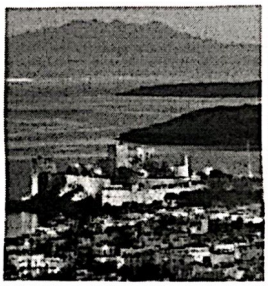
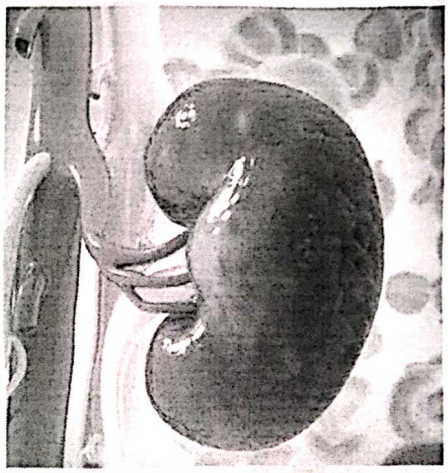
Hipertansiyon Diyaliz ve Transplantasyon Vakfı

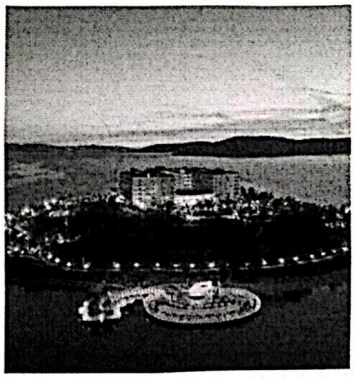
ULUSLARARASI KATILIMLI

14. GÜNCEL BÖBREK HASTALIKLARI VE 9. HİPERTANSİYON, NEFROLOJİ DİYALİZ VE TRANSPLANTASYON KONGRESİ

23-27 Nisan 2025
La Blanche Island Otel
Bodrum









Güncelleme 2025

PROGRAM VE ÖZET KİTABI

www.guncelleme2025.com

Scanned with CamScanner

ULUSLARARASI KATILIMLI
14. GÜNCEL BÖBREK HASTALIKLARI VE
9. HİPERTANSİYON, NEFROLOJİ DİYALİZ VE
TRANSPLANTASYON KONGRESİ
23-27 Nisan 2025
La Blanche Island Otel / Bodrum

Hipertansiyon Diyaliz ve Transplantasyon Vakfı

Güncellemeler 2025

PS-07

MASİF PROTEİNÜRİ, SON DÖNEM BÖBREK HASTALIĞINA HIZLI İLERLEYEN AKUT BÖBREK HASARI, İNFLAMATUAR BELİRTEÇLERDE HIZLI ARTIŞLA KARAKTERİZE ''AMİLOİD FIRTINASI''

Sultan Özkurt[1], *Döndü Üsküdar Cansu*[2], *Uygar Yıldırım*[1], *Ahmet Uğur Yalçın*[1]
[1]*Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar AD, Nefroloji BD, Eskişehir*
[2]*Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıklar AD, Romatoloji BD, Eskişehir*

GİRİŞ: FMF'in önemli komplikasyonlarından birisi genellikle 10-20 yıl içinde sessizce son evre böbrek hastalığına (ESRD) ilerleyen amiloid nefropatisidir. Son 2-3 yıldır AA amiloidozlu hastalarda, şiddetli inflamasyon, aşırı proteinüri, hızla ilerleyen böbrek yetmezliğiile karakterize, en önemli tetikleyicinin enfeksiyon olduğu, yüksek mortalite oranı (%33) ile seyreden " Amiloid fırtınası" olarak adlandırılan nadir ve dramatik bir durum tanımlandı. Amiloid fırtınası şimdiye kadar hem FMF hem de FMF dışı inflamatuar hastalıklarda (Ankilozan spondilit, granulamatöz hastalık) tanımlanmıştır. Tedavisinde inflamasyonun baskılanması için biyolojik ajanların erken kullanımı önerilmektedir. Amiloid fırtınasının başlangıcından itibaren 3 hafta içinde ESRD'ye ulaşan, tetikleyici faktörün pulmoner enfeksiyon olduğu, literatürdeki ilk Ülseratif Kolite bağlı amiloid fırtınası gelişen hastayı bildiriyoruz.

OLGU: Üç hafta önce akciğer enfeksiyonu nedeniyle aile hekimine başvuran ve antibiyotik tedavisi reçete edilen, giderek artan halsizlik, oral alımda belirgin azalma nedeni ile hastanemizin acil servisine başvuran, 19 yıldır ülseratif kolit tanısı olan 66 yaşındaki erkek hasta BUN 156 mg/dl, serum kreatinin 19.93 mg/dl tesbit edilmesi üzerine nefrolojiservisine yatırıldı ve hemodiyaliz tedavisi başlandı. Serum albümini 2.91 gr/dL, CRP 118 mg/dl (0-5), spot idrar protein/Cr 38382,57 idi, hemogram ve idrar sediment incelemesinde anormallik yoktu. 3 hafta önceki sCr 0.98 mg/dl, bir yıl önceki TİT'de protein negatif idi. Ağır proteinüri, hızlı ilerleyen böbrek yetmezliği nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinde AA tipinde şiddetli amiloid birikimi saptandı. Hastaya kolşisin ve anakinra tedavisi başlandı. Antiinflamatuar tedavinin 1. haftasında hastanın genel durumunda düzelme, CRP değerinde belirgin gerileme gözlendi.

SONUÇ: Kronik inflamatuar hastalığı olan hastalarda ağır proteinüri, hızlı bozulan böbrek fonksiyonu, inflamatuar belirteçlerde belirgin yükselme olması durumunda amiloid fırtınasından şüphelenilmelidir.

Hastanın klinik ve labaratuvar özellikleri

Amiloid fırtınasını tetikleyen durum	Akciğer enfeksiyonu
Böbrek biyopsi bulgusu	Glomerüllerin tamamında, mezanjial alanda ve damar duvarlarında şiddetli amiloid birikimi (AA amiloidozis)
Önceden var olan romatizmal hastalık	Yok
Önceden var olan inflamatuar hastalık	Ülseratif kolit
MEFV mutasyonu	Negatif
Final tanı	Ülseratif kolite bağlı AA amiloidozis
Başlanan tedavi	Kolşisin 0.5 mg/gün, Anakinra 100 mg/gün
Mevcut durum (sağkalım ve böbrek fonksiyonu açısından)	Haftada 3 gün hemodiyalize devam ediyor
Renal ven dopleri	Normal
Kemik iliği aspirasyonu	Plazma hücre artışı yok
Anti MPO, anti PR3, anti GBM antikoru	Negatif
Kompleman C3 Kompleman C4	1.86 g/L (0.9-1.8) 0.450 g/L (0.1-0.4)

Scanned with CamScanner