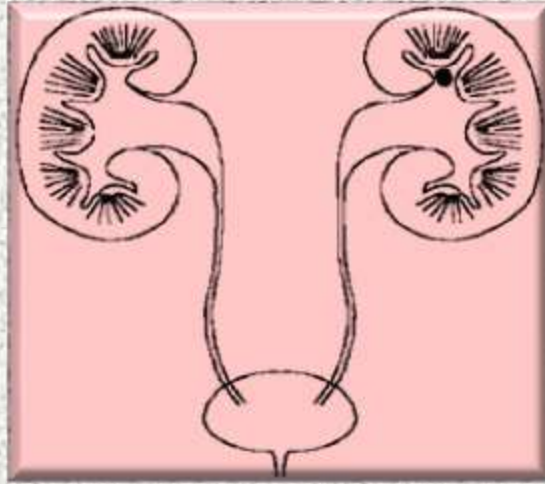


BÖBREK TAŞI NEDİR VE NASIL TANINIR?



Prof. Dr. Sema Akman
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pedatrik Nefroloji B.D.
ANTALYA

21 MAYIS 2010
46.TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ
ÇEŞME-İZMİR









ÜROLİTYAZİS

- Tanımlama
- Epidemiyoloji
- Etyoloji
- Semptomlar-bulgular
- Görüntüleme
- Laboratuvar

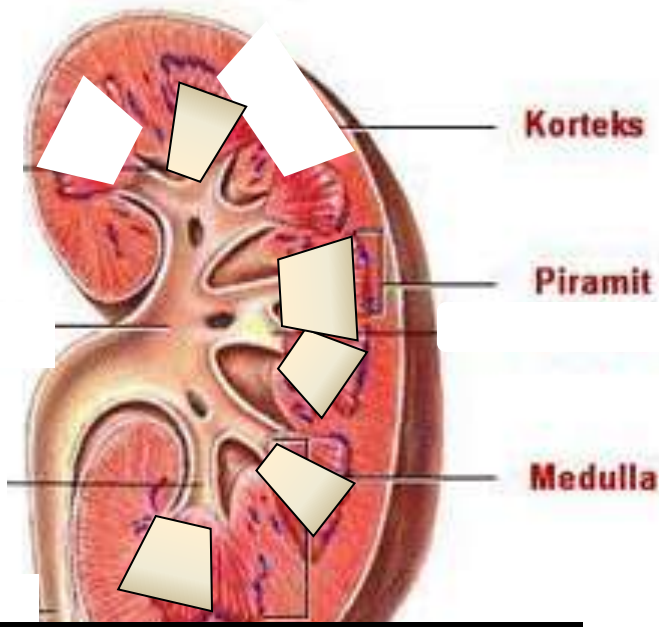
Tanım

Böbrek ve üreter taşı: Renal toplayıcı sistemde görülen makroskobik kalsifikasyonlardır

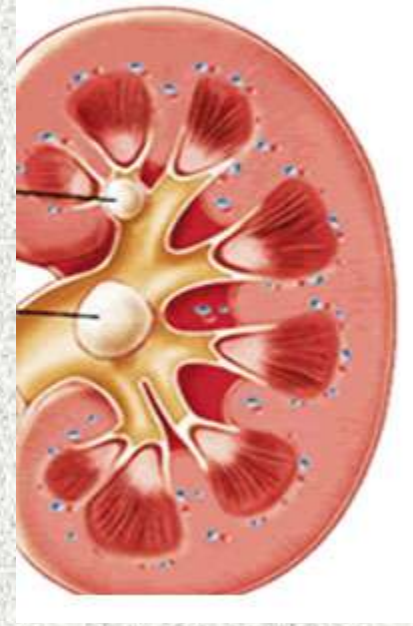
Mikrolityazis: Boyutu 3 mm'den küçük taşlara denir

Nefrokalsinozis: Tubuluslarda veya böbreğin interstisyel dokusunda görülen mikrokalsifikasyonlardır

Üriner sistem taşları ve nefrokalsinozis birlikte görülebilir



NEFROKALSİNOZİS

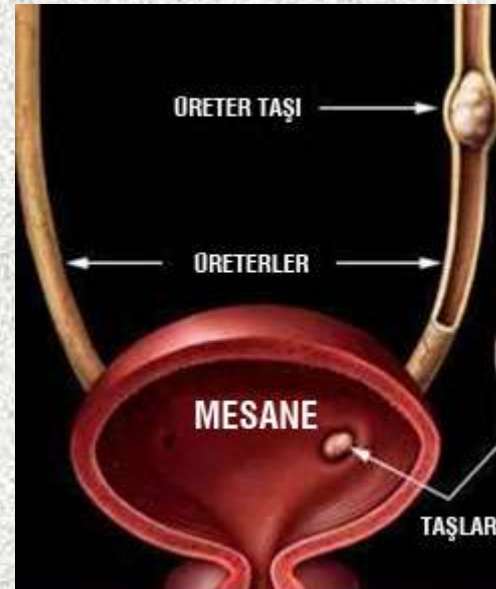


NEFROLİTYAZİS

Böbreğin pelvis
veya kaliksinde

Nefrokalsinozis tutulan
anatomik bölgeye göre
sınıflanır

1. Medüller
2. Kortikal
3. Diffüz



SİSTOLİTYAZİS

Mesane taşı

EPİDEMİYOLOJİ

- **Cinsiyet**
 - Erişkinde ve büyük çocukta $E > K$
 - Küçük çocuklarda $E = K$
- **Yaş**
 - %20 oranında 2 yaştan küçük, %60 oranında 4 yaş üzerindeki çocuklarda
 - Bebeklerde artmakta
- **Mevsim**
 - Temmuz, Ağustos, Eylül'de pik yapar.
- **Ülkeler arası fark**
 - Gelişmiş ülkelerde üst üriner sistemde
 - Gelişmemiş ülkelerde mesane taşları daha sık-enfeksiyon taşı
 - Türkiye, endemik taş kuşağındadır (Pakistan, Ortadoğu, Asya ve Afrika ülkelerine benzer)

SIKLIK

- **Türkiye’de çocukluk çağında taş insidansı %0.8***
 - Her 100 taş hastasının % 17’si çocuk**
 - Yaklaşık 240 000 böbrek taşı olan çocuk var
 - KBY’de 4. sırada böbrek taşı etken
- **A.B.D.’de insidans 1/7.600*****
 - Her 1000 taş hastasının 1’i çocuk
- **Almanya’da her 100 taş hastasının 1-5’i çocuk******
- **Tüm dünyada sıklığı artmaktadır**
- **Niteliği değişmektedir**
 - gelişmiş ülkelerde mesane taşı-melamin intoksikasyonu

*Remzi D, Cakmak F, Erkan I: A study on the urolithiasis incidence in Turkish school-age children. J Urol 1980, 123:608.

**Tellaloğlu S, Ander H. Stones in children. Turk J Pediatr 1984, 26 (1-4): 51-60.

***Avner, E, Harmon W. Pediatric Nephrology Textbook 6. baskı 2009

**** Alken P: Harnsteinleiden im Kindesalter. In Kinderurologiein Klinik und Praxis. Edited by Hohenfellner R, Thtiroff JW Schulte-Wissermann H. New York: GeorgThieme-Verlag Stuttgart Thieme 1986; 572–591.

TAŞ SIKLIĞI ARTIYOR

1951 yılında New York' da 21835 çocuk ile yapılan çalışmada
ürolitiyazis gösterilememiş

Daha sonra 1/6000, 1/7600 olarak saptanmış

Ancak son çalışmalarda 1/1850

Neden taş daha sık görülmeye başlandı?

- Gelişmiş ultrasonografi aletleri daha duyarlı-mikrolityazis
- Beslenmede değişiklik-protein ve tuzdan zengin, liften fakir
- Toksik kontaminasyon-bebek mamalarında melamin kontaminasyonu, artmış vitamin kullanımı

ETYOLOJİ

PRİMER NEDENLER

- **Kalsiyum taşları**
- **Ürik asit taşları**
- **Sistinüri**
- **Nefrokalsinozisle giden sistemik, metabolik hastalıklar**

ETYOLOJİ

SEKONDER NEDENLER

- **İnfeksiyon taşları**
- **Obstrüktif üropatiler**
- **Konjenital üriner anatomik anomaliler**
- **Malnutrisyon**
- **Malabsorbsiyon**
- **Kronik inflamatuvar barsak hastalıkları**
- **İlaçlar (Vitamin C, vitamin D, furosemid, probenesid, steroidler)**
- **Toksik kontaminasyon- Melamin**

The NEW ENGLAND JOURNAL *of* MEDICINE

Melamine-Contaminated Powdered Formula and Urolithiasis in Young Children

Na Guan, M.D., Ph.D., Qingfeng Fan, M.D., Ph.D., Jie Ding, M.D., Ph.D., Yiming Zhao, Ph.D., Jingqiao Lu, Ph.D.,
Yi Ai, M.D., Guobin Xu, M.S., Sainan Zhu, M.S., Chen Yao, M.D., Lina Jiang, M.D., Jing Miao, M.D.,
Han Zhang, M.D., Dan Zhao, M.D., Xiaoyu Liu, M.D., and Yong Yao, M.D.

MARCH 12, 2009

VOL. 360 NO. 11

Nefrokalsinozis Nedenleri

- **Prematurite**
- **Hiperkalsemi-Williams send., hiperparatroidi**
- **Bartter sendromu, Dent hastalığı, Lowe sendromu, Sistinozis, Tirozinemi, Wilson hastalığı**
- **Distal renal tubuler asidoz**
- **Primer hiperoksalüri**
- **Akut kortikal nekroz**

Nefrokalsinozis Nedenleri

- **Hipertroidi veya hipotroidi**
- **Kistik fibrozis**
- **Orak hücreli anemi**
- **Enfeksiyon: Kandida, CMV**
- **İntoksikasyon: Melamin, A vitamini veya D vitamini**
- **Tedavi yan etkisi: Furosemid, alkalizasyon+kalsiyum(hipofosfatemik rikets)**

BÖBREK TAŞINA YATKINLIĞI ARTTIRAN ÜRİNER ANOMALİLER

Ortak özellik staza neden olmaları

- Konjenital üriner sistem anomalileri
- Ürolojik cerrahi sonrası (UPJ, renal tx, augmentasyon vs)
- VUR
- Medüller sünger böbrek, polikistik böbrek
- Divertikül, üreterosel
- Megaüreter
- Atnalı böbrek
- Nörojen mesane

BESLENMENİN TAŞA ETKİSİ



Böbrek taşı oluşumunu hızlandıranlar

- Yetersiz su tüketimi
- Liften fakir beslenme
- Fazla protein alımı
- Fazla tuz alımı
- Kafeinli içecekler
- Melamin kontamine mama



Böbrek taş oluşumunu yavaşlatanlar:

- Bol su tüketimi
- Sitrattan zengin sıvı-limon
- Liften zengin beslenme
- Potasyumdan zengin beslenme

ÖYKÜ

- Yaş
- Cinsiyet
- Yaşadığı yer
- Geçirilmiş üriner sistem infeksiyonu öyküsü
- İlaç (D vitamini, C vitamini, steroid)
- Beslenme
- Ailede ürolityazis / hematüri, gut, renal hastalık öyküsü

Metabolik Hastalıklarla İlişkili Nefrolitiasis

Ortak özellikler

- Semptomların erken başlaması
- Aile öyküsü
- Tubuler bozukluklar
- Bilateral, multiple, tekrarlayan taşlar
- Nefrokalsinozis

Metabolik Hastalıklarla İlişkili Nefrolitiasis

- Extrarenal tutulum nedeniyle yüksek morbidite ve mortalite
 - Primer hiperoksalüri tip 1: Karaciğer-böbrek nakli gerektirir.
 - Lesch-Nyhan sendromu: Self mutilasyon
- Sadece tekrarlayan taş ile prezente olanlar
 - Sistinüri
 - Ksantin eksikliği

- Diğer metabolik hastalıklara sekonder nefrolitiasis olabilir
 - Glikojen depo hastalığı tip 1
 - Fankoni sendromuna yol açan metabolik hastalıklar: Nefropatik sistinozis, tirozinemi tip 1, fruktoz intoleransı, Wilson hastalığı, Solunum zinciri bozuklukları

SEMPATOM VE BULGULAR

- **Asemptomatik olabilir, tarama testlerinde saptanabilir**
- **Aniden idrar yapamama, akut böbrek yetmezliği ile gelebilir**
- **Üriner semptomlar olabilir**
 - Hematüri- Makroskobik daha az, mikroskobik daha sık görülür, tek bulgu olabilir
 - Dizüri
 - Sık idrara gitme
 - İdrar kaçırma
- **Bulantı, kusma**

BÖBREK TAŞI VE AĞRI



ÜROLİTYAZİS AĞRISININ ÖZELLİĞİ YAŞA GÖRE DEĞİŞİR

- Büyük çocuklarda yan ağrısı klasik semptom
- Daha küçüklerde kramp tarzı yaygın karın ağrısı
- Bebeklerde huzursuzluk, ağlama

Urolithiasis in the first year of life

Ayfer Gür Güven • Mustafa Koyun •
Yunus Emre Baysal • Sema Akman • Emel Alimoglu •
Halide Akbas • Adnan Kabaalioglu

Table 2 Symptoms of the patients at first presentation

Symptoms	Number
Restlessness	20
Hematuria	8
Urinary tract infection	8
Vomiting	4
Fever	3
Dysuria	2
Urinary retention	2
Failure to thrive	1
Stone passage	1
Asymptomatic	8

Table 3 Associated disorders of the patients

Disorder	Number
Prematurity	6
Congenital hypothyroidism	4
Vesicoureteral reflux	2
Vitamin D intoxication	3
Hypoxic-ischemic encephalopathy	1
Williams syndrome	1
Glycogen storage disease type 1	1
Congenital myotonia	1
Thalassemia trait	1
Cystinuria	2

SEMPTOM VE BULGULAR

- Büyüme geriliği
 - Sistemik, metabolik hastalıklar
 - Tekrarlayan üriner enfeksiyonlar
 - Malnutrisyon
 - Malabsorbsiyon sendromları
 - Kronik inflamatuvar barsak hastalıkları
- Üriner enfeksiyon etyolojisi aranırken saptanabilir
- AİLEDE BÖBREK TAŞI HİKAYESİ OLAN ÇOCUKLARDA DİKKAT!

FİZİK MUAYENE

- **Sistemik muayene**
- **Kan basıncı**
- **Kostovertebral açı hassasiyeti**
- **Batın muayenesi**
- **Büyüme gelişmenin değerlendirilmesi**

- **Sistemik, metabolik hastalığa özgü bulgular olabilir**

- Asidotik solunum(Distal renal tubuler asidoz)

- **Üçgen yüz**-(Kas krampları, hipopotasemi, alkaloz, hipomagnezemi

- Bartter sendromu)**

- Belirgin büyüme geriliği+ciddi raşitizm(Fankoni sendromu)

- Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu(Kistik fibrozis)

- **Mental retardasyon, self-mutilism**

- Lesch-Nyyan sendromu)**



Bartter sendromu



Lesch-Nyyan sendromu

TANI YÖNTEMLERİ

- **Görüntüleme**
- **Taş analizi**
- **Tam idrar tahlili**
- **İdrar ve kanda metabolik analizler**

GÖRÜNTÜLEME

- **DÜSG**
- **Üriner ultrasonografi**
 - böbrek, üreter, mesane
- **Bilgisayarlı tomografi**

DÜSG

Radyopak taşları gösterir

Duyarlılık %62

Özgünlük %67

Radyopak taşlar:

Kalsiyum

Oksalat

Struvit

Radyolüsent taşlar:

Ürik asit

Ksantin

Sistin

DÜSG ile gösteremeyiz



ULTRASONOGRAFİ

Opak ve nonopak taşları gösterir

Hidronefroz saptanabilir

Nefrokalsinozis erken dönemde saptanabilir

Duyarlılık % 15-25

Özgünlük % 97

Dezavantajları:

Küçük taşlar

Üreter taşları



Ultrasonografik incelemede ;

**** en önemli faktör taşın boyutu**

****akustik gölge vermesi**

**Böbrek taşlarının tümünde akustik gölgeyi
göstermek çoğu kez mümkün olmamaktadır**

“Twinkling” artefaktı

- Renkli Doppler US görüntüsü
- Güçlü refleksiyona neden olan oluşumların posteriorunda, renk modunda hızla değişen **kırmızı** ve **mavi** renk karışımı, spektral analizde vertikal çizgilenmeler ve ses modunda yüksek tiz sesler şeklinde izlenen bir artefakt
- Pediatrik hastalarda, posteriorda akustik gölge vermeyen taşlarda ve üreterlerde yer alan taşlarda twinkling artefaktı tanıya katkı sağlayabilir.

Vasküler kalsifikasyonlar da “twinkling” artefaktına neden olabilir.



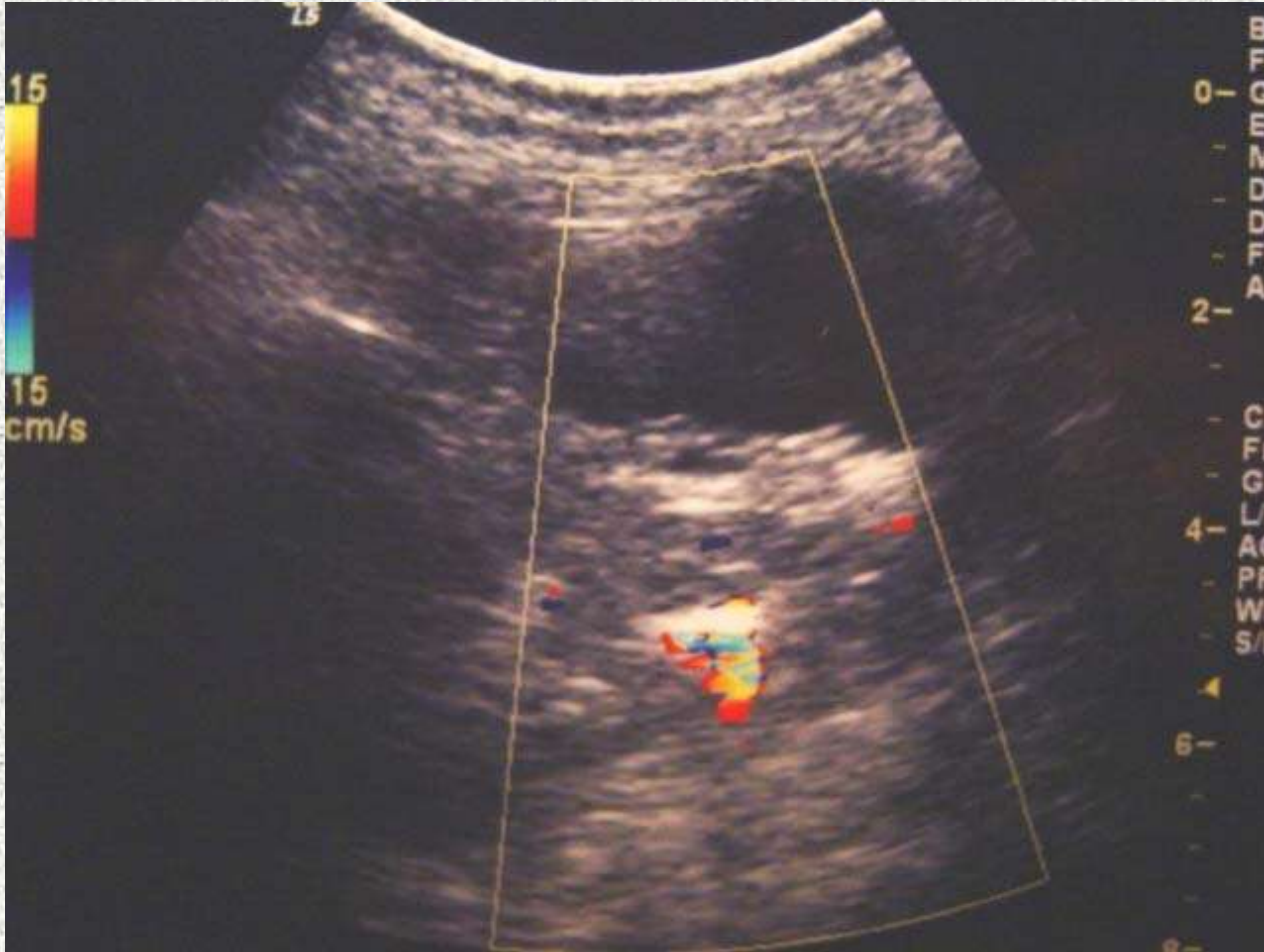
Sol böbrek orta kesiminde 9 mm çapında posteriorunda akustik gölgelenme izlenen taş



Aynı hastada renkli Doppler incelemede taş posteriorunda twinkling artefaktı

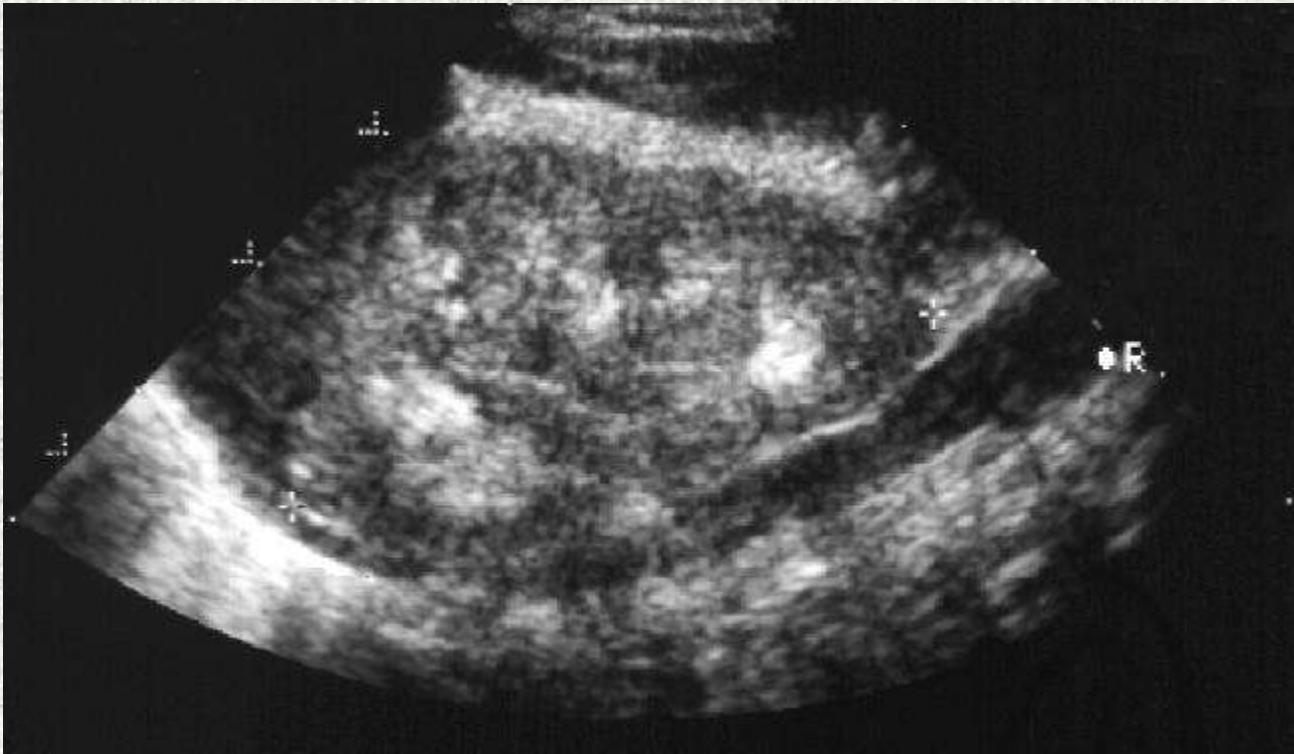


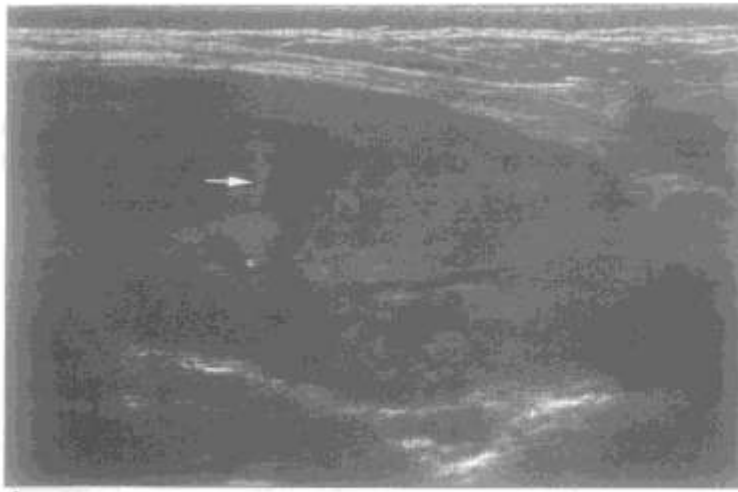
Sol üreter distal kesiminde 6 mm çapında
posteriorunda **akustik gölgelenme izlenmeyen** taş görüntüsü



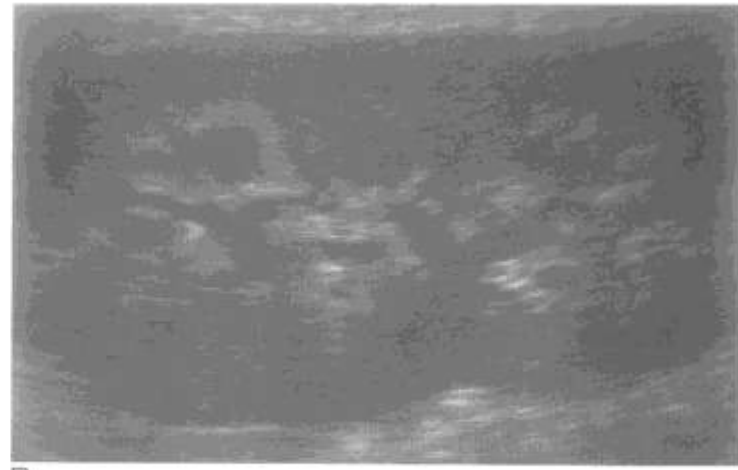
Renkli Doppler incelemede aynı taşın posteriorunda twinkling artefaktı

Nefrokalsinozis ve Ultrasonografi

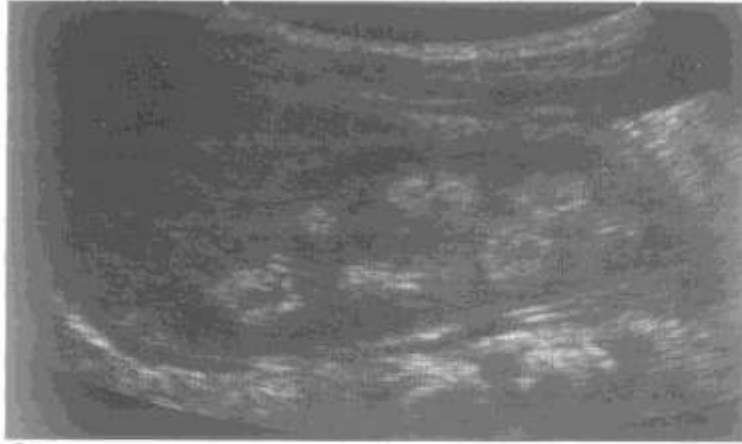




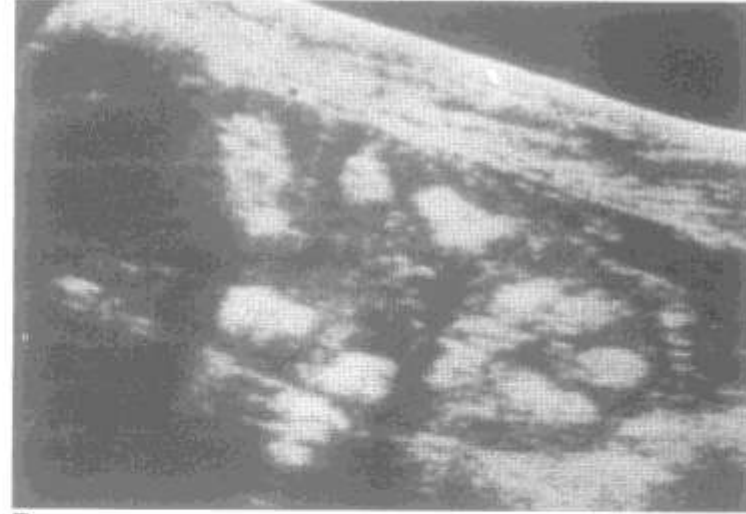
A



B



C



D

Resim 3.48. Nefrokalsinozisin evreleri A). Nefrokalsinozisin en erken sonografik görünümü yalnızca lateral medullanın kenarlarında artmış ekojenite izlenir. (ok) B) Erken evre ile uyumlu olarak medullada halka tarzında ekojenite izlenir. C) Sağ böbreğin longitudinal sonogramında tüm medullalarda eko artışı izlenmektedir. D) Sonografik olarak medullayı dolduran ve posterior gölgelenme veren ekojenik alanlar.Yalnızca bu evrede düz grafilerde nefrokalsinozis izlenebilir.

IVP

-İntravenöz kontrast madde verildikten sonra 5,10,15 dakikalarda grafi çekilir

Sık kullanılan bir yöntem değil

-Radyasyon maruziyeti

-İV kontrast madde allerjisi

-Radyolüsen taşlarda tanı zorluğu

Küçük çocuklarda gaz gölgesi nedeniyle tanı zorluğu



BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ

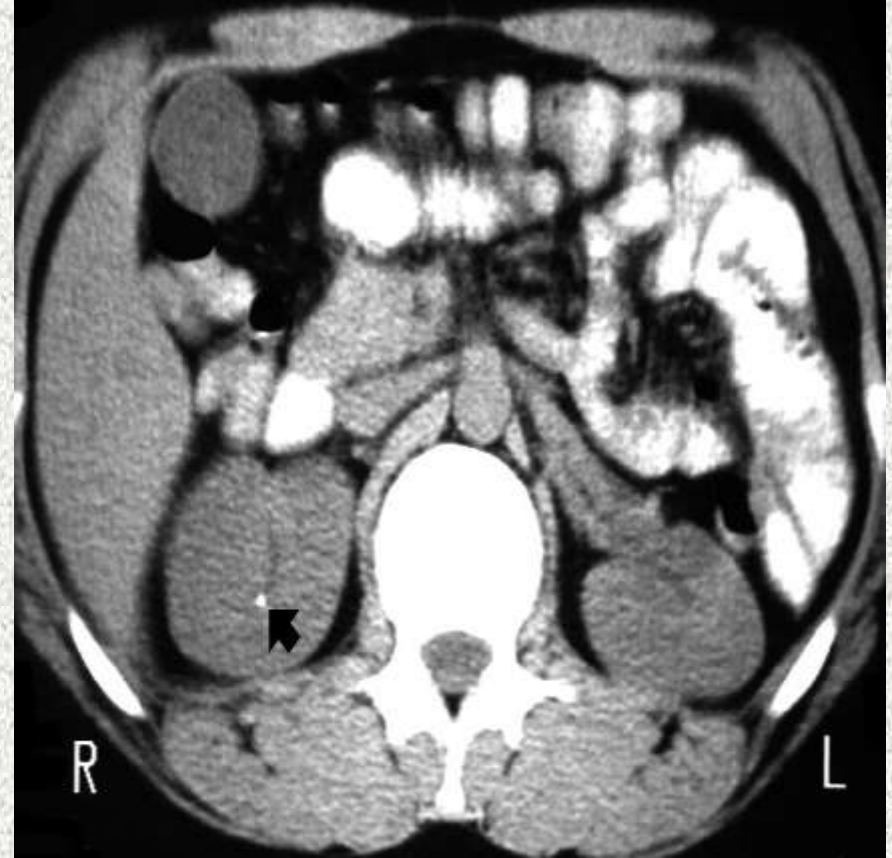
En duyarlı yöntem

Sensitivite: %98

Spesifite: %97

**2mm'den büyük taşları
saptayabilir**

**Radyasyon oranı
yüksek!**



Görüntüleme Yöntemleri

	<u>DUSG</u>	<u>USG</u>	<u>BT</u>
• Kalsiyum	+	+	+
• Oksalat	+	+	+
• Struvit	+	+	+
• Ürik asit	-	+	+
• Sistin	+/-	+	+

TAŞ ANALİZİ

- **X-Işınlarnn Difraksiyon Analizi**
- **Kimyasal Analiz**
- **Spektral Analiz(infrared spektroskopi)**
- Kristalokimyasal Analiz
- Mikroskop Analizi
- Isısal Analiz
- Radyokimyasal Analiz
- Lüminesans Analiz
- Elektronik Mikroskop Analizi

Çocuklarda Böbrek Taş İçeriği

■ Kalsiyum okzalat	% 40-60
■ Kalsiyum fosfat	% 15-25
■ Strüvit	% 10-15
■ Ürik asit	% 5-10
■ Sistin	% 1
■ Diğer	% 1

KALSİYUM OKSALAT TAŞI

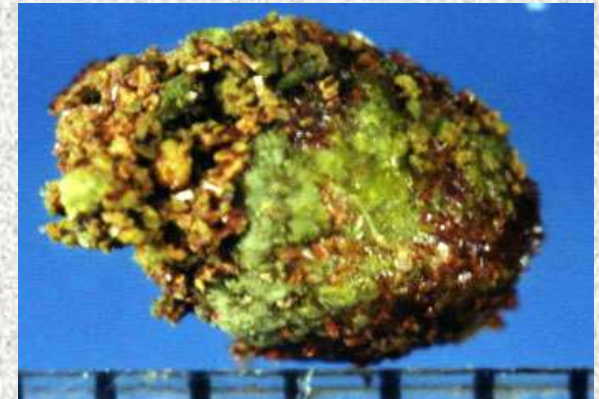
- İdyopatik taş hastalığı
- Hiperkalsiüri
 - İdyopatik hiperkalsiüri
 - Diğer
- Hiperoksalüri
 - Primer
 - Sekonder
- Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı
- Kistik fibrozis



Whewellit-----Kalsiyum okzalate monohidrat
Weddelit-----Kalsiyum okzalate dihidrat
Hidroksiapatit-----Pentakalsiyum okzalate trifosfat

KALSİYUM FOSFAT TAŞI

- İdyopatik taş hastalığı
- Hiperkalsiüri
 - İdyopatik hiperkalsiüri
 - Diğer
- Renal tubuler asidoz
- Dent hastalığı
- Lowe sendromu



Whitlockit-----Trikalsiyum fosfat

Brushit-----Kalsiyum hidrojen fosfat trihidrat

MAGNEZYUM FOSFAT TAŐI

ENFEKSİYON İLİŐKİLİ TAŐLAR

Üreaz üreten bakteriler sorumludur

**Proteus, Klebsiella, Pseudomonas, Ser
ratia, Providencia, Enterobacter,
Stafilokok**

- 5 yaş altındaki erkek çocuklarda genelde görülür
- Genellikle eşlik eden idrar yolu anomalisi (megaüreter) görülür
- Nörojenik mesane ve ekstrofi hastalarında da bu taşların oluşumuna eğilim vardır



Newberyit-----Magnezyum hidrojen fosfat trihidrat
Struvit Magnezyum amonyum fosfat hekzahidrat



Karbonat Apatit Taşı

- İnfeksiyon ilişkili taş



Aragonit / kalsit Kalsiyum-----karbonat

Staghorn (geyik boynuzu) Taşı

- Renal pelvis ve en azından bir kaliks sistemini kaplayan taş
- Sıklıkla renal kolikten ziyade hematüri ve enfeksiyon ile bulgu vermektedir

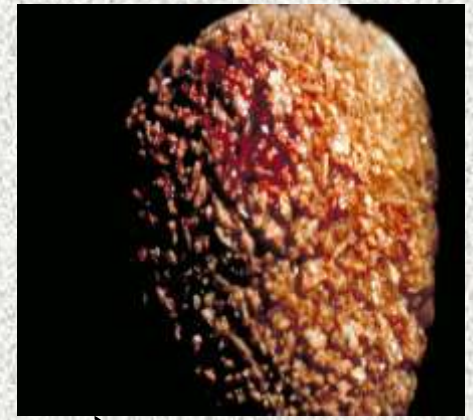


Ksantin Taşı

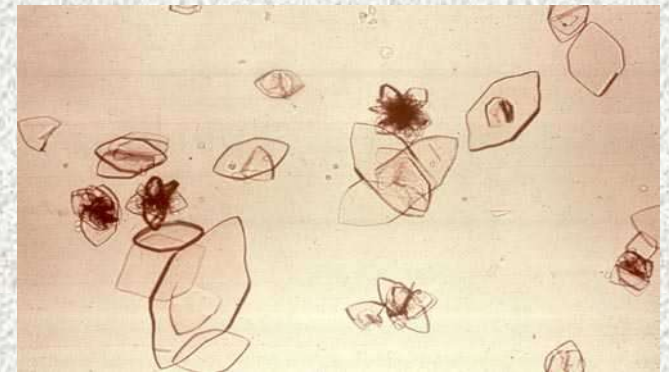
Metabolik taşların <%1

- **İdrar sedimenti turuncu-kahverengi
(özellikle aile bebeğin bezinin boyanmış gibi
olduğunu söyler)**
- **Plazma ve idrar ürik asit düzeyleri çok düşük**
- **Plazma ksantin ve hipoksantin düzeyleri
yüksek**
- **Çocukta mental retardasyon ve konvülsiyonlar
vardır**

ÜRİK ASİT TAŞI



- Hiperürikozüri
- Metabolik sendrom(obezite,HT,diyabet)
- Ketojenik diyet
- Tümör lizis sendromu
- Glikojen depo hastalığı tip 1
- Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı
- Lesch Nyhan sendromunda



SİSTİNÜRİ VE SİSTİN TAŞI

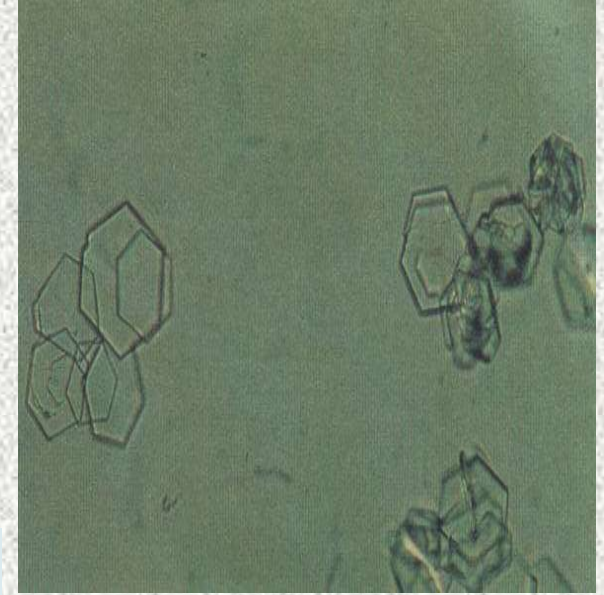
- Sistin taşı, sülfür içeriğinden dolayı yarıopaktır
- Renal tübül epitel hücrelerinde dibazik amino asitlerin (sistin, arjinin, ornitin, lizin) geri emiliminde defekt var
- Otozomal resesif geçiş
- Hastanın bilinen tek klinik prezentasyonu nefrolityazistir BAŞKA SİSTEMİK BULGU YOKTUR



İDRAR MİKROSKOBİSİNDE GÖRÜLDÜĞÜNDE
PATOLOJİK ANLAMI OLAN TEK KRİSTAL
SİSTİN KRİSTALİDİR

SİSTİNÜRİ VE SİSTİN TAŞI

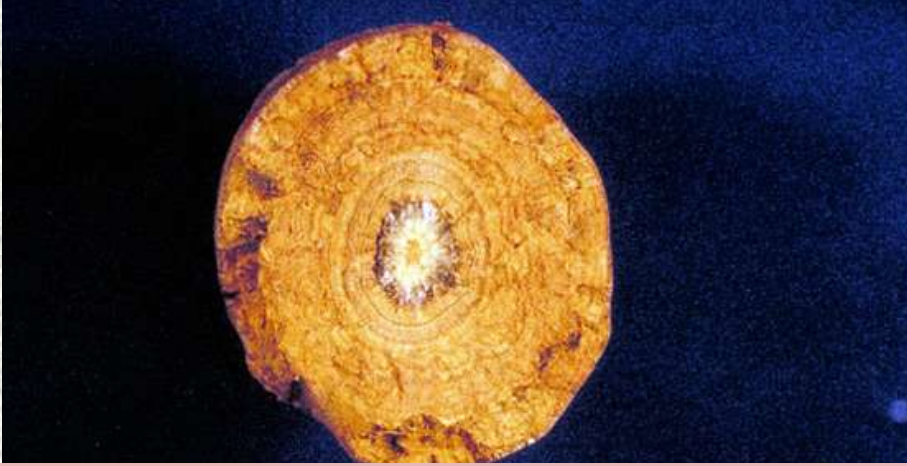
- İdrar mikroskopisinde
“heksagonal kristaller”
- Nitroprussid testi
- Kesin tanı kantitatif analiz ile



AYIRICI TANI DİKKAT!

**SİSTİNÜRİ VE SİSTİNOZİS ÇOK FARKLI
ÖZELLİKLERİ OLAN İKİ FARKLI HASTALIK
SİSTİNOZİSTE NEFROKALSİNOZİS VARDIR,
GÖZ, KARACİĞER, BEYİN, KALPTE DE SİSTİN
BİRİKİR, BÜYÜME GERİLİĞİ, POLİÜRİ,
FANKONİ SENDROMU BULGULARI VARDIR**

MİKS TAŞLAR



ORTASINDA KALSİFİKASYON
OLAN SİSTİN TAŞI



LABORATUVAR

- Tam idrar analizi

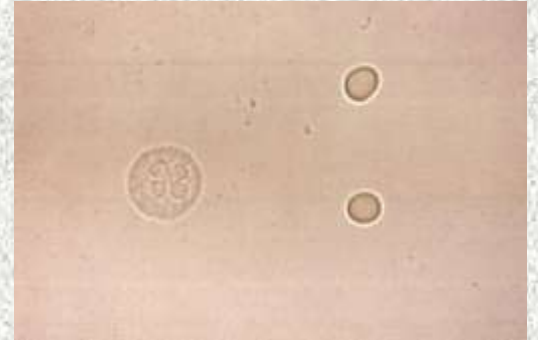
hematüri, piyüri

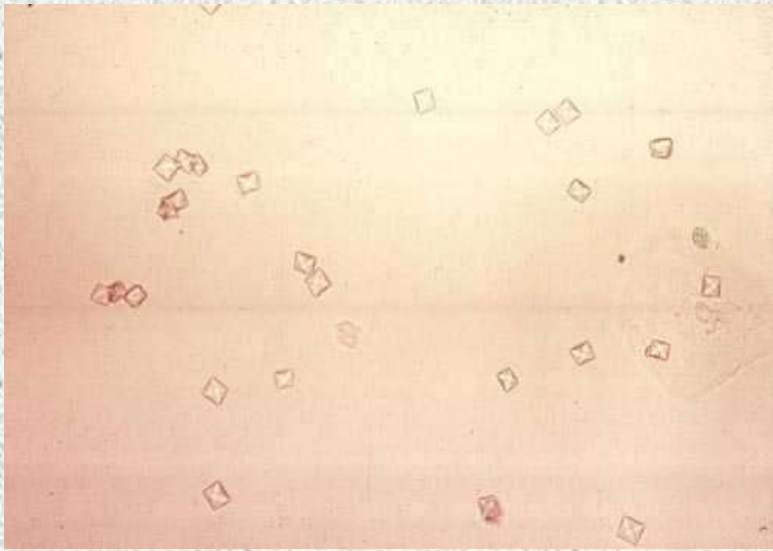
pH <5.5 ise distal renal tübüler asidoz ekarte edilebilir

pH >8 ise enfeksiyon?

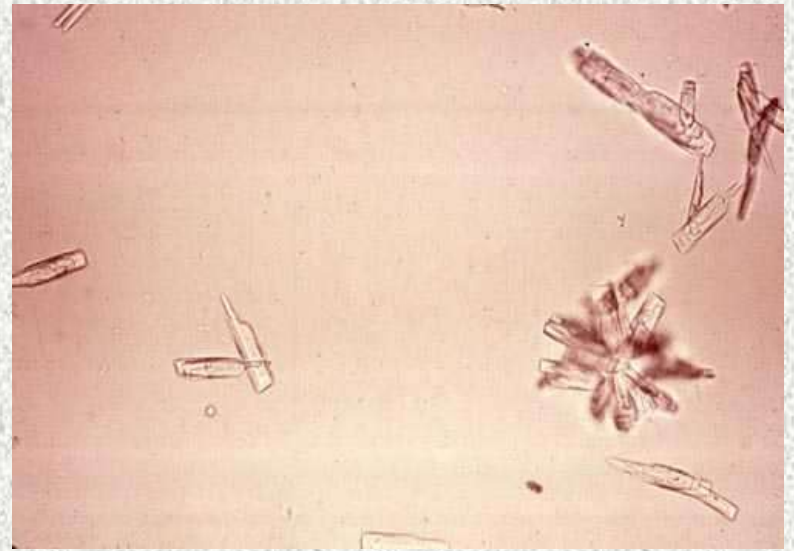
mikroskobi : kristaller

- İdrarda nitroprusid testi-Sistinüri tanısında
- İdrar kültürü / antibiyogram

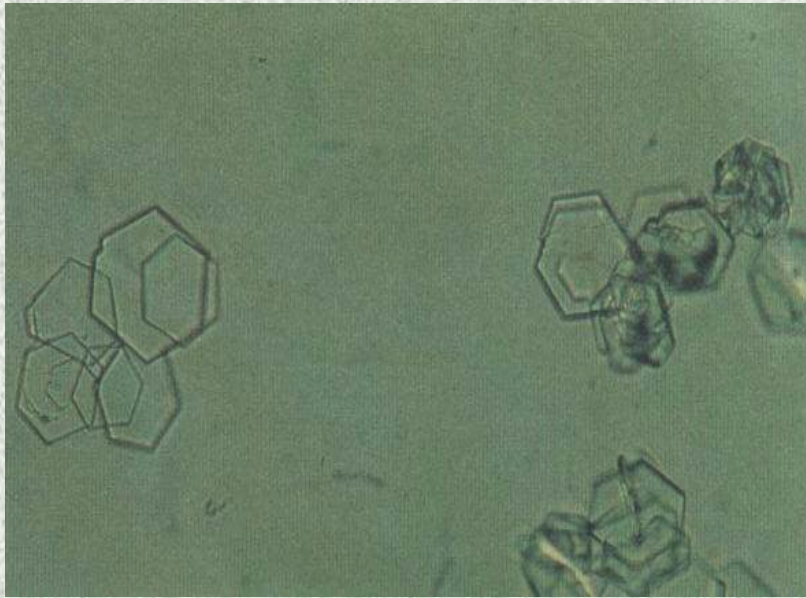




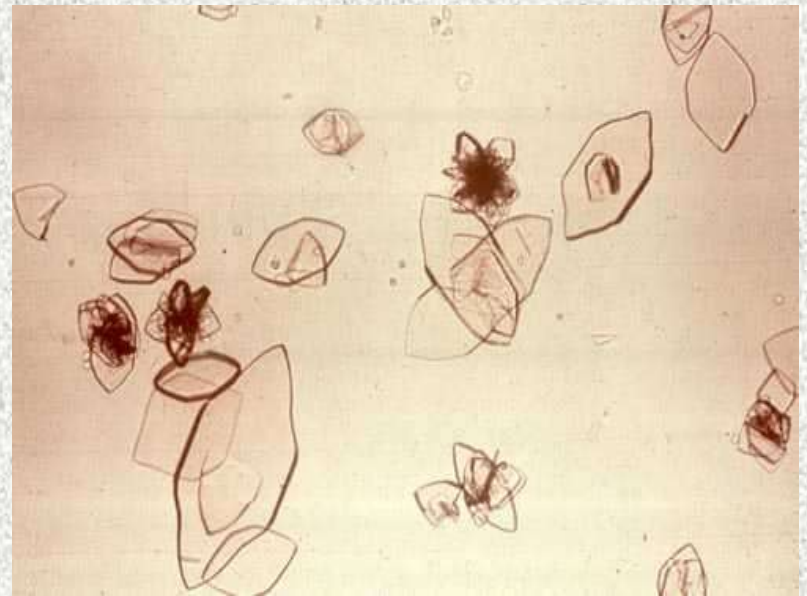
Kalsiyum oksalat



Kalsiyum fosfat



Sistin



Ürik asit

LABORATUVAR

24 saatlik idrar incelemesi

- ✓ volüm
- ✓ kalsiyum
- ✓ sodyum
- ✓ potasyum
- ✓ fosfat
- ✓ magnezyum
- ✓ oksalat
- ✓ ürik asit
- ✓ idrar amino asitleri
(sistin)
- ✓ sitrik asit
- ✓ kreatinin

LABORATUVAR

Serumda

✓ **Kalsiyum**

✓ **Fosfor**

✓ **Magnezyum**

✓ **Ürik asit**

✓ **Elektrolitler**

✓ **BUN**

✓ **Kreatinin**

✓ **ALP**

✓ **Parathormon**

• **HCO₃**

• **Kan gazları**



MERKEZ LABORATUVARI
24 SAATLİK İDRAR TESTLERİ TALİMATI

Bazı ilaç ve besinler, test sonuçlarını olumsuz yönde etkilediklerinden, hastaya doktoru tarafından aşağıdaki bilgiler verilmelidir.

Adrenalin/ Noradrenalin: İdrar toplanmaya başlamadan en az bir hafta öncesinden hasta belirtilen ilaçları almamalıdır: Tetrasikil; aldomet; epinefrin; vit B kompleks.

5-HIAA: İdrar toplanmaya başlamadan en az 3 gün öncesinden hasta belirtilen besin veya ilaçları almamalıdır: Muz, domates, avokado, kırmızı erik, ceviz, patlıcan, reserpin, mefenesin karbonat, fenotiyazin türevleri, lügol çözeltisi.

VMA: İdrar toplanmaya başlamadan en az bir gün öncesinden hasta belirtilen ilaç ve besinleri almamalıdır: Çay, kahve, çikolata, vanilya, muz, vazopressör ilaçlar, antihipertansif ilaçlar.

Metanefrin/ Normetanefrin: İdrar toplanmaya başlamadan en az üç gün öncesinden hasta belirtilen

Oksalat

A (20 ml. HCL içerir)

Sitrat

A (20 ml. HCL içerir)

17 OH ketosteroid

B (1 gr. borik asit içerir)

17 ketosteroidler

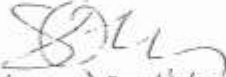
B (1 gr. borik asit içerir)

Serbest kortizol

B (1 gr. borik asit içerir)

NOT: İdrar toplanırken bu süre içerisinde kaplar serin yerde muhafaza edilmelidir. Antalya yazında idrarlar oda sıcaklığında bekletilirse test sonucu olumsuz etkilenecektir. Bu nedenle, hastalara idrarları biriktirdikleri kapları klimalı ortamda muhafaza etmeleri belirtilmelidir.

HAZIRLAYAN


Uzm. Dr. İbrahim ÖZDEMİR

ONAYLAYAN


Prof. Dr. Meral GÜLTEKİN

NORMAL İDRAR MİNERAL ATILIMI

Kalsiyum	<4mg/kg/gün
Fosfor	<15mg/kg/gün
Magnezyum	<4.4mg/kg/gün
Oksalat	<0.57mg/kg/gün
Ürik asit	<10.7mg/kg/gün
Sitrat	>2.0mg/kg/gün
Sistin heterozigot	1.4-2.8mg/kg/gün
homozigot	>5.7mg/kg/gün
Volüm	>20 ml/kg/gün

HİPERKALSIÜRİ

- **İdrarla fazla miktarda kalsiyum atılımı**
- Kalsiyum taşlarının oluşumunda hiperkalsiüriden başka hiperoksalüri, hiperürikozüri, hipositratüri, hipomagnezüri de etkili faktörlerdir
- Belirlenebilmiş metabolik bir neden olmaksızın idrarla fazla miktarda kalsiyum atılımı **idyopatik hiperkalsiüri** olarak tanımlanır.

Sekonder hiperkalsiüri nedenleri

Beslenme ile ilgili nedenler

Fazla kalsiyum alımı

Aşırı tuz tüketimi (>6 gr/gün)

Aşırı hayvansal protein tüketimi

Fosfattan fakir beslenme

Potasyumdan fakir beslenme

Kalsiyumun intestinal emiliminde artış olması

Vitamin D intoksikasyonu

1,25-(OH)₂-D₃ yapım artışı ile giden hastalıklar

(Primer hiperparatiroidi, sarkoidoz, tüberküloz, lenfoma)

Ciddi hipofosfate mi (Fanconi sendromu, mezenkimal tümörler)

Osteoklastik kemik yıkımında artış olması

Kemik metastazları, miyeloma

Primer hiperparatiroidi

Paget hastalığı

Uzun süreli immobilizasyon

Hipertiroidi

Renal tübül kalsiyum geri alımında azalma olması

Loop diüretikleri

Medüller sünger böbrek

Bartter sendromu

Glukokortikoid tedavisi, Cushing hastalığı

Ülkemizde Farklı Bölgelerde Hiperkalsiüri Sıklığı

Bölge	Sıklık (%)	Yaş
Antalya	4.5	6-14
Sivas	2.9	3 ay-16 yaş
Erzurum	5.9	6-14
Ankara	4.2	6-14
Aydın	9.6	15 gün-15 yaş
Trabzon	12.5	7-14
İstanbul	2.5	5-11

Pediatr Nephrol (2007) 22:1297–1301
DOI 10.1007/s00467-007-0528-9

ORIGINAL ARTICLE

Screening for hypercalciuria in schoolchildren: what should be the criteria for diagnosis?

Mustafa Koyun • Ayfer Gür Güven • Serkan Filiz •
Sema Akman • Halide Akbas • Yunus Emre Baysal •
Necati Dedeoglu

Farklı Ülkelerde Hiperkalsiüri Sıklığı

Ülke	Sıklık (%)	Yaş
Japonya	0.6	3-9
Almanya	3.8	6-18
Hindistan	6.5	5-12
İtalya	9.1	3-16
Kazakistan	38.6	6-15
ABD	2.8	1-16
İspanya	7.8	

Bölgesel Farklılıkların Nedenleri

- **İklim**
- **Güneş ışığına maruziyet**
- **Suyun mineral içeriği**
- **Beslenme alışkanlıkları**
- **Genetik farklılıklar**
- **İrk (siyah ırkta düşük)**

Hiperkalsiürik Çocuklarda Ürolityazis Riski

- 3- 5 yıl içinde ; % 13-17 (ort: 13 ay) (*Stapleton, 1990, Langman 1994*)
- Genel olarak % 3 - 33 olguda ürolityazis gelişir (*Alon & Berenbom 2000 ; Noe, 2000 ; Polito et al, 2000*)
- 1993-2003 yılları arasında takip ettiğimiz üriner sistem taşı olan 106 çocuktan üçte birinde, en sık neden olarak, İH tespit ettik.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004,47:254-9

Hiperkalsiüri Tanısı

- İdrar kalsiyum atılımı $> 4 \text{ mg/kg/gün}$

Ghazali et al. Urinary excretion of calcium and magnesium in children. Arch Dis Child 1974,49:97-101.

- Erişkin erkekler $> 300 \text{ mg/gün}$
- Erişkin kadınlar $> 250 \text{ mg/gün}$
- Spot idrarda $\text{Ca/cre} > 0.21 \text{ (mg/mg)}$

Nordin BE. Assesment of calcium excretion from the urinary calcium/creatinine ratio. Lancet 1959,2:368-371.

- 0-6 ay: >0.8
- 6-12 ay: >0.6
- 1-2 yaş: >0.4
- >2 yaş: >0.21

Hiperoksalüri

- İdrarda oksalat miktarının yüksek olmasıdır
- Hiperoksalüri varlığında kalsiyum oksalat taşının yapımı kolaylaşır
- Primer hiperoksalüride kronik böbrek yetmezliği görülür

Tanımlama

- 2 4 saatlik idrarda 50 mg/1.73 m² /gün
- Spot idrarda oksalat/kreatinin:
 - < 6 ay : <0.3 mg/mg (0.06 mmol/mmol)
 - 6 ay- 4 yaş : <0.15 mg/mg (0.04 mmol/mmol)
 - > 4 yaş: ≤0.1 mg/mg (0.03 mmol/mmol)

Primer Hiperoksalüri

- Tip I
- Tip II
- Tip III

PH Tip 1'in teşhisi

- Ph1 beş farklı şekilde prezente olabilir.
 - **Erken nefrokalsinoz ve böbrek yetersizliği ile seyreden infantil form-OKSALOZİS**
 - Tekrarlayan ürolitiazis ve ilerleyici böbrek yetersizliği ile çocukluk ve ergenlikte prezente olan form.
 - Ergenlikte ara sıra olan taş pasajları ile seyreden geç başlangıçlı form.
 - Post-transplantasyon sonrası tekrarlamayla ortaya çıkan form.
 - Aile hikayesi olan pre-semptomatik form.

Sekonder Hiperoksalüri

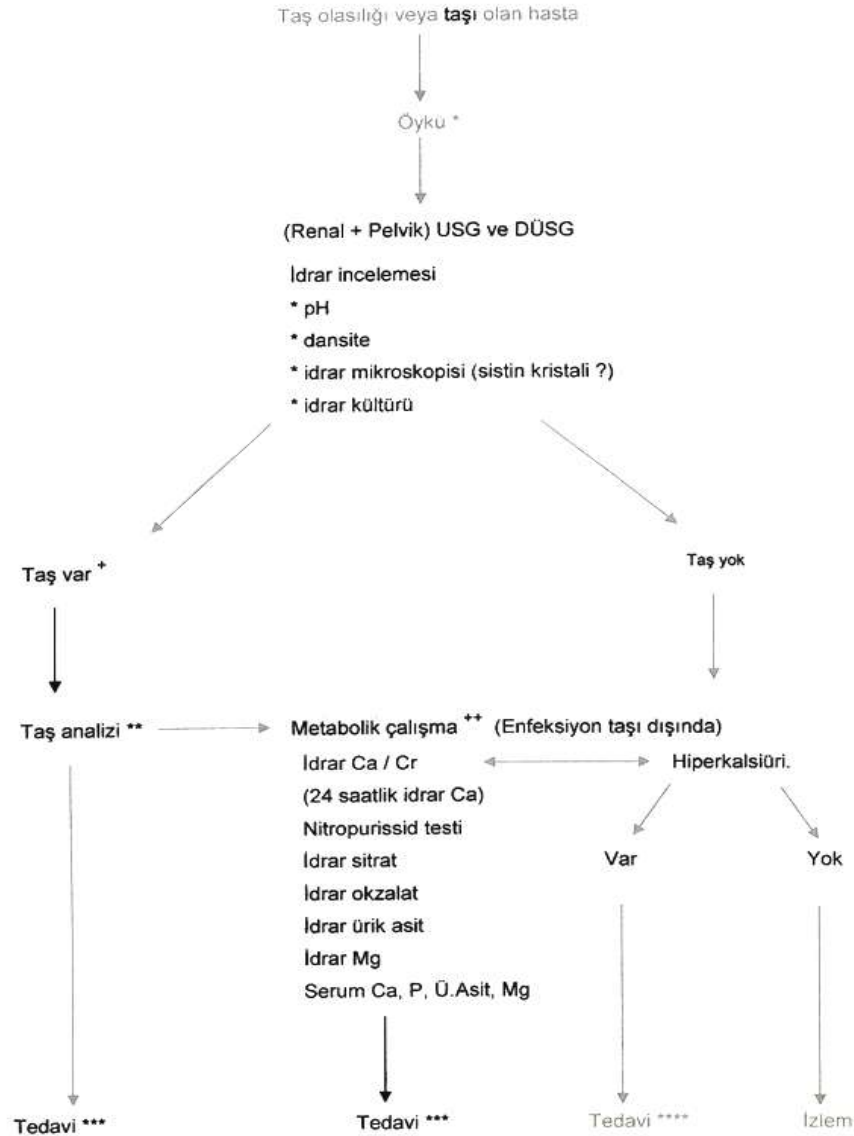
- **Artmış oksalat emilimi**
- **Artmış oksalat alımı**
- **İnce barsak hastalıkları (rezeksiyon v.b.)**
- **Kronik pankreatik veya safra yolları hastalıkları**
- **Metabolik dönüşüm**
 - **Artmış askorbik asit alımı**
 - **Etilen glikol zehirlenmesi**
 - **Piridoksin (B6) eksikliği**
 - **Metoksifluran anestezisi**
 - **Aspergillus enfeksiyonu**



AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI A.D.
PEDIATRİK NEFROLOJİ B.D.

ÜROLİTİYAZİSLİ HASTA İZLEM ŞEMASI



CLINICAL QUIZ

Ayler Gür Güven · Mustafa Köyün · Reha Artan ·
Oğuz Dursun · Yunus Emre Baysal · Sema Akman

Severe lactic acidosis and nephrolithiasis in an infant—etiology?: Question

Received: 12 October 2005 / Revised: 19 November 2005 / Accepted: 30 November 2005 / Published online: 25 April 2006
© IPNA 2006

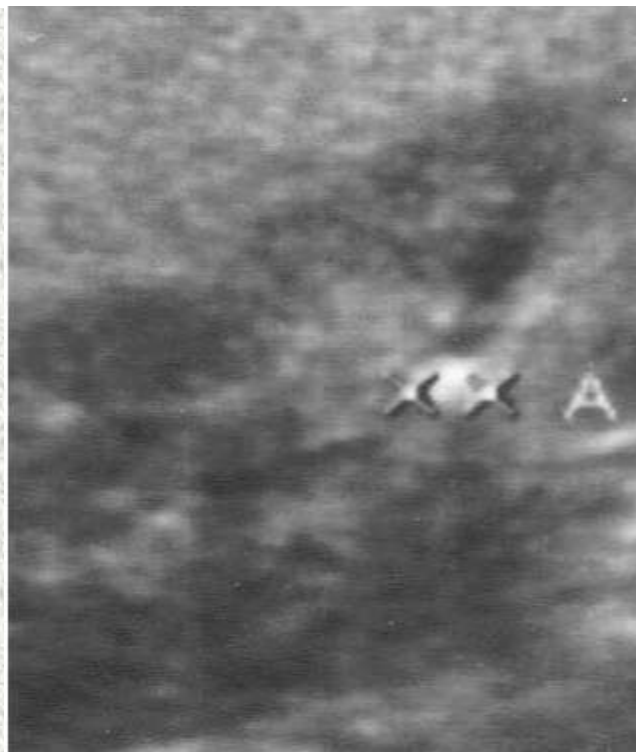
Case summary

A 4.5-month-old girl was admitted to the pediatric emergency room with dyspnea and tachypnea. Two weeks prior to admission the patient presented to a local hospital with restlessness and was diagnosed with a urinary tract infection; she later developed gastroenteritis. She was feeding with breast milk only. No history of increased susceptibility to infections was described. Her brother died because of sepsis and metabolic acidosis at the age of three months. There was also consanguinity between the parents.

She exhibited Kussmaul breathing with a respiratory rate of 60/min, and tachycardia (176/min) without fever or any finding of heart failure. Height, weight and blood pressure percentiles were in the normal ranges. Marked hepatosplenomegaly was detected on physical examination. The eye examination was normal.

Laboratory studies revealed blood pH of 7.05, pCO₂ 9.6 mm Hg, bicarbonate 2.4 mmol/L, base excess -25.1 mmol/L, sodium 143 mmol/L, potassium 3.9 mmol/L, chloride 94 mmol/L, anion gap 50.5 mmol/L, blood urea nitrogen 15 mg/dL, serum creatinine 0.44 mg/dL, total protein 4.6 g/dL and albumin 3.0 g/dL. Serum had lipemic appearance with a triglyceride level of 1988 mg/dL and cholesterol of 296 mg/dL, HDL 68 mg/dL; SGOT 570 U/L (0-50), SGPT

Urinary system ultrasonography demonstrated enlarged (80–81 mm) kidneys with normal echogenicity and hyperdense areas of 7 mm diameter on left inferior region, 3 mm on middle calicea and 5 mm on right middle calicea; liver

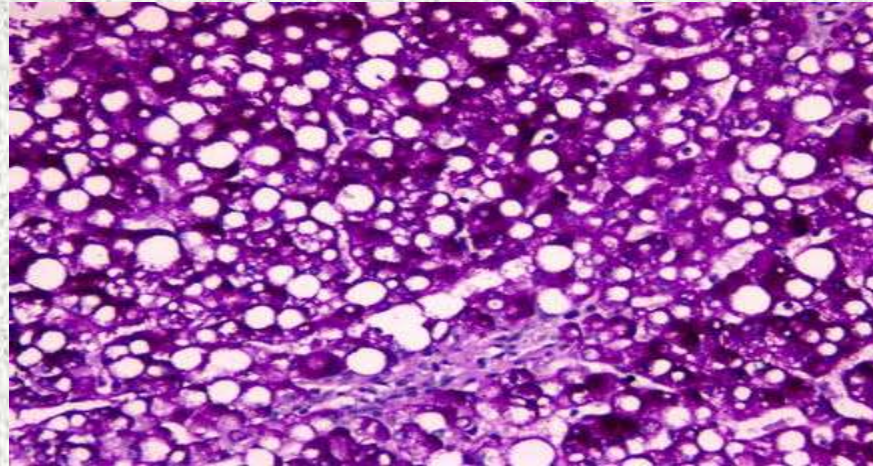


TANI GLİKOJEN DEPO HASTALIĞI TİP I

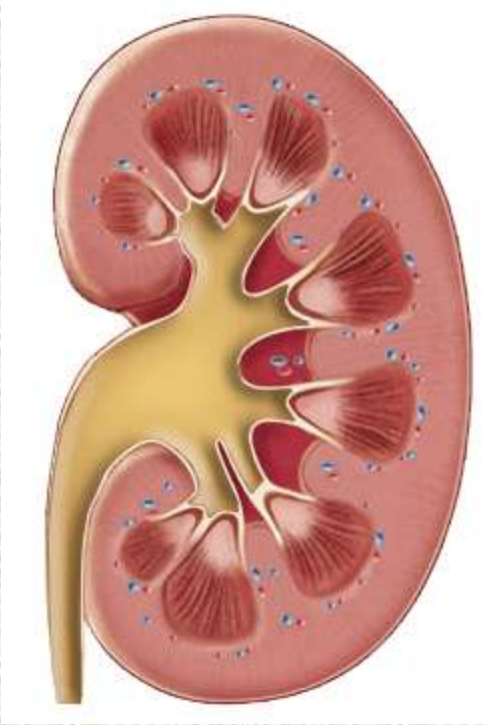
Diğer bulgular:

Hiperürisemi

Laktik asidoz



Karaciğer biopsisi: Yoğun
sitoplazmik glikojen boyanması
(PAS boyası)



**17 CM. 1.10 KG. LİK BÖBREK
TAŞI GÖRENLERİ ŞAŞIRTIYOR**

TEŞEKKÜRLER