

# DMD ve BÖBREK FONKSİYONLARI

DMD Aileleri Derneği, Şubat 2021

## 1. GİRİŞ

Mekanik ventilasyon ve kalbe yönelik tedavilerdeki gelişmeler, hastaların prognozunu ve yaşam kalitesini arttırmıştır. Uzun dönem sağkalımı esas belirleyen artık kardiyak disfonksiyondur.

Erişkin kalp yetmezliği (KY) rehberleri hedef organ hasarı açısından böbrek fonksiyonlarının seri takibini önerir. Erişkin KY hastalarında renal disfonksiyon mortalite ve kardiyovasküler olaylar için bağımsız risk faktörüdür.

## 2. DMD'LİLERDE BÖBREK YETMEZLİĞİ

Kuzey Amerika Pediatrik Kardiyomyopati kayıtlarına göre dilate KMP'li çocuk hastaların %25'inde kardiyorenal sendrom vardır. KMP'li çocuklarda görülen bu oran, erişkin KY hastalarındaki orana benzer şekildedir.

Matsumura ve ark. takip ettikleri kardiyak fonksiyonları korunmuş (BNP<100, KF>%15, LVD <50 mm) DMD hastalarından 6 tanesini akut böbrek yetmezliği nedeni ile kaybetmişlerdir. Hastaların bazılarında az su alımı, ishal ve yüksek doz diüretik alımına bağlı gelişen hipovolemi nedeniyle böbrek yetmezliği geliştiğini belirtmişlerdir.

DMD hastalarında yaş ilerledikçe kas kaybı olur ve buna bağlı olarak kreatinin değerleri düşer. Rabdomyolize bağlı gelişen akut böbrek hasarında ana etken myoglobindir. Myoglobin tubuler obstrüksiyon, direkt/iskemik tubul hasarı ve inatrarenal vazokonstriksiyon yaparak renal disfonksiyona yol açar. Her ne kadar rabdomyolizde nefrotoksik olan myoglobin olsa da klinik değerlendirmede serum kreatin kinaz (CK) değeri sıkça kullanılır. Kronik ilerleyici kas hasarında kronik böbrek yetmezliği ile serum myoglobini arasında henüz bir ilişki saptanmamıştır.

Gültekin Kutluk ve Çağla Serpil Doğan'ın 2020'de yayınlanan retrospektif çalışmasında 5-18 yaş arası 44 DMD'li hasta 12 ay süreli takip edilmiştir. Hastaların 24 saatlik idrar tetkiklerinde 3'ünde hafif proteinüri, 5'inde hiperkalsiüri, 7'sinde hipokalsiüri ve 6'sında hiperfosfatüri saptanmıştır. 21 (%58) hastada hiperürisemi saptanmıştır ve bunlarında 4'ünde hiperürisemi de mevcuttur. DMD hastalarında pürin yıkılımının artmasına bağlı olarak ürik asit düzeyi artar. Yüksek serum ürik asit düzeyi kronik böbrek yetmezliği gelişiminde ve ilerlemesinde etkilidir.

### 3. SONUÇ

DMD'lilerde böbrek yetmezliği takip edilmesi gerek bir konudur. Rutin kontrollerde böbrek fonksiyonları değerlendirilmeli, kan basınçları ölçülmelidir. Serum kreatinin düzeyi kas kitlesi kaybıyla birlikte azaldığından dolayı renal fonksiyonu göstermede yetersizdir. Sıstatin C düzeyi bunun alternatifi olabilir. Hastaların anemisi varsa düzeltilmelidir. Ayrıca hastalar, yeterli miktarda su tüketmesi konusunda yönlendirilmelidir.

### 4. KAYNAKLAR

- Braat E, Hoste L, De Waele L, Gheysens O, Vermeersch P, Goffin K, Pottel H, Goemans N, Levtchenko E. (2015) 'Renal function in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy' *Neuromuscul Disord.* 2015 May;25(5):381-7. doi: 10.1016/j.nmd.2015.01.005. PMID: 25683700.
- Kutluk MG, Doğan ÇS. (2020) 'Kidney involvement and associated risk factors in children with Duchenne muscular dystrophy' *Pediatr Nephrol.* 2020 Oct;35(10):1953-1958. doi: 10.1007/s00467-020-04587-3. PMID: 32447503.
- Matsumura T, Saito T, Fujimura H, Sakoda S. (2012) 'Renal dysfunction is a frequent complication in patients with advanced stage of Duchenne muscular dystrophy.' *Rinsho Shinkeigaku.* 2012;52(4):211-7. Japanese. doi: 10.5692/clinicalneuro.52.211. PMID: 22531652.
- Motoki T, Shimizu-Motohashi Y, Saito I, Komaki H, Ishiyama A, Aibara K, Jogamoto T, Tezuka Y, Kawabe M, Makino A, Nagatani K, Tatara K, Kuwabara K, Kikuchi C, Fukuda M, Ishii E, Eguchi M. (2019) 'Renal dysfunction can occur in advanced-stage Duchenne muscular dystrophy' *Muscle Nerve.* 2020 Feb;61(2):192-197. doi: 10.1002/mus.26757. Epub 2019 Nov 28. PMID: 31725904.