

Böbrek nakli Sonrası FSGS Nüksü



Molloscum Contagiosum
Enfeksiyonu

DR. İLKNUR GİRİŞGEN
PAMUKKALE ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK NEFROLOJİ BD



K.Ü.
14 yaş erkek hasta (DT: 2011)

5 yaşında nefrotik sendrom (**Steroid dirençli**) (25.12.2016)

Böbrek biyopsisi: FSGS (02.2017)

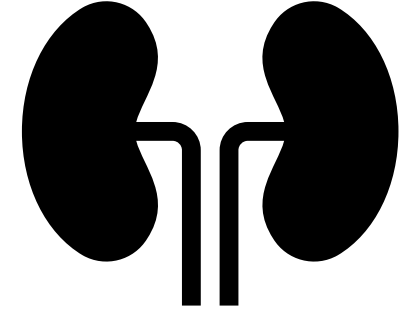
Siklosporin-Aylık pulse steroid tedavisi

Rituksimab tedavisi haftalık, 4 doz (12.2017)

İlk GFR düşüşü 01.2019

SDBH 08.2019

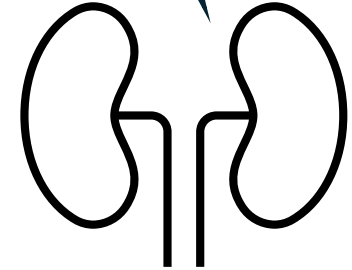
Genetik mutasyon saptanmadı



Nefrotik Sendrom



2 yıl 8 ay



SDBH

> [Pediatr Transplant](#). 2021 May;25(3):e13955. doi: 10.1111/petr.13955. Epub 2020 Dec 30.

Clinical practice recommendations for recurrence of focal and segmental glomerulosclerosis/steroid-resistant nephrotic syndrome



Lutz T Weber¹, Burkhard Tönshoff², Ryszard Grenda³, Antonia Bouts⁴, Rezan Topaloglu⁵, Bora Gülhan⁵, Nikoleta Printza⁶, Atif Awan⁷, Nina Battelino⁸, Rasmus Ehren¹, Peter F Hoyer⁹, Gregor Novljan⁸, Stephen D Marks¹⁰, Jun Oh¹¹, Agnieszka Prytula¹², Tomas Seeman¹³¹⁴, Clodagh Sweeney⁷, Luca Dello Strologo¹⁵, Lars Pape⁹

Review > [Kidney Int](#). 2024 Mar;105(3):450-463. doi: 10.1016/j.kint.2023.10.017.

Epub 2023 Dec 22.

Post-transplant recurrence of focal segmental glomerular sclerosis: consensus statements

Rupesh Raina¹, Swathi Jothi², Dieter Haffner³, Michael Somers⁴, Guido Filler⁵, Prabhav Vasistha², Ronith Chakraborty¹, Ron Shapiro⁶, Parmjeet S Randhawa⁷, Rulan Parekh⁸, Christopher Licht⁹, Timothy Bunchman¹⁰, Sidharth Sethi¹¹, Guneive Mangat², Joshua Zaritsky¹², Franz Schaefer¹³, Bradley Warady¹⁴, Sharon Bartosh¹⁵, Mignon McCulloch¹⁶, Khalid Alhasan¹⁷, Agnieszka Swiatecka-Urban¹⁸, William E Smoyer¹⁹, Anil Chandraker²⁰, Hui Kim Yap²¹, Vivekanand Jha²², Arvind Bagga²³, Jai Radhakrishnan²⁴

FSGS'li hastalarda böbrek nakli sonrası nüks-Risk Faktörleri

- **Erken başlangıç yaşı (6-10 yaş)**
- **Beyaz ırk**
- Daha önceden böbrek nakli öyküsü
- Adölesan dönemde böbrek nakli
- Geç steroid direnci gelişen çocuklarda
- **Genetik olmayan form**
- **Hızlı SDBH gelişimi (3 yıl)**

FSGS-Nakil sonrası Nüks Değerlendirilmesi
Risk %86'ya kadar bildirilmekte, ikinci nakilde %100

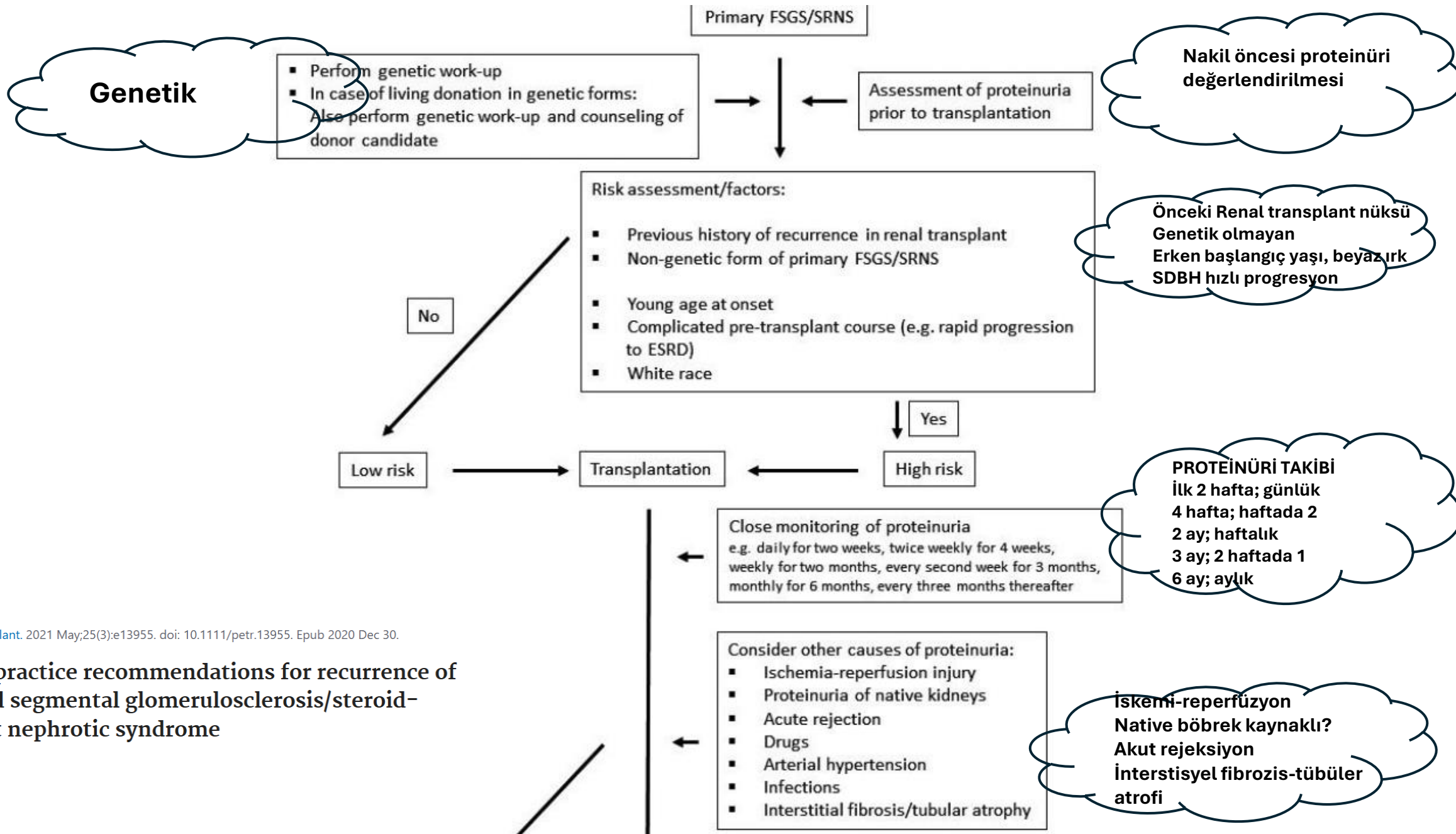
03.08.2019 Periton
Diyaliz Kateteri

17.09.2019 Aile kendi
isteği ile özel bir
hastanede, erişkin
nefroloji takibinde
anneanneden **Böbrek
Transplantasyon**

FSGS'li hastalarda böbrek nakli sonrası nüks- Önlemler

- **Nefrektomi??** Nüks riskini azaltmamakla birlikte, tromboz riskini azaltmak ve posttransplant proteinüri nativ böbreklerden ayırtedilebilir
- Nakil sırasında **Rituksimab** içeren protokoller ?? Ø
- **Proflaktik plazmaferez** ya da **immunadsorbsiyon ??** Retrospektif çalışmalar plazmaferezin nüks riskini azaltmadığını göstermiş. Ø

- ❖ Weber LT, Tönshoff B, Grenda R, et al. Clinical practice recommendations for recurrence of focal and segmental glomerulosclerosis/steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Transplant*. 2021;25(3):e13955.
- ❖ Raina R, Jothi S, Haffner D, et al. Post-transplant recurrence of focal segmental glomerular sclerosis: consensus statements. *Kidney Int*. 2024;105(3):450-463. doi:10.1016/j.kint.2023.10.017
- ❖ Gonzalez E, Ettenger R, Rianthavorn P, Tsai E, Malekzadeh M. Preemptive plasmapheresis and recurrence of focal segmental glomerulosclerosis in pediatric renal transplantation. *Pediatr Transplant*. 2011;15:495-501.
- ❖ Verghese PS, Rheault MN, Jackson S, Matas AJ, Chinnakotla S, Chavers B. The effect of peri-transplant plasmapheresis in the prevention of recurrent FSGS. *Pediatr Transplant*. 2018;22(3):1-5.
- ❖ Kronbichler A, Gauckler P, Lee KH, Shin JI, Malvezzi P, Mayer G. Immunoabsorption in nephrotic syndrome: where are we now and where are we going from here? *Atherosclerosis Suppl*. 2019;40:55-60.



> [Pediatr Transplant](#). 2021 May;25(3):e13955. doi: 10.1111/petr.13955. Epub 2020 Dec 30.

Clinical practice recommendations for recurrence of focal and segmental glomerulosclerosis/steroid-resistant nephrotic syndrome

Post-transplant recurrence of focal segmental glomerular sclerosis: consensus statements

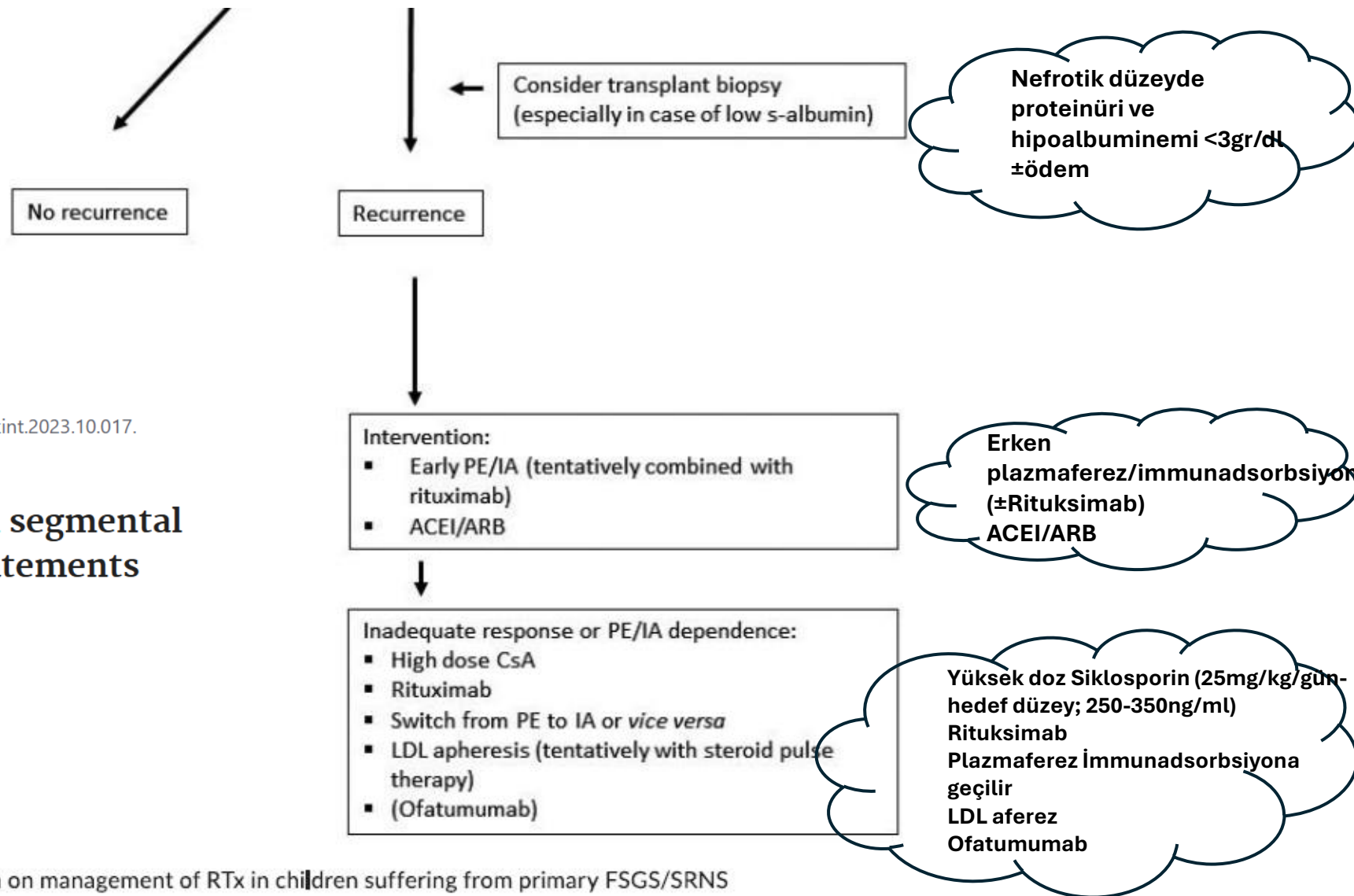


FIGURE 2 Algorithm on management of RTx in children suffering from primary FSGS/SRNS

FSGS'li hastalarda böbrek nakil sonrası nüks- SORULAR

Vericinin canlı ya da kadavra oluşu FSGS nüksü üzerinde etkisi yok

İndüksiyon tedavisinin FSGS nüksü üzerine etkisi yok

Nefrektominin FSGS nüksüne etkisi yok

Plazmaferezin erken başlanması en önemli tedavi

İlk 3 gün hergün sonraki 2 hafta gūnaşırı, proteinūri <1gram sonlandırılır. Relaps oldukça plazmaferez tekrar başlanır

THA ve TDP ile yapılması tedavi sonucunu deęiştirmiyor, fibrinojen düştüğünde TDP ye geçilmelidir.

Plazmaferez ve immunadsorbsiyonun tedavi etkinlięi açısından birbirine üstünlüğü yok merkez deneyimi ve maliyete göre karar verilmelidir

Plazmaferez ya da immunadsorbsiyon dirençli olgulara düşük dansiteli lipoprotein aferez (LDL aferez) yapılabilir

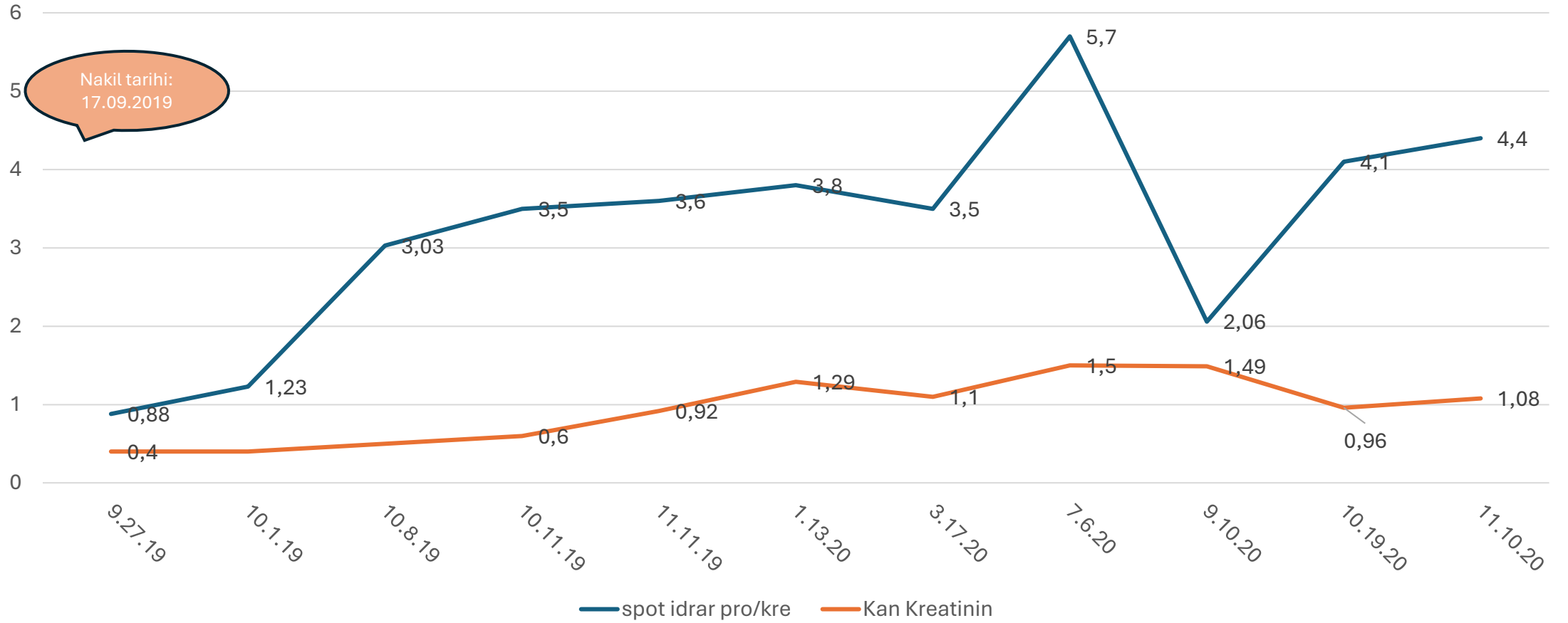
Rituksimab, plazmaferez dirençli olgularda %50 hastada etkin, doz (tek doz ya da haftada 1 toplam 4 doz)

Review > [Kidney Int.](#) 2024 Mar;105(3):450-463. doi: 10.1016/j.kint.2023.10.017.

Epub 2023 Dec 22.

Post-transplant recurrence of focal segmental glomerular sclerosis: consensus statements

Nakil sonrası dönem kreatinin ve proteinüri takibi (DIŞ MERKEZ 2019-2022)



2022 tarihinden itibaren PAÜ-Çocuk Nefroloji

2,5 yıllık böbrek nakilli

Kan kreatinin: 1,47 mg/dl

KK: 67,7 ml/dk/1.73m²

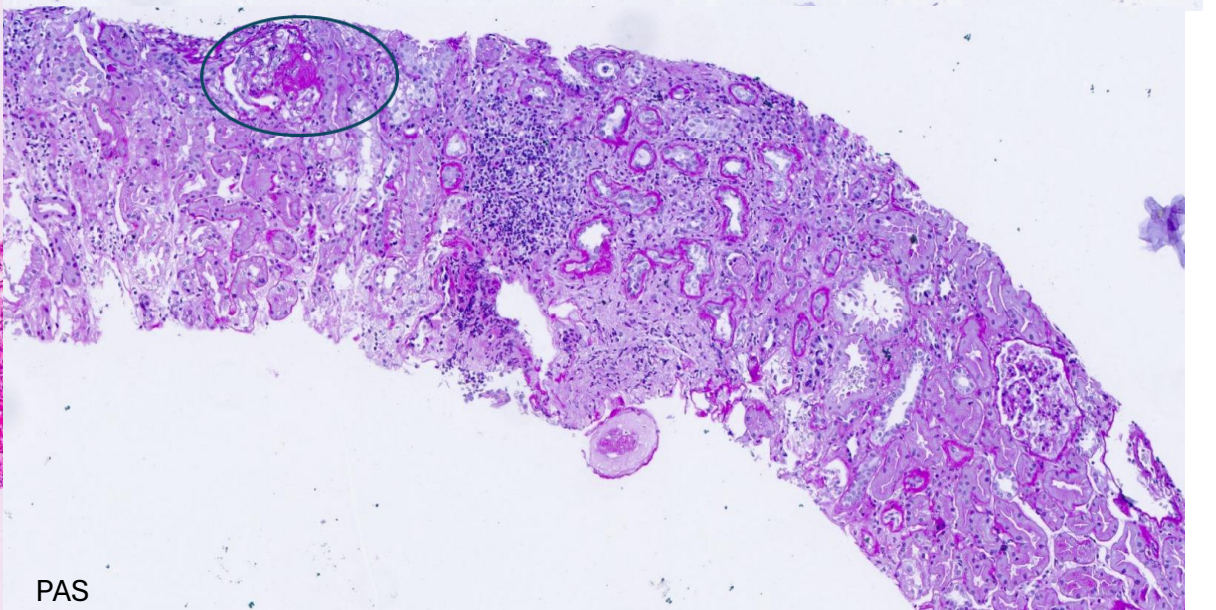
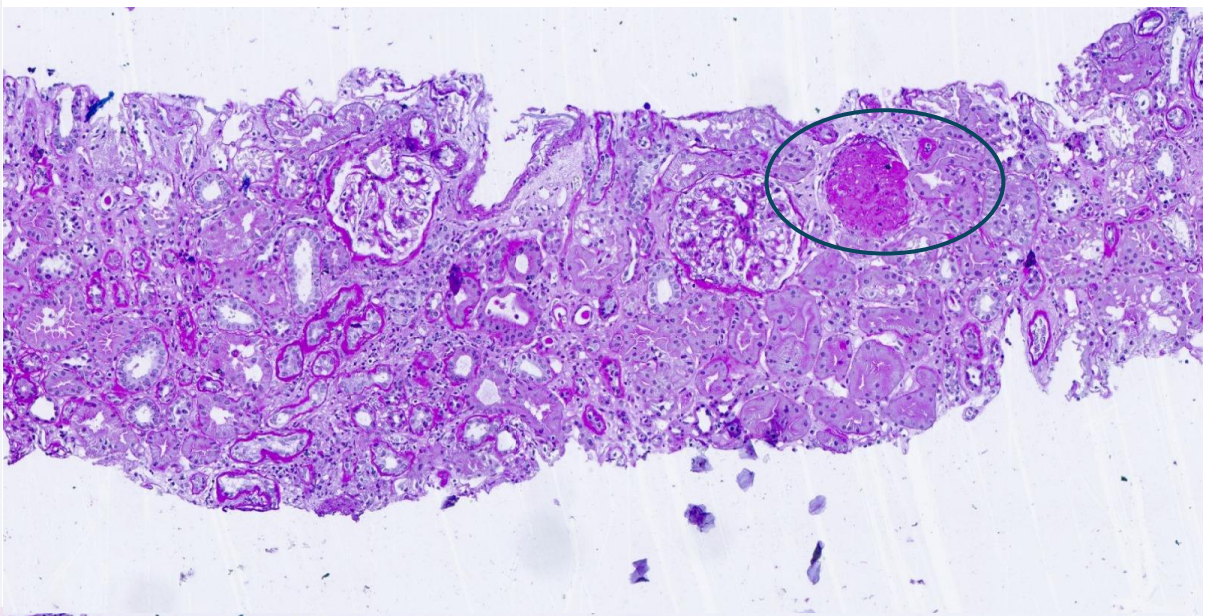
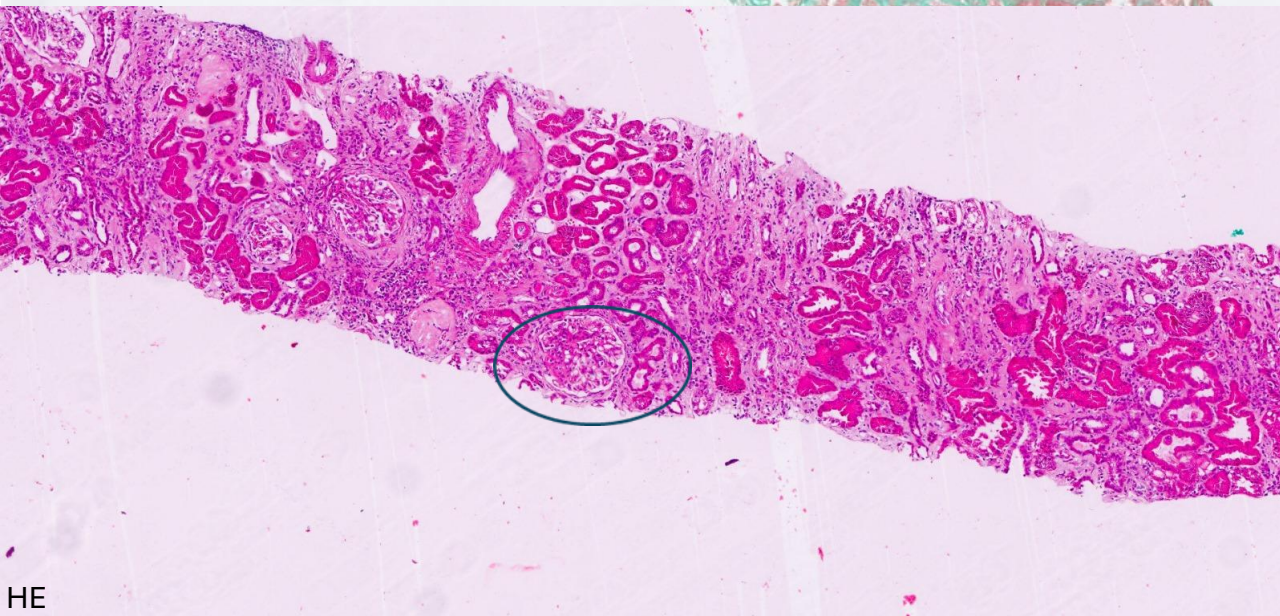
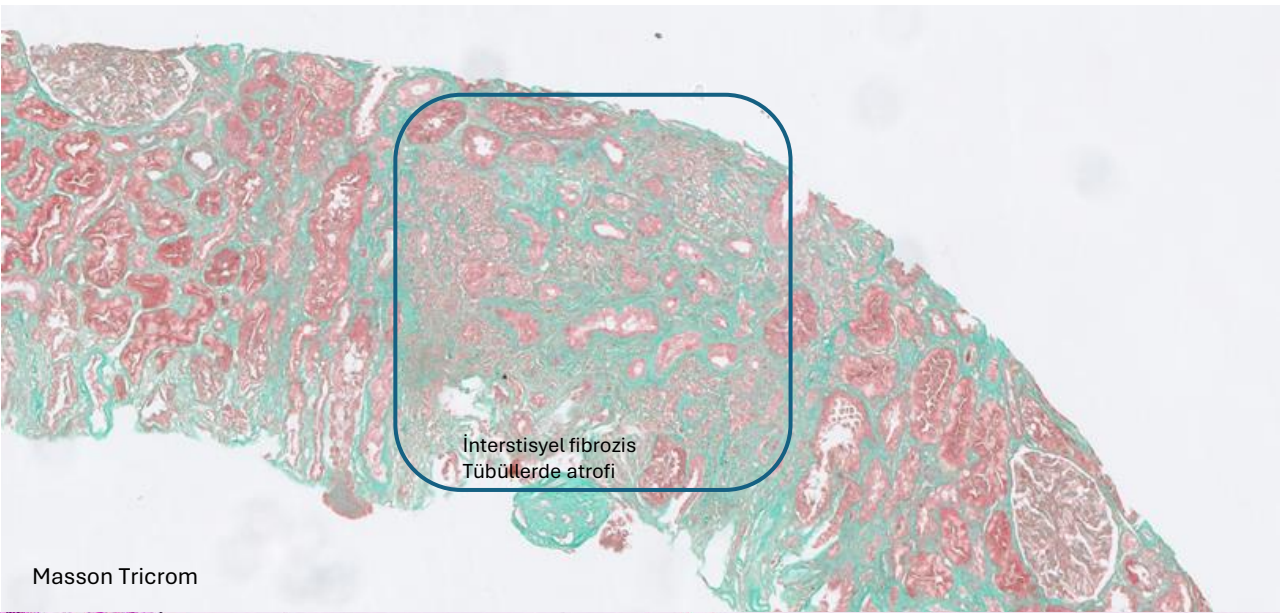
24 saatlik idrar proteini: 1318 mg/gün , 54
mg/m²/s

Albumin: 4 g/dl

Total Kolesterol: 284 mg/dl

Trigliserid: 206 mg/dl

Ödem yok



2022-Böbrek Biyopsisi

MİKROSKOPİK BULGULAR:

İki ayrı blokta takibe alınan seri kesitlerle ve özel boyalarla (3 PAS, 3 Methenamine Silver, 2 Masson Trikrom, 2 Kongo Red) değerlendirilen böbrek iğne biyopsisinde toplam 34 (24+10) glomerül izlenmiş olup bu glomerüllerden 15 tanesi global skleroz, 7 tanesi fokal segmental glomerüloskleroz özelliğindedir. Geriye kalan glomerüllerin bazılarında mesengial matriks artışı ve hiperselülerite bowman kapsülünde kalınlaşma ve laminasyon izlenmiştir. Tübüllerde kistik dilatasyon, tübül bazal membranında kalınlaşma, hafif tübülit bulguları ve akut tübüler nekroz izlenmiştir. İnterstisyumda miksoid birikim ve mononükleer hücre infiltrasyonu ve tek tük eozinofil izlenmiştir. Arkuat arterde hiperplazi ve miksoid değişiklikler ve arteriyollerde hyalinizasyon izlenmiştir. Uygulanan immünohistokimyasal incelemede C4D ile kapillerde boyanma izlenmemiş olup tübüllerde ve glomerüllerde mesengial tek tük boyanma izlenmiştir. CMV ve SV-40 (-)'tir. CD3 ve CD20 ile lenfositlerde CD3 baskın boyanma izlenmiştir. Masson Trikrom özel boyası ile %60-70 dolayında fibrozis izlenmiştir. Kongo Red özel boyası ile amiloid lehine bulgu saptanmamıştır. Yapılan DİF incelemede 2-3 adet glomerül izlenmiş olup:

Fibrinojen: (-)
IgG: (-)
IgA: (-)
IgM: (-)
C1q: (-)
C3c: (-)
Kappa: (-)
Lambda: (-)
Albumin: (-) saptanmıştır.

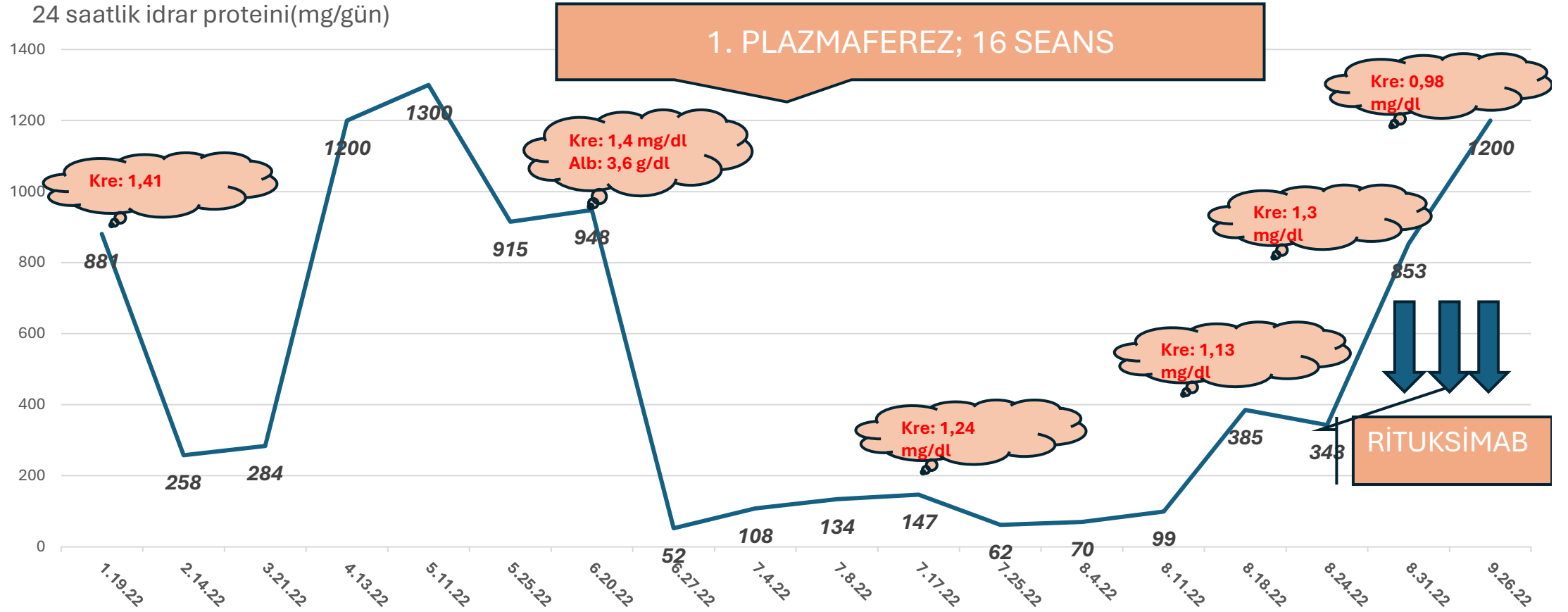
-Tübülit: t1
-İntimal Arterit: v0
-Glomerülit: g0
-İnterstisyel fibrozis: ci3
-Tübüler atrofi: ct2
-Arterial fibrointimal kalınlaşma: cv1
-Transplant glomerülopati: cg0
-Mezengial matriks artışı: mm1
-Arteriyal hyalinizasyon: ah3
-Peritübüler kapiller inflamasyon: ptc0
-C4d skor: C4d0
-Total inflamasyon: ti2

TANI:
1-FOKAL SEGMENTAL GLOMERÜLOSKLEROZ, böbrek, iğne biyopsi
2-AKUT TÜBÜLER NEKROZ, böbrek, iğne biyopsi

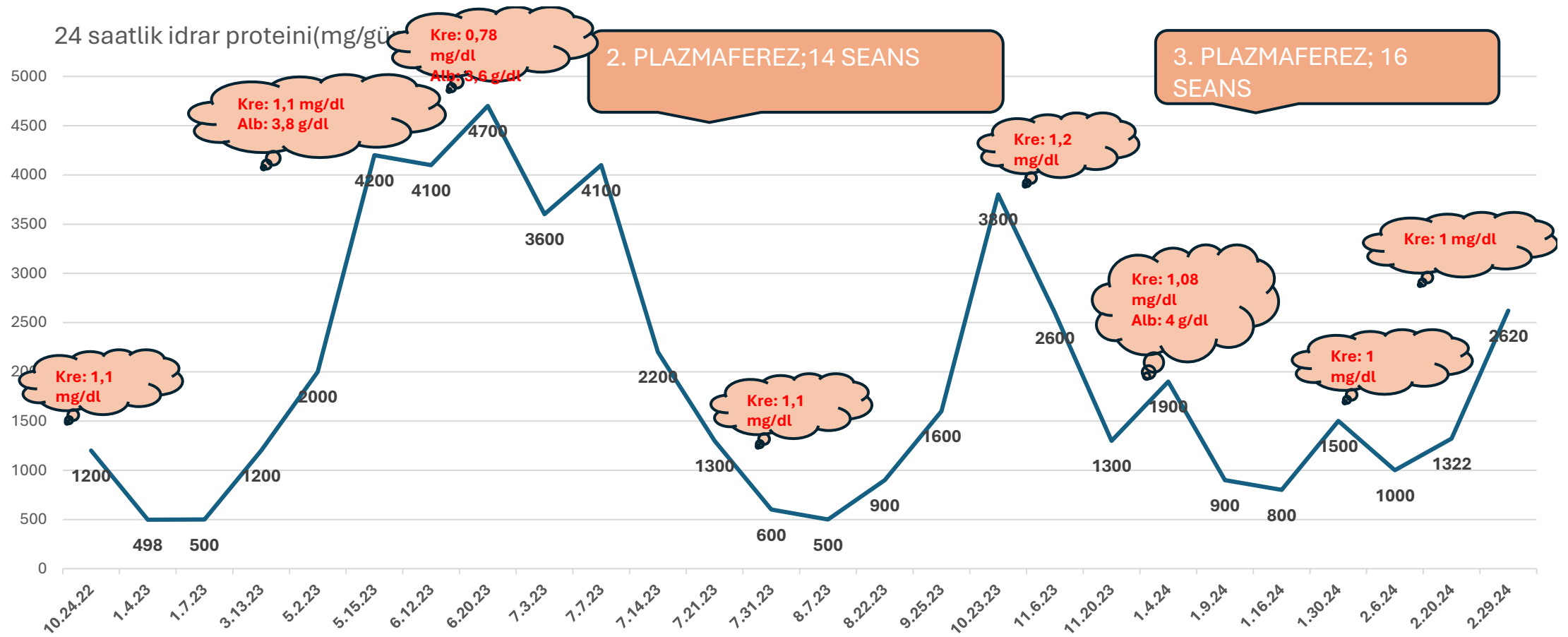
FSGS NÜKSÜ; Nefrotik düzeyde proteinüri,
hipoalbuminemi yok, ödem yok

TEDAVİ EDİLMEMİŞ FSGS KRONİK ALLOGREFT
NEFROPATİSİ; GFR düşüklüğü, proteinüri,
hipertansiyon, biyopside tübüler atrofi ve
interstisyel fibrozis

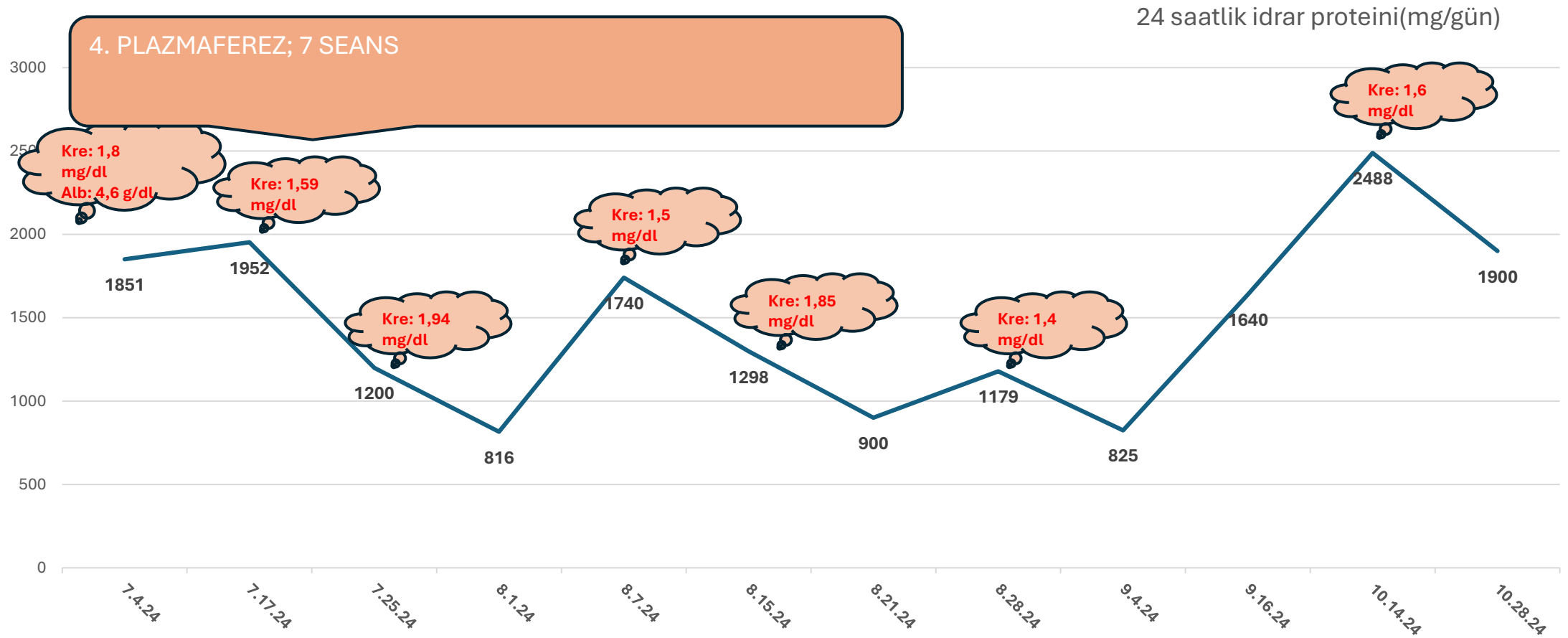




Kre: plazma kreatinin, Alb: plazma albumin



Kre: plazma kreatinin, Alb: plazma albumin



Kre: plazma kreatinin, Alb: plazma albumin

14. 05.2025 (1 yıldır plazmaferез almıyor)

- Kan kreatinin:2,52 mg/dl
- KK:29 ml/dk/1.73m²
- 24 saatlik idrar proteini: 3280 mg/gün
- Albumin:3,6 g/L

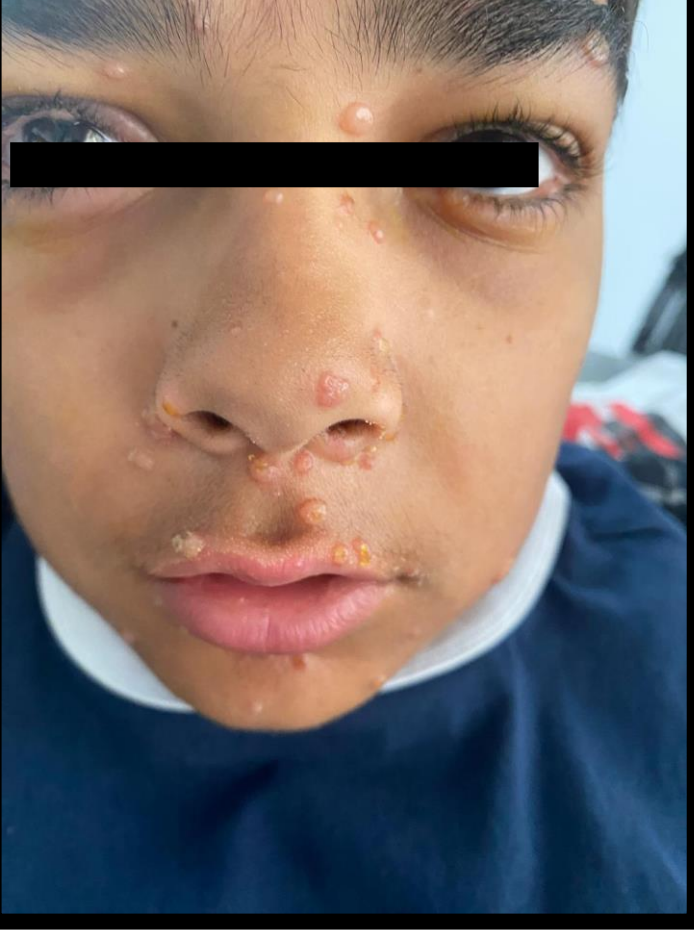
Vücutta veziküler lezyonlar

Suçiçeği

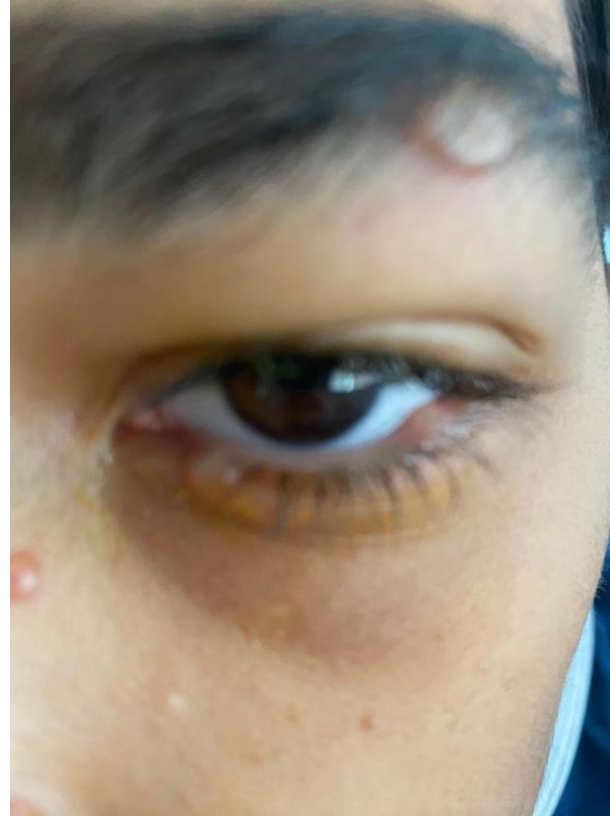
İntravenöz Asiklovir (1 hafta)

+

Oral Asiklovir (1 hafta)

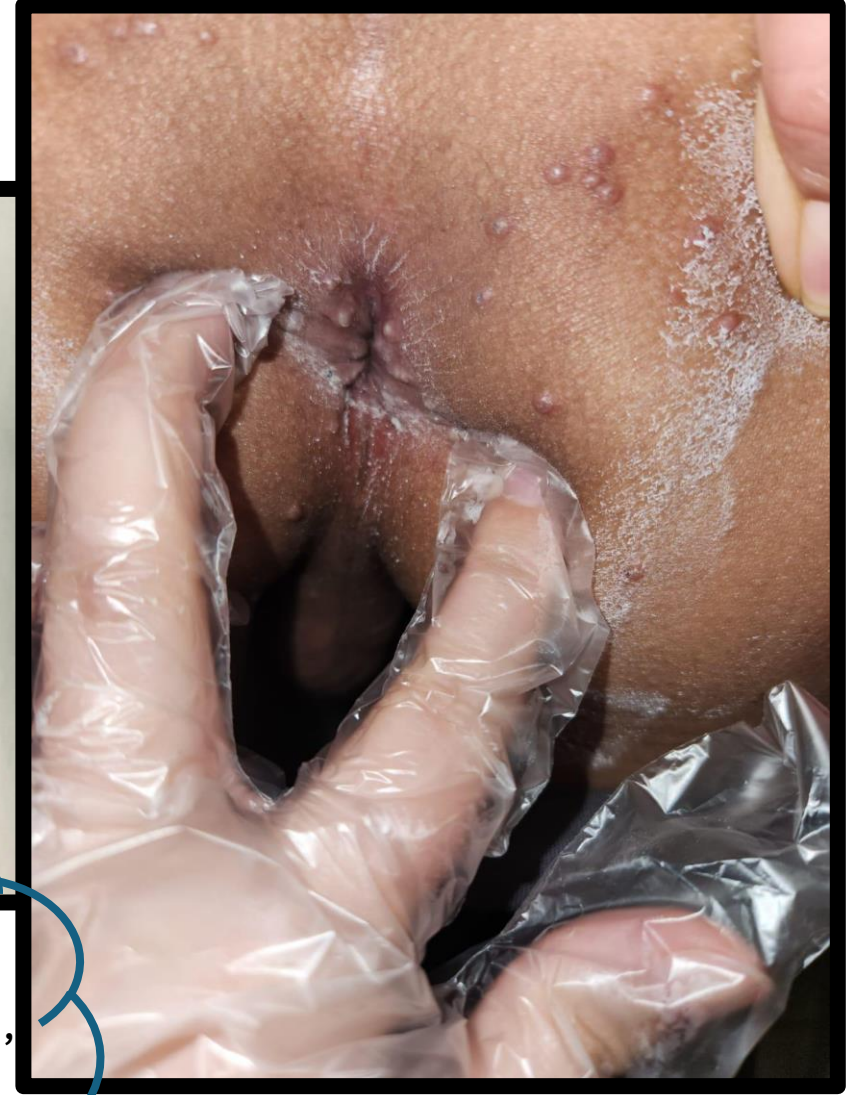


- Ateş
- Yüz, göz kapağı, kulak, ekstremiteler, perianal, perineal bölgelerde cilt renginde, saydam göbekli papüller



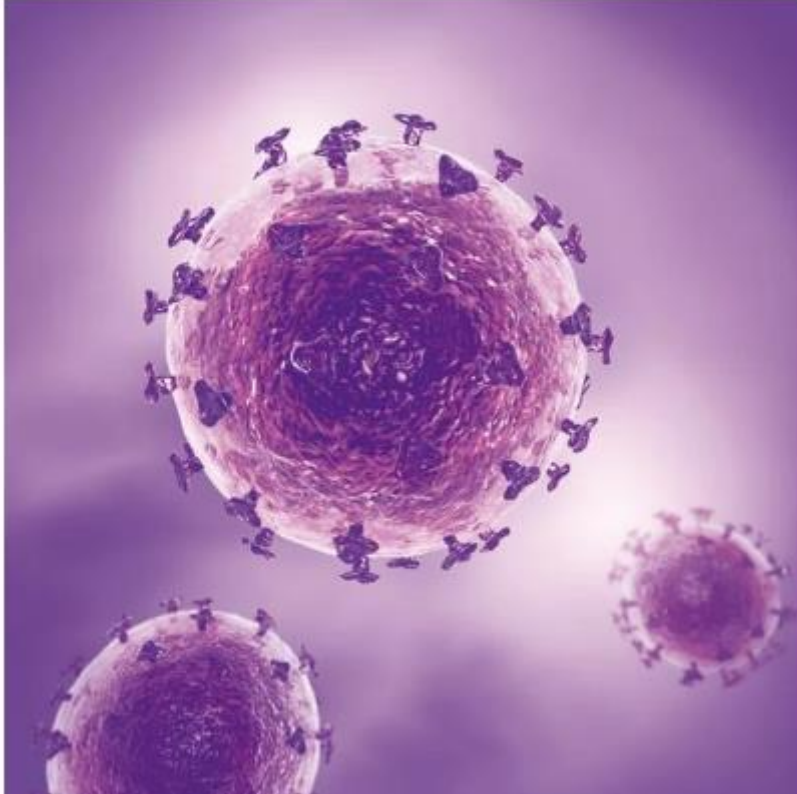
28.05.2025

**Monkey pox?? → Serolojisi -
Mollosqum Contagiosum**



CİLT BİYOPSİSİ: Keratin tabaka
içerisinde inklüzyon cisimcikleri,
damar duvarlarında nekroz,
perivasküler nötrofil ve löksitleri
içeren mikst tip inflamasyon

MOLLOSCUM CONTAGIOSUM



- Çift zincirli DNA pox virüsü, Mollosqum Contagiosum
- İyi huylu, viral cilt enfeksiyonu
- Atopik dermatit, cilt bariyerinin bozulduğu durumlar, HIV, immun yetmezlik sendromlarında şiddetli seyredebilir

Kriyoterapi

Lokal tedaviler

Asiklovir

Levamisol

Cidofovir



Case Reports > [Pediatr Dermatol.](#) 2003 Sep-Oct;20(5):436.
doi: 10.1046/j.1525-1470.2003.20515.x.

Disseminated and disfiguring molluscum contagiosum in a child



Case Reports > [Pediatrics.](#) 2006 Jun;117(6):e1253-1255. doi: 10.1542/peds.2005-2706.
Epub 2006 May 1.

Interferon-alpha treatment of molluscum contagiosum in a patient with hyperimmunoglobulin E syndrome



Case Reports > [Trop Doct.](#) 2015 Apr;45(2):148-50. doi: 10.1177/0049475514568133.
Epub 2015 Jan 18.

Giant molluscum contagiosum: an unusual presenting complaint of paediatric HIV disease



> [Viruses.](#) 2022 Nov 10;14(11):2484. doi: 10.3390/v14112484.

Cidofovir for the Treatment of Molluscum Contagiosum Virus

MOLLOSCUM CONTAGIOSUM

- **Böbrek nakilli hastada Mollosqum Contagiosum birlikteliği bildirilmemiş.**

- Çocuk Enfeksiyon-Dermatoloji
- İmmunsupresiflerden MMF φ
- Tacrolimus yarıya düşüldü
- %10 potasyum hidroksit
- LEVAMİZOL
- ASİKLOVİR
- ALDARA (imikimod)
- Cidofovir??

- **Suçiçeği-Mollosqum Contagiosum birlikteliği bildirilmemiş**

Review > [Viruses](#). 2022 Dec 15;14(12):2800. doi: 10.3390/v14122800.

Reassessment of Evidence about Coinfection of Chickenpox and Monkeypox (Mpox) in African Children

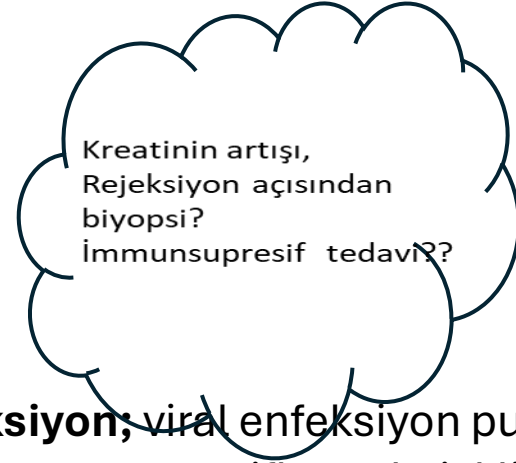
- **Suçiçeği sonrası maymunçiçeği virüsünün bulaşmasının kolaylaştığı, ancak hastalığın şiddetinin azaldığı**

MOLLOSCUM CONTAGIOSUM

- 2 haftanın sonunda döküntüler gerilemeye, kurutlanmaya başladı.



2 hafta sonrasında kan kreatinin 2,2mg/dl'den 4,2mg/dl'ye yükseldi → 2,8mg/dl'ye geriledi



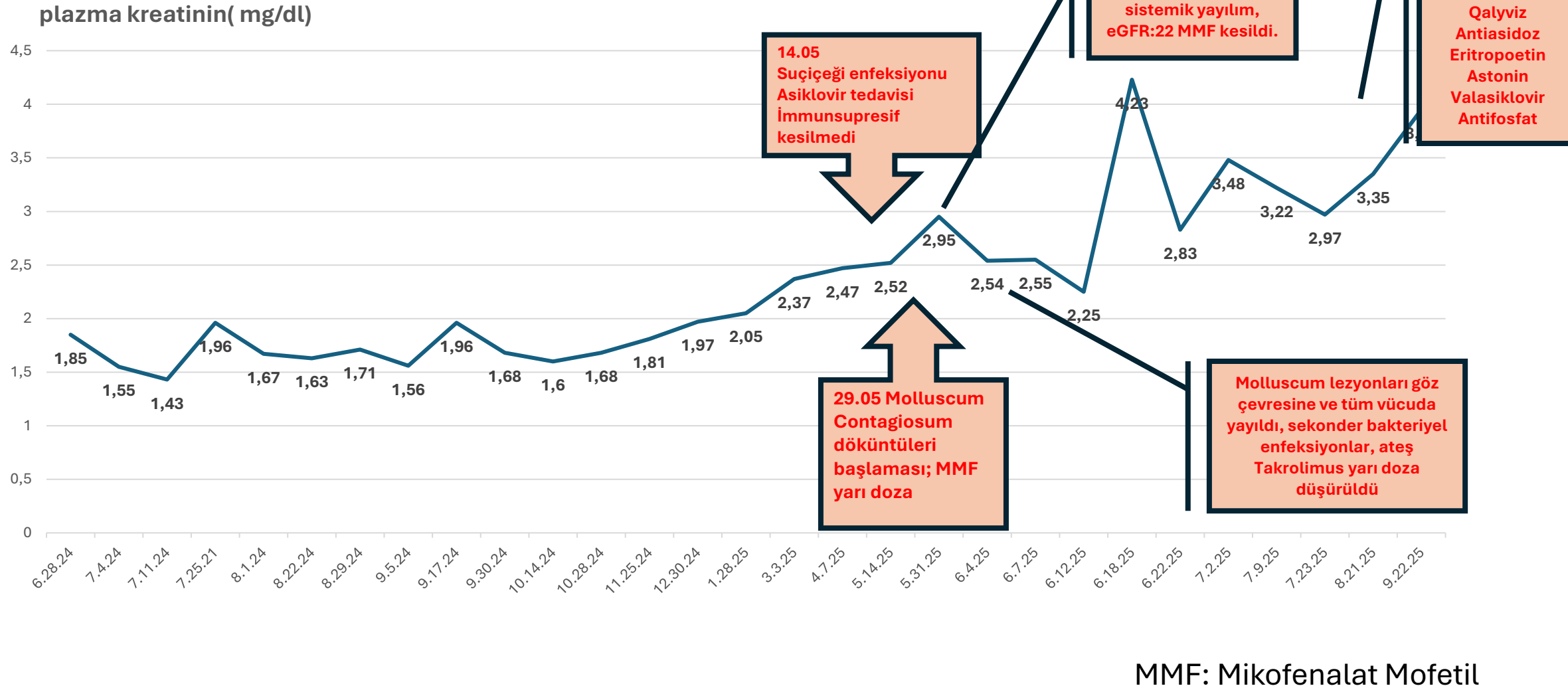
Çocuk enfeksiyon; viral enfeksiyon pulse steroid ya da diğer immüsupresifler çok riskli.

Tacrolimus dozu arttırıldı.

Cidofovir?? 2 hafta sonunda aile temin etti, lezyonlar krutlanıp sayılarda artış olmayınca nefrotoksisite nedeniyle verilmedi.

1 ay sonra MMF eklendi

SON BİR YILLIK DÖNEMDE KREATİNİN TAKİBİ



EK SORUNLAR-2021

- CMV pnömonisi-Plevral efüzyon
- Papilödem (CMV retinitis, CNI)



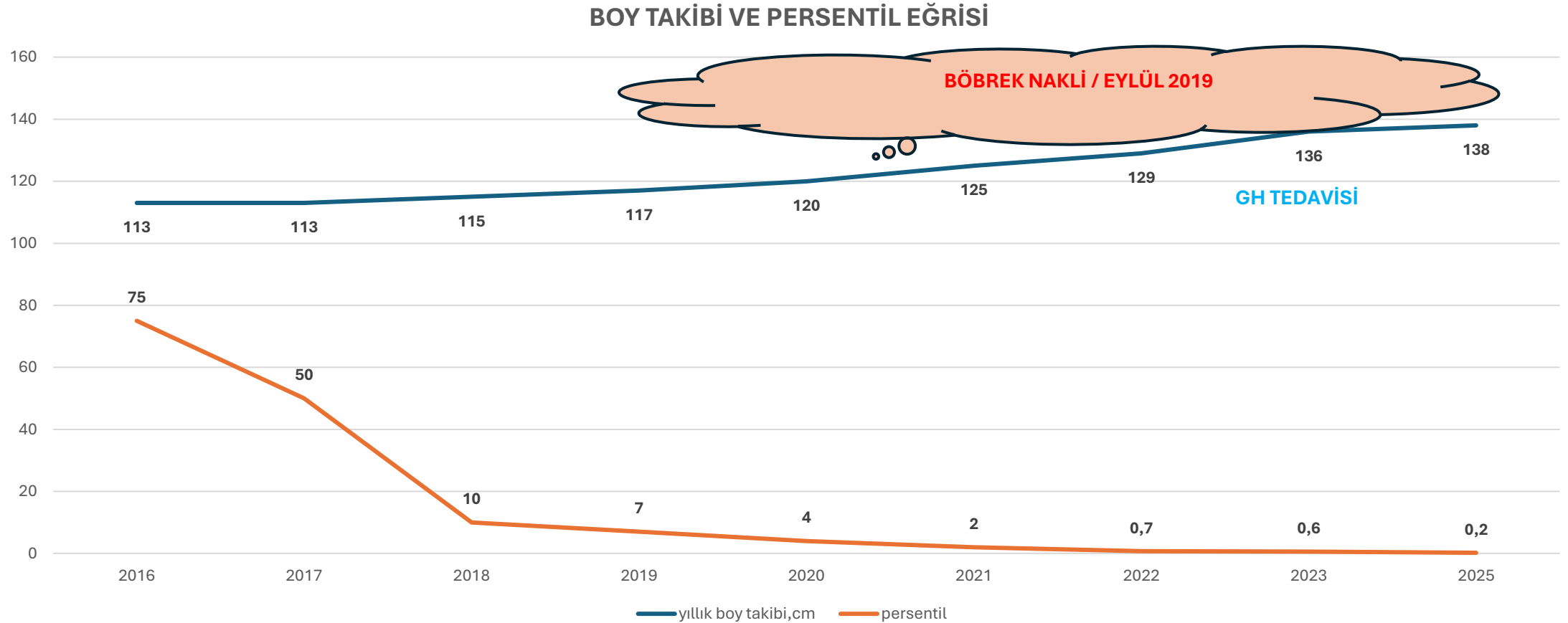
- Diazomid
- Optik sinir fenestrasyonu

- CMV, İV Gansiklovir
- HİPERKALSEMİ



- Diüretik
PAMİDRONAT

OKUL DURUMU-8. sınıfta Evde eğitim (boyu kısa olduğu için akran zorbalığı)



- 6 YIL DİYALİZ YAPMADI, ANCAK
- OKULA GİDEMEDİ
- İMMUNSUPRESİFLERİN YAN ETKİLERİ
- ÇOK SAYIDA HASTANEYE YATIŞ
- BÜYÜMEYİ YAKALAYAMADI

**BÖBREK NAKLİ HER HASTA İÇİN EN İYİ
RENAL REPLASMAN TEDAVİSİ MİDİR?***





TEŞEKKÜR EDERİM