

Tablo 1. Proteinürinin Sebepleri**GEÇİCİ PROTEİNÜRİ**

- Ateş
- Egzersiz
- Dehidratasyon
- Soğuk algınlığı
- Kalp yetmezliği
- Nöbet geçirme
- Stres

ORTOSTATİK PROTEİNÜRİ**GLOMERÜLER HASTALIKLAR**

- Minimal değişim hastalığı
- Fokal segmental glomerüloskleroz
- Membranoproliferatif glomerülonefrit
- Membranöz nefropati
- Mezengial proliferatif glomerülonefrit
- Konjenital nefrotik sendrom
- İmmunoglobulin A nefropatisi
- Akut post enfeksiyöz glomerülonefrit
- Alport sendromu
- Lupus nefriti
- Henoch- Schönlein purpura nefriti
- Diyabetik nefropati
- Amiloidozis
- Orak hücre nefropatisi

TÜBÜLER HASTALIKLAR

- Dent-1ve 2 hastalığı
- Sistinozis
- Lowe sendromu
- Galaktozemi
- Fabry hastalığı
- Tirozinemi
- Herediter fruktoz intoleransı
- Fanconi-Bickel sendromu
- Wilson hastalığı
- Akut tübüler nekrozis
- Akut tübülointertisyel nefrit
- Polikistik böbrek hastalığı
- Reflü nefropatisi
- Renal displazi
- Pyelonefrit
- Ağır metal zehirlenmeleri

Tablo 2. Proksimal Tübüler Disfonksiyona Sebep Olan Durumlar

Akut tübüler nekroz	Sistemik hastalıklar
Transplant rejeksiyonu	Multiple myelom
Dent-1 hastalığı	Sjögren sendromu
Dent-2 hastalığı	İlaçlar
Sistinozis	İfosfamid
Lowe sendromu	Sisplatin
Galaktozemi	Gentamisin
Fabry hastalığı	Valproik asit
Tirozinemi	6- merkaptopürin
Hereditör fruktoz intoleransı	Eksojen toksinler
Fanconi-Bickel sendromu	Ağır metaller
Wilson hastalığı	Maleik asit
Mitokondriyal hastalıklar	
Sitokrom C oksidaz	
Fosfoenol piruvat karboksikinaz	
Açıl CoA dehidrogenaz eksiklikleri	

Tablo 3. Nefrotik sendromun genetik formları (KNS, Konjenital nefrotik sendrom; OR, Otozomal resesif; OD, Otozomal dominant; SRNS, Steroid rezistan nefrotik sendrom; SSNS, steroid sensitif nefrotik sendrom; DMS, Diffüz mezengial skleroz; MPGN, Membranoproliferatif glomerülonefrit; MDH, Minimal deęişim hastalığı; FSGS, Fokal segmental glomerüloskleroz

	Protein	Gen	Sendrom	Kalıtım	Histoloji
Slit diyafram proteinleri	Nefrin	<i>NPHS1</i>	KNS	OR	Tübüllerde mikrokistik dilatasyon ve ilerleyici mezengial skleroz
			SRNS	OR	MPGN, MDH, FSGS
	Podosin	<i>NPHS2</i>	KNS	OR	
			SRNS	OR	FSGS
	PLCε1	<i>NPHS3</i>	SRNS	OR	DMS, FSGS
	CD2AP	<i>CD2AP</i>	SRNS	OD/OR	FSGS
	TRCP6	<i>TRCP6</i>	SRNS	OD	FSGS
Nükleer transkripsiyon faktörleri	Wilms' Tümör 1 proteini	<i>WT1</i>	Denys-Drash sendromu	OD	DMS
			Frasier sendromu	OD	FSGS
			İzole SRNS	OR	DMS, FSGS
	LIM homeobox transkripsiyon faktörü 1 β	<i>LMX1B</i>	Tırnak-patella sendromu	OD	FSGS
	SMARCA-benzeri protein	<i>SMARCA1</i>	Schimke immunoosseöz displazi	OR	FSGS

Nukleoporinler	Nukleoporin 93 Nukleoporin 205 Ekspartin 5	<i>NUP93</i> <i>NUP205</i> <i>XPO5</i>	SRNR	OR	FSGS
Aktin regülasyonu	α -Aktinin 4	<i>ACTN4</i>	Erişkin başlangıçlı SRNS	OD	FSGS
	NMMHC-A	<i>MYH-9</i>	Fechtner sendromu,FSGS'ye artmış eğilim		FSGS
	Arhgap24	<i>ARHGAP24</i>	SRNS	OD	FSGS
	RhoGDI α	<i>ARHGDI</i>	SRNS, nöbet ve kortikal körlük	OR	DMS
	Myosin 1 E	<i>MYO1E</i>	SRNS	OR	FSGS
	İnverted formin 2	<i>INF2</i>	SRNS	OD	FSGS
	Advilin	<i>AVIL</i>	SRNS	OR	FSGS
Glomerüler bazal membran	Laminin β 2	<i>LAMB2</i>	Pierson sendromu (SRNS ve mikrokori)	OR	DMS, FSGS
Mitokondriyal proteinler	tRNA-LEU	<i>MTTL1</i>	MELAS	?	FSGS
	COQ6	<i>COQ6</i>	SRNS ve sensörinöral işitme kaybı	OR	FSGS
	Parahidroksibenzoat-polipreniltransferaz	<i>COQ2</i>	CoQ10 eksikliği, SRNS	OR	Kollapsing glomerülopati
	Prenil difosfat sentaz altbirim 2	<i>PDSS2</i>	CoQ10 eksikliği/Leigh sendromu	OR	FSGS
	AarF Domain içeren Kinaz-4	<i>ADCK4</i>	CoQ10 eksikliği, SRNS	OR	FSGS
Lizozomal proteinler	Lizozomal integral membran proteini 2	<i>SCARB2</i>	Myoklonus-böbrek yetmezliği sendromu	OR	
Transfer RNA Modifikasyon	Kinase Endopeptidase and Other Proteins of Small size (KEOPS kompleks)	<i>OSGEP</i> <i>TP53RK</i> <i>TPRKB</i> <i>LAGE3</i>	Galloway-Mowat sendromu	OR	DMS, FSGS
Diğerleri	Glomerüler epitelyal protein 1	<i>PTPRO</i>	SRNS	OR	MDH, FSGS
	Epitelyal membran proteini 2	<i>EMP2</i>	SSNS	OR	MDH
	Anks6	<i>ANKS6</i>	SRNS	OR	FSGS
	IFT139	<i>TTC21B</i>	SRNS	OR	FSGS
	Çinko metallo-proteinaz STE24	<i>ZMPSTE24</i>	Mandibula akral displazi	OR	
	?	<i>GMS1</i>	Galloway-Mowat sendromu	OR	DMS, FSGS

	Fosfomannomutaz 2	<i>PMM2</i>	Konjenital glikolizasyon defekti	OR	Kollapsing glomerülopati
	B-1,4 mannoziltransferaz	<i>ALG1</i>	Konjenital glikolizasyon defekti		
	Nöraminidaz	<i>NEU1</i>	(Nefro)-Siyalidozis	OR	?
	Apolipoprotein L1	<i>APOL1</i>	Sporadik FSGS		
	RHO GTPaz	<i>KANK</i>	SRNS	OR	MDH, FSGS

Tablo 4. Bařlangıçta Bbrek Biyopsisi Yapma Endikasyonları

- <1 yař veya >16 yař
- Pozitif aile yks
- Makroskopik hematri, devam eden mikroskopik hematri, serum kompleman 3 (C3) dřklę
- Ciddi hipertansiyon
- Bbrek yetmezlięi (hipovolemiye baęlı olmayan)
- Bbrek dıřı bulgular (artrit, dknt, anemi)
- Kronik hastalık varlıęı

Tablo 5. FSGS tanısında kullanılabilir dolaşan faktörler
SuPAR (Soluble ürokinaz-tip plazminojen aktivatör reseptörü)
CLC-1 (Kardiyotropin-like sitokin faktör 1)
TGF-β (Transformin büyüme faktörü- β)
Malondialdehit
Distroglikan
TRP 6 (Transiyent reseptör potansiyel katyon kanalı 6)
MicroRNA
MMP-2 ve MMP-9 (Metalloproteinaz) ve TIMPs (Metalloproteinazların doku inhibitörleri)
NGAL (İnsan nötrofil jelatinaz ilişkili lipokalin)

Tablo 6. Konjenital nefrotik sendromun nedenleri

Primer nedenler

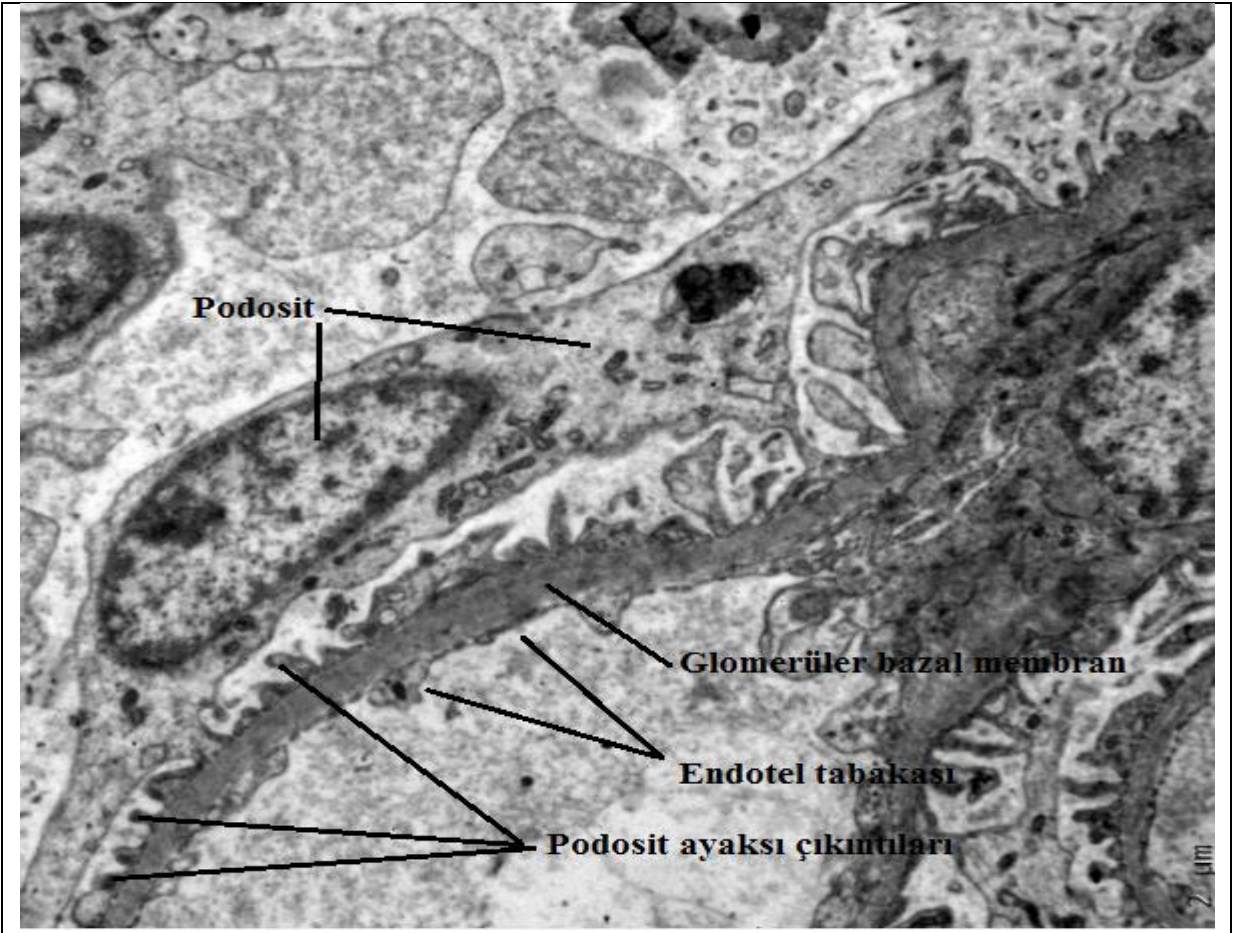
- Nefrin gen mutasyonu (*NPHS1*, Fin tipi konjenital nefrotik sendrom)
- Podosin gen mutasyonu (*NPHS2*)
- *WT1* gen mutasyonu
- *LAMB2* gen mutasyonu
- *PLCE1* gen mutasyonu
- *LMX1B* gen mutasyonu
- Mitokondriyal miyopatiler

Sekonder nedenler

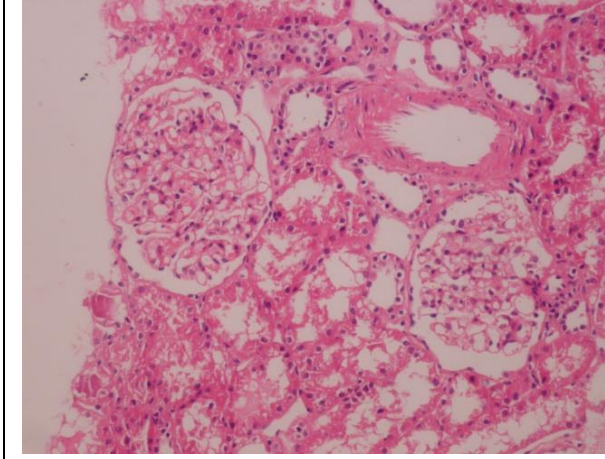
- Konjenital sifiliz
- Toksoplazmozis
- Malarya
- CMV, Rubella, Hepatit B, HIV
- Maternal sistemik lupus eritematozus
- Nötral endopeptidaza karşı yenidoğan otoantikorları
- Maternal steroid , klorfeniramin tedavisi

Tablo 7. Nefrotik sendrom ile ilgili tanımlamalar

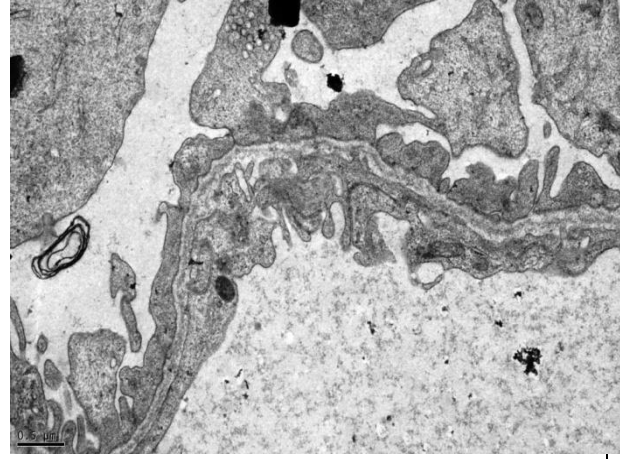
Tam remisyon	Spot idrar protein/kreatinin <0,2 mg/mg.kreatinin veya takip eden 3 gün üst üste idrar dipstik testinde negatif veya eser olması
Kısmi remisyon	Proteinürinin başlangıca göre %50'den fazla azalması ve spot idrar protein/kreatinin 0,2-2 mg/mg.kreatinin olması
Remisyon yok	Proteinürinin başlangıca göre %50'den daha az azalması ve spot idrar protein/kreatinin >2 mg/mg.kreatinin olması
Relaps	Remisyonundan sonra spot idrar protein/kreatinin >2 mg/mg.kreatinin olması veya takip eden 3 gün üst üste idrar dipstik testinde ≥ 3 (+) olması
Sık relaps	İlk yanıtta sonra 6 ay içinde iki veya üzerinde relaps ya da herhangi bir 12 ay içinde 4 veya daha fazla relaps olması
Steroid bağımlı	Steroid dozu azaltılırken ya da steroid kesildikten sonraki ilk 2 hafta içinde relaps olması
Steroid dirençli	8 haftalık kortikosteroid tedavisine rağmen tam remisyonun sağlanmaması



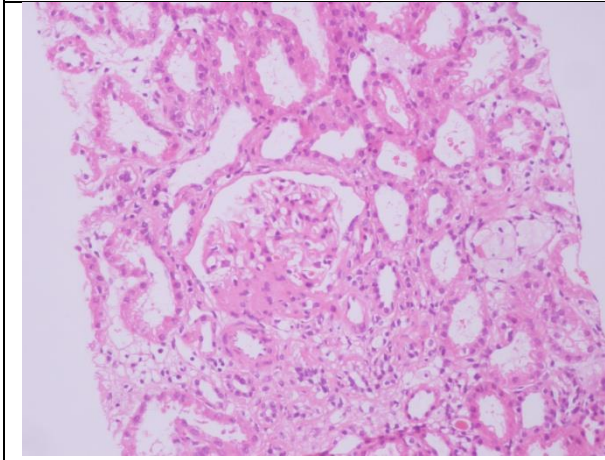
Şekil 1. Glomerüler filtrasyon bariyeri



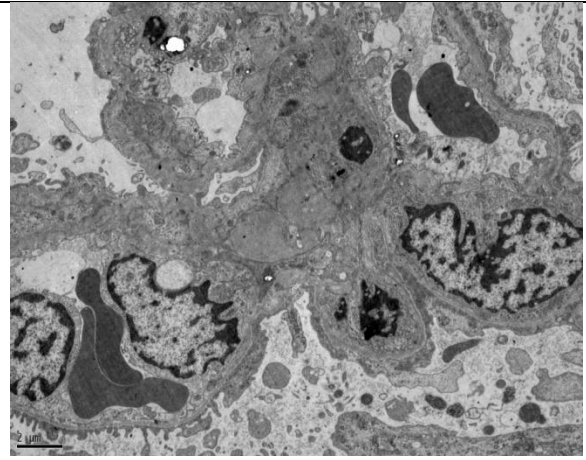
Minimal deęişim hastalığı (ışık mikroskopi)



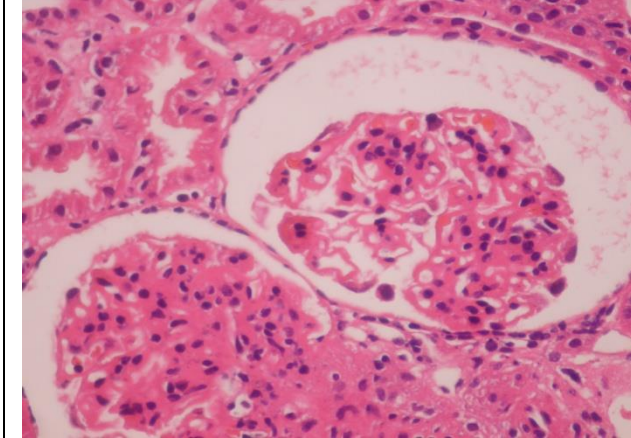
Minimal deęişim hastalığı (elektron mikroskopi)



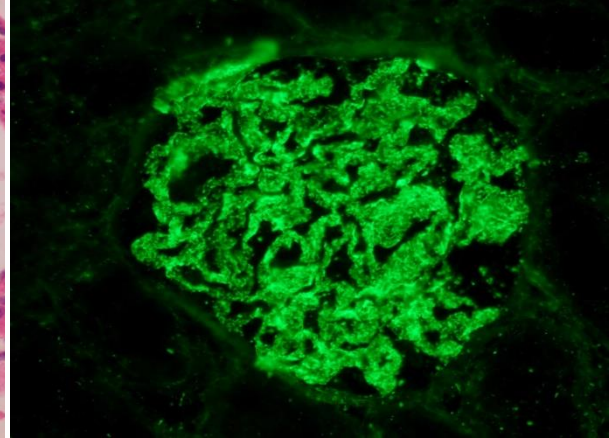
Fokal segmental glomerüloskleroz
(ışık mikroskopi)



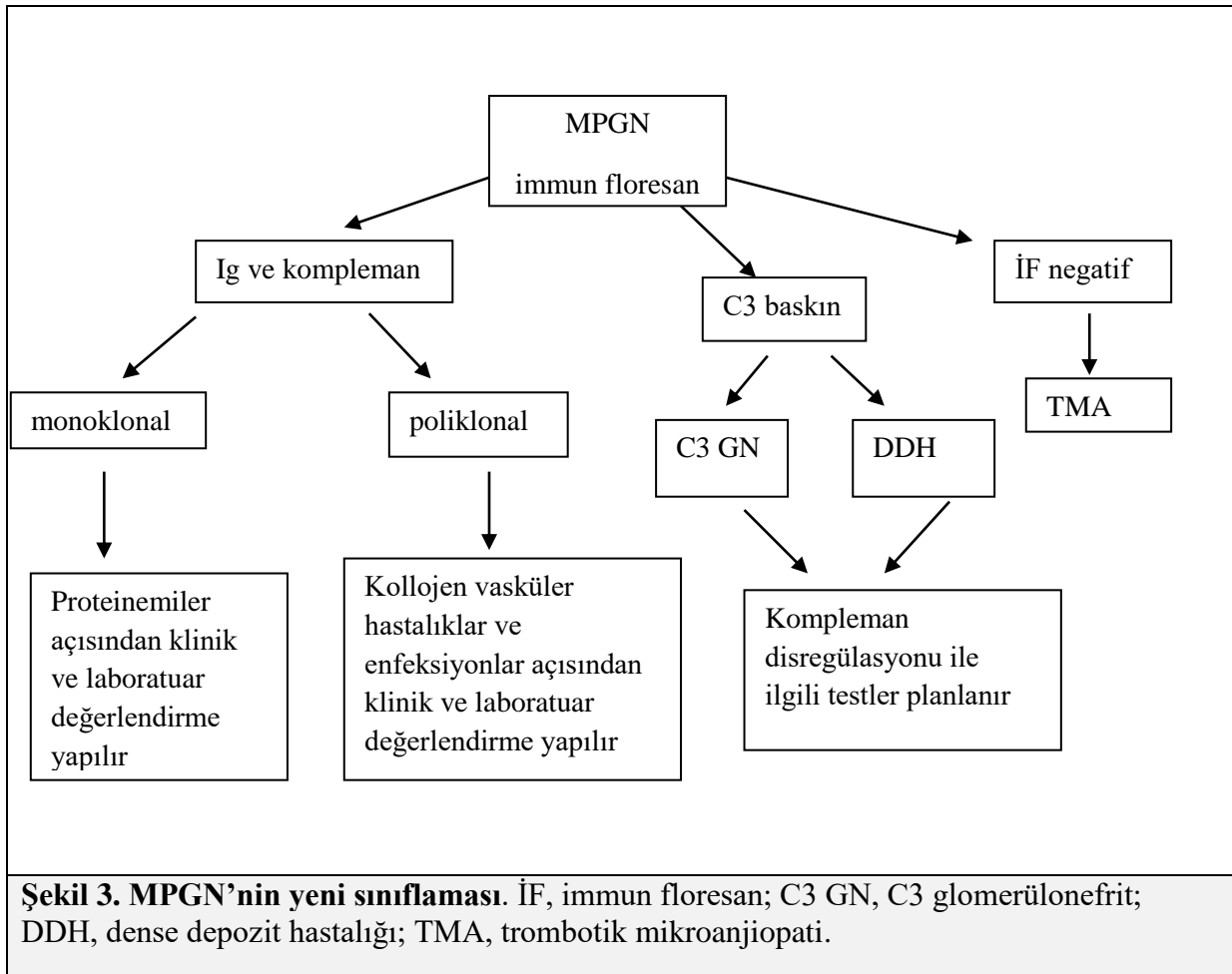
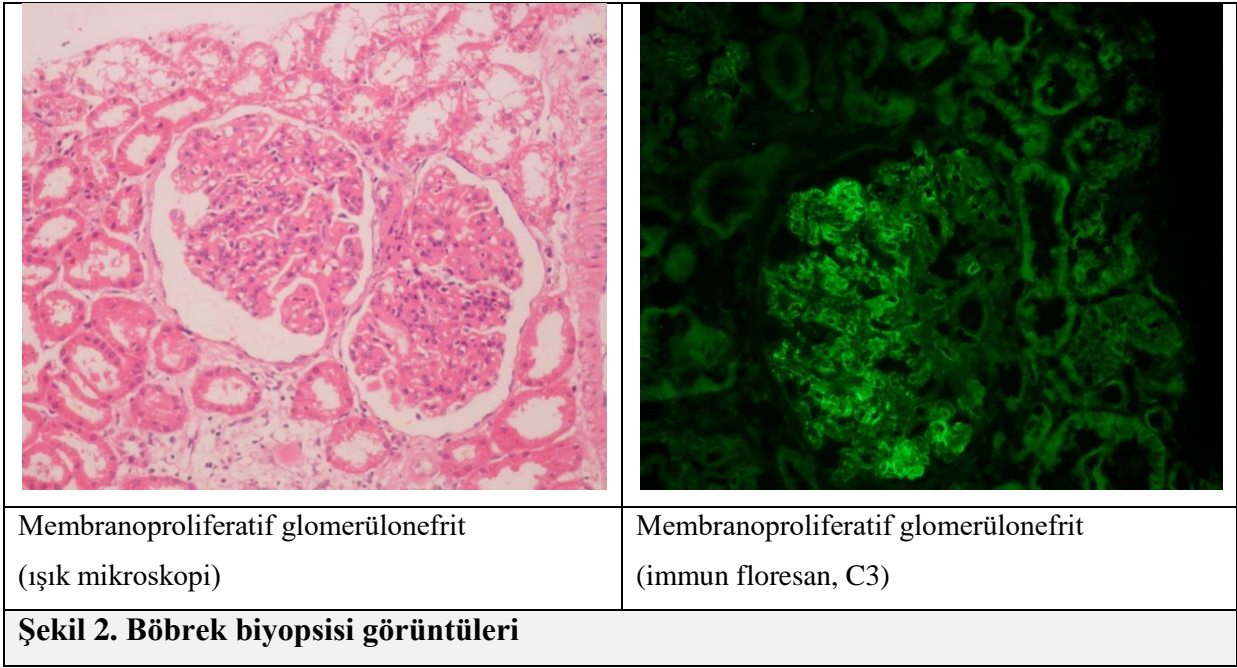
Fokal segmental glomerüloskleroz
(elektron mikroskopi)



Membranöz nefropati (ışık mikroskopi)



Membranöz nefropati (immun floresan, IgG)



Şekil 3. MPGN'nin yeni sınıflaması. İF, immun floresan; C3 GN, C3 glomerülonefrit; DDH, dense depozi hastalığı; TMA, trombotik mikroanjiopati.