ACM, Harris PC: Molecular pathogenesis of ADPKD; the polycystic complex gets complex. *Kidney Int* 2005;67:1234.

Nefrolitiazis

Sistinüri	217
Hiperokzalüri.....	218
Hipositratüri	219
Kalsiyum Taşları	220
Magnezyum Amonyum Fosfat (Struvite) Taşları	221
Ürik Asit Taşları.....	222

Sistinüri

■ Tanı Esasları

- Böbrek tübül epiteli ve gastrointestinal sistemde sistin, ornitin, lizin ve argininin transport bozukluğu ile ilişkili otozomal resesif hastalıktır. Tip A ve B sistinüri farklı genleri etkiler, Tip A daha şiddetlidir.
- Üriner sistem infeksiyonlarına ve böbrek yetmezliğine yol açabilen üreteral sistin taşları ile kendini gösterir.
- Prevalansının cinsiyete göre eşit dağılım göstermesine rağmen, erkekler kadınlardan daha şiddetli olarak etkilenir.
- Kesin tanı için idrarda altıgen şeklindeki sistin kristallerinin gösterilmesi gerekir. Konsantride idrarın asetik asit ile asidifikasyonu başlangıç idrar mikroskopisinde görülmeyen kristallerin çökmesini sağlayabilir.
- İdrarda siyanid nitroprussid testi yapılabilir; idrarda sistin varlığında kırmızı/pembe bir renk oluşur.
- Sistin taşları radyoopaktır.

■ Ayırıcı Tanı

- Magnezyum amonyum fosfat ve kalsiyum taşları bulunan hastalar da benzer klinik tabloya yol açan üriner sistem infeksiyonlarıyla başvurabilirler.

■ Tedavi

- Sıvı alımının artırılması (günde 4 litre civarı) ve diyetle sodyumun azaltılması üriner sistin konsantrasyonunu azaltabilir.
- Potasyum sitrat ile üriner alkalinizasyon sistinin çözünürlüğünü artırabilir ve taş riskini azaltabilir.
- D-penisillamin sistin molekülüne bağlanarak sistinden çok daha fazla çözünür olan bir penisillamin-sistin kompleksi oluşturabilir. Merkaptopropionilglisin de benzer etki gösterir.
- Son dönem böbrek hastalığına ilerleyen olgularda böbrek transplantasyonu gerekebilir. Etkilenmemiş bir vericiden alınan böbrek sistin taşları oluşturmayacaktır.
- ESWL yararlı değildir.

■ İnci

“Cys” sesi “six”e benzer. Sistin taşları altıgendir.

Kaynak

Mattoo A et al: Cystinuria. Semin Nephrol 2008;28:181.

Hiperokzalüri

■ Tanı Esasları

- Okzalattı metabolize eden bir karaciğer enziminde eksikliğe bağlı nadir görülen otozomal resesif bir genetik bozukluktur.
- Hastalar çocukluk döneminde makroskobik hematüri ve renal kolikle başvurur.
- Üriner sistemdeki aşırı okzalat kalsiyumla birlikte kalsiyum okzalat oluşturur, sonuçta böbrek taşlarına ve kronik interstisyel nefrite yol açar.
- Hastaların çoğu yaşamın ikinci dekadında son dönem böbrek hastalığına ilerler.
- Polarize ışık mikroskopisinde interstisyel alanlarda ve tübüler lümenlerde çift kırınım gösteren kristaller ve etrafında inflamasyon ve interstisyel fibrozis gözlenir.

■ Ayırıcı Tanı

- Kronik interstisyel nefritin diğer nedenleri düşünülmelidir.

■ Tedavi

- Yüksek idrar akımının sağlanması böbrek taşlarını önlemede yararlı olabilir.
- Tekrarlayan nefrolitiazisli veya son dönem böbrek hastalıklı hastalar için önerilen tedavi kombine karaciğer ve böbrek transplantasyonudur.
- Piridoksin kullanılabilir.

■ İnci

Eş zamanlı karaciğer transplantasyonu olmadan böbrek transplantasyonu yapılırsa, hiperokzalüri devam edecek ve nefrolitiazis ile böbrek yetmezliğinin tekrarlamasına yol açacaktır.

Kaynak

Hoppe B et al: The primary hyperoxalurias. Kidney Int 2009;75:1264.

Hipertansiyon

Adrenal Adenom	225
Aort Koarktasyonu	226
Endokrin Hipertansiyon	227
Esansiyel Hipertansiyon (Primer Hipertansiyon)	228
Fibromüsküler Displazi	229
Glukokortikoid ile Düzeltilebilir Hipertansiyon	230
İzole Sistolik Hipertansiyon	231
Malign Hipertansiyon	232
Maskeli Hipertansiyon	233
Gebelikte Hipertansiyon	234
Renovasküler Hipertansiyon	235
Sekonder Hipertansiyon	236
Beyaz Önlük Hipertansiyonu	237
Feokromositoma	238
Pre-eklampsi	239

Adrenal Adenom

■ Tanı Esasları

- Aldosteron üreten adenom olarak da adlandırılır.
- Primer aldosteronizmin en önemli nedenidir (%40-70); diğer etyoloji idiyopatik hiperaldosteronizm veya bilateral hiperplazidir (%30-60).
- Primer aldosteronizm için tarama, serum aldosteron düzeyinin ve plazma renin aktivitesinin ölçümü ve sonuçların oran olarak sunumu ile yapılır.
- Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme genellikle 0.5 cm'den büyük adrenal kitleleri saptayabilir. Birçok adenom 0.5 cm'den küçüktür, bu nedenle saptanamaz.
- Tanıyı doğrulamak için üç test yapılır. En sık kullanılanı, 200 mEq/gün sodyum içeren bir diyetin üçüncü gününde idrarla aldosteron atılımının ölçülmesidir. Günde 12 µg'dan fazla aldosteron atılımı tanısaldır. İkinci test, 4 saat boyunca 2 litre %0.9 NaCl infüzyonunun sonunda serum aldosteron düzeyinin ölçümüdür. Düzeyin 7.5 ng/dL'den (veya ölçüm tekniğine bağlı olarak 5 ng/dL) düşük bulunması normaldir.
- Son olarak, daha seyrek kullanılanı 3 gün süreyle yüksek sodyumlu diyet ve günde dört kez 0.1 mg fludrokortizon uygulanmasından sonra serum aldosteron düzeyinin ölçümüdür. 5 ng/dL'den düşük değer normaldir.

■ Ayırıcı Tanı

- Primer hipertansiyon.
- Diğer sekonder hipertansiyon nedenleri.

■ Tedavi

- Aldosteron üreten adenomun tedavisi, mümkünse laparoskopik bir teknik kullanılarak cerrahi ekzisyonudur. İdyopatik hiperaldosteronizmlı hastalar bir mineralokortikoid reseptör antagonisti ile medikal olarak tedavi edilmelidir.

■ İnci

Hipertansiyon, hipokalemi, serum aldosteron/plazma renin aktivitesi oranı 30'dan ve serum aldosteron düzeyi 15 ng/dL'den yüksek olan hastalarda aldosteron üreten adenom düşünün.

Kaynak

Funder JW et al: Case detection, diagnosis, and treatment of patients with primary aldosteronism: An endocrine society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab 2008;93:3266.

Aort Koarktasyonu

■ Tanı Esasları

- Ekstremitelerdeki kan basınçları arasında beklenmeyen farklar (örneğin; sağ kol > sol kol, kollar > bacaklar).
- Koarktasyonun yerini gösteren görüntüleme çalışması (tipik olarak ekokardiyogram).
- Erkeklerde daha sıktır (%66-75).
- Kan basıncındaki farklılıklar koarktasyonun yeri hakkında ipucu verebilir. Koarktasyon sol subklavian arterin proksimalinde ise sağ koldaki sistolik kan basıncı tipik olarak sol koldan daha yüksek olacaktır. Daha sık olarak, koarktasyon daha distaldedir ve sağ bacakdaki sistolik kan basıncı sağ koldakinden daha düşüktür.
- Karakteristik fizik bulgu sol radial veya sağ femoral nabızın sağ radial nabıza göre azalması veya gecikmesidir. Yüksek frekanslı bir sistolik üfürüm sıklıkla bulunur, bazen sırtta da işitilir ve diğer üfürümler eşlik edebilir (örneğin, biküspit aort kapağı, çocukların %50-80'inde bulunur). Kostalarda (üçüncüden sekizinciye) çentiklenme (tipik olarak infero-posterior kısımlarda) karakteristiktir ve çentikli kostaların sayısı ve konumu koarktasyonun yeri hakkında bilgi verebilir.
- Ekokardiyogram inen aortun ilk 8 cm'lik kısmındaki koarktasyonların yaklaşık %95'ini saptayabilir.
- Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme de başarıyla kullanılır.
- Anjiyografi gerekebilir veya gerekmez.
- Göğüs grafisinde '3 şeklinde' bir belirti görülebilir (aortta poststenotik dilatasyon).

■ Ayırıcı Tanı

- Takayasu arteriti ve Moyamoya hastalığı.
- Diğer sekonder hipertansiyon nedenleri.
- Aort diseksiyonu.

■ Tedavi

- Koarktasyondaki sistolik basınç gradienti 20 mmHg'dan fazla ise sıklıkla cerrahi girişim gerekir.
- Ameliyattan sonra sistolik kan basıncının yükselmesi uzun süreli kötü sonuçların (ölüm dahil) bir habercisidir.
- İlk cerrahi girişimden sonra aortoplasti de başarıyla kullanılır. Uzun süreli izlemde koarktasyonu tamir edilen hastaların yaklaşık %25-33'ünde hipertansiyon tekrarlar; egzersize bağlı hipertansiyon daha sıktır (%25-56).

■ İnci

Ekstremitelerdeki kan basınçları arasında beklenmeyen farklılıklar görüldüğü zaman aort koarktasyonu düşünün.

Kaynak

Prisant LM et al: Coarctation of the aorta: A secondary cause of hypertension. J Clin Hypertens 2004;6:347.

Endokrin Hipertansiyon

■ Tanı Esasları

Primer Aldosteronizm (Bakınız Adrenal Adenom)

11β-Hidroksilaz Eksikliği

- Bazı ülkelerde konjenital adrenal hiperplazinin ikinci en sık nedenidir.
- Otozomal resesif bozukluktur.
- Düşük reninli, düşük aldosteronlu hipertansiyon.
- Hiperandrojenizm.
- 11-deoksikortizol ve deoksikortikosteron sekresyonu ve düzeyleri artmış, kortizol ve aldosteron sekresyonu azalmıştır.

17α-Hidroksilaz Eksikliği

- Düşük reninli, düşük aldosteronlu hipertansiyon.
- Otozomal resesif geçişli nadir görülen genetik bozukluktur.
- Erkek hastalarda kadın fenotipi, kadın hastalarda seksüel gelişme geriliği.
- Deoksikortikosteron ve kortikosteron sekresyonu artmıştır, kortizol yapımı yoktur.

Aşık Mineralokortikoid Fazlalığı

- Düşük reninli, düşük aldosteronlu hipertansiyon, çok genç hastalarda şiddetli hipertansiyon.
- Meyan kökü veya türevlerinin aşırı tüketimi sonucunda edinsel olarak da gelişebilir.
- Üriner serbest kortizol/üriner serbest kortizon oranı veya kortizol metabolitleri/kortizon metabolitleri oranı anormaldir.

Liddle Sendromu

- Otozomal dominant hastalıktır.
- Hipertansiyon ve hipokalemi, hiporeninemik hipoaldosteronizm.
- Mineralokortikoid reseptör antagonistlerine yanıt yoktur, Na kanal blokerlerine iyi yanıt verir.

Psödohipoaldosteronizm Tip II veya Gordon Sendromu

- Hipertansiyon, hiperkalemi, metabolik asidoz, normal böbrek işlevi.
- WNK1 veya WNK4'de bozukluklara bağlıdır.

■ Ayırıcı Tanı

- Diğer sekonder hipertansiyon nedenleri.
- Primer veya esansiyel hipertansiyon.
- Beyaz önlük hipertansiyonu.

■ Tedavi

- Aldosteron üreten adenomda, mümkünse laparoskopik bir teknik kullanılarak cerrahi ekzisyon. İdyopatik hiperaldosteronizmlili hastalarda mineralokortikoid reseptör antagonisti.

Kaynak

Calhoun DA et al: Aldosterone excretion among subjects with resistant hypertension and symptoms of sleep apnea. Chest 2004;125:112.

Seçilmiş Kalıtsal Böbrek Hastalıkları

Alport Sendromu	243
Fabry Hastalığı	244
Proksimal Renal Tübüler Asidoz	245
İnce Bazal Membran Nefropatisi	246

Alport Sendromu

■ Tanı Esasları

- Bazal membranların en önemli bileşeni olan tip IV kollajendeki mutasyonlardan kaynaklanır.
- X'e bağlı (%80), otozomal resesif (%15) veya otozomal dominant (%5) formlarından biriyle kalıtılabilir.
- Çocukluk çağında saptanan persistan mikroskobik hematüri sabit bir özelliktir.
- Kokleadaki bazal membran bozuklukları sensorinöral işitme kaybına ve gözlerdeki bazal membran bozuklukları anterior lentikonus ve kornea anormalliklerine yol açar.
- Elektron mikroskobide lamina densada tabakalaşma ve ayrılma ile glomerüler bazal membranda diffüz kalınlaşma tanısaldır.
- Hastaların çoğunda 40 yaşından önce son dönem böbrek hastalığı gelişir.

■ Ayırıcı Tanı

- Çocuklarda persistan mikroskobik hematüri ince bazal membran nefropatisi, IgA nefropatisi, kronik glomerülofritin diğer formları ve hiperkalsiüride ortaya çıkabilir.
- Erişkinlerde, ayırıcı tanıda yukarıda belirtilen durumlara ek olarak, özellikle 40 yaşın üzerindeki bireylerde ürolojik lezyonlar da düşünülmelidir.

■ Tedavi

- Bugüne kadar Alport sendromlu hastalarda kontrollü terapötik çalışmalar yapılmamıştır.
- X'e bağlı Alport sendromlu az sayıda erkek hastada yapılan kontrolsüz bir çalışmada, siklosporinin proteinüriyi azalttığı ve böbrek işlevini stabilize ettiği gösterilmiştir.

■ İnci

Etkilenmiş erkeklerin tümünde aşikar proteinüri gelişirken, etkilenmiş kadınlarda proteinüri son dönem böbrek hastalığı gelişimi için bir risk faktörüdür.

Kaynak

Kashtan CE: Familial hematuria due to type IV collagen mutations: Alport syndrome and thin basement membrane nephropathy. Curr Opin Pediatr 2004;16:177.

Diyalizin Komplikasyonları

Hemodiyaliz Damar Eriřim Yolu Trombozu	249
Kaflı Hemodiyaliz Kateterine Baęlı Bakteriyemi	250
Periton Diyalizi Peritoniti	251

Hemodiyaliz Damar Erişim Yolu Trombozu

■ Tanı Esasları

- Hemodiyaliz damar erişim yolu trombozu (kateterler, AV greftler, AV fistüller dahil), vasküler erişimin kaybına yol açar.
- Hemodiyaliz kateterlerinde en sık görülen işlev bozukluğu nedeni kateter içinde pıhtılaşmadır.
- Sentetik AV greft trombozu AV fistüllerden daha sık ortaya çıkar ve genellikle bir stenozdan kaynaklanır (olguların %90'ında). AV greft stenozu neointimal hiperplaziye bağlıdır. Stenoz fark edilmediği zaman tromboz gelişecektir.
- Damar erişim yolunda tromboz varsa, kan akımı yavaşlayabilir veya tamamen durabilir. Mutlak arteriyel negatif basınç artar.
- AV greft/fistüllerde yukarıdaki belirtilere ek olarak tril ve üfürüm kaybolabilir.
- Vasküler erişim yolunun açıklığı palpasyon, oskültasyon, ultrasonografi ve kontrast incelemelerle değerlendirilebilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Hemodiyaliz iğnelerinin yerinden çıkması.
- Hemodiyaliz cihazının arızası.
- Hemodiyaliz kateterinin ucunun damar duvarına saplanması.

■ Tedavi

- Kateter içi pıhtılaşmada alteplaz (rekombinant doku plazminojen aktivatörü) açıklığı yeniden sağlayabilir. Başarısız olursa kateter değiştirilir.
- Anjioplasti ile stenozun tedavisi gelecekteki trombozları önler.
- Tromboz varlığında, trombolitiklerin lokal olarak uygulanması ve/veya kapanlar ile pıhtının mekanik olarak çıkarılmasını içeren perkütan trombektomi denenebilir.
- Cerrahi trombektomi de geçerli bir seçenektir.
- Stenoz için tarama yapılması ve saptanan lezyonun perkütan anjioplastisi trombozun önlenmesinde çok önemlidir.

■ İnci

Hemodinamik olarak anlamlı stenozun tanısı, kolun kalp hizasına yüksektirilmesi ile doğrulanabilir: stenoz öncesi venöz segment tam olarak dolacak, oysa stenoz sonrası ven kollabe olacaktır. İğnelerin çıkarılmasından sonra kanamanın uzun sürmesi de stenozu düşündürülebilir.

Kaynaklar

Feehally J et al: Comprehensive Clinical Nephrology. 3rd ed. Mosby Elsevier, 2007.

Fine RN, Nissenson AR: Clinical Dialysis. 4th ed. Mosby Elsevier, 2005.

Transplantasyon

Akut Transplant Rejeksiyonu	255
BK Virus Nefropatisi	256
Kronik Allograft Yetmezliđi	257
İmmünsüpresif İlaçlar: Etki Mekanizmaları	258
İmmünsüpresif İlaçlar: Yan Etkileri	259
Transplantasyon Sonrası İnfeksiyonlar: Genel Prensipler	260
Transplantasyon Sonrası İnfeksiyonlar: Önemli Etyolojiler	261
Transplantasyon Sonrası Lenfoproliferatif Hastalıklar	262
Transplantasyon Sonrası Polisitemi	263
Transplantasyon Sonrası Proteinüri	264
Tekrarlayan (Rekürren) Hastalık	265

Akut Transplant Rejeksiyonu

■ Tanı Esasları

- Genellikle serum kreatinin düzeyinde asemptomatik artış ile kendini gösterir.
- Daha az sıklıkla ateş, titreme, greftte büyüme ve hassasiyet, oligüri, hipertansiyon, miyalji, artralji ve volüm yüklenmesi ile seyredebilir.
- Hücre aracılı immünite veya antikor aracılı immüniteye bağlı olabilir.
- Genellikle transplantasyonun ilk haftasından sonra ortaya çıkar.
- Tanı: Allograft biyopsisi ile tübülointerstisyel ve vasküler şeklinde sınıflandırılır.
 - Tübülointerstisyel akut rejeksiyon: tübülitis olarak adlandırılan tübüllerin duvarına ve laminasına lenfosit ve monosit infiltrasyonu.
 - Vasküler akut rejeksiyon: vasküler intimada lenfositler, monositler ve daha az sıklıkla köpük hücreleri bulunur ve nadiren mükülaris içine doğru yayılır.
- Risk faktörü: önceden duyarlaşma.
- Patoloji: C4d ile diffüz peritübüler kapiller boyanma.

■ Ayırıcı Tanı

- Prerenal akut böbrek hasarı veya akut tübüler nekroz.
- Akut interstisyel nefrit.
- Vasküler sorunlar: arteriyel tıkanma, venöz tromboz.
- Ürolojik sorunlar: obstrüktif üropati.
- Trombotik mikroanjyopati.
- Viral veya bakteriyel infeksiyonlar: BK virus, CMV.

■ Tedavi

- Yüksek doz steroidler: birinci basamak tedavidir ve ilk hücrel rejeksiyonun yaklaşık %75'ini geri döndürür.
- Antikor tedavisi: timoglobülin ve OKT3 genellikle ikinci basamak tedavide kullanılır. Şiddetli veya vasküler akut rejeksiyonda birinci basamak tedavi olarak da kullanılabilir.
- Antikor aracılı rejeksiyon genellikle IVIG, plazmaferez, rituksimab veya bortezomid ile tedavi edilir.
- Plazmaferez ile kombine yüksek doz IVIG (2 gr/kg) veya düşük doz CMVIG, antikor aracılı rejeksiyonda en sık kullanılan iki tedavi protokolüdür.
- Yüksek düzeyde donör-spesifik antikorlar bulunan şiddetli olgularda rituksimab kullanılır.
- Bortezomib hem hücre aracılı, hem de antikor aracılı rejeksiyonların tedavisinde kullanılabilir.
- Hücrel rejeksiyonun başarılı tedavisinden sonra interstisyel inflamatuvar infiltrasyon hızla geriler, oysa ödem, tübüler inflamasyon ve tübüler hücre hasarı bir süre devam edebilir.

■ İnci

Allograft biyopsisi en duyarlı tanı yöntemidir.

Kaynak

Nankivell BJ, Alexander SI: Rejection of the kidney allograft. N Engl J Med 2010;363:1451.

BK Virus Nefropatisi

■ Tanı Esasları

- BK virus, erişkin toplumdaki seroprevalansı %60-90 olan bir insan virusudur.
- Primer infeksiyonu takiben BK virus genitoüriner sisteme belirti vermeden yerleşir ve immünsüpresyon durumunda yeniden aktive olur.
- Böbrek transplant alıcılarının %30-40'ında BK viüri, %10-20'sinde BK viremi ve %2-5'inde BK virus nefropatisi gelişir.
- Böbrek transplant alıcılarında viremi ile birlikte veya viremsiz asemptomatik viüri, üreter stenozu ve obstrüksiyonu, interstisyel nefrit ve BK virus nefropatisi gibi bir dizi klinik sendromlar görülebilir.
- BK virus nefropatisi sıklıkla transplantasyondan sonra 2-60. aylarda serum kreatinin düzeyinde artışla kendini gösterir.
- Tanı, allogreft biyopsisinde renal tübüler ve glomerüler epitel hücrelerinde BK virus inklüzyonlarının gösterilmesi ile konulur.
- Klasik histolojik bulguların yokluğunda, BK virus nefropatisi ile akut rejeksiyon arasında ayırım için immünhistokimya, in situ hidridizasyon veya elektron mikroskopi gibi ilave yardımcı incelemeler gerekir.
- En sık kullanılan immünhistokimyasal boyama, Simian virus 40'ın büyük T antijenine karşı bir antikordur; bu antikör çapraz reaksiyona bağlı olarak BK virus infeksiyonlarını tespit eder.
- Merkezlerin çoğunda kanda veya idrarda BK virus için tarama yapılır: a) transplantasyondan sonra ilk 2 yılda her üç ayda bir, b) allogreft işlev bozukluğu saptandığı zaman ve c) her allogreft biyopsisi ile.

■ Ayırıcı Tanı

- Akut rejeksiyon.
- Akut tübüler nekroz.
- İlaç toksisitesi.
- CMV infeksiyonu.

■ Tedavi

- BK virus nefropatisinin tedavisi için iyi tanımlanmış bir protokol yoktur.
- Güncel tedavi, antimetabolitlerin azaltılması veya kesilmesi ile birlikte kalsinörin inhibitör tedavide ve immünsüpresif rejimin diğer bileşenlerinde makul bir azaltma yapılmasıdır.
- Takrolimustan siklosporine veya sirolimusa dönüşüm, bazı olgularda BK virus nefropatisinin ve viremi/viürinin gerilemesine yol açabilir.
- Düşük doz sidofovir ile antiviral tedaviye veya leflunomide ya-nıt oranları değişkendir.

■ İnci

BK virus nefropatisinin tedavisinin temeli, immünsüpresyonun azaltılmasıdır.

Kaynak

Wiseman AC: Polyomavirus nephropathy: A current perspective and clinical considerations. Am J Kidney Dis 2009;54:131.

İdrar Anormallikleri

Kristalüri	269
Hematüri	270
Hemoglobinüri	271
İzostenüri & Hipostenüri	272
Mikroalbüminüri	273
Miyoglobininüri	274
Proteinüri	275
Kırmızı İdrar	276

Kristalüri

■ Tanı Esasları

- Asemptomatik kristalüri, semptomatik kristalüriden daha sıktır.
- Semptomlar: dizüri, pollaküri, hematüri, renal kolik.
- İdrardaki kristaller taşları oluşturabilir (nefrolitiazis).
- *Asidik idrarda* ürik asit, kalsiyum okzalat, sistin ve diğer amorf ürat kristalleri oluşur.
- *Alkali idrarda* magnezyum amonyum fosfat (üçlü fosfat veya struvite), kalsiyum fosfat, kalsiyum karbonat, amonyum biürat ve diğer amorf fosfat kristalleri oluşur.
- İlaçlar veya ilaç metabolitleri de kristalleri oluşturabilir.
- Belli kristaller spesifik tanıları düşündürür (aşağıya bakınız).
- Kristallerin çökmesi tübüler obstrüksiyona yol açabilir.

■ Ayırıcı Tanı

- Ürik asit kristalleri (gutu düşündürür).
- Kalsiyum okzalat kristalleri (etilen glikol içilmesini, granülomatoz durumları düşündürür).
- Kalsiyum fosfat kristalleri (üriner sistem infeksiyonları, renal tübüler asidoz, hiperparatiroidizm ile ilişkilidir).
- Kalsiyum karbonat kristalleri.
- Magnezyum amonyum fosfat kristalleri (Proteus veya Klebsiella gibi üreaz üreten organizmaların varlığını düşündürür).
- Sistin kristalleri (otozomal resesif sistinüriyi düşündürür).
- İlaça bağlı (indinavir, asiklovir, triamteren, sülfadiazin, TMP/SMX).

■ Tedavi

- Mümkünse altta yatan nedenin tedavisi (örneğin; kristalleri tetikleyen ajanın kesilmesi, gutta ürik asit düzeyinin kontrolü, kristal oluşumu için diğer risk faktörlerinin kontrolü).
- Agresif hidrasyon ve ağrı kontrolü.
- Spesifik ilaçlar kullanılabilir (örneğin; kalsiyum kristalleri için tiazid diüretikler, ürik asit kristalleri için allopurinol, idrarın alkalinizasyonu için potasyum sitrat).
- Obstrüksiyon varlığında cerrahi girişim gerekebilir.

■ İnci

Özgün kristal şekillerinin klasik örnekleri: kalsiyum okzalat (zarf veya halter şeklinde), üçlü fosfat (tabut kapağı olarak tanımlanan kenarlara doğru eğimli dikkörtgen şeklinde), ürik asit (baklava veya iğne şeklinde) ve sistin (altıgen).

Kaynak

Daudon M, Jungers P: Clinical value of crystalluria and quantitative morpho-constitutional analysis of urinary calcium. *Nephron Physiol* 2004;98:31.

Hematüri

■ Tanı Esasları

- Semptomlar: dizüri, sık idrara çıkma, idrarda duraksama, ağrı.
- Makroskobik (kırmızı veya kırmızımsı-kahverengi idrar) veya mikroskobik (>2 eritrosit/büyük büyütme alanı).
- Hematüri kahtımsal/ailel olabilir (benign veya benign olmayan).
- Glomerüler veya glomerül dışı kaynaklı olabilir.
- İdrar mikroskobisinde dismorfik eritrositler veya eritrosit silendirleri glomerüler orijini düşündürür ve muhtemelen biyopsi dahil glomerülo nefrit için değerlendirme gerektirir.
- Proteinüri veya nefrotik sendrom eşlik ediyorsa veya böbrek işlevinde nedeni bilinmeyen bozulma varsa biyopsi düşünülmeli.
- Sigara veya kronik analjezik kullanımı ile böbrek, üreter ve mesane kanseri riski artar.
- Menstrüasyon gören veya yeni doğum yapmış kadınlarda değerlendirme ertelenmelidir.

■ Ayırıcı Tanı

- Renal veya genitoüriner maligniteler (örneğin; prostat, üreter, mesane, üretra, diğerleri).
- Obstrüksiyon (örneğin; nefrolitiazis, benign prostat hipertrofisi, prostat veya diğer maligniteler, diğerleri).
- Glomerülo nefrit (örneğin; postinfeksiyöz, membranöz, diğerleri).
- Renal vaskülit (örneğin; Wegener, Churg-Straus, mikroskobik polianjitis).
- Hemoglobinüri (örneğin; hemoliz).
- Miyoglobinüri (örneğin; miyozit, rabdomiyoliz).
- Benign (örneğin; benign ailel hematüri, ince bazal membran hastalığı, diğerleri) ve benign olmayan ailel nedenler (örneğin; polikistik böbrek hastalığı, Alport sendromu, IgA nefropatisi, orak hücre nefropatisi, diğerleri).
- Travma veya egzersize bağlı hematüri, üriner sistem infeksiyonları.

■ Tedavi

- Mümkünse altta yatan nedenin tedavisi ve yeterli volüm durumunun, doku/organ perfüzyonunun, elektrolit dengesinin ve idrar miktarının korunması.
- Tedavi, tedavisiz izlem (örneğin; benign ailel nedenler) immünsüpresyona (örneğin; glomerülo nefrit, renal vaskülit) kadar değişebilir.
- Benign prostat hipertrofisinin, cerrahi girişim gerekli olmadıkça konservatif olarak (ilaçlar) yönetimi.
- Persistan veya obstrüktif nefrolitiazis için ürolojik değerlendirme ve üriner sistem infeksiyonları için antibiyotikler düşünülmeli.

■ İnci

Elli yaşın üzerindeki hastalarda makroskobik veya mikroskobik hematüride genitoüriner sistem malignitelerini dışlamak için değerlendirme yapılmalıdır.

Kaynak

Kincaid-Smith P, Fairley K: The investigation of hematuria. Semin Nephrol 2005;25:127.