

Bilateral Multikistik Renal Displazi ve Bilateral Üreteral Obstrüksiyon

MULTICYSTIC RENAL DYSPLASIA AND BILATERAL URETERAL OBSTRUCTION

Hakan KAYA*, Gülsen AYDIN**, Meltem ÇETİN***, Tanju MANDAL****, Yasemin BABAR****, Veysel TAHAN*****, Aliye BAŞARAN SARI*****

- * Yrd.Doç.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
** Yrd.Doç.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,
*** Yrd.Doç.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD,
**** Arş.Gör.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
***** Arş.Gör.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya AD,
***** Arş.Gör.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, ISPARTA

Özet

Gebeliğinin 25. haftasında obstetrik ultrasonografi (USG) yapılan G.D'in transvers planda spinal kordun her iki tarafında batın dolduran, longitudinal planda pelvis hizasına kadar uzanan 7mm ile 37mm arasında değişen multiple kistik yapılar tespit edildi. Doğumdan sonra ailesinden izin alınarak otopsi yapıldı. Bilateral multikistik renal displazi (MKRD) ve üreteral obstrüksiyon tespit edildi. Multikistik renal displazinin bilateral formu ile beraberinde bilateral üreteral obstrüksiyonun literatür taramasında rastlanmaması nedeniyle sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Multikistik renal displazi,
Bilateral üreteral obstrüksiyon

T Klin Tıp Bilimleri 1998, 18:203-207

Summary

We have reviewed a patient in 25 gestation weeks. She had ultrasonography findings that multiple cysts of varying sizes, differs between 7mm-37mm and these cysts covered whole abdomen bilaterally spinal cord in transvers plan and whole pelvis in longitudinal plan. After birth baby's family permitted for otopsy. We diagnosed bilateral multicystic renal dysplasia (MKRD) and bilateral ureteral obstruction. In the literature research we never coincide with bilateral multicystic renal dysplasia and bilateral ureteral obstruction therefore we presented.

Key Words: Multicystic renal displasia,
Bilateral ureteral obstruction

T Klin J Med Sci 1998, 18:203-207

MKRD yaklaşık 10.000 doğumda bir görülür. Vakalarda erkek/kız oranı 2:1'dir. Teşhisin %75'i prenatal USG'de, %25'i doğumdan sonraki dönemde konulur (1). Normal böbrek metanefrik blastem ile metanefrik divertikülün(üreter tomurcuğu) karşılıklı etkileşimi ile oluşur (2). Üreter tomurcuğunun kraniyale ilerlemesi ile renal pelvis ve pelvikalisijel sistem oluşur. Kranial uçların metanefrik blastemi indüksiyonuyla nefronlar oluşur (3). Potter üreter tomurcuğunun bu kısmındaki bölünüp ayrılmadaki eksikliğin anormal toplama

tübülüslerine ve nefronlara yol açtığını ileri sürmüştür (4). Displaziye bazen alt üriner sistem anomalileri eşlik edebilmektedir ve bunlardan en sık olanı obstrüksiyondur (5).

MKRD bilateral olduğunda postpartum 24-48 saatte pulmoner yetmezlikten vaka exitus ile sonuçlanmaktadır. Tek taraflı MKRD vakalarında lezyonlu böbrek büyük, hipertansiyon oluşumuna yol açmış, dirençli enfeksiyon gelişmesi durumunda veya perforasyon halinde cerrahi tedavi ile extirpasyon, bunların dışında sessiz herhangi bir klinik belirtisi olmayan normal veya normalden küçük lezyonlu böbrek vakalarında takip önerilmektedir (1,2,5-8). Literatürde belirtilen bir vakada MKRD zemininde malignite gelişmiştir (9). Gordon ve arkadaşlarına ait bir çalışmada 15 vaka komplikasyon gelişmeden 20 yıldan fazla süre ile izlenmiştir (7).

Geliş Tarihi: 19.03.1997

Yazışma Adresi: Dr.Hakan KAYA
Süleyman Demirel Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
ISPARTA

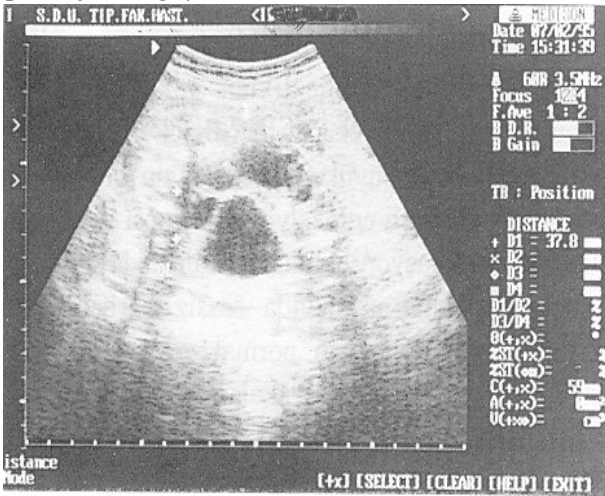
Olgu Sunumu

28 yaşındaki G.D. gebeliğinin 25. haftasında yapılan obstetrik USG'sinde fetal batında ascites görülmesi üzerine polikliniğimize sevk edildi.

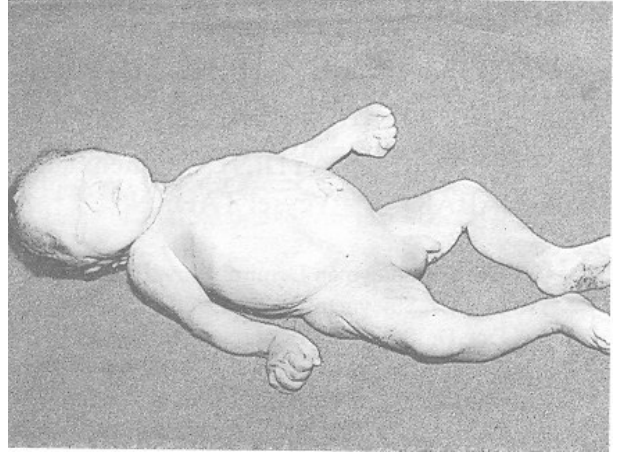
Gebenin anamnezinde 2 normal spontan doğum mevcuttu. Çocuklarının (5 ve 11 yaşlarında) gebeliklerinde, doğumlarında tıbbi sorun çıkmamış. Her iki çocuğun yapılan poliklinik muayenelerinde bir patolojiye rastlanmadı. Annenin ailesinde, kardeşlerinde doğumsal bir anomali anamnezi alınmadı.

Annenin fizik muayenesi normal bulundu. Laboratuvar bulguları: AKŞ:86 mg/dl, Hb:11.2 gr/dl, Htc: %33, BK:9300/mm³, Trombosit:185.000/mm³ idi. SGOT, SGPT, üre, kreatinin normal sınırlardaydı. Alfa fetoprotein : 65ng/ml (25. haftaya uygun sınırlarda) olarak bulundu.

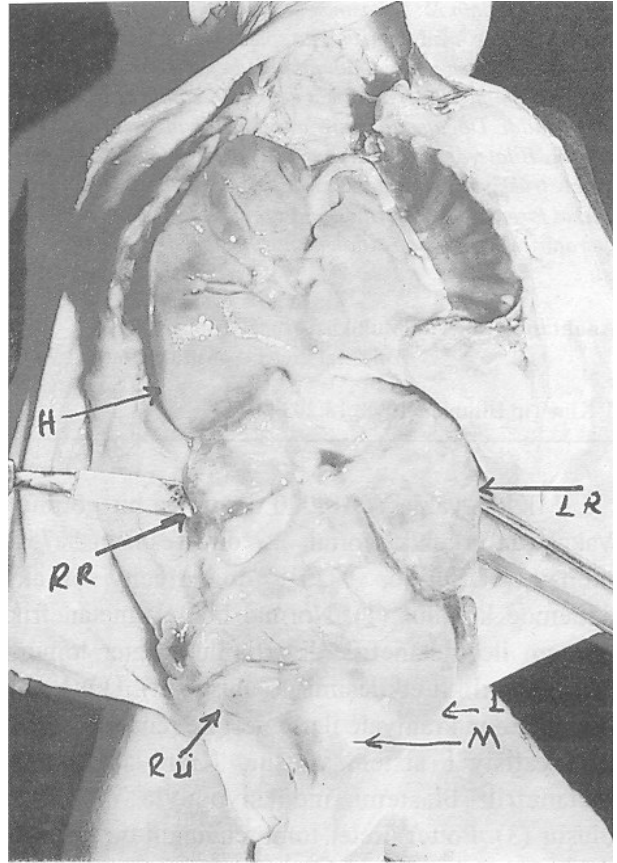
25.haftada yapılan USG'sinde (Medison 4800, konveks prob 3.5 mHz), Biparietal çap:62mm(25 hafta 0 gün), Abdominal çevre:222mm (26 hafta 1 gün), Femur uzunluğu:44mm (24 hafta 5 gün), fetal kalp hareketleri mevcut, amnios mayisi hiç bir alanda gözlenmedi, batında transvers planda spinal kordun her iki tarafından başlayan neredeyse bütün batını dolduran ve batının sagittal planında pelvise kadar devam eden kistik oluşumlar tespit edildi. Kistik lezyonların çapları 7mm ile 37mm arasında değişmekteydi (Şekil 1). Mesane görülemedi. Batında serbest sıvı gözlenmedi. Batın duvarı normal ve göbük kordonunda iki arter bir ven mevcuttu. Toraksın batın tarafından daraltılması dışında patolojik bulguya rastlanmadı.



Şekil 1. 25. gestasyonel haftada yapılan ultrasonografi görünümü.

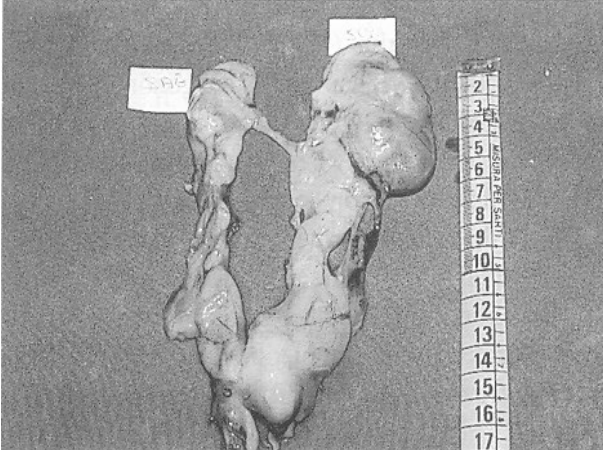


Şekil 2. Fetusun doğumdan hemen sonraki görünümü.

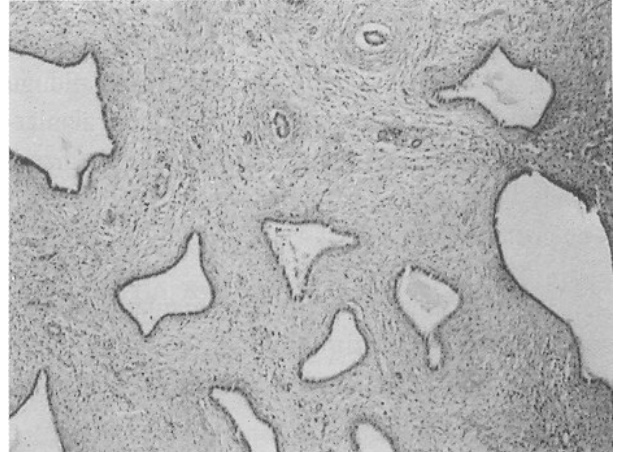


Şekil 3. Batın ve toraksın otopsi piyesinde görünümü (bağsaksaklar uzaklaştırılmıştır).

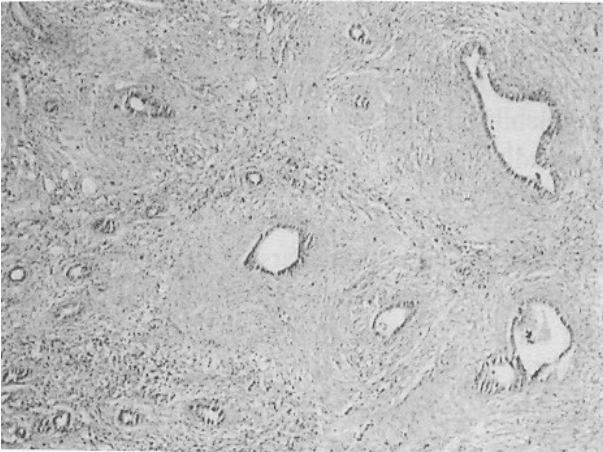
Vaka ailesinin isteğiyle 39. gestasyonel haftada spontan doğum ağırları başlayınca kadar takip edildi. Spontan doğumla 3100 gr canlı erkek fetus doğurtuldu. Fetusta ciltte yaygın kızarıklık, burun-



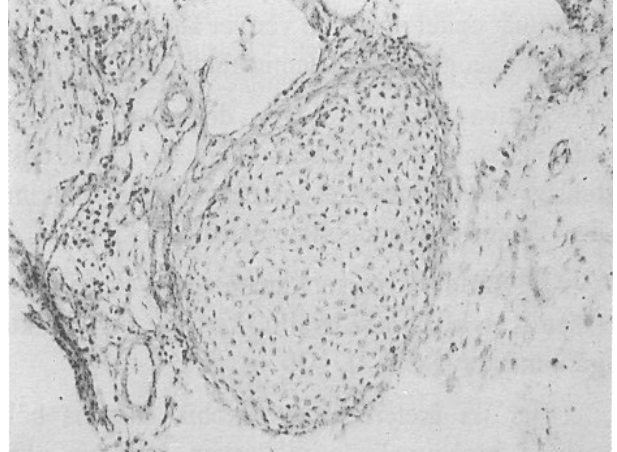
Şekil 4. Sol böbrekte daha belirgin olan kistik ve dilate üreterler.



Şekil 5. Etrafları küboidal epitel ile döşeli kistik dilatasyon gösteren duktuslar. 10X.



Şekil 6. Küçük duktülisler ve çevrelerinde undifferansiye mezankimden oluşmuş stroma. 4X.



Şekil 7. Undifferansiye mezankimden oluşmuş stromada hyalin kıvrımdak odağı. 40X.

da basıklık, çenede hafif geri çekiklik, her iki kulak seviyelerinde düşüklük, ekstremitelerde açıklığı içe bakan bükülme ve el pozisyonunda anormal görünüm mevcuttu (Potter sendromu) (Şekil 2).

Fetus doğumdan 10 dk sonra pulmoner yetmezlik nedeniyle ex oldu. Ailesinin isteğiyle otopsi yapıldı. Otopsi piyesinde batın ve toraks Şekil 3'de gösterilmiştir.

Vakanın Makroskopik ve Mikroskopik Patolojisinde: Vakanın otopsi bulgularında her iki böbrek ve üreterler dışında belirgin makroskopik patoloji görülmedi.

Sol böbrek 8.5'2.5'0.5 cm ölçülerinde, konturları düzensiz, multikistik görünümde izlendi.

Kesit yapıldığında korteks-medulla hattının izlenemediği normal parankim yapısının kaybolduğu, büyüğü 0.6 cm çapında, lümenlerinde jelatinöz gri-beyaz renkte materyal ihtiva eden dağınık olarak yerleşmiş çok sayıda kistik yapılar görüldü.

Sağ böbrek 2'1.5'1 cm ölçülerinde konturları düzensiz kistik görünümde izlendi. Kesit yapıldığında parankimde dağınık olarak yerleşmiş yine lümenleri gri beyaz renkte, jelatinöz vasıfta materyal ihtiva eden küçük çaplı kistik yapılar görüldü.

Sol üreter 10cm uzunluğunda, en geniş yerde 1.7cm çapında olup pelvis çıkışında ve mesaneye 2cm uzaklıktaki bölgede obstrüktif, diğer alanlarda dilate olduğu görüldü.

Sağ üreter 11cm uzunluğunda, en geniş yerde 1.5 cm çapında olup mesaneye 4.5 cm uzaklıktaki alanda obstrüktif diğer alanlarda dilate olduğu görüldü. Her iki üreter açıldığında dar olan alanlarda lümenin seçildiği tespit edildi. Mukoza yüzeylerinde herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Şekil 4'de gösterilmiştir (Şekil 4).

Vakadan bütün sistem ve organlarından kesitler alınarak parafin bloklara gömüldü ve 4 Mikron kalınlığında kesitler alınarak H&E boyası ile boyandı.

Histopatolojik Bulgular: Her iki böbreklerden hazırlanan kesitlerde normal parankim yapısının bozulduğu, yerinde ve medullar alanlarda da izlenen undifferansiye mezankim veya konsantrik düz kas lifleri ile çevrelenmiş yüksek küboidal veya kolumnar epitel ile dşşeli yer yer kistik dilatasyonlar gösteren duktuslar izlenmektedir (Şekil 5).

Ayrıca metanefrojenik dokuda üniferöz tübülslerle ilişkisi olmayan bağımsız, küçük duktülisler ve çevrelerinde undifferansiye mezenkimden oluşmuş stroma görünmektedir (Şekil 6).

Bu stromada mezankimatöz derivelere embriyonik şekli olan hyalin kartilaj bir odakta görülmüştür (Şekil 7).

Her iki üreterde makroskobik daralma bölgesinin proksimalinde dilatasyon izlenmiş olup mikroskobik düzeyde dilate alanlarda duvarda inceleme darlık bölgelerinde ise duvarda kalınlaşma görülmüştür.

Vakaya bu bulgular eşliğinde multikistik renal displazi tanısı verilmiştir.

Tartışma

MKRD hemen daima sporadik görülmesine rağmen nadiren familial vakalar rapor edilmiştir (10). Bizim vakamızın herediter yönü yoktur.

Vakaların çoğu ikinci trimestir sonu veya üçüncü trimestirde tanınır. Bunun nedeni kistlerin makroskopik görülebilmesi için nefronların tamamlanması (20. Gestasyonel hafta) ve yeterli miktarda idrarın displastik tübüslarda toplanması gerektiğidir. Literatürde 47 vakalık bir serinin bir vakasında 19.gestasyonel haftada ve başka bir seride 15. gestasyonel haftada tanı konulmuştur (6,11).

Prenatal USG'de izole MKRD en çok hidronefroza karıştırılır (1). Nekroz alanları içeren Willms tümörü ve hamartom da gözönünde tutulmalıdır. MKRD'li 44 vakalık bir seride prenatal USG' de vakaların 17'sinin tanısında hidronefroz MKRD'den daha ön planda tutulmuştur (12). MKRD ile birlikte, üriner traktüs obstrüksiyonları başta olmak üzere, karşı böbrekte displazi (%10), atnalı böbrek (%2), daha nadiren non-obstrüktif mega üreter, fonksiyonel olmayan karşı böbrekte hidronefroz, infantil polikistik böbrek bildirilmiştir (12-14).

Üzerinde durduğumuz bu vakadaki gibi bilateral MKRD ve bilateral üreteral obstrüksiyona yapılan literatür taramasında rastlanmamıştır. MKRD ile birlikte kardiyovasküler sistem, santral sinir sistemi anomalileri, diyaframatik herni, duodenal stenoz, trakeözafagial fistül, imperfore anüs, yarı damak, radius veya baş parmak yokluğu görülebilir (1). Bu vakada eşlik eden anomali gözlenmedi.

Klasik MKRD'de böbrekler nonfonksiyone olarak kabul edilmesine karşılık bazı nefronlar kısmi fonksiyon gösterebilir (1). Süzülen filtratın miktarı arttıkça büyüme durur ve involüsyon başlar. Gebelik seyri boyunca kistler büyüyebilir veya büzülebilir. Kistlerdeki değişiklikler rezidü renal fonksiyonun derecesini gösterebilir (1).

Bizim vakamızda, gebe bize başvurduğunda 25. gestasyonel haftadaydı ve sonraki USG takiplerinde USG görünümünde belirgin değişiklik gözlenmedi. Bu vakada bilateral üreteral genişleme her iki böbrekteki rezidü renal fonksiyona ve 25.haftadan sonra kistlerde ve üreter çaplarında belirgin değişiklik olmaması da rezidü renal fonksiyonun involüsyonuna bağlı olabilir.

Sonuç olarak: MKRD'nin bilateral olması durumunda hayatla uyuşmamasına rağmen tek taraflı vakalarda, hidronefroz, Willms tümörü ve hamartomdan ayırt edilmesi tedavideki yönlendirmeyi değiştirecektir. MKRD'nin doğru teşhis edilmesi ise hem özellikle karşı üriner sistemdeki anomali varlığının araştırılmasına yol açması ve zamanında tanınması, hem de neonatal ve daha sonraki çocukluk dönemlerinde MKRD'li tarafın çocukta neden olabileceği komplikasyonların vaktinde önüne geçilmesinde faydalı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Dewbury K, Meire H, Cosgnove D. Ultrasonud in obstetrics and gynecology. A comprehensive test. In Fowlie A and Josephine H. ed. The Urinary tract 1the edition. New York 1993: 313-44.
2. Hartman DS, Dawis CJ. Multicystic dysplastic kidney. In: Hartman DS. ed. Renal cystic disease. Philadelphia: WB Saunders. 1989: 127-45.
3. Moore KL. The urogenital system. In: Moore KL. ed. The developing human: clinically orientated embryology. 4th edition. Philadelphia: WB Saunders. 1988: 246-85.
4. Potter EL. Early ampullary inhibition. In: Normal and abnormal development of the kidney. Chicago: Year Book Medical 1972.
5. Flack CE, Bellinger MF: The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesikoureteral reflux: Protection of the solitary kidney. Thr Journal of Urology 1993; 150:1873.
6. Avni E, Thova Y, Lalamand B et al. Multicystic dysplastic kidney: natural history from in utero diagnosis and postnatal follow- up. J Urology 1987; 138:1420.
7. Gordon AC, Thomas DFM, Arthur RJ: Multicyctic dysplastic kidney: is nefrectomy still appropriate? J Urology 1988; 140:1231.
8. Adamson AS, Nadjmaldin AS, Atmell JD: Total nafrectomy in chijdren: A clinicopathological review. B Journal Urology 1992; 70:550.
9. Birken G, King D, Vane D: Renal cell carcinoma in multicystic dysplastic kidney. J Pediatrics Sugery 1985; 20:619.
10. Warkany J. Congenital cystic disease of the kidney. Chicago Year Book Publications 1881.
11. Rouse GA, Kaminski CK, Saaty HP, grube GL, Fritzsche PJ: Current conceps in sonographic diagnosis of fetal disease. Radiographics 1982; 8(1):119.
12. Ricwood AM; Anderson PA, Williams MP: Multicyctic renal dysplsia detected by prenatal ultrasosgraphy. Natural History and results of conservative management. British J of Orology 1992; 69:538.
13. Estroff JA, Mandell J, Benacerraf BR. Increased renal parenchymal ecogenicity in the fetus: İmpotance and clinical outcome. Radiology 1991; 181(1):135.
14. Krull F, Hoyer PF, Habenicht R, Krohn HP, Offner G, Ehrich JH, Brodehl J: Die multizystische Nierendysplasie. Monatsschrift Kinderheilkunde 1990; 138 (4):202.