

# Çocuk Hastalarda Ektopik Böbrek: Ne Kadar Masum?

## Ectopic Kidney in Children: Is it an Innocent Diagnosis?

<sup>ID</sup> Neslihan ÇİÇEK<sup>a</sup>, <sup>ID</sup> Nurdan YILDIZ<sup>a</sup>, <sup>ID</sup> Serçin GÜVEN<sup>a</sup>, <sup>ID</sup> İbrahim GÖKÇE<sup>a</sup>,  
<sup>ID</sup> Harika ALPAY<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, İstanbul, TÜRKİYE

**ÖZET Amaç:** Ektopik böbrek (EB), konjenital böbrek ve üriner sistem anomalileri [congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT)]nin nedenlerinden biridir. Bu çalışmada, EB nedeniyle izlediğimiz hastaların demografik özelliklerinin ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi, eşlik eden üriner ve diğer sistem anomalilerinin sıklığının belirlenmesi amaçlandı. **Gereç ve Yöntemler:** Çocuk nefroloji polikliniğimizde 2000 ve 2019 yılları arasında EB tanısı ile takip edilen toplam 67 hasta (24 kız, 43 erkek) geriye dönük olarak değerlendirildi. **Bulgular:** On altı (%23,9) hasta, antenatal tanı almış olup, diğer 51 hastanın ortanca tanı yaşı 3 [çeyrekler arası aralık (CAA): 5,4] yıl, tüm hastaların ortanca takip süresi 3,8 (CAA: 5,6) yıl idi. On (%14,9) hastada akraba evliliği, 10 (%14,9) hastada ailede CAKUT öyküsü mevcuttu. Elli altı (%83,6) hastada basit pelvik ektopi, 11 (%16,4) hastada çapraz ektopi mevcuttu. Elli sekiz hastaya, işeme sistoüretrografisi [voiding cystourethrography (VCUG)] uygulandı. On bir (%19) hastada 14 böbrek ünitesine vezikoureteral reflü [vesicoureteral reflux (VUR)] saptandı. Diğer üriner sistem anomalileri 7 (%10,5) hastada saptandı. On altı (%23,9) hastada idrar yolu enfeksiyonu (İYE) öyküsü olup, bu hastaların 10 (%62,5)'unda üriner sistem anomalisi mevcuttu. Çapraz ve basit pelvik EB arasında İYE ve VUR açısından fark saptanmadı (p=0,29 ve p=0,16), ancak çapraz EB'li hastalarda teknesyum-99m-dimerkaptosüksinik asit (99mTc-DMSA)teki ortalama fonksiyonel kortikal kitleye katkı anlamlı olarak düşük bulundu (p=0,015). Ek üriner sistem anomalisi olan hastalarda İYE sıklığı anlamlı olarak yüksekken (p=0,009); 99mTc-DMSA'da skar gelişimi açısından fark saptanmadı (p=0,26). Toplam 4 (%6) hastada hipertansiyon saptandı. **Sonuç:** EB tanısı, sadece böbreğin farklı anatomik yerleşim gösterdiği masum bir durum değildir. EB tanılı hastalar, doğumdan itibaren eşlik edebilecek ek üriner anomaliler, diğer sistemlerin doğumsal anomalileri, İYE, hipertansiyon gibi komplikasyonlar açısından düzenli izlenmelidir.

**ABSTRACT Objective:** Ectopic kidney (EK) is a congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT). In this study, we aimed to evaluate the demographic characteristics, follow-up results of the patients with EK and to determine the frequency of urinary and other system anomalies. **Material and Methods:** A total of 67 patients (24 girls, 43 boys) were evaluated retrospectively in our pediatric nephrology outpatient clinic between 2000-2019. **Results:** The median age at diagnosis of was 3 [interquartile range (IQR): 5.4] years and the median follow-up time was 3.8 (IQR: 5.6) years. Sixteen (23.9%) patients were diagnosed antenatally, ten (%14.9) patients had parental consanguinity and ten (%14.9) had a family history of CAKUT. Simple pelvic ectopia was present in 56 (83.6%) patients, and cross ectopia in 11 (%16.4) patients. Voiding cystourethrography (VCUG) was performed for 58 patients and vesicoureteral reflux (VUR) was detected in 14 kidney units in 11 (%19) patients. Other urinary system abnormalities were detected in seven (%10.5) patients. Sixteen (%23.9) patients had urinary tract infection (UTI), ten (%62.5) of whom had urinary system abnormalities. There was no difference between cross and simple EK in terms of UTI and VUR (p=0.29 and p=0.16), but the relative renal function in technetium-99m-dimerkaptosuccinic acid (99mTc-DMSA) was significantly lower in cross EK (p=0.015). The frequency of UTI was significantly higher in patients with urinary system abnormalities (p=0.009), but there was no difference in terms of scarring in 99mTc DMSA (p=0.26). Four patients (%6) had hypertension. **Conclusion:** Ectopic kidney is not an innocent diagnosis defined as abnormal anatomical location. Patients with EK should be followed-up regularly for urinary and other system abnormalities, UTI and hypertension.

**Anahtar Kelimeler:** CAKUT; ektopik böbrek; idrar yolu enfeksiyonu; vezikoureteral reflü

**Keywords:** CAKUT; ectopic kidney; urinary tract infection; vesicoureteral reflux

Böbrek ve üriner sistemin doğumsal anomalileri [congenital anomalies of kidney and urinary tract (CAKUT)], antenatal dönemde saptanan anomalile-

rin %20-30'unu oluşturur. Bu anomaliler, böbrek fonksiyonlarının azalması, üreter anomalileri ya da cerrahi girişim gerektirebilecek üriner sistem obs-

**Correspondence:** Neslihan ÇİÇEK  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi BD, İstanbul, TÜRKİYE/TURKEY  
**E-mail:** drneslihancicek@yahoo.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Pediatrics.

Received: 09 Aug 2020

Received in revised form: 02 Oct 2020

Accepted: 30 Oct 2020

Available online: 31 Dec 2020

2146-8990 / Copyright © 2021 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

trüksiyonları ile birlikte olabilir ve üriner sistem enfeksiyonu riski taşır.<sup>1</sup> Bu nedenle erken tanı ve uygun tedavi ilerleyici böbrek hasarının önlenmesi ya da en aza indirilmesi açısından büyük önem taşır. Ektopik böbrek (EB), böbreğin normal anatomik yerleşim yeri olan retroperitoneal fossa dışında bulunmasıdır. Fetal dönemde, böbreğin migrasyon ve rotasyonunu tamamlayamaması ve renal fossaya yerleşmemesi sonucu gelişir.<sup>2,3</sup> ÇAKUT'un seyrek görülen formlarından biridir ve yaklaşık sıklığı 1/1.000-1.200'dir.<sup>4</sup> Basit EB, genellikle aynı tarafta, normal bulunması gereken yerin aşağısında bulunur. Daha çok pelvik olmak üzere, iliyak, abdominal ve nadiren torasik yerleşim gösterebilir. Böbrek orta hattı geçtiğinde çapraz EB olarak tanımlanır ve daha az sıklıkta (1/2.000) görülür. Çapraz EB, %90 hastada diğer böbreğe alt polden birleşiktir.<sup>2,4,5</sup>

Hâlen EB'nin, klinik ve radyolojik değerlendirilmesi ile ilgili standart bir rehber bulunmamaktadır. Çalışmamızda, çocuk nefroloji kliniğimizde EB tanısı ile izlenen hastaların demografik özelliklerinin ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi, eşlik eden üriner ve diğer sistem anomalilerinin sıklığının belirlenmesi amaçlandı.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çocuk nefroloji polikliniğimizde, 2000 ve 2019 yılları arasında EB tanısı ile takip edilen toplam 67 hasta geriye dönük olarak değerlendirildi. Çalışma öncesinde Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan 1.4.2016 tarihli etik kurul onayı alındı (09.2016.239) ve çalışma Helsinki Deklarasyonu Prensipleri'ne uygun olarak yapıldı. Tüm hastaların tanı yaşı, cinsiyeti, ek üriner sistem ve diğer sistem anomalisi varlığı, akraba evliliği, ailede doğumsal böbrek veya üriner sistem anomalisi öyküsü, poliklinik kan basıncı değerleri, serum kan üre azotu, kreatinin (Scr) değerleri ve idrar analizleri hastaların dosyalarından kayıt edildi. İdrarda protein atılımı daldırma çubuğunda protein pozitifliği ile değerlendirildi. Poliklinik kan basıncı değerleri yüksek saptanan hastalarda yaşam içi kan basıncı (YİKB) ölçümü yapıldı. İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) tanısı; klinik bulgular, santrifüj edilmiş idrar örneğinde bir mikroskop sahasında

5'ten fazla lökosit görülmesi ve beraberinde orta akım idrarında mL'de 100.000'den fazla, kateterle alınan idrar örneğinde 10.000'den fazla koloni (cfu/mL) tek mikroorganizmanın üremesi ile konuldu. EB, ultrasonografi (USG) ile tespit edildi ve teknesyum-99m-dimerkaptosüksinik asit (<sup>99m</sup>Tc-DMSA) sintigrafisi ile teyit edildi. Renal skar varlığı ve böbreklerin total fonksiyonel kortikal kitleye katkıları (TFKK) incelendi. Vezikoureteral reflü [vesicoureteral reflux (VUR)] varlığı, işeme sistoüretrografisi [voiding cystourethrography (VCUG)] ile değerlendirildi. Uluslararası Reflü Çalışma Grubu (International Reflux Study Committee)'nin kullandığı sisteme göre VUR derecelendirildi.<sup>6</sup> Hidronefroz (HN)un değerlendirilmesinde, Fetal Üroloji Birliği (The Society for Fetal Urology)nin tanımlaması kullanıldı.<sup>7</sup> 2015 yılından önce EB tanısı alan hastalar, VUR açısından rutin olarak VCUG ile değerlendirilirken, sonraki yıllarda hastada İYE saptanması durumunda VCUG çekildi.

Tahmini glomerüler filtrasyon hızı (eGFH), 2018 yılından önce serum kreatinin seviyesi Jaffe yöntemi ile çalışıldığından klasik Schwartz formülüne göre 2018 ve 2019 yılları arasında enzimatik yöntemle çalışıldığından yeni Schwartz formülüne göre hesaplandı [ $eGFH (mL/min/1,73 m^2) = k \times \text{Boy} (cm) / \text{Scr} (mg/dL)$ ]. Klasik Schwartz formülünde k sabiti, 1 yaş altı çocuklar için 0,45; kız çocuk ve 12 yaşına kadar olan erkek çocuklar için 0,55; adölesan erkekler için 0,7 olarak; yeni Schwartz formülünde tüm yaş gurupları için 0,413 olarak kabul edildi ve GFH 90 mL/dk/1,73m<sup>2</sup> nin üzerindeki değerler normal olarak değerlendirildi.<sup>8,9</sup>

## İSTATİSTİKSEL ANALİZ

İstatistiksel analiz için Statistical Packages for the Social Sciences (SPSS Inc., Chicago, IL, ABD) 21.0 programı kullanıldı. Verilerin dağılım homojenitesi Kolmogorov-Smirnov testi ile değerlendirildi. Normal dağılım gösteren veriler ortalama±standart sapma, normal dağılıma uymayan veriler medyan [çeyrekler arası aralık(ÇAA)] olarak verildi. Normal dağılım göstermeyen verilerin karşılaştırılmasında Mann-Whitney U ve nonparametrik ki-kare testi uygulandı. p<0,05 değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## BULGULAR

Toplam 67 hastanın 24 (%35,8)'ü kız, 43 (%64,2)'ü erkek idi. On altı (%23,9) hasta antenatal tanı almış olup, diğer 51 hastanın ortanca tanı yaşı 3 (ÇAA: 5,4) yıl (1 ay-13 yıl), tüm hastaların ortanca takip süresi 3,8 (ÇAA: 5,6) yıl (2 ay-12,4 yıl) idi. On (%14,9) hastada akraba evliliği ve 10 (%14,9) hastada ailede CAKUT öyküsü mevcuttu. EB, 37 (%55,2) hastada sol, 30 (%44,8) hastada sağ tarafta idi. Elli altı (%83,6) hastada basit pelvik ektopi, 11 (%16,4) hastada çapraz ektopi mevcuttu (Tablo 1).

Başvuru nedenleri, 18 (%26,9) hastada karın ağrısı, 12 (%17,9) hastada İYE, 1 (%1,5) hastada enürezis nokturna ve 1 (%1,5) hastada hipertansiyon idi. On altı (%23,9) hastada rutin istenen USG, 2 (%3) hastada diğer anomaliler olması ve 1 (%1,5) hastada aile hikâyesi nedeniyle yapılan taramalarda EB saptanmış idi.

Elli sekiz (%86,5) hastaya VCUg uygulandı. Hastaların 16 (%27,6)'sında İYE nedeni ile 42 (%72,4)'sinde rutin olarak VCUg yapıldı. On bir (%19) hastada 14 böbrek ünitesine VUR saptandı. VUR saptanan hastaların 2 (%18,2)'sinde reflü EB'ye, 6 (%54,5)'sında karşı taraf böbreğe, 3

(%27,3)'ünde ise bilateral idi. Sekiz böbrek ünitesinde evre I-II, 6 böbrek ünitesinde evre III-IV VUR saptandı. Hastalardan 1'inde VUR'a; nörojen mesane (NM), duodenal ve anal atrezi eşlik ediyordu. Evre I-II VUR olan 4 hasta, evre III VUR olan 1 hastada spontan düzelme görüldü. NM'si olan bir hastada, mesane basınçları medikal tedavi ile düzeltildiğinde, bilateral VUR (evre II ve evre III) spontan düzeldi. Beş hastaya subüreterik enjeksiyon yapıldı. Bu hastaların 3'ünde evre III-IV, 2'sinde evre II VUR mevcuttu. Evre II VUR olan hastalarda, tekrarlayan İYE atakları nedeni ile cerrahi düzeltme uygulandı. Açık cerrahi tedavi hiçbir hastada uygulanmadı, subüreterik enjeksiyon sonrası tüm hastalarda kontrol VCUg'de VUR görülmüdü.

Yedi (%10,5) hastada VUR harici üriner sistem diğer anomalileri saptandı. İki (%3) hastada karşı taraf böbrekte renal agenezi, 2 (%3) hastada NM, 1 (%1,5) hastada karşı taraf böbrekte HN, 1 (%1,5) hastada EB'de HN ve 1 (%1,5) hastada EB'de üreterosel mevcuttu (Tablo 1). HN saptanan hastaların hiçbirinde cerrahi girişim uygulanmadı. NM ve karşı taraf böbrekte HN olan 2 hastada VUR eşlik ediyordu. Üriner sistem anomalisi olan hastalarda, olmayan hastalara göre İYE sıklığı anlamlı olarak yüksek bulundu ( $p=0,009$ ), ancak  $^{99m}\text{Tc-DMSA}$ 'da skar gelişimi açısından fark yoktu ( $p=0,26$ ).

Böbrek dışı anomaliler toplam 8 (%12) hastada görüldü. İki (%3) hastada anal atrezi, 2 (%3) hastada "tethered cord", 2 (%3) hastada spina bifida okült, 1 (%1,5) hastada menengomiyelosele, 1 (%1,5) hastada mikrosefali saptandı. Böbrek dışı anomaliler çapraz EB'li hastaların 3 (%27,3)'ünde, pelvik EB'li hastaların ise 5 (%8,9)'ünde mevcuttu ( $p=0,094$ ).

On altı (%23,9) hastada İYE öyküsü olup, 12'sinde başvuru nedeni İYE iken, 4 hastada izlem sırasında İYE saptandı. Bu hastaların 10 (%62,5)'unda altta yatan ek ürolojik anomali vardı. Altı hasta (%37,5)'da VUR, 1 (%6,3)'inde HN 2 (%12,5)'sinde NM, 1 (%6,3) hastada ise üreterosel mevcuttu. İYE olan hastaların 3 (%18,8)'ünde  $^{99m}\text{Tc-DMSA}$ 'da skar saptandı. Bu 3 hastanın 1'inde VUR ve 1'inde NM mevcuttu. Çapraz EB ve basit pelvik EB arasında İYE ve VUR açısından fark saptanmadı ( $p=0,29$  ve  $p=0,16$ ) (Tablo 2).

**TABLO 1:** Hastaların demografik verileri.

Demografik Özellikler	Hastalar
Kız/erkek, n (%)	24 (35,8)/43 (64,2)
Yaş (medyan; ÇAA) (yıl)	3 (5,4)
İzlem süresi (medyan; ÇAA) (yıl)	3,8 (5,6)
Antenatal tanı, n (%)	16 (23,9)
Akraba evliliği, n (%)	10 (14,9)
Aile öyküsü, n (%)	10 (14,9)
Basit pelvik ektopik, n (%)	56 (83,6)
Çapraz ektopik, n (%)	11 (16,4)
Üriner anomaliler, n (%)	18 (26,9)
VUR*	11 (19)
Hidronefroz	2 (3)
Renal agenezi	2 (3)
Nörojen mesane	2 (3)
Üreterosel	1 (1,5)
Diğer anomaliler, n (%)	8 (12)
Anal atrezi	2 (3)
Spinal kanal defektleri	5 (7,5)
Mikrosefali	1 (1,5)

\*İşeme sistüroretrografisi çekilen 58 hasta üzerinden değerlendirilmiştir.

ÇAA: Çeyrekler arası aralık.

**TABLO 2:** Ektopik böbrekli hastaların özellikleri.

	Toplam EB (n=67)	Basit pelvik EB (n=56)	Çapraz EB (n=11)	Sağ EB (n=30)	Sol EB (n=37)
VUR <sup>a</sup> (%)	11/58 (16,4)	8/50 (16)*	3/8 (37,5)	3	8
<sup>99m</sup> Tc DMSA'da skar (%)	7 (10,4)	7 (12,5)	0 (0)	3	4
İYE (%)	16 (23,9)	12 (21,4)**	4 (36,4)	7	9
Hipertansiyon	4 (6)	4 (7,1)	0 (0)	-	4
Proteinüri (%)	0	0 (0)	0 (0)	-	-
Diğer üriner anomaliler (%)	7 (10,4)	6 (10,7)	1 (9)	2	5
Diğer sistem anomalileri (%)	8 (11,9)	5 (8,9)	3 (27,3)	2	6

EB: Ektopik böbrek; VUR: Vezikoureteral reflü; <sup>99m</sup>Tc DMSA: Teknesyum-99m- dimerkaptoüsinik asit; İYE: İdrar yolu enfeksiyonu.

\*Basit pelvik EB vs çapraz EB, p=0,16; \*\*Basit pelvik EB vs çapraz EB, p=0,29, #VUR (+) hastalar/ işeme sistoüretrografisi çekilen hastalar.

İYE olmayan ve rutin VCUG uygulanan 42 hastanın 5 (%11,9)'inde VUR saptandı ve bu hastaların 1 (%2,4)'inde <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da skar vardı. İYE olan hastalarda, İYE geçirmeyen hastalara göre VUR sıklığı anlamlı olarak yüksek saptandı (p=0,026) (Tablo 2).

EB'lerin <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da TFKK katkıları çapraz yapışık olan 2 hasta ve karşı tarafta renal agenezisi olan 2 hasta dışında 63 hastada değerlendirildi. Altmış üç hastada EB'nin <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da TFKK'sı ortalama %35,83±10,68 (1-52) (9 çapraz EB'de %24,88±16,42 ve 54 basit pelvik EB'de %37,65±8,31) olarak saptandı. Yedi (%10,4) basit pelvik EB'li hastada TFKK normal (>%45) sınırlarda idi. Çapraz EB'li hastalarda, <sup>99m</sup>Tc-DMSA'daki ortalama TFKK, basit pelvik EB'li hastalara göre anlamlı olarak düşük bulundu (p=0,015). Yedi (%10,4) hastada <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da skar saptandı; 6 hastada skar EB'de, 1 hastada ise karşı taraf böbrekte idi. Yedi hastanın 2'sinde VUR, 1'inde NM mevcuttu. <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da skar görülen hastaların tümü basit pelvik EB olup, çapraz EB'li hastaların hiçbirinde skar saptanmadı (Tablo 2).

Böbrek fonksiyonları değerlendirildiğinde, başvuru anında ortalama eGFH 157,7±51,7 mL/dk/1,73 m<sup>2</sup>, son kontrolde 164,5±4,2 mL/dk/1,73 m<sup>2</sup> idi. İki (%3) hastada, GFH< 90 mL/dk/1,73 m<sup>2</sup> saptandı. Bu hastalardan 1'inde EB fonksiyonu %1 idi, diğer hastada VUR nefropatisi mevcuttu.

Dört (%6) hastada, poliklinik tansiyon ölçümünde hipertansiyon saptandı ve bu hastalara ayrıca YİKB ölçümü uygulandı. İki (%3) hastada, tanı anında hipertansiyon saptandı ve izlemde kan ba-

sıncıları normal seyretti, antihipertansif ilaçları ke-sildi. İki (%3) hastada ise başlangıçta kan basıncı ölçümleri normal iken izlemde hipertansiyon gelişti. Her 2 hastada VUR ve <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da skar saptandı ve hâlen antihipertansif tedavi ile izlenmektedirler. Tanı anında ve izlemde hiçbir hastada daldırma çu-buğu ile proteinüri saptanmadı.

## TARTIŞMA

EB tanılı hastaların klinik özelliklerini, eşlik eden ek ürolojik ve diğer sistem anomali sıklıklarını ve prognozlarını değerlendirdiğimiz çalışmamızın sonuçları, EB'nin sadece anatomik yerleşim bozukluğu olan masum bir anomali olmadığını göstermiştir.

EB, ek ürolojik anomalilerin eşlik edebildiği doğumsal bir anomalidir. VUR, en sık görülen ürolojik anomalidir ve %2,5-25 sıklıkta bildirilmiştir.<sup>10-12</sup> EB'li hastaların radyolojik değerlendirilmesi ile ilgili standart bir rehber bulunmamaktadır. Hangi hastaya VCUG çekileceği ile ilgili merkezlerde farklı uygulamalar olabilmektedir. Literatürde İYE olmayan hastalarda VUR sıklığı %0,8-1,3; İYE geçiren çocuklarda ise yaklaşık %30 olarak bildirilmiştir.<sup>13-15</sup> Hastalarımızın %16,4'ünde VUR saptandı. İYE geçiren hastalarımızın VUR sıklığı ise literatür ile benzerdi ve anlamlı olarak yüksekti. Üriner sistem anomalisi olan hastalarımızın büyük çoğunluğunda İYE saptandı. Bu nedenle EB tanısı alan hastalara rutin VCUG çekilmesi yerine, HN gibi ek üriner sistem anomalisi olan ya da İYE geçiren seçilmiş hastalara çekilmesi düşünülmelidir.

Çapraz EB hastalarında, basit EB hastalarına göre VUR sıklığının daha fazla olduğu saptanmış-

tır.<sup>10-12</sup> Serimizde de çapraz EB tanılı hastalarda VUR oranı daha yüksek saptanmakla beraber istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Ancak sadece 11 hastada VUR saptanmış olması nedeniyle anlamlı saptanmamış olabileceği düşünüldü. Literatürde sıklıkla karşı taraf böbrekte VUR'un daha sık olduğu bildirilmiştir. Bununla birlikte fark olmadığını bildiren çalışmalar da vardır.<sup>2,11,12,16</sup> Çalışmamızda VUR saptanan hastalarımızın %54,5'inde reflünün karşı taraftaki böbrekte, %27,3'ünde ise her 2 böbrekte olduğu bulundu. Karşı taraftaki böbrekte VUR varlığı, İYE ve renal skar gelişimine yol açabileceğinden uzun dönemde sağlam böbreğin fonksiyonlarını etkileyebilir. Hastaların bu yönden dikkatli izlenmesi önemlidir.

EB'li hastalarda, VUR'dan sonra en sık bildirilen üriner sistem anomalisi HN'dir. Yapılan çalışmalarda HN oranı %20-39 olarak saptanmış ve bunların yaklaşık %5-6'sı cerrahi düzeltmeye gitmiştir.<sup>11,16</sup> Serimizde, HN görülme sıklığı daha düşük idi ve hiçbirinde cerrahi girişim gerektiren obstrüksiyon saptanmadı. EB'li hastalarda görülebilen karşı taraf böbrekte displazi, kriptorşidizm, hipospadias gibi üriner sistem anomalileri hastalarımızda gözlenmedi. Literatüre göre HN ve diğer üriner sistem anomalilerinin serimizde daha düşük bulunması genetik ve çevresel nedenler gibi birçok faktöre bağlı olabileceği gibi hasta sayısı ile de ilişkili olabilir. Bu anomalilerin varlığı daha geniş serilerde değerlendirilmelidir.

EB'li hastalarda İYE sık rastlanan komplikasyonlardan biridir ve sıklığı %11-52 arasında bildirilmiştir.<sup>5,10,17</sup> Yüksek oranlar, merkezlere sıklıkla tekrarlayan İYE geçiren ve komplike hastaların sevk edilmesi ile açıklanmıştır.<sup>5</sup> Serimizde, İYE oranı %23,9 olarak bulundu ve bu hastaların %62,5'inde altta yatan ek ürolojik anomali saptandı. Ayrıca İYE geçiren ve skar gelişen 3 hastanın 2'sinde eşlik eden ek ürolojik anomali mevcuttu. Bu nedenle istatistiksel değerlendirme yapılamamış olmakla birlikte, EB tanısı alan hastalarda renal agenezi dışında ek ürolojik anomali mevcut ise bu hastaların İYE ve skar gelişimi açısından riskli hastalar kabul edilmesi ve dikkatle izlenmesi önerilir. Çalışmamızda, çapraz EB'nin, İYE gelişimi açısından basit pelvik EB'ye göre daha riskli olmadığı da görüldü.

EB fonksiyonlarının değerlendirildiği çalışmalarda, Guarino ve ark. olguların %87'sinde <sup>99m</sup>Tc-DMSA sintigrafisinde böbrek fonksiyonunda belirgin azalma olduğunu belirtmiştir.<sup>12</sup> Yenidoğanlarda EB boyut ve fonksiyonlarının, özellikle çapraz ektopiklerde, daha düşük olduğu bildirilmiştir.<sup>11</sup> Çalışmamızda, çapraz EB'lerin tamamında <sup>99m</sup>Tc-DMSA'da TFKK düşük bulundu ancak bu hastaların hiçbirinde skar saptanmadı. Çapraz EB'lerdeki fonksiyon kaybı gelişimsel hipodisplaziye bağlandı. Çapraz EB'li hasta sayısının azlığı sonuçları etkilemiş olabilir, bununla birlikte intrauterin dönemde çapraz EB'nin gelişiminin daha fazla etkilendiğini söyleyebiliriz. Ayrıca çalışmamızın sonuçlarına göre basit pelvik EB'lerde düşük oranda olsa da EB'nin TFKK'sı normal olabilir.

Üriner sistem anomalileri dışında, çapraz EB'li hastalarda daha fazla olmak üzere NM, meningomyeloel, imperfore anüs, sakral agenezi gibi anorektal malformasyonlar bildirilmiştir.<sup>2,11,18</sup> Bu çalışmada, yaklaşık %12 hastada anal atrezi, spinal kanal anomalileri ve mikrosefali saptandı. Çapraz EB'li hastalarda, üriner sistem dışı anomali sıklığı pelvik EB'li hastalara göre anlamlı olmamakla birlikte bir artış göstermektedir. İstatistiksel olarak farkın anlamsız çıkmasının yalnızca 8 hastada üriner sistem dışı anomaliler görülmüş olmasına ve çapraz EB tanılı hasta sayısının azlığına bağlı olabileceği düşünüldü.

Literatürde EB'li çocuk hastalarda hipertansiyon ve proteinürinin değerlendirildiği çalışmalar kısıtlıdır. EB tanılı 41 çocuk hastanın 7 yıl izlendiği bir çalışmada, idrar albümin/kreatinin oranının %12 hastada yüksek olduğu ve %5 hastada hipertansiyon geliştiği ve hastaların %22'sinde eGFH'nin azaldığı saptanmıştır.<sup>16</sup> Doğan ve ark., 68 çocuk hastanın 5,6 yıllık izleminde hipertansiyon ve proteinürinin hiçbir hastada gelişmediğini ve hastaların %5,8'inde eGFH'nin azaldığını bildirmiştir.<sup>2</sup> Çalışmamızda, idrarda protein atılımı daldırma çubuğu ile değerlendirildi, tanı anında ve izlemde hiçbir hastada proteinüri saptanmadı. Daldırma çubuğu proteinüriyi saptamada tarama aracı olarak kullanılabilir ancak mikroalbuminüriyi saptayamaz. Çalışmamızın önemli bir kısıtlılığı hastalarda mikroalbuminürinin değerlendirilmemiş olmasıdır. EB'li hastalarda, gelişimsel hipodisplazi, karşı tarafta agenezi ve karşı böbrekte renal

skar gelişimi gibi nedenlerle uzun dönemde proteini ve kronik böbrek hastalığı gelişebilir. Bu nedenle erken tanı ve böbrek fonksiyonlarının korunması için mikroalbuminürinin saptanması ve koruyucu tedavi önemlidir. Poliklinik tansiyon ölçümleri değerlendirildiğinde, 4 hastamızda hipertansiyon görüldü ve bu hastalar YİKB ölçümü ile değerlendirildi. İzlem sırasında sonradan hipertansiyon gelişen 2 hastamızın <sup>99m</sup>Tc-DMSA sintigrafisinde skar saptandı. Tüm EB'li hastaların hipertansiyon gelişimi açısından izlenmesi gerekmekte ancak izlemde özellikle İYE geçiren, VUR olan ve renal skar gelişen hastalarda daha dikkatli olunmalıdır. Kan basıncı ölçümü, EB'li hastaların kontrollerinde rutin muayenenin bir parçası olarak her hastada yapılmalıdır, ayrıca bu hastalarda mümkünse YİKB ile hipertansiyon varlığını değerlendirmek daha uygun olacaktır. Çalışmamızın bu noktadaki kısıtlılığı tüm hastaların hipertansiyon açısından YİKB ölçümü ile değerlendirilememiş olmasıdır. Çapraz EB'li hastalarımızda hipertansiyon saptanmaması nedeniyle, çapraz ektopinin hipertansiyon gelişimi açısından ek risk oluşturmadığı düşünüldü.

## SONUÇ

EB tanılı hastalarda İYE, hipertansiyon ve proteini gibi komplikasyonlar gelişebilir ve uzun dönemde kronik böbrek hasarına yol açabilir. Ayrıca bu hastalar, başta VUR olmak üzere eşlik edebilecek ek ürolojik ve nonürolojik doğumsal anomaliler açısından

dikkatle incelenmelidir. EB tanısı, sadece böbreğin farklı anatomik yerleşim gösterdiği masum bir durum değildir. EB'li hastaların, eşlik eden anomaliler ve komplikasyonlar açısından bireyselleştirilmiş yönetim planı ile dikkatli ve düzenli izlemi ve tedavisi sağlanmalıdır.

### Finansal Kaynak

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

### Çıkar Çatışması

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.*

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız, Harika Alpay; **Tasarım:** Neslihan Çiçek, Serçin Güven, İbrahim Gökçe; **Denetleme/Danışmanlık:** Harika Alpay, Nurdan Yıldız; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Neslihan Çiçek, Serçin Güven; **Analiz ve/veya Yorum:** Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız; **Kaynak Taraması:** Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız; **Makalenin Yazımı:** Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız; **Eleştirel İnceleme:** Nurdan Yıldız, Harika Alpay; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız; **Malzemeler:** Neslihan Çiçek, Serçin Güven.

## KAYNAKLAR

1. Queisser-Luft A, Stolz G, Wiesel A, Schlaefer K, Spranger J. Malformations in newborn: results based on 30,940 infants and fetuses from the Mainz congenital birth defect monitoring system (1990-1998). Arch Gynecol Obstet. 2002;266(3):163-7.[Crossref] [PubMed]
2. Dogan CS, Dorterler ME, Aybar MD, Ciftci H, Gulum M, Akin Y, et al. Associated anomalies and clinical outcome in children with ectopic kidney. Saudi J Kidney Dis Transpl. 2017;28(2):330-5.[Crossref] [PubMed]
3. Rosenblum ND, Gupta IR. Disorders of kidney formation. In: Geary DF, Schaefer F, eds. Pediatric Kidney Disease. 2nd ed. Berlin, Germany: Springer; 2016. p.277-302.[Crossref]
4. Jain S, Chen F. Developmental pathology of congenital kidney and urinary tract anomalies. Clin Kidney J. 2018;12(3):382-99.[Crossref] [PubMed] [PMC]
5. Yavuz S, Kiyak A, Demir F, Akinel AN. [The urological and nephrological analysis of children with renal ectopia]. Dicle Tıp Dergisi. 2014;41(3):529-33.[Crossref]
6. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Möbius TE. International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. International Reflux Study in Children. Pediatr Radiol. 1985;15(2):105-9.[Crossref] [PubMed]
7. Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, Gatti J, Kirsch A, Kokorowski P, et al. The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. J Pediatr Urol. 2010;6(3):212-31.[Crossref] [PubMed]
8. Schwartz GJ, Brion LP, Spitzer A. The use of plasma creatinine concentration for estimating glomerular filtration rate in infants, children, and adolescents. Pediatr Clin North Am. 1987;34(3):571-90.[Crossref] [PubMed]
9. Schwartz GJ, Mu-oz A, Schneider MF, Mak RH, Kaskel F, Warady BA, et al. New equations to estimate GFR in children with CKD. J Am Soc Nephrol. 2009;20(3):629-37.[Crossref] [PubMed] [PMC]

10. Elmacı AM, Dönmez Mİ, Soran M. Is voiding cystourethrography necessary for evaluating unilateral ectopic pelvic kidney? Turk J Urol. 2019;45(Supp. 1):S108-S110.[Crossref] [PubMed] [PMC]
11. Arena F, Arena S, Paolata A, Campenni A, Zuccarello B, Romeo G. Is a complete urological evaluation necessary in all newborns with asymptomatic renal ectopia? Int J Urol. 2007;14(6):491-5.[Crossref] [PubMed]
12. Guarino N, Tadini B, Camardi P, Silvestro L, Lace R, Bianchi M. The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia. J Urol. 2004;172(4 Pt 2):1757-9.[Crossref] [PubMed]
13. Hiraoka M, Hori C, Tsukahara H, Kasuga K, Kotsuji F, Mayumi M. Voiding function study with ultrasound in male and female neonates. Kidney Int. 1999;55(5):1920-6.[Crossref] [PubMed]
14. Smellie JM, Normand IC, Katz G. Children with urinary infection: a comparison of those with and those without vesicoureteric reflux. Kidney Int. 1981;20(6):717-22.[Crossref] [PubMed]
15. Orellana P, Baquedano P, Rangarajan V, Zhao JH, Eng ND, Fettich J, et al. Relationship between acute pyelonephritis, renal scarring, and vesicoureteral reflux. Results of a coordinated research project. Pediatr Nephrol. 2004;19(10):1122-6.[Crossref] [PubMed]
16. van den Bosch CM, van Wijk JA, Beckers GM, van der Horst HJ, Schreuder MF, Bökenkamp A. Urological and nephrological findings of renal ectopia. J Urol. 2010;183(4):1574-8.[Crossref] [PubMed]
17. Gleason PE, Kelalis PP, Husmann DA, Kramer SA. Hydronephrosis in renal ectopia: incidence, etiology and significance. J Urol. 1994;151(6):1660-1.[Crossref] [PubMed]
18. Polak-Jonkisz D, Fornalczyk K, Musiał K, Zaleska-Dorobisz U, Apoznański W, Zwolińska D. Crossed renal ectopia: can it be a diagnostic problem? Postepy Hig Med Dosw (Online). 2012;66:210-4.[Crossref] [PubMed]