

Nadir grlen bir fzyon anomalisi: Ters at nalı bbrek

A rarely seen fusion anomaly: A reverse horseshoe kidney

Elif Perihan NCEL¹, Seęil ARSLANSOYU AMLAR², Caner ALPARSLAN², Eren SOYALTIN²,
Belde KASAP DEMİR³, Demet ALAYGUT², Fatma MUTLUBAŐ², nder YAVAŐCAN²

¹Saęlık Bilimleri niversitesi, İzmir Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi ocuk Klinikleri, İzmir, Trkiye

²Saęlık Bilimleri niversitesi, İzmir Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi ocuk Nefroloji Klinięi, İzmir, Trkiye

³İzmir Katip elebi niversitesi, ocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İzmir, Trkiye

z

At nalı bbrek, bbreęin en sık grlen fzyon anomalisidir. Olguların oęunda bbrek fzyonu alt polden olmakta, toplayıcı sistem ve reterler genellikle korunmaktadır. Bu makalede, spinal deformitenin eŐlik ettięi st polden birleŐen at nalı bbrek ile nrojenik mesane ve bilateral vezikreteral refl (VUR) tanılarıyla izlenen olgu ile ilgili deneyimizi aktarmayı amaladık.

Meningomyelosele operasyonu ve ventrikloperitoneal Őant yerleŐtirilmesi yks olan 6 aylık kız olgu rolojik aıdan incelenmesi amacıyla ocuk nefroloji poliklinięine ynlendirildi. ncesinde idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle tedavi edildięi belirtildi. Fizik bakımda lumbosakral blgede insizyon skarı ve skolyoz saptandı. riner sistem ultrasonografisinde bbrekler normal olarak deęerlendirildi. İYE yks ve nrojenik mesane olasılıęı nedeniyle yapılan miksiyosistretragrafide bilateral evre III VUR ve nrojenik mesane saptandı. rodinamik inceleme flask nrojenik mesane olarak deęerlendirildi. DMSA incelemesinde her iki bbreęin st polden birleŐik olduęu, parankimal etkilenme olmadıęı saptandı ve olgu ters at nalı bbrek olarak deęerlendirildi. Profilaksi ve temiz aralıklı kateterizasyon baŐlandı. Bu Őekilde ynetilen olgu, izleminin 11. ayında olup, bu srete sadece 1 kez ateŐli İYE nedeniyle tedavi edildi.

At nalı bbrek tanısı konulmasında US non-invaziv, radyasyon iermeyen bir tetkik olmasına raęmen, skolyoz gibi vcut deformiteleri, US ile tanı koymada zorluklar yaratabilmektedir. Bu olgularda sintigrafik inceleme nem gstermektedir. Ayrıca, at nalı bbrek patolojisine eŐlik edebilecek sorunlar aısından klinik Őphe varlıęında ileri tetkik yapılmasını savunmaktayız.

Anahtar kelimeler: Atnalı bbrek, fzyon anomalisi, ocuk

ABSTRACT

Horseshoe kidney is the most common type of renal fusion anomaly and mostly occurs at the lower poles, while collecting system and ureters are generally spared. We aimed to share our experience with a case of horseshoe kidney with upper pole fusion accompanied with spinal deformity, neurogenic bladder and vesicoureteral reflux (VUR).

A 6-month-old girl who had undergone meningomyelocele operation and ventriculoperitoneal shunt insertion, was referred to the pediatric nephrology clinic for urological examination. She had been previously treated because of urinary system infection. On physical examination scoliosis and an incision scar on the lumbosacral region were detected. Ultrasonographic (US) examination of both kidneys was unremarkable. Voiding cystourethrography was performed due to urinary tract infection and potential bladder problems which demonstrated bilateral grade III VUR. Urodynamic evaluation revealed the presence of flask neurogenic bladder. DMSA scan determined upper pole renal fusion with normal parenchyma so patient was diagnosed as having reverse horseshoe kidney. Prophylaxis and clean intermittent bladder catheterization were initiated. Presently, the patient is in 11 months of follow-up, and during that time she had been treated for febrile urinary tract infection only at once.

Ultrasonography is a noninvasive, radiation-free method to diagnose horseshoe kidneys, however cases with anatomical deformities such as scoliosis may complicate diagnosis. Among these cases, scintigraphic examination carries importance. We advocate that clinicians should be eager to make further investigations in cases of clinical suspicion.

Keywords: Horseshoe kidney, fusion anomaly, children

Alındıęı tarih: 04.06.2018

Kabul tarihi: 09.06.2018

YazıŐma adresi: Ass. Elif Perihan ncel, Saęlık Bilimleri niversitesi, İzmir Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi ocuk Klinikleri, İzmir, Trkiye

e-mail: peri_elif@hotmail.com

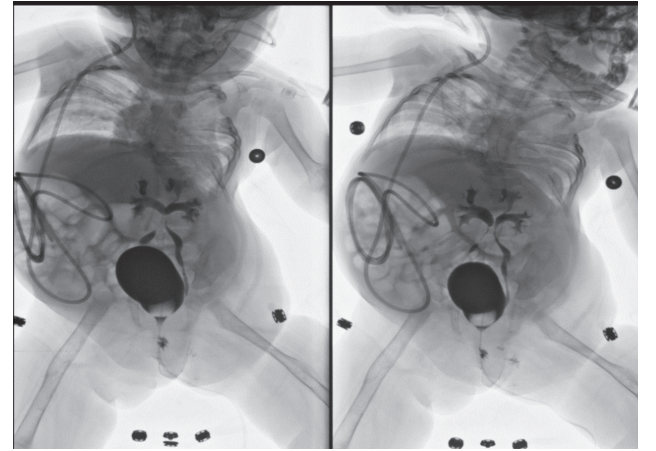
GİRİŞ

At nalı böbrek, böbreğin en sık görülen füzyon anomalisi olup, her iki böbreğin anormal migrasyonu sonrasında bir polden birleşmesinden kaynaklanmaktadır. Olguların tamamına yakınında böbrek füzyonu alt polden olmakta, toplayıcı sistem ve üreterler genellikle korunmaktadır. Hastalık sıklığının ise 1/400 olduğu ve genellikle rastlantısal olarak saptandığı bildirilmektedir ^(1,2). At nalı böbrek ile birlikte vezikoureteral reflü (VUR), üreteropelvik bileşke darlığı, idrar yolu enfeksiyonu (İYE), üriner sistemde taş ve Wilms tümörü gibi sorunların sıklığının arttığına dair veriler mevcuttur ⁽³⁾. Biz bu makalede, spinal deformitenin eşlik ettiği, üst polden füzyonu olan at nalı böbrek ile birlikte nörojenik mesane ve bilateral VUR tanıları ile izlenmekte olan bir olgu ile ilgili deneyimimizi aktarmayı amaçladık.

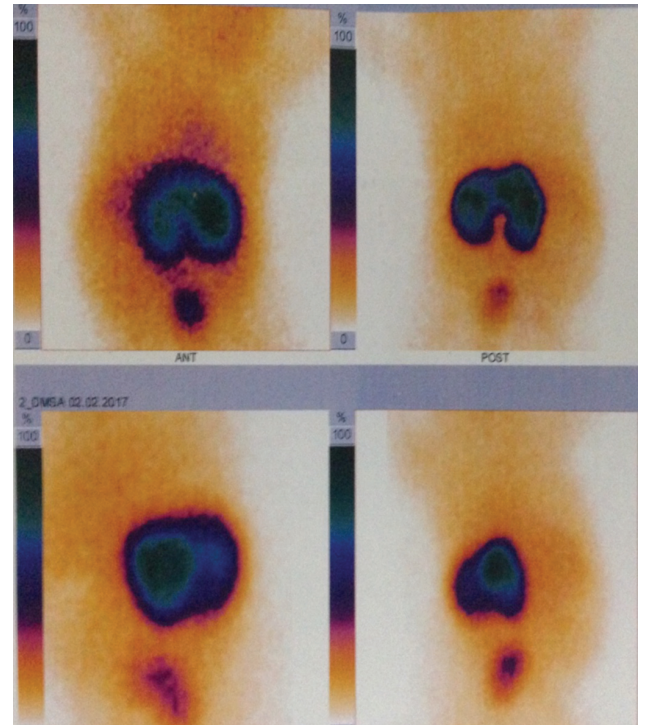
OLGU

Postnatal 4. gününde meningomyeloseksizyonu ve eşzamanlı ventriküloperitoneal şant yerleştirilmesi operasyonu öyküsü nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü olan 6 aylık kız olgu ürolojik açıdan incelenmek üzere kliniğimize getirildi. Olgunun 2 aylıkken İYE nedeniyle tedavi aldığı ve bu nedenle yapılan üriner sistem ultrasonografi (US) incelemesinin normal bulunduğu belirtildi. Fizik bakışında vücut ağırlığı: 9.370 g (3-10 p), boy: 57 cm (3 p), kan basıncı: 85/54 mmHg (50 p/50 p) olarak değerlendirildi. Lumbosakral bölgede insizyon skarları görülen olguda ağır skolyoz deformitesi saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde üre: 26 mg/dl, kreatinin: 0,3 mg/dl, sodyum: 141 mmol/l, potasyum: 3,85 mmol/l, kalsiyum: 9 mg/dl, hemoglobin: 11 g/dl olarak sonuçlandı. İdrar analizinde pH: 6,0, dansite: 1,023, eritrosit +3 ve protein +3 olarak saptandı. İdrar mikroskopisinde epitel hücreleri ve forme eritrosit (> 10 adet/saha) görüldü. Yineleyen idrar incelemelerinde protein saptanmadı. İdrar kültüründe üreme görülmeydi. Üriner sistem US'de sağ böbrek uzun aksı 50 mm ve parankim kalınlığı 9 mm (5-95 p), sol böbrek uzun aksı 48 mm ve parankim kalınlığı 8 mm (5-95 p) olarak saptandı. Her iki böbrek pelvis çapları olağan sınırlarda bulundu. Yineleyen İYE ve nörojenik mesane olasılığını değerlendirmek

için yapılan miksiyosistoüretrografide (MSUG) bilateral evre III VUR saptandı ve mesane sınırları normal olarak değerlendirildi (Şekil 1). Ürodinamik incelemede mesane flask, kapasitesi artmış ve inceleme boyunca tamamen yakın rezidü idrar kaldığı saptandı. İYE öyküsü ve VUR saptanması üzerine böbrek parankimini değerlendirmek için yapılan DMSA incelemesinde ise her iki böbreğin üst polden birleşmiş olduğu, parankimal bir etkilenme olmadığı görülen olgu ters at



Şekil 1. Miksiyosistoüretrografide bilateral evre III reflü görünümü ve skolyoz deformitesi.



Şekil 2. DMSA görüntülemesinde böbreklerin üst polden füzyon anomalisi.

nalı böbrek olarak değerlendirildi (Şekil 2). Antibiyotik profilaksisi ve temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) tedavileri başlandı. İzleminin 11. ayında olan olgu 1 kez ateşli İYE geçirmesi üzerine uygun antibiyotikler ile tedavi edildi.

TARTIŞMA

Böbreğin en sık görülen füzyon anomalisi olan at nalı böbrek tanısı genellikle rastlantısal olarak konulmakta olup, tanı araçları içerisinde US non-invaziv olması ve radyasyon içermemesi ile öne çıkmaktadır (1,3). Böbrek istmusun fibrotik olması, hidronefroz ve/veya ağır vücut deformitesi gibi durumlarda at nalı böbrek tanısını koymada US yetersiz kalabilmektedir. Bu gibi durumlarda intravenöz ürografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, DMSA sintigrafisi gibi ileri görüntüleme yöntemleri yeğlenebilmektedir (2,3). Hastamızda da US olasılıkla ağır skolyoz deformitesi nedeniyle at nalı böbrek anomalisini saptamada yetersiz kalmış olabilir. VUR saptanan ve ateşli İYE geçirmiş olan olguya yapılan DMSA sintigrafik inceleme sayesinde hem böbrek parankimi hakkında bilgi sahibi olunmuş hem de nadir görülen bu anomaliye tanı konulmuştur (Şekil 2).

At nalı böbrek tanısı almış tüm hastalarda veziko-üretral reflü riskinin arttığı bildirilmektedir. At nalı böbrek bazı sendromlarla da birliktelik göstermekte ve olguların yaklaşık 1/3'ünde spinal ya da pelvik anomaliler tabloya eşlik edebilmektedir (1,3,4). Ayrıca at nalı böbrek anomalisinde böbrek taşı, obstrüktif üropati ve geçici hidronefrozların da görülme sıklığının arttığı bildirilmektedir. Birlikte saptanan ürolojik sorunlarla ilişkili olarak İYE sıklığının da arttığı belirtilmektedir (1,3,5). Hastamızda orta şiddetli reflünün flask nörojen mesane ile ilişkilendirilememesi nedeni ile primer reflü düşünülerek endoskopik cerrahi işlem uygulanması planlanmış ancak hastanın skolyozu ve yineleyen akciğer sorunları gibi anestezi almasını engelleyecek sorunlar nedeniyle bu işlem ertelenmiş, antibiyotik profilaksisi ve TAK tedavileri ile izlenmesinin daha uygun olacağına karar verilmiştir. At nalı böbrek tanısı konulmuş olan olgularda İYE prevalansı %42, böbrekte skar prevalansı %24

olarak saptanmış olup, bu olguların yarısında VUR olduğu bildirilmektedir (1). Olgumuzda ileri incelemeleri yönlendiren daha çok nörojenik mesane olasılığı olsa da, at nalı böbrek tanılı olguların eşlik edebilecek bu anatomik sorunlar nedeniyle US bulgularının üriner sistem problemini düşündürmesi ya da olguların İYE geçirmesi durumunda ileri görüntüleme yöntemleri ile incelenmesi önerilmektedir.

Uzun dönem izlem sonuçları değerlendirildiğinde ise olguların %15'inde proteinüri, %10'unda hipertansiyon geliştiği görülmüş olup, proteinüri, hipertansiyon ve erken dönemde böbrekte saptanan skarlaşma, kronik böbrek hastalığı gelişiminde bağımsız risk faktörleri olarak değerlendirilmiştir (1,3). Olgumuzda da İYE öyküsü, bilateral evre 3 VUR varlığı ve nörojen mesane patolojisi nedeni ile sintigrafik inceleme gerekli görülmüş, böylece sintigrafisi sayesinde rastlantısal olarak at nalı böbrek tanısı koyulmuştur.

Sonuç olarak, at nalı böbrek tanısı konulmasında US invaziv olmayan ve radyasyon içermeyen bir tetkik olması nedeni ile öne çıkmaktadır. Fakat hastamızda olduğu gibi vücut deformitesinin ağır olması US incelemesinin gücünü düşürebilmektedir. Hastamızda at nalı böbrek tanısı böbrek parankiminin değerlendirilmesi amacı ile yapılan sintigrafik inceleme ile konulmuştur. Ayrıca at nalı böbrek patolojisine eşlik edebilecek vezikoüretral reflü gibi sorunlar açısından dikkatli olunması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Yavuz S, Kiyak A, Sander S. Renal outcome of children with horseshoe kidney: a single center experience. *Urology*. 2015;85:463-6. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2014.10.010>
2. Jain TK, et al. Follow-up (99m) Tc Ec renal dynamic scintigraphy and DMSA-III Spect/CT in unmasking a masqueraded case of Horseshoe kidney. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol*. 2015;34:387-9. <https://doi.org/10.1016/j.remnm.2015.05.003>
3. Je BK, Kim HK, Horn PS. Incidence and spectrum of renal complications and extrarenal diseases and syndromes in 380 children and young adults with horseshoe kidney. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;205:1306-14. <https://doi.org/10.2214/AJR.15.14625>
4. Arslansoyu Camlar S, et al. Horseshoe kidney with growth retardation: Don't forget Turner syndrome. *Turk J Pediatr*. 2016;58:227-9. <https://doi.org/10.24953/turkjped.2016.02.019>
5. Bulum B. Urinary tract infections in children with horseshoe kidneys: A single center with 5 years experience. *J Pediatr Inf*. 2015;9:108-13. <https://doi.org/10.5152/ced.2015.2032>