

# **Karşı Böbrekte Multikistik Displazi Gösteren Unilateral Oligomeganefroni\***

**Dr. M. Çağlar\*\* / Dr. E. Tunçbilek\*\*\* / Dr. H. Koçak\*\*\*\* /  
Dr. Z. Süllü\*\*\*\* / Dr. H. Mocan\*\*\*\*\***

Oligomeganefroni ilk defa 1962 senesinde Royer ve arkadaşları tarafından tarif edilmiştir.<sup>12,19</sup> Bu antitede böbrekler küçük, dış yüzü granüler olup kesitte korteks-medulla hududu belirgin değildir, piramid ve renikuli sayısı azdır. Mikroskopik olarak nefronlar sayıca azalmış olup, hacimce hipertrofi gösterirler. Glomerüller aynı yaştaki çocuklarınkinden 2-3 defa daha büyüktür. Tüpler dilate ve geniştir.<sup>3</sup> Mikrodiseksiyon ile Fetterman ve arkadaşları<sup>9</sup> proksimal tüplerde hipertrofi ve boylarında uzama olduğunu göstermişlerdir. Hastalığın ileri devirlerinde interstisyel fibrosis ve nefronlarda atrofi görülür.

Hastalık konjenital olup, genetik bir geçiş göstermez. Bu çocuklar hayatlarının ilk yıllarında; konsantrasyon bozukluğu, poliüri, polidipsi ve dehidratasyon gösterir ve 5-15 yaş arasında kronik böbrek hastalığı ile kaybedilirler.

Royer ve arkadaşlarının orijinal vakalarından sonra bu güne kadar yaklaşık olarak 37 vaka daha rapor edilmiştir.<sup>5,6,7,10,,11,12,18,19,20,21,22,23,24</sup> Vakaların çoğu bilateral olup, bunlardan sadece 3 tanesi karşı tarafta agenezis gösteren unilateral oligomeganefronidir.<sup>11,21,24</sup>

İncelediğimiz kadarı ile takdim edeceğimiz karşı tarafta multikistik displazi gösteren unilateral oligomeganefroni vakası literatürde yayınlanan ilk vaka olacaktır.

\* H. Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağ. Enst. Çalışması.

\*\* H. Ü. Tıp Fakültesi Pediatri Bilim Dalı Öğretim Üyesi, Patolog.

\*\*\* H. Ü. Tıp Fakültesi Pediatri Bilim Dalı Öğretim Üyesi.

\*\*\*\* H. Ü. Tıp Fakültesi Pediatri Bilim Dalı Öğretim Görevlisi.

\*\*\*\*\* H. Ü. Tıp Fakültesi Pediatri Bilim Dalı Asistanı.

### Vaka

M.A. 5 yaşında erkek hasta, yüzünde ve vücudundaki şişlik ve ateş nedeni ile Hacettepe Çocuk Hastahanesine yatırıldı.

Hikayesinden; çocuğun 20 gün önce ateş ve öksürükle hastalandığı ve anjin tanısı konduğu, bundan 4-5 gün sonra, önce ayaktan başlamak üzere bütün vücudunun şiştiği, hipertansiyonu olduğu, idrar miktarının azaldığı öğrenildi.

Öz ve soy geçmişinde önemli bir bozukluk yoktu.

**Fizik muayenede:** Boy 103 cm., ağırlık 24 kgr., baş çevresi 52.5 cm., kan basıncı 160/120 mm Hg olarak bulundu. Hastanın genel durumu oldukça iyi, şuuru açıktı. Göz diplerinde arterler incelmisti. Her iki göz kapağı, alt ekstremiteler skrotum ve penis ödemli idi. Karaciğer ve dalak palpe edilmiyordu, batında kitle yada mayi saptanamadı. Hastanın diğer sistem bulguları normal idi.

**Laboratuvar bulguları:** İdrar rengi sarı, reaksiyon asit, dansite 1012, protein +++ idi. Sedimentte bol eritrosit, lokosit ve granülö silendirler saptandı.

Hb: 10.50 mg %, beyaz küre 10000/mm<sup>3</sup> idi. Yaymasında % 80 parçalı % 10 lenfositler görüldü. Alyuvarlar yapısı normokrom normositerdi. Sedimentasyon 60 mm/st olarak bulundu.

Biyokimyasal analizlerden; BUN 160 mg %; CO<sub>2</sub> 14.84 meq/lt; Na: 134 meq/lt; K: 4.8 meq/lt; Cl 100 meq/lt; Total protein 5 g. %; Albumin 2.8 % g.; Globulin 2.2 g. %; Total lipid 960 mg. %; Kolesterol 228 mg %; Ürik asit 10 mg %; Kreatinin 18 mg %; Ca, 7.8 mg %; P: 8.6 mg % idi.

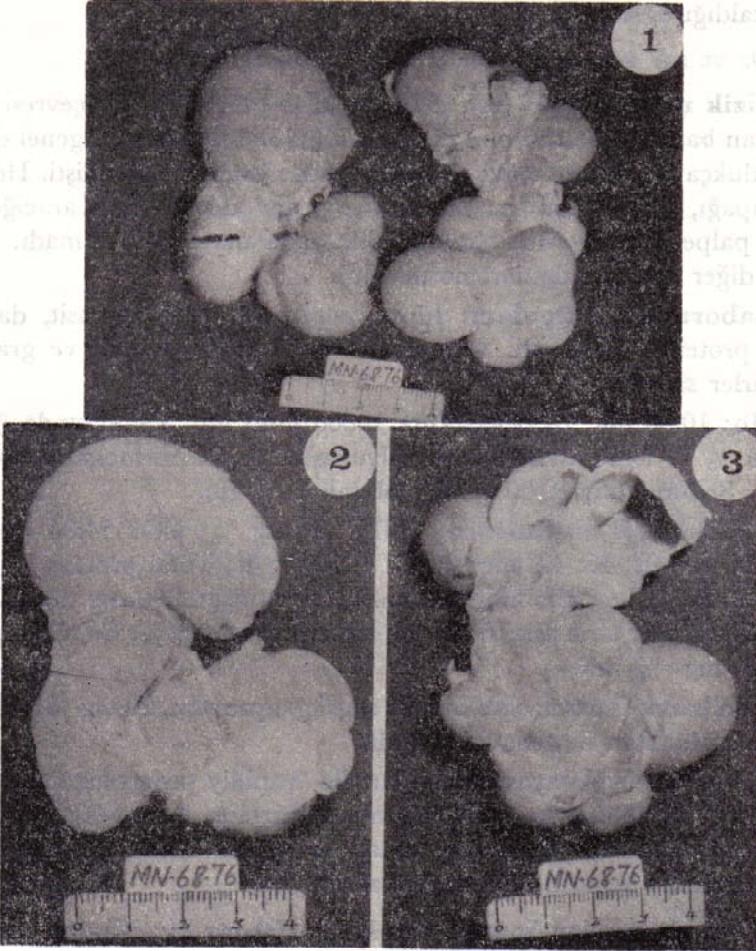
Kan basıncı yüksek olan hasta 5 mg/kg. apresolin, 20 mg./kg. diüril, 2 mg/kg aldakton ile tedaviye alındı.

Klinik ve biyokimyasal bulguları ile "rapidly progressive glomerulonephrit" düşünülen hasta 60 mg/m<sup>2</sup> prednizolon, 2.5 mg/kg. endoxan, 25 mg. persantin ve pıhtılaşma zamanı normalin 2-2.5 katı olarak kullanılacak şekilde heparin ile tedaviye alındı.

Bu arada yapılan kontrollerde BUN 160 mg %; Na 125 meq/lt; K: 6.5 meq/lt; Cl: 111.1 meq/lt; Co<sub>2</sub> 12.2 meq/lt olan, ödemleri artan ve idrar miktarı azalan hastaya peritoneal idializ yapılmaya başlandı. Fakat elektrolitleri ve kan basıncı tamamen normale dönmeyen hasta yatışının 19. günü eksitus oldu. Parsiyel nekropsi yapıldı.

**Parsiyel Nekropsi Bulguları:** Böbreklerin post mortem muayenesinde sol böbrek 90 gm. ağırlığında 8.5 x 5, 5 x 3.5 cm boyutlarında, sağ böbrek 120 gm. ağırlığında 10 x 4 x 4 cm. boyutlarında idi. Sol

böbrek 3 lopluk olarak görülüyordu (Şekil 1). Kesit yüzünde korteks-medulla hududu zorlukla ayırt ediliyordu ve dört tane renikuli ve piramit sayıldı (Normal: 10-12) (Şekil 2). Sağ böbrek çapları 1-4 cm arasında değişen ve içleri jelatino görünümünde bir materyelle dolu kistik yapılardan meydana gelmişti (Şekil 1). Kesit yüzünde makroskopik olarak böbreğe benzer bir doku tanımlanamadı (Şekil 3).



**Şekil 1**

Sol ve Sağ böbreğin dıştan görüntüleri (sol taraftaki sol böbrek, sağ taraftaki sağ böbrek)

**Şekil 2**

Sol böbreğin kesit yüzü. Korteks medulla hududu zorlukla ayırt ediliyor. Dört tane renikuli sayılıyor.

**Şekil 3**

Sağ böbreğin kesit yüzü

Sol böbreğin mikroskopik muayenesinde nefron sayısının belirli derecede azaldığı, hacimlerinin ise genişlediği görüldü. Bu genişleme glomerüllerde, proksimal tubuluslarda ve jukstaglomerular apparatuslarda belgindi. Glomerüller normalden 2-3, tubuluslar ise 4 misli kadar daha genişti (Şekil 4 ve 5). Tüpler arasında fibroz doku artımı da vardı. Glomerullerin bazılarında periglomerüler fibrozis ve total hyalinizasyon saptandı. Diğerlerinde ise lobulasyonda artma, glomerul yuvarlığı ile bowman kapsülü arasında yapışıklık vardı. Ayrıca endotel ve epitel proliferasyonu ve yarım ay gösteren glomerüller de sıklıkla görüldü.

Sağ böbreğin mikroskopik muayenesinde genişlemiş kanalların etrafında immatür mezanşimatöz stroma mevcuttu (Şekil 6). Stroma içinde kırıldak adaları da görüldü. Bu bulgularla sağ böbrek multistikistik displastik böbrek olarak tanımlandı.

### Tartışma

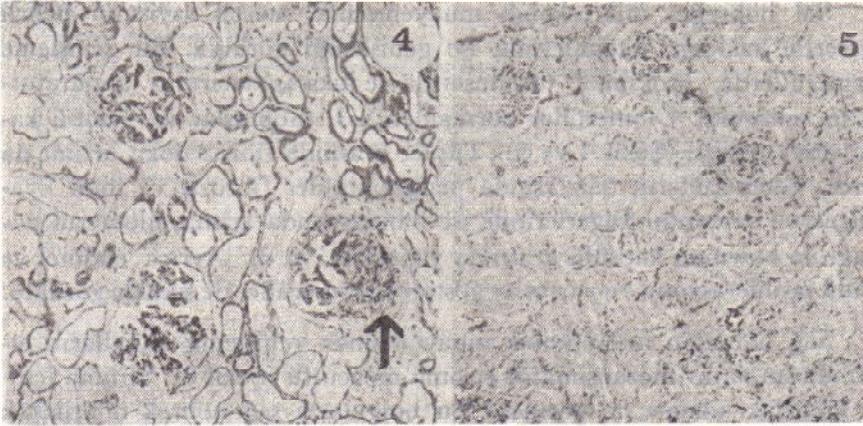
Nadir görülen bir hastalık olan oligomeganefroni Fransız literatüründe iyi incelendiği halde, diğer ülkelerde fazla dikkati çekmemiştir.

Oligomeganefroni'de primer bozukluk; fonksiyon gören nefronların azlığıdır. Hastalığın konjenital oluşu ve çoğunlukla birlikte bir enfeksiyon bulunmayışı bir gelişim anomalisi olduğunu düşündürmektedir. Yayınlarda hastaların yaşları 5-15 arasında değişmektedir, yeni doğan devresinde tarif edilen vaka yoktur. Buna neden hastalığın konjenital olduğu halde yavaş bir seyir göstermesi ve kronik böbrek yetmezliği tablosunun daha ileri yaşlarda ortaya çıkmasıdır.

Morfolojik olarak hipertrofi gösteren ve sayıca az olan bu nefronlarda nefron başına düşen glomerüler filtrasyon miktarının artması ile ortaya çıkan glomerulo-tübüler inbalans sonucu su ve tuz tutumu yetersizdir.<sup>4</sup> Ayrıca amonyum oluşmasındaki yetersizlik ve suyun yeterince tutulmamasında, tübuler bazal membranda görülen düzensiz bir kalınlaşmanın da rolü vardır.<sup>23</sup> Hastalığın önemli bulgularından birisi nefronofitiziste olduğu gibi önemli boyutlara ulaşan diürezistir. Bununla birlikte fonksiyonel ve morfolojik bulgular her vakada paralelizm göstermeyebilir.

Oliomeganefronide etyolojik neden bilinmemektedir. Konjenital olan bu anomalideki patolojik bulgular, nefronogenezisteki erken duraklama ile yorumlanmak istenmiştir.<sup>2</sup>

Bu antite klinik olarak nefronofitizis ile karışabilirse<sup>8</sup> ailevi olmaması, erken devrede proteinürinin bulunması ve tipik histolojik bulgular ile ayırt edilebilir.



**Şekil 4**  
Oligomeganeftori gösteren böbrek. Büyük glomerüller ve genişlemiş tüpler. Okla işaretli yarım ay teşekkülü H + E (4 X 12,5)

**Şekil 5**  
Kontrol hasta böbreği (Aynı yaşta ve aynı büyütmeye) H + E (4 X 12,5)

**Şekil 6**  
Displastik böbrek. Primitif kanallar etrafında belirgin immatür mezansimatöz stroma

Glomerül hacimlerinin siyanotik kalp hastalıklarında da büyük olduğu daha evvel tarif edilmiştir.<sup>1,17</sup> Messen ve Litton<sup>17</sup> kronik hipoksinin glomerül hacminde büyüme ve hiperplazi yapan en önemli faktör olduğunu bildirmektedirler. Öz geçmişinde böyle bir durum söz konusu olmadığından, ayrıca glomerüller sayıca az olduğundan hastamızdaki glomerülomegali böyle bir nedenle izah edilemez. Glomerüllerdeki büyüklük parsiyel nefrektomiden sonrada görülebilirdi bu durumda da nefron sayısında azalma yoktur.<sup>14,15,16</sup>

Oligomeganefroni'de glomerüllerin normalden büyük olduğu bilinmekle beraber glomerül hacimlerindeki objektif ölçmeyi ilk defa Royer ve arkadaşları<sup>10,22</sup> rapor etmişlerdir. Royer'in vakalarında glomerul sayısı aynı yaştaki normallerden 5 defa az ve ortalama glomerul çapı normallerden 2-2.5 defa daha büyüktür. Bizim vakalarımızda ise glomerül sayısı aynı yaştaki normal kontrolden 6 defa az, glomerul çapı ise 2-3 defa daha büyük bulundu.

Genellikle oligomeganefroni gösteren böbrekler çok küçük olup, ağırlıkları 20-40 gm. kadardır. Kesit yüzlerinde azalmış sayıda pramid ve renikuli görülmektedir. Bizim vakamızda daha önceki vakalardan farklılık gösteren bir husus oligomeganefroni gösteren böbreğin normal ağırlıkta bulunmasıdır.

İlk unilateral oligomeganefroni vakası Royer ve arkadaşları tarafından 1967 de<sup>21</sup>, ikinci vaka Van Acker ve arkadaşları tarafından 1971 de<sup>24</sup>, üçüncüsü ise Griffel ve arkadaşları<sup>11</sup> tarafından 1972 yılında tanımlanmıştır. Bu unilateral olan vakalarda karşı böbrek agenetiktir.

Van Acker oligomeganefroni'nin bir konjenital anomali olduğunu bu nedenle tek olabildiği gibi diğer konjenital anomaliler veya böbrek anomalileri ile beraber görülebileceğini ileri sürmektedir. Bununla birlikte Griffel ve arkadaşlarının<sup>11</sup> yayınladığı tek taraflı oligomeganefroni dahil olmak üzere vakaların hiçbirinde karşı böbrekte konjenital malformasyon saptanmamıştır. Vakamızda dikkate değer bir bulgu da karşı taraf böbrekte multistik displazi şeklinde bir konjenital anomalinin bulunuşu ve bu özellikle literatürde yayınlanan ilk vaka olmasıdır.

Ayrıca, bu vakanın bizce en ehemmiyetli yanlarından birisi de oligomeganefroniye ilave olarak gerek klinik ve bilhassa anatomik olarak glomerulonefrit bulgularının saptanmasıdır. Habib'in<sup>13</sup> henüz yayınlanmamış 7 yaşında bir kız çocuk vakasında buna benzer glomerulonefrit bulguları oluşunun dışında, bu özellik şimdiye kadar oligomeganefronide tarif edilmemiştir.

### Özet

Glomerulonefrit bulguları ile hastahaneye müracaat eden 5 yaşında bir erkek çocuğun post-mortem incelenmesinde, karşı tarafta multistik displazi gösteren unilateral oligomeganefroni saptanmıştır. Hastadaki oligomeganefroni gösteren böbreğin normal ağırlıkta oluşu, karşı taraf böbrekte multistik displazi şeklinde bir konjenital anomali bulunuşu, klinik ve anatomik olarak glomerulonefrit bulgularının saptanması vakanın şimdiye kadar tarif edilen vakalardan farklılık gösteren yönleridir.

*Teşekkür*

Vaka hususunda düşüncelerini esirgemiye Sayın Prof. Dr. İhsan Doğramacı'ya teşekkür etmeyi borç biliriz.

*KAYNAKLAR*

1. Bauer, W. C., Rosenberg, B. F.: A quantitative study of glomerular enlargement in children with tetralogy of Fallot. *Am. J. Path.* **37**: 695, 1960.
2. Bernstein, J., Meyer, R.: Some speculations on the nature and significance of developmentally small kidneys (renal hypoplasia). *Nephron*. **1**: 137, 1964.
3. Bernstein, J.: Developmental abnormalities of the renal parenchyma-Renal hypoplasia and Dysplasia in Kindey pathology Decennial. 1966-1975. Sommers, S. C., Appleton-Century-Crofts. New York 1975, p.9.
4. Bricker, N. S., Klahr, S., Lubowitz, H., Rieselbach, R. E.: Renal function in chronic renal disease, *Medicine* **44**: 263, 1965.
5. Callis, L., Castello, F., Vidal, M. T., De Fortuny, G.: Hypoplasie renale avec oligonephronie. *Arch. Franç. Pediat.* **27**: 268, 1970.
6. Carter, J. E., Lirenman, D. S.: Bilateral Renal Hypoplasia with oligomeganephronia. *Amer. J. Dis. Child.* **120**: 537, 1970.
7. Elfenbein, I. B., Balu arte, H. J., Gruskin, A., B.: Renal hypoplasia with oligomeganephronia.: light, electron, fluorescent microscopic and quantitative studies. *Arch. pathol.* **97**: 143, 1974.
8. Fanconi von G, Hanhart, E, Von Albertini, A., et al: Die Familiare Juvenile Nephronophthise. *Helv Paediat. Acta.* **6**: 1, 1951.
9. Fetterman, G., H., Fabrizio, N. S., and Studnicki, F. M.: Microdissection studies of renal tubular defects. Program of the 2nd Annual Meeting of the Pediatric Pathology Club, Washington, D. C., March 1967.
10. Fetterman, G. H., Habib, R.: Congenital bilateral oligonephronic renal hypoplasia with hypertrophy of nephrons (Oligomeganephronic). *Amer. J. Clin. Path.* **52**: 199, 1969.
11. Griffel, B., Pewzner, S., Berandt, M.: Unilateral "Oligomeganephronie" with agenesis of the contralateral kidney, studied by microdissection. *Virchows Arch (Pathol Anat.)* **357**: 179, 1972.
12. Habib, R., Courtecuisse, V., Mathieu, H., and Royer, P.: Un type anatomoclinique particulier d'insuffisance rénale chronique de L'enfant. L'hypoplasie oligonephronique congénitale bilatérale. *J. Urol. + Néphrol. (Paris)*, **68**: 139, 1962.
13. Habib, R.: Doğramacı, İ. tarafından yapılmış kişisel konuşma. 1977.
14. Kurnick, N. B., Lindsay, P. A.: Mechanism of compensatory renal hypertrophy. *Lab. Invest* **17**: 211, 1967.
15. Lowenstein, L. M., Stern, A.: Serum factor in renal compensatory hyperplasia. *Science* **142**: 1479, 1963.
16. Malt, R. A.: Compensatory growth of the kidney. *New Eng. J. Med.* **280**: 1446, 1969.
17. Meesssen, H., Litton, M., A.: Morphology of the kidney in morbus caeruleus. *Arch. Path.* **56**: 480, 1953.

18. Murdaugh, H. V., Fetterman, G. H.: Small kidneys, polyuria, growth retardation and renal failure. *J. Pediat.* **79**: 858, 1971.
19. Roget, J., Beaudang, A., Couderc, P., Lagier, A.: Un Cas d'Insuffisance rénale chronique à début precoce avec rachitisme sévère: Hypoplasie rénale bilatérale oligonephronique. *Pédiatrie* **20**: 969, 1965.
20. Royer, P., Habib, R., and Courtecuisse, V.: L'Hypoplasie rénale bilatérale congénitale avec raduction du nombre et hypertrophie des néphrons chez L'enfant. *Ann. Pédiat. (Paris)*, **38**: 753, 1962.
21. Royer, P., Habib, R., Leclerc, F.: L'Hypoplasie rénale bilatérale avec oligomé-ganéphronie. In *Proceedings of the Third International Congress of Nephrology* Vol. 2, p. 251. Basel: S. Kager, A. G. 1967.
22. Royer, P., Habib, R., Mathieu, H.: Nierenhypoplasie mit oligonephronie. In: *Nephrologie in Kindesalter*, S. 281. Stuttgart. George Thieme 1967.
23. Scheinman, J. I., Abelson, H. T.: Bilateral renal hypoplasia with oligonephronia. *The J. of Pediatrics* **76**: 369, 1970.
24. Van Acker, K. J., Vincke, H., Quatacker, J., Senescal L, L. Brande, J. van den: Congenital oligonephronic renal hypoplasia with hypertrophy of nephrons (Oli-gonephronia) *Arch. Dis. Child.* **46**: 321, 1971.