

# Renal Displazi (Olgu Sunumu)

Dr. Reyhan Eğilmez \*, Dr. Şahande Göz \*  
Dr. Sıtkı Özdamar \*\*

## ÖZET

Renal displazi, böbrek gelişimi sırasında diferansiyasyon bozukluğu ile meydana gelen bir malformasyondur. Genellikle böbreklerde değişik büyüklüklerde kistler izlenir. Histolojik olarak primitif yapılar saptanır. Bu makalede nefrektomi yapılan 10 yaşındaki kız çocukta tanımlanan bir renal displazi olgusunun klinik ve patolojik özellikleri incelenmiş, literatür gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler :** Renal displazi, Böbreğin kistik hastalığı.

## GİRİŞ

Renal displazi (RD), metanefrik böbreğin embriyonel gelişimindeki diferansiyasyon bozukluğu ile karakterize bir malformasyondur. Böbreklerde makroskopik olarak küçük veya büyük kistler izlenir. Bazı olgularda ise kistler bulunmaz. Tanısal histopatolojik karakteri immatür toplayıcı tübüller, andiferansiye mezokimal doku ve kıkırdak yapılarıdır. Renal parankimin diferansiyasyon bozukluğu ile polikistik böbrek ve böbreğin diğer malformasyonlarından ayrılır.<sup>1,2</sup>

RD, herediter veya sporadik, unilateral veya bilateral, fokal segmental veya diffüz olabilir.<sup>3,4</sup>

Günümüzde RD'nin görülüş sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte, infantlarda renal kistik hastalıkların en sık grubunu oluşturduğu, erişkinlerde ise %1 oranında görüldüğü bildirilmektedir.<sup>5</sup>

Bu makale 10 yaşında kız çocukta nefrektomi materyalinde tanımlanan RD olgusu sunulmaktadır.

## OLGU SUNUMU

10 yaşında kız çocuk, 1.9.1993 tarihinde 1.5 yıldır idrar yaparken yanma, sağ böğüründe ağrı yakınması ile Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri polikliniğine başvurmuştur. Yapılan fizik incelemede bilateral CVAH+/+ bulunmuş, kan basıncı normal olan hastanın idrar incelemesinde ise 4-5 lökosit, nadir eritrosit tesbit edilmiştir. Bunun üzerine hasta idrar yolu enfeksiyonu ön tanısı ile servise yatırılmıştır. Yapılan batın USG'de sağ böbrek görülmemiş (renal agenezi?, renal hipoplazi?), sol böbrek ise normal boyut ve ekojenitede değerlendirilmiştir. Sağ renal hipoplazi ön tanısı ile Üroloji devri yapılan hastanın IVP'sinde sol böbrek normal görünümde ve fonksiyonda olup, sağ böbrekte nefrogram fazı oluşmamış ancak geç grafilerde

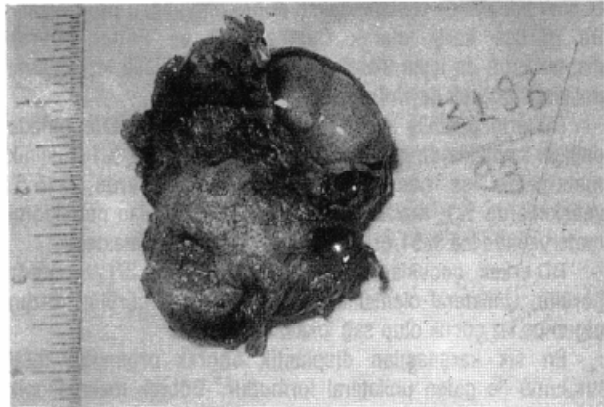
## SUMMARY

Renal dysplasia is a malformation that results from aberrant differentiation of developing kidney. Affected kidneys usually have different sized cysts. Primitive structures must be identified histologically. In this article a case of renal dysplasia in a 10 years old girl is presented and the pertinent clinical and the pathological features are reviewed.

**Key Words :** Renal dysplasia, cystic diseases of kidney.

üreteri segmental olarak görülmüştür. Bu bulgularla sağ hipoplazik böbrek ön tanısı ile hastaya sağ nefrektomi uygulanmıştır.

Makroskopik olarak 3.5x2.5x1 cm ölçülerinde dış yüzü düzensiz lobüle, yer yer kistik görünümde nefrektomi materyali ile buna bitişik 6 cm uzunluğunda 0.5 cm çapında üreter segmentinden oluşan materyalin kesit yüzünde, normal böbrek parankimini ve renal pelvisin izlenmediği, en küçüğü 0.2 cm çapında, en büyüğü 2 cm çapında lümenleri seröz sıvı ile dolu 8 adet kist görüldü (Resim 1).

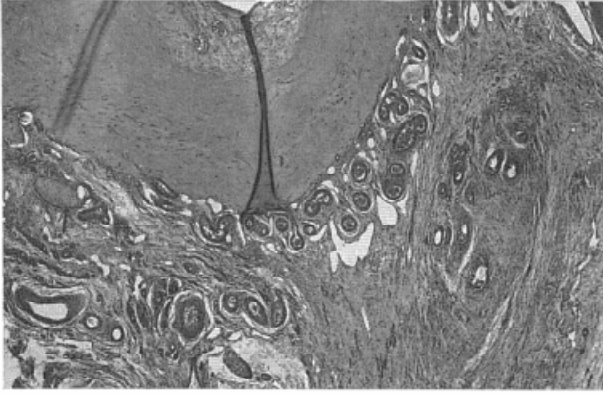


**Resim 1 :** Displastik böbreğin makroskopik görünümü

Mikroskopik incelemede, materyalin tümünden hazırlanan H.E. kesitlerde birkaç adet normal glomerülün yer aldığı normal böbrek parankimin izlenmediği, geniş alanlarda hyalinize fibröz doku içerisinde çok sayıda bazaların lümeni eozinofilik sekresyon ile dolu bazıları incelenmiş, bazıları ise tek sıralı kübik epitel ile döşeli kistler yanı sıra tübüller görüldü. Bu tübüllerin çevresinde ise konsantrik görünümde fibröz doku, bu alanda matür kıkırdak

\* Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, SIVAS

\*\* Cumhuriyet Üniversite Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, SIVAS



**Resim 2 :** Primitif tübüller duvarında fibröz dokunun izlendiği kist ve kıkırdak adacığı (HEX25).

adacığı ve kalsifikasyon dikkati çekti. (Resim 2,3)

Olgu, tübüller ve çevresindeki fibröz doku, kıkırdak adacığı ve kistler nedeni ile renal displazi olarak tanımlandı.

### TARTIŞMA

İlk kez 1953 yılında Marshall ve 1958 yılında Ericsson ve Ivermark tarafından pyelonefrit nedenlerinin araştırılması sırasında gözlenen bazı morfoljik bulguların belirlenmesi amacı ile kullanılan RD terimi ile, fetal hayatta bulunan ve renal parankimin yeterli derecede gelişmediğini gösteren yapısal bulgular anlatılmak istenmiştir.<sup>5</sup> 1959 yılında Arey her ne kadar renal displazi terimini kullanmamışsa da bebek ve çocukların böbreklerinde görülen kistik lezyonların birbirine benzemediğini, bunların hipoplastik unilateral kistik, polikistik böbrek gibi klinik ve genetik yönden ayrılmasının zorunluluğunu bildirmiş ve tüm kistik malformasyonların polikistik malformasyonların polikistik böbrek adı altında toplanmasının doğru olmadığını belirtmiştir.<sup>6</sup> Bu görüşe karşı olarak Osathanondt ve Potter böbrek displazilerini de içine alarak böbreğin bütün kistik lezyonlarını polikistik böbrek deyimi altında toplamıştır.<sup>7</sup>

RD'lerin görülüş sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte değişik kaynaklarda küçük hipoplastik böbreklerin %1-3, klinik materyalde ise çocuklarda %2, nefrektomilerde %15.5, yetişkinlerde %1, malformasyon nedeni ile yapılan nefrektomi materyalinde ise %51 oranında görüldüğü bildirilmektedir.<sup>5</sup>

RD erkek çocuklarda kız çocuklara göre 3/1 oranında görülür. Unilateral olanlar sol tarafta daha sık görülür.<sup>3</sup> Bizim olgumuz kız çocuk olup sağ lokalizasyonlu idi.

En sık karşılaşılan displastik böbrek organının total tutulumu ile giden unilateral formudur.<sup>5</sup> Böbrek makroskopik olarak kistlerden oluşur ve normal yapı izlenmez. Karşı böbrek hemen her zaman nonkistik olmasına rağmen diğer anomaliler açısından %20-30 risk altındadır. Kontralateral böbrekte en sık izlenen anomali üretero-pelvik darlıktır.<sup>3</sup> Bizim olgumuzda ise böbrek yüzeyi tamamen kistlerden oluşmuş olup çok ince bir parankim izlenebilmekteydi.

RD'nin patogenezinde çeşitli teoriler öne sürülmektedir. Bunlardan en geçerli olanı böbreğin normal gelişimi sırasında birbirlerini karşılıklı uyum içinde etkilemeleri gereken üreter tomurcuğu ile metanefrik blastemin karşılıklı diferansiyasyon



**Resim 3 :** Çevresinde konsantrik fibröz dokunun izlendiği primitif tübüller (HEX40)

bozulması sonucu geliştiğidir.<sup>4,5</sup> Diğer bir görüş ise RD alt üreter sistem anomalileri ile birlikte olduğu zaman metanefrozun gelişimi üzerine indükleyici etkisini yetmezliğine bağlı olarak meydana gelebileceğidir. Erken dönemdeki mekanik obstrüksiyon displaziye, geç dönemdeki obstrüksiyon pelvokaliksiyal dilatasyon veya hidronefroz gibi sekellerle sonuçlanabilir.<sup>3,4</sup> Olgumuzda yapılan radyolojik tetkiklerde her iki böbreğin üreterinde herhangi bir obstrüksiyona rastlanmamıştır.

RD günümüze kadar otörler tarafından farklı şekilde sınıflandırılmıştır. Bugün ise sıklıkla kistlerin lokalizasyonuna bağlı olarak fokal, multifokal, segmental, diffüz, şeklinde sınıflandırılır. Aplastik veya disgenetik böbrekler gibi ince bir doku içeren böbreklere klasik olarak displastik böbrek denir ve bunlar çap olarak çok küçüktür. Diğer displastik böbreklerin makroskopik görünümü displazi fokal ise normaldir.<sup>4,5</sup> Multipl kistler içeren formu ise multikistik renal displazi olarak tanımlanır.<sup>1,3</sup>

Displastik görünümün mikroskopik olarak kıkırdak adacıkları, primitif duktuslar, primitif mezenkimal doku ve primitif glomerüller olmak üzere dört kriteri vardır. Primitif glomerüller doğumdan hemen sonraki zedelenmede de görülebileceğinden diğer üç kriterle birlikte olmadıkça displazi tanısı konulmaması gerektiği bildirilmektedir.<sup>3,5</sup> Kistler ve heterotopik eritropoezis diğer yardımcı bulgular olmakla birlikte bazı yazarlara göre de displazi tanısı için primitif duktuslar dışında hiçbir bulgu tek başına tanı kriteri olmamaktadır.<sup>3,5</sup>

Primitif duktuslar genellikle medullada bulunurlar ve bunlar sıklıkla silyalı, silindirik ve kübik epitel ile döşeli ve çevresinde konsantrik görünümde kollajen ve düz kas liflerinden oluşmuş bağ dokusu içerir.

Bu dokuda elastik lifler bulunmaz. Değişik büyüklüklerde olabilen bu duktusların görünümü tuba uterinanın aberran duktuslarına benzediğinden bunların mezonefrik duktus artıkları olabileceğini düşündürmektedir.<sup>3</sup>

Kıkırdak ise metanefrik blastemin embriyolojik gelişim anomalisi sonucunda meydana gelen olguların %20-30'unda görülen bir bulgudur.<sup>4</sup>

Primitif glomerüller ve tübüller, duktuslardan daha küçük ve çevre bağ dokusunda düz kas lifleri içermeyen yapılardır. Bu yapılar displazi yanısıra neonatal dönemde, enfarktüste,

travmalarda ve daha önceki böbrek biyopsilerinin skarlarında görülür.<sup>3</sup>

Bizim olgumuzda da mikroskopik olarak farklı büyüklükte silindirik epitelle döşeli duktuslar ve bunları çevreleyen konsantrik görünümde kollajen ve düz kas liflerinden oluşmuş primitif mezenkim ve buna komşu bir alanda kıkırdak adacığı görüldü. Ayrıca bir kaç adet glomerül, tübüller, değişik büyüklükte kistler ve interstisyumda minimal mononükleer hücre infiltrasyonu ile kalsifikasyon izlendi.

RD'li olgularda malignite gelişimi hakkında farklı görüşler vardır. Bir grup araştırmacı malignite gelişmediğini belirtirken bir grup araştırmacı ise mikroskopik olarak nefrojenik adalar veya nefroblastomatozis alanları görülebildiğinden malignite gelişebileceğini belirtmektedir.<sup>4,5,8</sup>

Sonuç olarak RD tüm böbrek malformasyonlarına eşlik edebileceğinden ve unilateral olduğunda karşı taraftaki böbrek anomalileri açısından risk altında bulunabileceğinden ayrıca tümör gelişim gösterebileceğinden dikkatlice incelenmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Kashgarian M, Rosai J. Cystic Disease of the Kidney. In; Rosai J ed. Ackerman's Surgical Pathology 7th ed. (Vol2). St Lois: Mosby 1989; 819-897.
2. Cotran RS, Kumar V- Robbins SL. Robbins Pathologic Basis of Disease 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1994; 927-989
3. Glassberg IK, Filmer BR. Renal dysplasia and cystic disease of the kidney. In: Kelalis PP-King RL, Belman BA. eds. Clinical Pediatric Urology 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 1985; 925-933.
4. Simontan CS, Dehner PL. The Kidney and Lower Urinary tract. In: Stocker TS. Dehner PL eds. Pediatrics Pathology. Philadelphia: JB Lippincott 1992; 828-852.
5. Tınaztepe B- Tınaztepe K. Çocukluk çağında renal displazi: Yeni bir sınıflandırma. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1982; 25(3): 193-209.
6. Arey JB. Cystic lesions of the kidney in infants and children. J Pediatr 1959; 54:429-434.
7. Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of polycystic kidneys. Historical survey. Arch Pathol 1964; 77: 459-462.
8. Jung WH, Peters CA, Mandeli J, Valuker GF, Retik AB. Flowctomic evaluation of multicystic dysplastic kidneys. J Urol 1990; 144: 463-418.