

Multikistik Displastik Böbreğin Hidronefrotik Tipi

HYDRONEPHROTIC TYPE OF MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY

Mithat GÜNAYDIN*, Ender ARITÜRK**, Rıza RIZALAR***, Ferit BERNAY", Naci GÜRSES****

* Dr.Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD ve Çocuk Ürolojisi BD,

** Doç.Dr.Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD ve Çocuk Ürolojisi BD,

*** Yrd. Doç.Dr.Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD ve Çocuk Ürolojisi BD,

**** « . prof.Dr.Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD ve Çocuk Ürolojisi BD, SAMSUN

ÖZET

Abdominal kitlesi olan 45 günlük erkek bebeğe radyolojik çalışmalar yapıldı ve sol tarafta multikistik displastik böbrek (MKDB) saptandı. Radyolojik incelemelerde sol üreter ve renal pelvisin görülmesi, ayrıca hidronefrotik böbrek içinde çok sayıda birbirinden ayrı kistin saptanması nedeniyle olgunun multikistik böbreğin nadir görülen hidronefrotik tipi olduğu düşünüldü. Karşı böbrekte anomali olmaması, üriner enfeksiyon, ağrı, hematüri, hipertansiyon ve malign dejenerasyon belirtileri görülmemesi nedeniyle hastamız idrar tetkiki, ultrasonografi, DTPA sintigrafi, intravenözpiyelografi (IVP) ve komputerize tomografi ile iki yıldır nonoperatif izlenmektedir. Sol ve sağ böbreğin foral fonksiyona katılımı %48ve %52 olarak saptanmıştır.

Yenidoğan döneminde saptanan MKDB, tanı şüpheli değilse nonoperatif takip edilebilir ve izlem sırasında malign değişim, hipertansiyon, ağrı ve üriner enfeksiyon görülürse nefrektomi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Multikistik displastik böbrek,
Hidronefrotik tip, Nonoperatif izlem

TKlin Pediatri 1995, 4:83-86

Multikistik displastik böbrek (MKDB) yenidoğan döneminde palpabl abdominal kitlelerin çoğunluğunu oluşturur (1-4). Bu hastalığın doğal seyri hakkında bilinenlerin az olmasından dolayı optimal izlemi tartışmalıdır (5). Genellikle unilateral tutulum görülmesine karşın

Geliş Tarihi: 14.3.1995

Yazışma Adresi: Dr.Mithat GÜNAYDIN
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi ABD ve Çocuk Ürolojisi BD,
55139 Kurupelit, SAMSUN

T Klin J Pediatr 1995, 4

SUMMARY

We performed radiological studies for a 45-day-old-boy with an abdominal mass, and left sided multicystic dysplastic kidney (MDK) was diagnosed. Because of the radiological demonstration of the left ureter, renal pelvis and multiple separated cysts in a hydronephrotic kidney, the case was considered as a rare hydronephrotic type of MDK. Since there was not any anomaly on the right kidney and he did not reveal either any sign of urinary infection, hypertension, pain or suggestion of a malign degeneration, he was managed in a nonoperative manner with urine test, ultrasonography, DTPA scintigraphy, intravenouspyelography and computed tomography for two years. The left and the right kidneys shared 48% and 52% of the total renal function, respectively.

The MDK detected during newborn period may be managed nonoperatively unless there is no doubt on the diagnosis, and nephrectomy should be performed during close follow up if the malign degeneration, hypertension, pain, hematuria and urinary infections interrupt the course.

Key Words: Multicystic dysplastic kidney,
Hydronephrotic type, Nonoperative management

T Klin J Pediatr 1995, 4:83-86

%15-20 oranında bilateral tutulum olabileceği de bildirilmektedir. MKDB sol böbrekte sağ böbreğe göre daha çok görülmektedir (1,6). Karşı böbrekte anomali insidansı %30-33'dür, bazen bu patoloji hastalığın tanısına yardımcı olur (1,5,7). Multikistik displastik böbrek bilateral olmadıkça böbrek fonksiyonlarında değişiklik oluşmaz. Lezyonun komplikasyonları arasında malign değişim, hipertansiyon, ağrı ve kistlerin yırtılması sayılabilir (1,5,6).

Multikistik displastik böbrek saptandığında nefrektomi yapılmasını savunanların yanısıra, son yıllarda tanı

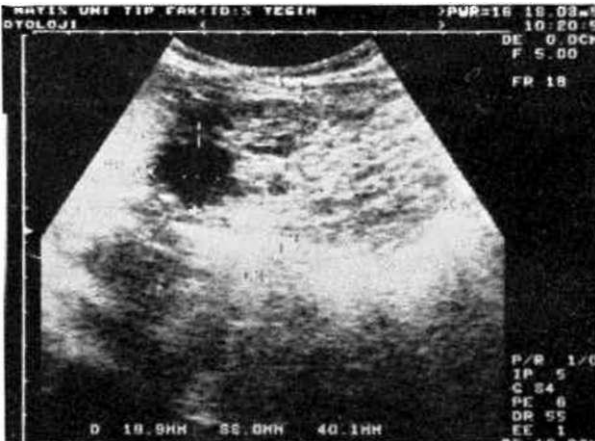
metodlarının da ilerlemesinden dolayı nonoperatif izlemi destekleyen yayınlar da vardır (1,5)

OLGU SUNUMU

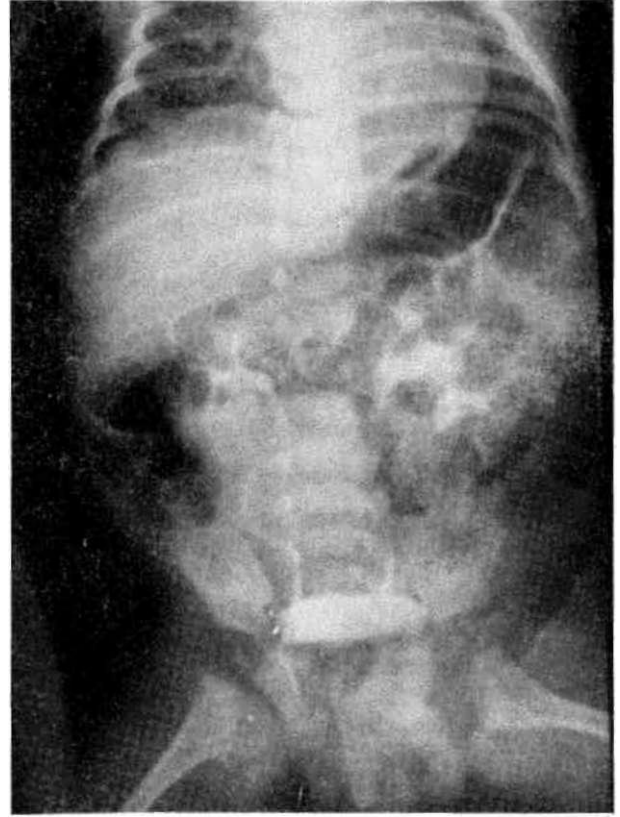
Karnın sol tarafında şişlik, idrar yaparken zorlanma yakınması ile başvuran 45 günlük erkek hastamızın fizik incelemesinde, karnın sol yan tarafında düzgün sınırlı, sert yaklaşık 5x5 cm boyutlarında, orta hattı geçmeyen kitle palpe ediliyordu. Kardiak incelemede mezokardiak odakta duyulan III/IV° sistolik üfürümün nedeni olarak, ekokardiografide küçük bir VSD saptandı.

Laboratuvar incelemelerinde serum Na: 141 mEq/L, K: 5.2 mEq/L, BUN: 14, Cr: 0.6, idrar dansitesi: 1010, pH'si: 5, protein (-), glikoz (-), mikroskopisinde 1-2 epitel saptandı.

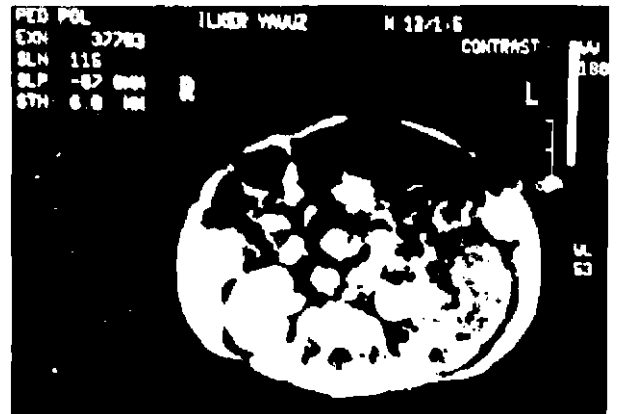
Radyolojik inceleme olarak sırasıyla ultrasonografi, intravenözpiyelografi (IVP), bilgisayarlı tomografi, kinetik DTPA sintigrafisi ve voiding sistoureterogram (VSUG) yapıldı. Ultrasonografide sağ böbrek 52x25 mm sol böbrek ise 82x32 mm boyutlarında ve sol böbrek içinde çeşitli büyüklükte, birbirinden keskin sınırlarla ayrılmış multikistik oluşumlar saptandı (Şekil 1). IVP'de her iki böbrek fonksiyon görmekteydi, ancak sol böbrek pelvikalisyel yapıları ektazik olarak değerlendirildi. Bilgisayarlı tomografide her iki böbreğin fonksiyon gördüğü, sol böbrek boyutu ve korteks kalınlığının belirgin derecede arttığı, parankimde çeşitli büyüklükte birbirinden keskin sınırlarla ayrılmış multikistik displastik böbreği düşündürülen kistik yapılar olduğu saptandı. Sintigrafik çalışmada ise sağ böbreğin tüm fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. Sol böbreğin kanlanma, konsantrasyon fonksiyonları normal olmasına karşın ekskresyon fonksiyonunun 20. dakikada tamamlanmadığı ve diüretik enjeksiyonuna fonksiyonel tipte madde stazı ile uyumlu yanıt verdiği gözlemlendi. VSUG'da vesikoüreteral reflü izlenmedi. Hastamız iki yaşındayken yapılan kontrol DTPA sintigrafisinde 2-3 dakikalarda böbreklerin total fonksiyona katılım oranı sol böbrek için %48, sağ



Şekil 1. Ultrasonografide sol böbrekte birbirinden keskin sınırlarla ayrılmış kistik yapıları.



Şekil 2. İki yaşına gelen hastamızın IVP'si. Her iki böbreğin fonksiyon gösterdiği ve sol böbrekte hidronefrotik görünüm olduğu izlenmektedir.



Şekil 3. Komputerize tomografide sol böbrekte birbirleriyle ilişkisiz multikistik yapıları. Sol renal pelvis ve üreter görülmektedir.

böbrek için %52 olarak saptandı. Kontrol IVP'de her iki böbreğin fonksiyon gösterdiği ve sol böbreğin hidronefrotik olduğu saptandı (Şekil 2). Yapılan kontrol bilgisayarlı tomografisinde ise sol böbreğin boyutlarının artmış olduğu, korteks ve medullada bulunan birbiriyle ilişkisiz kistik oluşumların sayı ve boyutlarının daha ön-

ceki tomografiyle karşılaştırıldığında arttığı dikkati çekti (Şekil 3).

Hastamızın kan basıncı telemelerinde hipertansiyon saptanmadı. Şu anda herhangi bir sorunu olmayan hastamız halen iki yaşında olup, altı aylık aralarla nonoperatif olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Yenidoğan döneminde palpabl abdominal kitlelerin büyük çoğunluğunu multikistik displastik böbrek oluşturur. Birçok seride erkeklerde biraz daha fazla görüldüğü, sol böbreğin sağ böbrekten daha sık tutulduğu bildirilmiştir. MKDB genellikle tek taraflıdır ancak %15-20 oranında her iki taraflı olabilir (1,3,4,6). Bizim olgumuz 45 günlükken abdominal kitle nedeniyle müracaat etmiş ve yapılan radyolojik incelemelerinde sol böbrekte saptanan kistik lezyonların, MKDB olduğu düşünülmüştür.

Bu hastalıkta %30-33 oranında karşı böbrekte de anomali olabilir ve bazen karşı böbrekteki bu patoloji nedeniyle hastalık teşhis edilebilir. Karşı böbrekte görülen anomaliler sıklıkla üreteropelvik darlık ve renal hipoplazi olup, bu durumda ağrı, hematüri ve üriner enfeksiyon gibi belirtiler bulunur (1,5,7). Olgumuzda ağrı, hematüri ve üriner enfeksiyon bulguları görülmemiş karşı böbrekte herhangi bir patoloji saptanmamıştır.

MKDB ile birlikte konjenital anomaliler sık olarak görülür. Karşı böbreği tutan anomaliler dışında ekstrarenal olarak kardiyak, müsküler, iskelet, sinir sistemi ve gastrointestinal sisteme ait anomaliler de bildirilmiştir (1). Hastamızda ventriküloseptal defekt gösterilmiş, diğer sistemlerle ilgili anomali saptanmamıştır.

Ultrasonografi, MKDB'in değerlendirilmesinde son derece faydalıdır. Klinik olarak MKDB'den şüphe edilen olgularda ultrasonografi ilk uygulanacak tanı yöntemi olmalıdır. Ultrasonografik olarak MKDB, hidronefrotik böbrekten rastgele dağılmış, birbiriyle ilişkisiz kistlerin yüzeyleri arasında keskin sınırların görülmesiyle ayrırtdılır (1,8). Genellikle renal parankim gösterilemez, renal pelvis ve üreter iyi gelişmemiştir, sıklıkla da atreziktir (4,5,8). Multikistik böbreğin nadir görülen hidronefrotik formu bazen ultrasonografik olarak üreteropelvik obstrüksiyonu taklit edebilir. Klasik MKDB'den, hafif hidronefrozu ultrasonografik olarak ayırdetme kolaydır, ancak MKDB'in hidronefrotik tipinden ağır hidronefrozu ayırmak zor olabilir (4). Hidronefrotik tip MKDB'de üreter ve renal pelvis sağlam olabilir (5,8). Bilgisayarlı tomografi; tanı yöntemi olarak nonfonksiyone böbreğin değerlendirilmesi ve üreteral ektopi varlığını göstermede faydalıdır (1). IVP; fokal veya segmental tutulum yoksa iyi bir görüntüleme yöntemi değildir. Karşı böbreği değerlendirmek için USG, IVP ve VSUG yapılmalıdır (8). Bizim olgumuzda da USG ve bilgisayarlı tomografide sol böbrek korteks ve medullasında birbirinden ayrı multipl kistlerin bulunduğu, IVP, DTPA sintigrafisi ve bilgisayarlı tomografide her iki böbreğin fonksiyon göster-

diği ancak sol böbreğin hidronefrotik görünümde olduğu ve üreteral ektopi olmadığı saptandı ve VSUG'da vezikoüreteral reflü görülmedi. Olgumuz; sol üreterin ve renal pelvisin görülmüş olması, sol böbreğin hidronefrotik görünümde olup, içerisinde birbirinden keskin sınırlarla ayrılmış çok sayıda kistik oluşum bulunması nedeniyle MKDB'in hidronefrotik tipi olarak kabul edildi.

MKDB'in ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken hastalıklardan biri de otozomal resesif geçiş gösteren polikistik böbrektir (PKB). Yenidoğan döneminde bilateral, sert, flank kitle ile karşımıza çıkan bu hastalığın dört klinikopatolojik formu vardır. Bu formlardan tubülüslerin %25'inin tutulduğu infantil tip ve tubülüslerin %10'unun tutulduğu juvenil tip hayatla bağdaşmaktadır. Infantil polikistik böbrek hastalığında karaciğerde mutlaka bir patoloji vardır. Tutulan tubülüs sayısı ne kadar azsa karaciğer hastalığına bağlı semptom ve bulgular o kadar belirgindir (9). Ayrıca PKB hastalığında IVP'de nefrogram fazının çok uzadığı ve medulladan kortekse radial çizgi şeklinde uzanan güneş ışığı (Sun ray) manzarası görülür (1). Olgumuzda karaciğer patolojisine ait hiçbir semptom ve bulgunun olmayışı ve radyolojik bulguların PKB hastalığına uymayışı, infantil polikistik böbrek hastalığı tanısından uzaklaştırmamıza neden olmuştur.

Ayırıcı tanıda unutulmaması gereken bir diğer hastalık da böbreğin multilokuler kistleridir. Bu hastalıkta tek taraflı tutulum olup kistlerin birbirleriyle ilişkisiz olması, karşı böbrekte patoloji olmaması, multilokuler yapılı ve soliter tutulum söz konusudur (10). Olgumuz da soliter tutulum ve multilokuler yapı görülmemesi nedeniyle, tanı olarak bu hastalık düşünülmemiştir.

Literatürde iki tip MKDB'den söz edilmektedir. Birincisi büyük MKDB olup, bunlarda karşı böbrek genellikle normaldir, ikincisi ise küçük MKDB'dir, bunlarda ise sıklıkla karşı böbrekte ve diğer sistemlerde anomali vardır. Potter sınıflamasına göre birinci tarif Potter IIA, ikincisi ise Potter IIB'ye uymaktadır. Potter MA'da malign değişim daha azdır (4,8). Olgumuz, büyük MKDB olması, karşı böbrekte ve diğer sistemlerde patoloji saptanmaması nedeniyle Potter IIA olarak değerlendirilmiştir.

Geçmişte fizik inceleme, transilüminasyon ve IVP'da nonfonksiyone böbreğin görülmesiyle MKDB düşünüldüğü, kesin tanı ancak cerrahi eksplorasyonla konulurdu. Günümüzde ise ultrasonografi ve sintigrafi gibi görüntüleme tekniklerindeki ilerlemeler sonucu olgulara %90 nonoperatif tanı koyulabilmektedir. Bu nedenle bazı klinisyenler MKDB'de nefrektomi gerekli midir? sorusunu sormaktadırlar (5). Eğer kesin tanı konulabilmişse ve hasta asemptomatikse yenidoğan döneminde nefrektomi gerekmez (1,4). Bununla beraber multikistik böbreğin nonoperatif izleminde gelişebilecek enfeksiyon, ağrı, hipertansiyon, kistlerin aktif çocuklarda yırtılması, tanının yanlış konması ve hepsinden önemlisi malign dejenerasyon gibi riskler akıldan çıkarılmamalıdır ve bu

hastalar yaşam boyu izlenmelidir (1,2,4,5). Olgumuz, üriner enfeksiyon, ağrı, hipertansiyon olmaması ve sintigrafik olarak sol böbreğin total fonksiyona katılım oranının %48 olması nedeniyle nonoperatif olarak izlenmektedir.

Sonuç olarak yenidoğanda saptanan tek taraflı MKDB nonoperatif izlenebilir, ancak tanıdan emin olunmalı, ağrı, üriner enfeksiyon, hipertansiyon ve malign dejenerasyonu düşündüren klinik ve radyolojik bulgular saptandığında nefrektomi yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Sharp RJ. Developmental anomalies of the kidney. In: Aschcraft KW, ed. Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990: 77-115.
2. Başaklar AC. Yenidoğanın retroperitoneal kitleleri. In: Başaklar AC, ed. Yenidoğanın cerrahi hastalıkları. Ankara: Palme Yayıncılık, 1994:271 -97.
3. Hartman GE, Smolik LM, Shochat SJ. The dilemma of the multicystic dysplastic kidney. Am J Dis Child 1986; 140:925-8.

GÜNAYDIN ve Ark. MULTİKİSTİK DİSPLASTİK BÖBREĞİN HİDRONEFROTİK TİPİ

4. Raffensperger JG, Morgan ER. Renal masses. In: Raffensperger JG, eds. Swenson's pediatric surgery. Connecticut: Appleton & Lange, 1990: 347-62.
5. Stevenson RJ. Abdominal masses. Surg Clin North Am 1985; 65:1481-98.
6. Glassberg KI, Filmer BR. Renal dysplasia, renal hypoplasia and cystic disease of kidney. In: Kelalis PP, King LR, Belman AB, eds. Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992:1121-84.
7. Sanders RC, Hartman DS. The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hydronephrosis. Radiology 1984; 151:621-6.
8. Bloom DA, Brosman S. The multicystic kidney. J Urol 1978; 120:211-5.
9. Synder H McC. Cystic disease of the kidney, dysplasia, agenesis. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, eds. Pediatric surgery. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1986:1127-34.
10. Ryckham FC, Noseworthy J. Development and positional anomalies of the kidney. In: Aschcraft KW, Holder TM ed. Pediatric surgery. Philadelphia: WB Saunders Co, 1993: 571-87.