

UNILATERAL MULTİKİSTİK DISPLASTİK BÖBREK (Olgu Sunumu)

Dr. Orhan S. AKSAKAL, Dr. Sema ZERGEROĞLU, Dr. Tayfun GÜNGÖR, Dr. Oya GÖKMEN

ÖZET: Multikistik displastik böbrek (MKDB) diğer genitoüriner sistem anomalileriyle birlikte seyreden konjenital malformasyonlardan biridir. Bu çalışmada 17 haftalık fetusta unilateral multikistik displastik böbrekle beraber bulunan diğer iç organ anomalileri tartışılmıştır.

ANAHTAR KELİMELEER: Otopsi, multikistik displastik böbrek, konjenital malformasyon

SUMMARY: UNILATERAL MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY (case report): Multicystic dysplastic kidney is a congenital malformation which commonly occurs with other genitourinary malformations.

In this study we discussed, unilateral multicystic dysplastic kidney and associated internal organ malformations in a 17 weeks fetus.

KEY WORDS: Autopsy, multicystic dysplastic kidney, congenital malformation

GİRİŞ

MKDB genellikle karşı böbrekte de anomaliyle birlikte (1). Aynı üreterde hipoplazi atrezi gibi konjenital malformasyonlara da rastlanabilir (1, 2, 3).

Displastik böbrek küçük ve solid olabildiği gibi, büyük, geniş kistik görünümde de olabilir %80'e kadar bilaterallik gösterir; unilateral olduğu durumlar nadirdir (4,5).

Gordon ve arkadaşları multikistik displastik böbreğin bulunma insidansını 4300 canlı doğumda 1 olarak gözlemişlerdir. Oligohidroamniyos bulunan olgularda genitoüriner sistem anomalileri siktir (6).

Konjenital anomalilerde prenatal tanı yöntemleri önemlidir. Ultrasonografi ve amniosentez tanıda kullanılan yöntemler arasındadır.

Bu çalışmada oligohidroamniyos ve unilateral MKDB bulunan 17 haftalık intrauterin eksitus fetustaki otopsi bulguları bildirilmiştir.

OLGU

Anne karnında 17 haftalık eksitus olan fetus; anne 27 yaşında, ilk iki gebeliği 3,5 aylık, 3 aylık abortusla sonuçlanmış. Şimdiki gebeliğinde ultrasonografik incelemede oligohidroamniyos saptanmıştır. Annede ilaç kullanımı, radyasyon alma öyküsü yoktur. Ayrıca çekilen postmortem radyografide özellik izlenmedi.

Makroskopik incelemede: 550 gram ağırlığındaki fetusun baş çevresi 17 cm, göğüs çevresi 15 cm, karın çevresi 12 cm, baş topuk mesafesi 25 cm, baş makat uzunluğu 17 cm'idi. Göğüs duvarı açıldığında, cilt ciltaltı dokusunun yeterince gelişmediği gözlemlendi. Kalp ve akciğerler normaldi, diafragma hernisi yoktu. Karın boşluğu açıldığında karaciğer 4x3x1.5 cm ölçülerinde olup safra yolları normaldi. Sağ sürrenal bez soldan 0.5 cm daha büyüktü. Üreterler ve mesane normalden küçük boyutlarda idi, iç genital organlar otolize idi.

Kafatası açıldığında; beyin, beyincik ve diğer organlar kanamalı görünümde izlendi, mikroskopik takibe alınmadı.

Mikroskopik incelemede: Dolaşım sistemi; normal histolojik özelliktedir.

Solunum sistemi: Akciğer kesitlerinde; kıkırdak dokunun çevrelediği solunum epiteli ile döşeli ana bronşlar ve lümenlerinde eritrositler içeren bazı dilate alveoller dikkati çekti. Sindirim sistemi; mide ve barsakta epitelle döşeli glandlar ve

lamina propriada eritrosit ekstrevasyonu gözlenmektedir. Karaciğerde hematopoeze ait immatür hücre toplulukları izlenmektedir, pankreasta normal yapı korunmuş olup stromada az sayıda lenfosit görülmektedir.

Ürogenital sistem: Sol böbrek kesitlerinde az sayıda hyalinize glomerül yapıları arasında ileri derecede dilate tübül yapıları izlenmektedir. Bu dilate tübüller immatür epitelle döşelidir, sinir kesitleri ve dilate tübüller çevresinde fibrotik doku alanları gözlenmektedir. Sağ böbrek kesitlerinde immatür epitelle döşeli tübüller izlenmektedir.

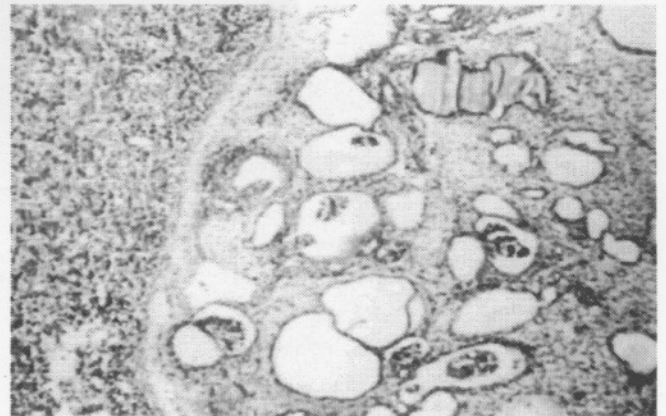
Retikuloendotelial sistem: Dalakta kırmızı ve beyaz pulpada fibrotik doku artışı mevcuttur, yer yer eritrosit ekstrevasyonu ile kapsül altına kanama gözlenmektedir. Sürrenal bezlerde hipoplazik immatür görünüm hakimdir.

Olgunun makroskopik ve mikroskopik incelenmesi sonucunda: sol sürrenal bez ve üreterde hipoplazi, intrakranial kanama, solda multikistik displastik böbrek, karaciğerde ekstremedüller hematopoez şeklinde tanı almıştır. Aile genetik danışma ve kromozom analizi için başka bir merkeze gönderilmiştir.

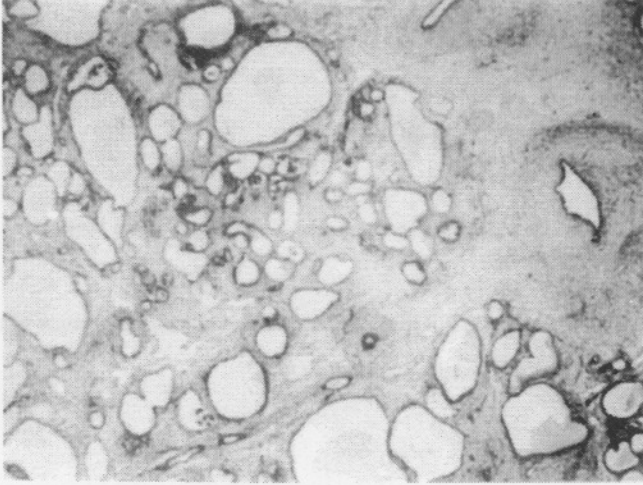
TARTIŞMA

Konjenital anomalili doğan bebekler aile ve toplum için son derece rahatsız edicidir. Özellikle amnion sıvısının azlığı yada fazlalığı erken dönemlerde uyarıcı etkenler arasındadır.

Oligohidroamniyos hemen her zaman genitoüriner sistem anomalileriyle birlikte seyreder, bu anomaliler üreterde,



Resim 1. Sol sürrenal bezle birlikte multikistik displastik böbrek (HE x100).



Resim 2. Az sayıda hyalinize glomerüller arasında immatür epitelle döşeli dilate tübül yapıları (HE x100).

mesanede agenezi veya hipoplazi şeklinde olabilir.

Gaulier ve arkadaşları unilateral MKDB'yi immunhistokimyasal çalışma yaparak panlobar nefroblastoma ile birlikte gözlemişlerdir (7).

Selzman ve Elder MKDB'li çocuklarda karşı böbrekte ve zikoüreteral reflüks olup olmadığını araştırdıkları çalışmalarında sistoüretrogramla 65 çocuğun 10'unda multikistik displastik böbrekle birlikte karşı böbrekte üreteral reflüks bulmuşlardır (%15), (8).

Multisistem genital anomalilerle seyreden Potter Sendromunda yüz anomalileri, MKDB radius yokluğu vardır. Olgumuzda radius yokluğu ve yüz anomalileri izlenmemiştir. Otozomal resesif geçen Meckel Gruber Sendromunda, klasik triad olarak. Santral sinir sistemi anomalisi (anensefali), postaksial polidaktili ve kistik renal displazi izlenir. Olgumuzda anensefali, hidrosefali şeklinde S.S.S anomalisi, postaksial

polidaktili olmadığı için tek başına böbrek anomalisiyle Meckel Gruber Sendromu demek doğru olmayacaktır. Sendroma eşlik eden mesane hipoplazisi, sürrenal bez anomalisi, yarık damak dudak gibi anomalilerden bazıları (sürrenal bez ve mesane hipoplazileri) olgumuzda görülsede portal fibrozis bilier duktus proliferasyonu gibi klasik triada eşlik eden önemli anomaliler olmadığı için bu sendromdan uzaklaşmaktayız.

Bizim olgumuz aynı üreterde hipoplazi ve sürrenalde hipoplazi gösteren unilateral MKDB şeklinde değerlendirilmiştir. Gordon ve arkadaşlarının bildirdiği unilateral böbrek anomalisiyle uyumluluk göstermektedir. Ancak aile öyküsünün düzenli olmaması, diğer çocuklar için otopsi sonuçlarının bulunmaması olaya bakış açısını daraltmaktadır. Akraba evliliği olması ilave genetik geçişli bir hastalık varlığını düşündürmektedir. İleri genetik danışma verilmesi diğer çocukların anomalili doğma şansını bir ölçüde azaltabilir görüşündeyiz.

KAYNAKLAR

1. Atiyeh B, Husman D, Baum M. Contralateral renal abnormalities in multicystic dysplastic kidney disease. *J Pediatr* 1992; 121: 65-67.
2. Greene L, Feinzaig W, Dahlin D. Multicystic dysplasia of the kidney: with special reference to the contralateral kidney. *J Urol* 1971; 105: 482-487.
3. Pathak I, Williams D. Multicystic and cystic dysplastic kidney. *Br J Urol* 1964; 36: 318-31.
4. Gipson T, Anderson A, Bradford W. Multicystic renal dysplasia: pathologic and clinical observations in 22 cases. *Clin pediatr* 1976; 15: 896-901.
5. De Klerk D, Marchall F, Jeffs R. Multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 1977; 118: 306-8.
6. Gordon A, Thomas D, Artur R, Irving H. Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate. *J Urol* 1988; 140: 1231-1234.
7. Gaulier A, Gibod BL, Sabathier P, Lucas G. Panlobar nephroblastomatosis with cystic dysplasia: An usual case with diffuse renal involvement studied by immunohistochemistry. *Ped Pathol* 1993; 13: 741-749.
8. Selzman A, Elder J. Contralateral vesicoureteral reflux in children with a multicystic kidney. *J Urol* 1994; 153: 1252-1254.
9. Fraser FC, Lytwın A. Spectrum of anomalies in the Meckel Syndrome, or: may be there is a malformation syndrome with at least one constant anomaly. *Am J Med Genet* 1981; 19: 67-73.
10. Blanberg TA, Ruebner BH, Ellis WG, Bernstein J, Dimmic JE. Pathology of renal and hepatic anomalies in Meckel Syndrome. *Am J Med Genet* 1987; 3P: 395-410.