

Konjenital Polikistik Böbrek

Dr. Hikmet Ügütmen* Dr. Tülây Canda** Dr. M. Şerefettin Canda***

Böbreğin polikistik hastalığı kongenital, herediter, familial etiolojisi bilinmeyen bir hastalıktır.^{1-6,7,9,14} Genetik çalışmalar infantil şeklinin autosomal resessiv, adult şeklinin ise autosomal dominant olarak geçtiğini göstermiştir.^{9,10}

400-500 otopside bir görülür.^{4,7,8,13}

Sıklıkla her iki böbrekte, az olarak da yalnız bir böbrekte görülür.^{1,7,9,16}

İnfanstil şekline az rastlanır ve böbrek dokusunun yerine geçen kistler, genellikle üniform, bir kaç milimetre çaptadır, arada normal böbrek dokusu izlenir. Bu vakalar doğumdan sonraki bir iki ay içinde kaybedilir.^{6,10,16}

Adult şekline sık rastlanır ve böbrek dokusunun yerine geçen kistler 3-5 cm çapta, değişik büyüklüktedir, içlerinde çoğu zaman berrak bazen kanamalı sıvı bulunur.^{4,7,9,16} Bu vakalar ortalama 50-60 yaşlarına kadar yaşarlar.^{5,6}

Klinik belirtiler : Yetişkinlerin polikistik böbreğinde belirtiler daha çok 40 yaşından sonra görülür.^{5,6,14,15} Her vakada karında ele gelen kitle,^{5,14} zaman zaman hematüri, kist içine kanama olduğunda ağrı,⁴ vakaların çoğunluğunda hipertansiyon, geç safhada ise albuminüri, ödem, azotemi gelişir.^{5,10,14}

İnfeksiyon, konjestif kalp yetmezliği, litiazis, tüberküloz ve neoplazm'lar beklenen komplikasyonlardır.^{1,5,9,14}

Kongenital polikistik böbreğin birlikte bulunduğu hastalıklar :

Karaciğer kistleri,^{7,9,15} pankreas kistleri,^{6,9,15} intrakranial anevrizmalar,¹² akciğerin bronkiolo-alveolar kistleri,^{6,9} polidaktili,^{9,16} anensefali,¹⁴ hidrosefalus, pelvis renalis ve kalıs renalis aplazisi, üreter stenozu'dur.⁹

* Ege Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Patoloji Kürsüsü Doçenti.

** Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Uz. Asistanı.

*** Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Uz. Asistanı.

Mikroskopik bulgular : Osathanondh ve Potter¹¹ polikistik böbrekleri mikroskopik görüntüsüne göre 4 gruba ayırır. Vakaların büyük bir kısmı tip 2 ve 3 de, az bir kısmı ise tip 1 ve 4 de toplanır. Tip 1: Yalnız yeni doğan çocuklarda görülür. Simetriktir, toplayıcı kanallarda sakküler veya silindirik kistik genişleme vardır. Glomerüller normal sayıdadır. Tip 2 : Her hangi bir yaşta görülebilir. Her iki böbrek, bir böbrek veya böbreğin yalnız bir bölümünde görülür. Toplayıcı kanalların ampuller bölümünde bir anormallik vardır.

Tip 3 : Yetişkinlerin bilateral polikistik böbreğidir. Normal ve anormal tüp ve nefronların düzensiz karışımından meydana gelir.

Tip 4 : Erken fetal hayatta üretral veya üreteral tıkanma sonucu meydana gelir. Kistler küçük, kapsüle yakın yerleşmiştir. Bowman kapsül mesafesi genişlemiştir.

Değişik büyüklükteki kistleri döşeyen epitel kübik, yassı, bazı yer de silindirik veya bir kaç sıralıdır.^{6,16,18} Bunları fibrovasküler doku çevreler.¹⁷ Kistlerin lümeninde eozinofilik granüler materyal bulunur.¹⁶ Arada normal ve atrofik glomerül ve tüpler bulunabilir.^{6,16} Ayrıca bazı vakalarda interstisyel dokuda anormal kan damarları, sinir kesitleri, kırıldak dokusu izlenmiştir.¹³

V A K A

25 yaşındaki H.Y.'nin terminde doğan kız bebeği, doğumdan 15 dakika sonra ölmüş. Klinikten otopsisinin yapılması için gönderilmiştir. Aile anemnezinden anne ve babanın amca çocukları oldukları anlaşılmış ve sıhatli 3 çocukları'nın bulunduğu belirtilmektedir.

11.4.1975 tarihinde 6N/1975 protokol numara ile yapılan otopsinin bulguları :

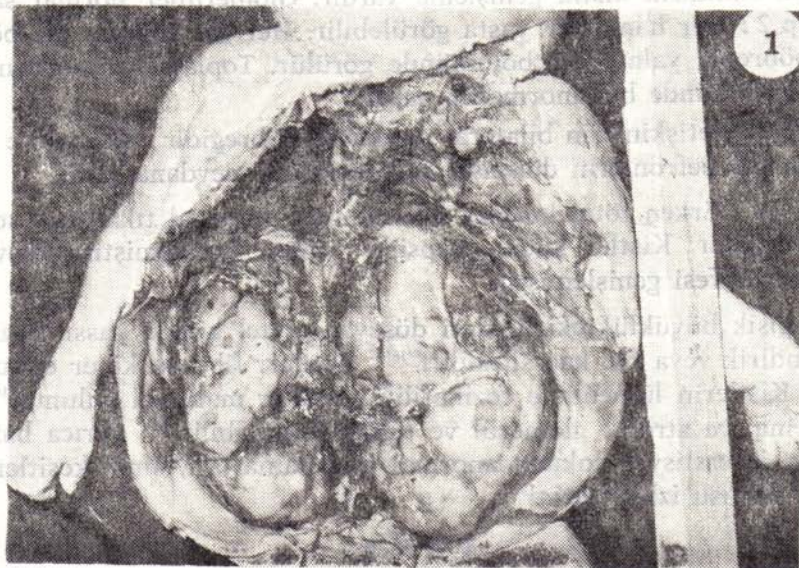
Makroskopik bulgular : 3500 gm ağırlıktaki kız bebeğin karnı şiş ve bombe. **Fötal lobülasyonu bulunan sağ 130 gm, sol 175 gm ağırlıkta olan böbreklerin dış yüzünde çok sayıda kistler (Şekil : 1), Kesit yüzünde korteks ve medüllada yaygın, çok sayıda, 1-2 mm çapta, içlerinde berak bir sıvı bulunan kistler, arada böbrek dokusu izlendi.**

Mikroskopik bulgular : Böbrekler : Korteks ve medüllada yer alan çok sayıda kistleri döşeyen epitel genellikle kübik, bazı kısımlarda bir kaç sıralı, yer yer yassı epitel özelliğinde. Lümeninde pembe granüler materyel bulunmakta. Arada çok sayıda normal ve atrofik glomerül ve tüpler izlenmekte (Şekil : 2).

Karaciğer : Sitolize uğramış karaciğer parankim hücreleri arasında çok sayıda kübik ve yer yer yassı epitel ile döşeli kistler bulunmakta (Şekil : 3).

Diğer organlarda patolojik bir bulguya rastlanmadı.

TANI: Karaciğerde kistler ile birlikte bulunan infantil polikistik böbrek.



TARTIŞMA

Kongenital polikistik böbrek hastalığına 400-500 otopside bir rastlanır.¹⁷⁸¹³ Polikistik böbrek hastalığının infantil şekli ise çok az görülür. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsünde 1.1.1969 ve 1.12.1975 tarihleri arasında yapılan 385 otopside yalnız bir tanesinde infantil polikistik böbrek hastalığı görülmüştür.

Bu hastalığın herediter olarak geçtiğini¹⁷⁵⁷⁰¹⁴ bizde kendi vakamızda saptadık.

Literatürün bildirdiği gibi bizim vakamızda da hastalık sıklıkla görülen bilâteral şekildedir.¹⁷⁹¹⁶

Polikistik böbrek hastalığının birlikte bulunabildiği hastalıklardan birisi olan polikistik karaciğer hastalığı⁷⁹⁹¹⁵ kendi vakamızda da bulunmuştur.

İnfantil polikistik böbrek hastalığı için verilen çok kısa yaşama süresine uygun olarak⁶⁷¹⁰ bizim vakamızda doğumdan 15 dakika sonra ölmüştür.

ÖZET

Doğumdan sonra 15 dakika yaşayan bir kız bebekte yapılan otopsi incelemesinde bilateral polikistik böbrekle birlikte multipl karaciğer kistleri incelenmiş, ilgili kaynaklar gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

Congenital bilateral polycystic kidneys associated with multiple cysts of the liver were found at outopsy in a female infant who lived for 15 minutes after birth. Relevant literature has been reviewed.

KAYNAKLAR

- 1 — ACKERMAN, L. V.: Surgical Pathology. 3 th. edition. 581-591. The C. V. Mosby Company, 1964.
- 2 — ADLERMAN, E. J.: Familial incidence in polycystic kidney disease: Report of three cases Am. J. Surg. 83 : 787 1952.
- 3 — ANDERSON- W. A. D.: Pathology, 6 th edition. 816-818, The C. V. Mosby Company, St Louis, 1971.
- 4 — BOYD, W.: A textbook of Pathology, 8 th. edition, 682-683, Lea Febiger, Philadelphia, 1970.
- 5 — GÜNALP, İ., GERÇEL., KAFKAS., YAMAN, S.: Üroloji, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi yayınlarından, sayı 258, 198-201, 1971.

- 6 — KISSANE, J. M., SMITH, M. G.: Pathology of infancy and childhood. 530-535, The C. V. 1967.
- 7 — LATHORP, A.B.: Cystic disease of the liver and kidney. Pediatrics 24 : 215, 1959.
- 8 — MAYERS, M. M.: Polycystic kidney disease. J. Urol. 59 : 471, 1948.
- 9 — NELSON, W. E.: Textbook of Pediatrics. 8 th. edition. p : 1100, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London. 1968.
- 10 — NETTER, F. H.: Kidneys, ureters and Urinary bladder. Volume 6, 227-228, 1973.
- 11 — OSATHANONDI, V., and POTTER, E. L.: Arch.Path. (Chicago), 1964.
- 12 — PEEBLES BROWN, R. A.: Polycystic disease of the kidneys and intracranial aneurysm : The etiology and interrelationship of these conditions : Review of recent literature and report of seven cases in Which both conditions coexisted. Glasgow. M. J. 32 : 333, 1951.
- 13 — ROBBINS, S. M.: Pathology 3 th. edition. 991-993. W. B. Saunders Company, Philadelphia, London. 1968.
- 14 — ROBBINS, S. L., ANGELL, M.: Basic Pathology. 385. W. B. Saunders Company. Philadelphia. London. 1971.
- 15 — ROLL, J. E. And ODEL, H. M.: Congenital polycystic disease of the kidneys: Review of the literature and data on 207 cases. Am. J. M. Sc. 218 : 399. 1949.
- 16 — SAPHIR, O.: A text on systemic pathology. Volume 1.373-377, Newyork and London, 1958.
- 17 — STOWENS, D.: Pediatric Pathology. Second edition. The Williams Wilkms Co. Baltimore. 1966. 633-634.
- 18 — SYLLABUS : Genitourinary Pathology, P : 7. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C. 20305, 1965.

REFERENCES

- 1 — ACRERMAN, J. V.: Surgical Pathology, 3 th. edition, 1958, The C. V. Mosby Company, 1958.
- 2 — ADLERMAN, E. L.: Familial incidence in polycystic kidney disease. Part of three cases. Am. J. Surg. 83 : 747, 1952.
- 3 — KATZBERG, W. A. G.: Pathology, 6 th. edition, 1971, The C. V. Mosby Company, St. Louis, 1971.
- 4 — BOYD, W. A.: Textbook of Pathology, 8 th. edition, 1973, Lea Febiger Philadelphia, 1973.
- 5 — GUNWALD, I., GERGEL, KATKAS, YAMAM, S.: Protolij, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi yayımlanmış eser, 1963, 1971.