

Multistik displastik böbrek ve yenidoğan hipertansiyonu birlikteliği*

Ahmet KAZEZ, Erdal YILMAZ, Selami SERHATLIOĞLU, Metin SAĞLAM, İbrahim H. ÖZERCAN, Mustafa DEMİRBAĞ

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Radyoloji ve Patoloji Anabilim Dalları, Elazığ

Özet

Prenatal dönemde ultrasonografi ile sağ multistik displastik böbrek (MKDB) tanısı konulup doğumdan üç hafta sonra hipertansiyon gelişen bir kız olgu sunulmaktadır. Hipertansiyon nedeni ile yapılan araştırmalarda renin seviyesinin yüksek olduğu gözlenen olguya altıncı haftada nefroureterektomi yapıldı. Ameliyat sonrası arter kan basıncı normale dönen ve kan renin düzeyi normal sınırlarda bulunan olgu yedinci gün taburcu edildi. Sunulan bu olgu ile; genellikle komplike olmadığından öncelikle konservatif tedavinin benimsendiği MKDB'de, gelişebilecek hipertansiyonun yenidoğan döneminde bile cerrahi girişim gerektirebileceğini vurgulamak istiyoruz.

Anahtar kelimeler: Böbrek, doğumsal anomali, prenatal tanı

Summary

Multicystic dysplastic kidney associated with neonatal hypertension

A right multicystic dysplastic kidney (MCDK) case, which was diagnosed in prenatal period by ultrasonography and developed hypertension three weeks after birth, is presented. During examination for hypertension, plasma renin levels were found to be elevated, and therefore the patient underwent nephroureterectomy at the sixth week. Arterial blood pressure and plasma renin levels returned to normal limits following the operation, and the patient was discharged at good health. With the case presented here, it is intended to emphasize that hypertension may require surgical intervention even in newborn period, although conservative treatment is proposed in MCDK cases without any complications.

Key words: Kidney, congenital anomalies, prenatal diagnosis

Giriş

Rastlanma sıklığı 4300 canlı doğumda bir olan ve çoğunlukla antenatal dönemde US ile tanı konan multistik displastik böbrek (MKDB) yenidoğanlarda selim retroperitoneal kitle nedenlerinden biridir (1).

Son yıllarda komplikasyon gelişmediği sürece olguların büyük kısmında cerrahi girişim yapılmaksızın konservatif tedavi ve US ile takip yeterli görülmektedir (2,4,8,10). MKDB olgularında yenidoğan döneminde hipertansiyon oldukça nadir görülen bir komplikasyondur (2,3,6,10). Renin yüksekliği ile birlikte hipertansiyon saptadığımız bir MKDB olgu-

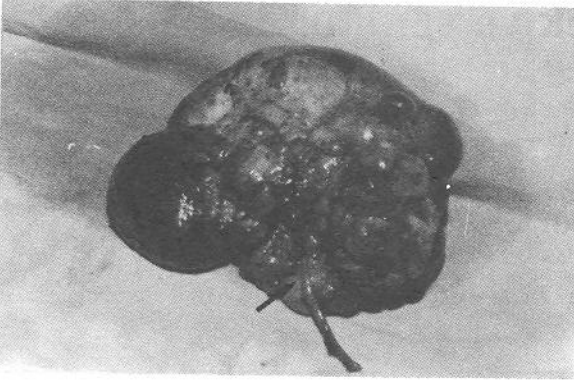
muz, yenidoğan döneminde cerrahi girişim gerektirmiş olması nedeni ile sunuldu.

Olgu Sunumu

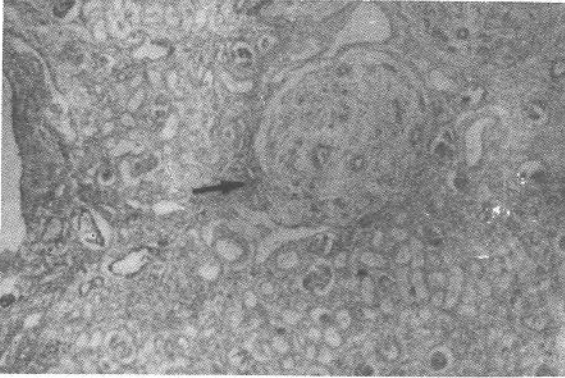
Prenatal 22. haftada yapılan ultrasonografi incelemesi ile sağda MKDB saptanan olgu miyadında normal vajinal yolla doğdu. Doğum ağırlığı 3200 gr olan kız olgunun üçüncü gün yapılan US incelemesinde sağ böbrek lojunda normal böbrek parenkim dokusu seçilemedi, onun yerine lobüle konturlu, farklı büyüklüklerde (en büyüğü 59x40 mm) birbirlerinden ayrı MKDB ile uyumlu kistik oluşumlar saptandı. DTPA ile yapılan böbrek sintigrafisinde sağ böbrek anatomik ve fonksiyonel olarak izlenemedi, sol böbrek ise normal olarak gözlemlendi. İşeme sistöüretogramında vezikoüreteral reflü (VUR) yoktu.

* XV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (21-22 Temmuz 1997, İstanbul).

Adres: Y. Doç. Dr. Ahmet Kazez, Fırat Üniversitesi, Fırat Tıp Merkezi Çocuk Cerrahisi Kliniği, 23119-Elazığ



Resim 1. Nefroüretrektomi piyesinde tipik multikistik displastik böbrek görünümü (ok proksimal üreter atrezisini göstermektedir).



Resim 2. Multikistik displastik böbreğin histopatolojik incelemesinde; solda görülen kistin yanında diferansiye glomerüller, lobar disorganizasyon (ok), dilate tubuler yapılar izlenmektedir (HEX40).

Rutin kan sayımı, kan biyokimyası ve idrar incelemeleri de normal bulunan olgumuz sağ MKDB tanısı ile takibe alındı. Doğum sonrası takibinin üçüncü haftasında hipertansiyon (sistolik kan basıncı 130-140, diyastolik kan basıncı 80-90 mmHg) gelişmesi üzerine yapılan araştırmalarda kan renin seviyesinin yüksek olduğu (15.6 ng/ml/saat, normal değeri 2.3 ng/ml/saat) saptandı. Renin yüksekliği ile birlikte seyreden hipertansiyon endikasyonu ile konservatif izlem bırakılarak sağ nefroüretrektomi yapıldı. Ameliyat esnasında sağ böbreğin yerleşiminde 10x7x5 cm boyutlarında multipl kistlerden oluşan MKDB'e ek olarak proksimal üreter atrezisi olduğu ve renal arterin de net olarak seçilemediği gözlemlendi (Resim 1).

Nefroüretrektomi piyesinin mikroskopik incelemesinde renal pelvis yerleşiminde az miktarda parenkim dokusu içinde genişleyerek kistik hale dönüşmüş

primitif duktuslar, yer yer diferansiye glomerüller, lobar disorganizasyon ve metaplazik kartilaj bulunduğu gözlemlendi, jukstaglomerüler hiperplazi ise saptanmadı (Resim 2). Ameliyat sonrası beşinci günde arteriyel kan basıncı yaşına göre normal değerlere (sistolik 90, diyastolik 50 mmHg) inen olgunun onbeşinci günde de kan renin düzeyi normal sınırlarda bulundu. Hasta ameliyattan sonra yedinci günde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi.

Tartışma

MKDB yenidoğan döneminde tek taraflı retroperitoneal selim kitle nedenlerinin başında gelir (9). Diğer doğumsal üriner anomalilerde olduğu gibi MKDB'de de prenatal US incelemesi oldukça faydalı bir tanı yöntemidir ve ortalama olarak 25. gebelik haftasında tanı koydurucu olabilmektedir (1,2,8). Sunulan olguda da tanı gebeliğin 22. haftasında konulabilmiştir.

Hipertansiyon, rüptür ve enfeksiyon gibi MKDB'nin komplikasyonlarından biridir. Javadpour ve ark. altı yaşında hipertansiyonu olan bir MKDB olgusunda nedenin, histopatolojik incelemede jukstaglomerüler yapılarda saptamış oldukları hiperplazi olduğunu iddia etmişler ve renin seviyesi ölçmemekle birlikte hipertansiyonun olası renin yüksekliği ile geliştiğini belirtmişlerdir (6).

Yenidoğan döneminde MKDB ve renin yüksekliği ile birlikte hipertansiyonun saptandığı ilk yenidoğan olgu 1985 yılında Chen ve ark. tarafından yayımlanmıştır (3). Bu olguda hipertansiyonun kaynağı azalmış böbrek kan akımına bağlı olarak uyarılan renin-anjiyotensin sistemi olarak gösterilmiştir. Olgumuzda histopatolojik inceleme sonucunda jukstaglomerüler yapılarda artma gözlenmemiş, buna karşın kan renin düzeyi çok yüksek bulunmuştur.

Yaptığımız DTPA böbrek sintigrafisinde sağ böbreğin radyofarmositiği hiç tutmaması, ameliyat esnasında renal arterin gözlenmemiş olması ve ameliyat sonrası kan renin seviyesinin normale inmesi gözönünde tutulduğunda bizim bulgularımızın tümü, Chen ve ark. bildirdiği renal kan akımının azlığına bağlı hipertansiyon gelişim teorisini desteklemektedir.

MKDB'li olguların uzun süreli takiplerinin yapılabilmesi ile olguların % 50'sinden fazlasında lezyonun kendiliğinden kaybolduğu ve komplikasyonların çok nadir geliştiği saptandığından son yıllarda çoğunlukla US yardımı ile konservatif izlem önerilmektedir (7,8,10). Ciddi solunum zorluğu oluşturacak kadar büyük kitlelerde dahi US eşliğinde perkütan drenaj yapılabileceği bildirilmiştir (5).

Olgumuzda da bu eğilime uygun olarak başlangıçta konservatif izlem tercih edilmişse de, kısa süre sonra renin yüksekliği ile birlikte gelişen hipertansiyon cerrahi girişimi gerekli kılmıştır. Bu nedenle konservatif izlem kararı alınan MKDB'li olgularda hipertansiyon, rüptür ve enfeksiyon gibi komplikasyonların gelişiminin çok yakından takip edilmesi gerektiğini bir kez daha vurgulamak istiyoruz.

Kaynaklar

1. Atiyeh B, Husmann D, Baum M: Contralateral renal abnormalities in multicystic-dysplastic kidney disease. J Pediatr 121:65, 1992

2. Avni EF, Thoua Y, Lalmand B, et al: Multicystic dysplastic kidney: Natural history from in utero diagnosis and postnatal follow up. J Urol 138:1420, 1987

3. Chen YH, Stapleton FB, Roy S, et al: Neonatal hypertension from a unilateral multicystic kidney. J Urol 133:664, 1985

4. Günaydın M, Arıtürk E, Rızalar R, et al: Multikistik displastik böbreğin hidronefrotik tipi. T Klin J Pediatr 4:83, 1995

5. Holloway WR, Weinstein S: Percutaneous decompression: treatment for respiratory distress secondary to multicystic dysplastic kidney. J Urol 144:113, 1990

6. Javadpou N, Chelouhy E, Moncada L, et al: Hypertension in a child caused by a multicystic kidney. J Urol 104:918, 1970

7. Rackley RR, Angermeier KW, Levin H, et al: Renal cell carcinoma arising in a regressed multicystic dysplastic kidney. J Urol 152:1543, 1994

8. Rickwood AMK, Anderson PAM, Williams MPL: Multicystic renal dysplasia detected by prenatal ultrasonography. Natural history and results of conservative management. BJU 69:538, 1992

9. Sharp RJ: Developmental anomalies of the kidney, in Ashcraft KW (ed). Pediatric Urology. Philadelphia, Pennsylvania. WB Saunders 1990; p.77

10. Strife JL, Souza AS, Kirks DR, et al: Multicystic dysplastic kidney in children: US follow up. Radiology 186:785, 1993

XVI. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ KONGRESİ

14-17 Ekim 1998

Belek - Antalya

Düzenleyen

Türkiye Çocuk Cerrahisi Derneği

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Ana Konular

Yenidoğan yoğun bakımı, Enteral ve parenteral beslenme, İnfeksiyon, Gastrointestinal motilite bozuklukları, Kısa barsak sendromu ve Pediatrik üroloji

Yazışma adresi

Doç. Dr. Selim Aksöyek, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı,

Çapa 34390, İstanbul

Tel ve Fax: 0212 635 11 81

E-mail: Saksoyek@superonline.com