

BÖBREĞİN KONGENİTAL ANOMALİLERİNDEN LOKALİZASYON ANOMALİLERİ

Dr. Ayla SAN (x)

Dr. İsmet DİNDAR (xx)

ÖZET:

Genitoüriner sistemin embriyolojik gelişimi son derece karmaşık olduğu için bir takım anomaliler diğer organ ve sistemlere oranla daha sık görülür. Böbreklerin kongenital malformasyonlarının büyük çoğunluğunda deviasyonların veya defektlerin izahı embriyolojik gelişme içinde yapılabilir.

Biz burada 1974 yılından bugüne dek kliğnimizde takip etmek fırsatı bulduğumuz 30 renal anomali vakasından lokalizasyon anomali gösteren bir çapraz etktopi bir pelvik etktopi ve iki renal ptosis vak,asını nadir görölmeleri nedeni ile yayınladık(1).

GİRİŞ:

Bu bölümde böbrek anomalilerinin sınıflaması ile, söz konusu dört vak'a ile ilgili olarak lokalizasyon anomalileri hakkında bilgi sunulacaktır (2).

SINIFLAMA:

I- Sayı anomalileri:

- Bilateral agenesis
- Unilateral agenesis
- İkiden fazla böbrek

II- Hacim ve yapı anomalileri:

- Hipoplazi
- Doğumsal hipertrofi
- Soliter kistik hastalık

x Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. İç Hastalıkları Bilim Dalı Öğretim. Üyesi (Doç. Dr)
xx Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. İç Hastalıkları Bilim Dalı Araşt. Görevlisi

- Multiloküler kistik hastalık
- Polikistik böbrek
- Sünger böbrek
- Parapyelitik kistler
- Renal kortikal ve meduller nekroz

III- Şekil anomalileri:

- Kısa, uzun, yuvarlak, kum saati veya lobuler böbrek
- Atnalı böbrek
- Disk şeklinde böbrek
- Sigmoid veya L şeklinde böbrek
- Parçalı böbrek.

IV- Lokalizasyon anomalileri:

- Basit ektopi (Unilateral, Bilateral)
- Capraz ektopi (füzyonlu veya füzyonsuz)
- Mobil böbrek

V- Rotasyon anomalileri:

- İnkomplet
- Aşırı rotasyonlu

VI- Pelvis anomalileri:

- Çift böbrek -Unilateral
- Bilateral
- Komplet redüplikasyon
- İnkomplet redüplikasyon

- Pseudo-spider form
- Konjenital hidronefroz
- Konjenital megakalikozis
- Extrarenal pelvis

VII- Damar anomalileri:

- Arteriyel
- Venöz

LOKALİZASYON ANOMALİLERİ:

Konjenital Renal ektopi: Bu anomali bilateral veya unilateral olabilir. Erken fetal hayatta renal kan gereksiniminin vasküler bir takım anomalilere bağlı olarak

karşılanamaması organın normal yerine ulaşamamasına neden olur. Vasküler anomaliler çeşitlidir ve kaynağını komşu geniş damarlardan alabilirler. (Dessenden aorta, iliak arterler, median, sacral veya inferior mesenterik arter vb.)

Ektopik böbrekler çeşitli şekillerde olabilir. Genel olarak küçük ve lobüle, triangular, diskoid yuvarlak veya düzensiz oval biçimlere rastlanır. Kongenital ektopide ureterin boyu böbreğin yapısına uyar. Buna karşın edinsel renal ektopide vaskularizasyon normal olduğundan ureterin boyu normaldir. Fakat anatomik renal desteklerin olanak verdiği ölçüde damarlar genişleyebilir (Perirenal fascia, perirenal yağ dokusu, komşu abdominal organlar). Bir başka deyişle ektopiyi renal vasküler yatak sınırlar. Yaşlılarda edinsel ektopi genellikle ptosis şeklinde gözlenir.

Böbrek kendi tarafında ektopik olabilir (basit ektopi), diğer böbrek ile aynı tarafta füzyonlu veya füzyonsuz olarak ektopik olabilir. Basit ektopi böbreğin erken anormal vasküler fiksasyonunun sonucu oluşabilirki, bu durum bilateral veya unilateral olarak böbreğin normal yerine ulaşmasına engel olur. Yüksek renal ektopi hariç ureterler basit ektopide normalden kısadır.

Ektopik böbrek çoğunlukla malrotasyon gösterir. Pelvis renalis öne doğru bakar ve adrenal normal pozisyonundadır. Bunlara karşılık böbrek posterior veya lateral yöne doğru aşırı dönmüş olabilir. Bu ektopi barsakların yerini oldukça değiştirebilir. Düşük sağ böbrek çekumu orta hatta doğru iterek, sonuçta kalın barsak fonksiyonlarının bozulmasına, kabızlığa ve aşağı abdominal semptomlara neden olabilir (Pelvik nevralji gibi). Keza ektopik böbreğin palpasyonu diğer organların neoplazm veya başka hastalıklarının (over kisti v.b) varlığını düşündürülebilir.

Bildirilen vakaların yaklaşık 1/3 inde ürolojik veya başka sistemlere, ait ilave anomaliler bulunur. Bunlar arasında redüplike böbrek, ektopik adrenal, aplastic ureter, ureter darlığı, patent foramen ovale, inmemiş testis, pseudohermafroditizm, özefageal atrezi, özefagotrakeal fistül, rektum atrezisi, sindirgektizm, diaphragmatik herni, patent ductus arteriosus sayılabilir.

Tam urografi ile konur. Tedavide ektopik organın neden olduğu baskı arazları şiddetli olur veya ektopi sekonder bir böbrek hastalığına sebep olursa nefrektomi seçilir. Konservatif girişimlerden sonuç almak genellikle mümkün değildir (2-9).

ÇAPRAZ EKTOPİ:

Çapraz ektopi: Bu durum böbreğin birinin orta hattı çaprazlıyarak diğer böbrekle kaynaşması ile karakterlidir. Embriyolojik gelişimin başlangıcı bilateral olarak normaldir. "Ascensus" olayının başlangıcında böbreklerden biri karşı tarafa doğru yönelir. Bu böbreğin üst kutbu diğer böbreğin alt kutbu ile birleşir. Bu çap-

razlaşmanın nedeni bilinmemektedir. Vaskülarizasyon büyük değişiklikler gösterir. Eğer distopi geç meydana gelmişse vaskülarizasyon normaldir. (ektopik böbreğin normalde olması gerektiği taraftadır). Erken meydana gelmişse damarlar normal yerlerinden çaprazlaşan organa doğru yer değiştirirler. Bu damarlar tamamen anormal olarak inen aorta'dan, iliak arterden veya hipogastrik arterlerden doğabilirler. Çapraz ektopide ureterlerin her birinin kese içine normal yerlerinden açılması beklenebilir (10-12).

Bir çoğu belirti vermediğinden çapraz böbrek ektopilerinin insidansı hakkında kesin bir şey söylenememekle birlikte bazıları 2000 otopside bir, Kretscmer 7000 otopside bir, Campbell ise 51880 otopside sadece 4 olguya rastladığını bildirmiştir. (3-6) Yaklaşık olarak 5300 pyelografide bir görülür (13).

Normal böbreğin pozisyonu ve şekli çoğunlukla normaldir. Fakat ektopik organ normal yapıda değildir. Hacmi ve şekli anormaldir, çoğunlukla malrotasyonedir. Böylece bu organlar ucuca, yan yana, S veya L şeklinde kaynaşmışlardır.

Çapraz ektopide ağrı özellikle ektopik organın üzerinde duyulur. Tam pyelografi ile, tercihen retrograd pyelografi ile konur.

Füzyonsuz renal ektopinin tedavisi, ektopik organın normal yerleşim gösteren böbrekte sebep olduğu hastalığın tedavisidir. Ektopik organın rezeksiyonu veya rezeksiyon için koşullar uygun değilse ektopik organın karın duvarına marsupializasyonu yapılabilir. İleri derecede düşük pelvik böbreklerde ulaşımın güçlüğü ve anormal damarlanma konservatif tedaviye olan eğilimi artırır. Pyelosistozisi (hidronefrotik, ektopik böbreğin dilate pelvisinin keseye anostomozu) ile tıkanmış üretere by-pass'ın başarı ile uygulandığına dair yayınlar mevcuttur (3,14).

VAKALARIN TAKDİMİ

VAKA-I: (G.E) 45 yaş, ev hanımı, prot. No: 4026/4026 Gümüşhane

Hasta kliniğimize 18 yıldan beri zaman zaman belinde ve karnının sağ tarafında ağrı, kabızlık, baş ağrısı gibi şikayetleri ile baş vurdu. Aldığı ilaçlara rağmen bu şikayetleri geçmeyen hastaya 3 yıl kadar önce İ.V.P çektirilip, böbreklerinin sağ tarafda olduğu söylenmiş. Fizik muayenesinde sağ lomber bölgedeki hassasiyet dışında patolojik bulgu yoktu. Kan basıncı : 130/80 mmHg bulundu.

Yeniden çektilen İ.V.P.'de sağda çapraz ektopi (Unilateral fused-kidney) saptandı. Bu hasta ısrarlara rağmen ileri tetkikler için hastanede yatmayı kabul etmedi (Resim 1)

VAKA-II: (M.P) 38 yaş, ev hanımı, prot. No: 3360/3360 Erzurum

Hasta 16.4.1975 tarihinde baş ağrısı, lomber bölgelerde ağrı ve sağ kasıkta ağrı gibi şikayetleri ile kliniğimize baş vurmuş, 15 yıldır hipertansiyonu olduğunu



Resim 1 - Çarpaz Ektopi

belirten hastaya İ.V.P çektirilmiş. Sağda pelvik yerleşim gösteren ektopik böbrek saptanmış (Resim 2).

O zaman yapılan fizik muayenesinde kan basıncı (K.B): 160/110 mmHg, Nb: 100/dk Ateş 37°C bulunmuş. Sağ lomber ve sağ inguinal bölge perküsyonla hassas bulunmuş. İdrar, kan sayımı, kan kimyası'na ilişkin diğer tetkiklerinde herhangi bir patolojik sapma kaydedilmemiş.

Bu hasta 1.4.1981 tarihinde 15'ci gebeliğinin 8. ayında eklampsi ve akut Renal yetersizlik tablosunda kliniğimize tekrar müracaat ettirildi. Bu müracaatı sırasında: K.B. 230/140 mmHgr idi. Hemoglobin: % 15 gr. (bilahare ileri derecede düştü). Kan kimyası ; NPN= 378-288-144 % mg. Kreatinin= 10-3 % mg. Na 121-130 mEq/l, K 66-5,3 mEq/l Co₂ 24,6 mEq/l Bilürübin % 3,95, direkt Bil: % 2,45 mg, Alk. Fosf. = 8,4 B.A, SGOT= 378 Ü, SGPT 110 Ü, Total prot. 4,9 % gr, Albumin % 2,6 gr.

Koagolasyon testlerinde belirgin bir patoloji saptanmadı. Bu hasta peritoneal diyalize ve diğer tıbbi müdahalelere rağmen eksitus oldu.



Resim 1 - Çarpaz Ektobi

VAK'A-III : (H.A) 45 yaş, çiftçi,

Bu hasta kliniğimizde Diabetes Mellitus tanısı ile tedavi görmekte idi., KB: 130/90 mm Hg, Kan kimyası: NPN = % 27 mg, Kreatinin = % 1,2 mg. İdrar: Dans. 1019, Prot. + + +, Mikr. Bol lokosit. (İdrar kültüründe 100 000 koloni E. Coli üredi. İ.V.P de bilateral ptosis saptandı (Resim 3).

VAKA-IV: (M.Ç) 38 yaş, ev hanımı, Prot No: 3717/3706 Erzurum

Hasta müracaatı sırasında baş, karın, bel ağrıları, öksürük, balgam ve nefes darlığı tanımlıyordu. Kliniğimizde daha önce Kr korpulmonale ve Duodenal Ulkus tanıları ile yatarak tedavi görmüştü. Fizik muayenesinde kosta kenarın 4-5 cm kadar geçen Hepatomegalisi, sağ üst kadranda, ancak karaciğerden ayrı 4x5 cm boyutlarında yuvarlak, sınırlı, mobil, orta sertlikte, ağrısız kitle mevcuttu. Mezokardiak odakta 2/6 şiddetinde sistolik suflı mevcuttu.

Laboratuar bulguları; İdrar: Dansite 1018, Protid (+ +) Mikroskopi: Nadir eritrosit, 1-2 lokosit.

Kan sayımı: Hb % 15,4 gm. Sedimentasyon 20 mm/1 h.



Resim II - Pelvik ektobik böbrek

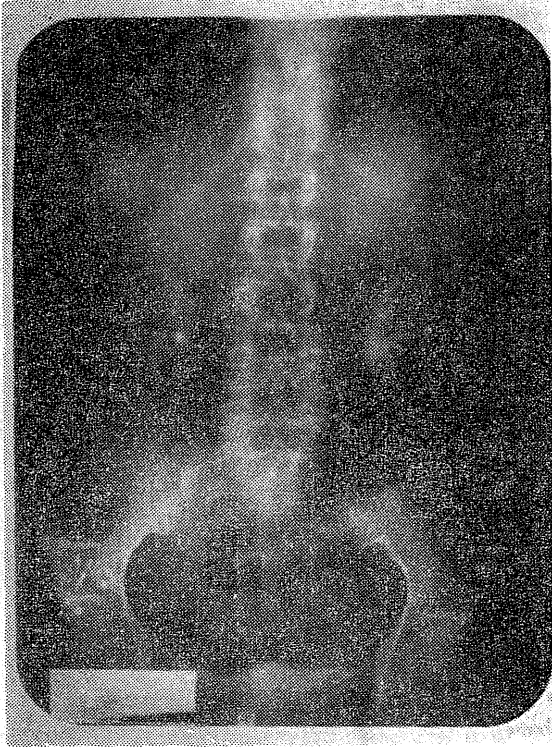
Kan kimyası: NPN= 14,4 mg Kreatinin, 0,7 mg, Na 135 mEq/l. K 5 mEq/l. Kan kimyasına ilişkin diğer tetkikler normal idi.

Çekilen intravenöz pyelografisinde sağ böbrekte ptosis saptandı (Resim 4).

TARTIŞMA VE SONUÇ

Renal anomalilerin böbrek ameliyatları sırasında % 4-5 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Çeşitli otopsi çalışmalarında insidans için birbirinden oldukça değişik rakamlar verilmektedir. Lokalizasyon anomalileri için bu rakamlar 1/500, 1/701, 1/1000 şeklinde özetlenebilir. Yine değişik çalışmalarda değişik sonuçlar bulunmakla birlikte erkeklerde daha çok görüldüğüne dair yayınlar çoğunluktadır. Bizim saptadığımız vak'alarda tersine kadınlar çoğunlukta idi (3 kadın, 1 erkek).

Ektopik organın sağda veya solda yerleşimi ile ilgili fazla bir farklılık gözlelenememiştir. Bizim vak'alarımızın 2 sinde çapraz veya basit ektopiyi sağ tarafta saptadık. Basit ektopi ve edinsel ptosisin sık görülmesine karşın çapraz ektopi oldukça nadir rastalanan bir konjenital anomalidir. 1980'de yayınlanan bir çalışmaya göre literatürde sadece 23 vak'aya rastlandığı bildirilmektedir (15).



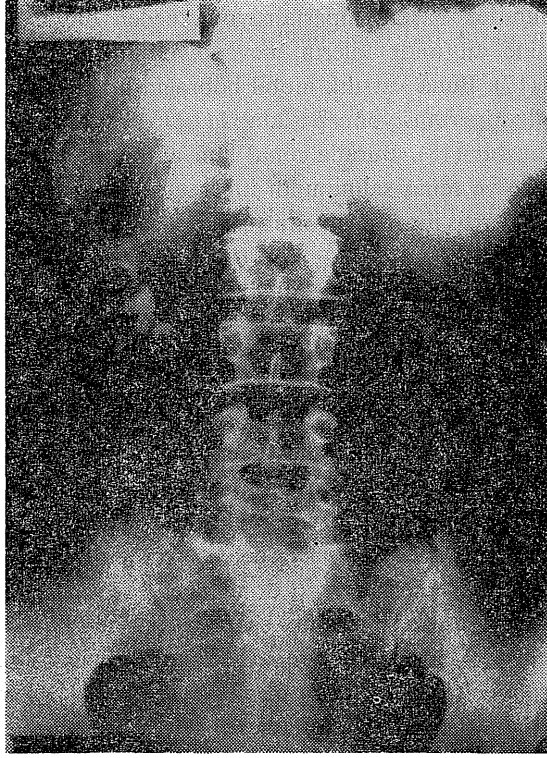
Resim III - Bilebral pitasis H.A.

Renal anomalisi bulunan hastalarda buna ilave olarak ürolojik veya ürolojik olmayan anomalilere oldukça sık rastlanılmaktadır. Bunlar arasında diyafragmatik anomaliler sıktır (16). Ancak biz tetkik edebildiğimiz ölçüde vak'alarımızda ilave anomalilere rastlamadık.

Çapraz ektopide ureterlerin mesaneye normal yerlerinden (ektopik böbreğin normalde olması gereken tarafta açılmalarında beklenen bir durumdur (10,12,13). Nitekim bizim çapraz ektopik vak'amızda da sol tarafta ektopik yerleşim gösteren böbrek, orta hattı çaprazlayıp sağda seyreden bir ureter ile direne ediliyordu.

Normal böbreğin pozisyon ve şeklinin çoğunlukla normal olabilmesine karşılık ektopik böbrek normal değildir. Çoğunlukla malrotasyon gösterir (3,5). Yine bizim çapraz ektopik vak'amızda ektopik böbrek ve pelvis renalis'de posterior'a doğru bir malrotasyon mevcuttu.

Ektopik organların yerleşimleri çeşitli abdominal organların yerini ve seyrini değiştirebildiğinden hem birtakım abdominal semptomların doğmasına ve hemde tanıda birtakım yanılgılara neden olurlar (13). Bu vak'alarda sağ veya sol alt karın kadransında ektopik organın palpasyonu abdominal ve genital organların



Resim IV - Unilateral ptosis (M.Ç.)

kistik veya neoplastik hastalıklarını akla getirebilir ve çok defa öncelikle bu organlara yönelik tetkikler yapma gereği duyulur. Nitekim çapraz ektopili vak'a kliniğe bu çeşit semptomlarla başvurmuş (sağ alt karın ağrısı, kabızlık v.s). Ve kliniğe spastik kolon ön tanısı ile yatmıştı. Bilahare yapılan pyelografi ile tanı konmuştur.

Pelvik ektopili hastamızda eklampsi tablosunun 15. doğumunda olması vak'a'nın ilginç olan bir başka yanını teşkil ediyordu. Mamafih yüksek tansiyonlu bir gebede aynı olaya bir placenta dekolmanınının neden olabileceği akla gelmişti. Ancak hastanın büyük sorunu olan akut renal yetersizliğinin tedavisi için sarfedilen gayret, zemindeki olayın natürünün tetkikine olanak vermedi. Bu konuda her hangi bir yayına ise rastlamadık.

Bizim vak'alarımızdan birincisinde (G.E- çapraz ektopi) hipertansiyon yoktu. İkincisinde (M.P- Pelvik ektopik böbrek) 230/140 mm Hg'ya kadar çıkan K.B. yüksekliği saptanmıştı. Son iki vak'ada yine hipertansiyon mevcut değildi.

Ektopik böbreğin hipertansiyona neden olabileceği birçok araştırmalarla ortaya konmuştur. Bir çalışmada pelvik yerleşim gösteren böbreklerdeki anormal

vaskülarizasyonun tek başına hipertansiyona neden olmayacağı, ancak birlikte boşaltım sistemine ait anomalilerin mevcudiyetinin hipertansiyonu oluşturacağı belirtilmektedir (17). Buna karşılık mobil böbreğin bizzat veya birtakım ilave faktörlerin katkısı ile hipertansiyonu başlatabileceği yurdumuzda yapılan bir çalışmada ortaya konmuştur (18). Burada renal kan akımının azalmasına bağlı plazma renin aktivitesinde ve renin salınımının innervasyonu nedeni ile otonom sinir sistemi aktivitesindeki artış hipertansiyonun sorumlusudur.

SUMMARY

ABNORMAL LOCATION OF THE KIDNEYS DUE TO CONGENITAL MALFORMATIONS

Genitourinary systems anomalies seen more frequently than other organs or systems because embryology development of this system exceedingly complicated matter. The great majority of the congenital malformations of the kidneys are explainable in terms of deviations or defects from normal. Some malformations are considered not to be serious and don't need the treatment, However, other groups of malformations cause serious complications and has to be treated at once. We are discussed 4 of 30 cases of renal anomalies, which we observed in our department since 1974(1). Pelvic ectopi, a cross ectopi, two renal ptosis which are more rare than the other anomalies

KAYNAKLAR

- 1- San A., Memik F. Böbreğin Kongenital malformasyonları, XXIV Milli Türk Tıp Kongresi (Özet kitabı. 29 Eylül-3 Ekim 1976. Antalya)
- 2- Campbell., M.F., Harrison. J.H. Urology Third Edition. Vol. W.B Saunders Company. Philadelphia, London, Toronto 1970. 1416-1486)
- 3- Earley. L.E., Gottschalk C, W, Strauss and Welts's Diseases of the Kidney Third Edition. Little Brown and Company: Boston 1979, Vol. page 1090-1197
- 4- Gıyas Korkut. Uroloji Hilal Matbaa 1976. 144-157
- 5- Günalp İ., Gerçel, R., Kafkas M., Yaman L.S: Üroloji. Ankara Üniversite yayını No: 286, 1973, 109-117
- 6- Frank H. Netter: The Ciba Collection of Medical Illustrations Kidneys, Ureters and Urinary Bladder, Vol: 6, 1973, page 223
- 7- H.E de Wardener: The kidneys. An outline of normal and abnormal structure and Function. 1973, 405.
- 8- Emmet., L., Witten D.M.: Clinical urography. Vol II. W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972. page 1327

- 9- Brod J: The kidney, Butterworth and Co (publishers) Ltd. London 1973, page 537
- 10- Weisse, R.M. Moloney, P.K., Beland G,A., Crossed ectopia and solitary kidney J, urol 94. 320-321 1965
- 11- Malek, R.S. Utz, D.C. Crossed fused renal ectopia with an ectopic ureter hydrocele J. Urol 104: 655-667. 1970.
- 12- Mackie, G,G., and Stephens, F.D Duplex kidneys. A. Correlation of renal dysplasia with position of the the ureteral orifice. J. Urol 1975. 114. 2(274-280). Excerpta Medica Urology and Nephrology Vol. 10.6 1976.
- 13- Özyürek V, Demokan E., Çapraz böbrek ektopisi, Anadolu Tıp Dergisi 1: 107-113. 1979.
- 14- Banchier, F.R., Guadagnin B., And Grandinetli C., Excerpta Medica Urology and nephrology Vol 10,6 1976.
- 15- Guackels R., Considerations on ectopic pelvic kidney. Acta Urol, Belg 1974. 42,3 (350-346), Excerpta Medica Urology and Nephrology Vol: 10,2 1974
- 16- Bischoff, W., Correll R., and Roth F.J.: Partial thoaracic ectopy, Rontgen BL 1975..28.7. 333-335 Excerpta Medica Urology and Nephrology Vol: 10.4. 1976
- 17- De leval U., and Bouffioux' C. Hypertension pelvic kidneys, Acta Urol, Belg, 1974 42. 3 (357-362) Excerpta Medica Urology and Nephrology Vol 10.1.1976
- 18- Baykal E., Özdemir İ. Mobil böbreğin hipetansiyona etkisi, Ankara Tıp Bülteni (Journal of Ankara medical school) Vol 2, 127-136. 1980.