

Sağ renal hipoplaziye bağlı gecikmiş tanılı hipertansiyon

Mahmut Çivilibal¹, Nilgün Selçuk¹, Semiha Ahmetoğlu¹, Salim Çalışkan², Murat Elevli¹, Füzün Numan³

Özet

Hipertansiyon kardiyovasküler ve renal morbiditeye katkıda bulunan önemli bir risk faktörüdür. Bu çalışmada oniki yaşına kadar çeşitli nedenlerle birinci, ikinci ve üçüncü basamak sağlık kuruluşlarına başvuran ve bir ay önce gözlerde kızarıklık, görme netliğinde azalma ve baş ağrısı yakınmaları ile gittiği bir tıp fakültesinin göz kliniğinde nöroretinit tanısı konan sağ renal hipoplaziye bağlı gecikmiş tanılı bir hipertansiyon olgusu sunuldu. Sunumun amacı, kan basıncı ölçümünün çocuklarda rutin fizik muayenenin bir parçası olduğunu vurgulamak ve hipertansiyon tanı algoritmasını gözden geçirmektir.

Anahtar kelimeler: endovasküler nefrektomi, hipertansiyon, renal anjiyografi, renal hipoplazi

Summary

Delayed diagnosis of hypertension due to right renal hypoplasia: a case report

Hypertension is an important risk factor which plays a role in cardiovascular and renal morbidity. In this case report, a patient who had consulted to primary, secondary and tertiary health institutes with various complaints until the age of 12 years is presented. One month previously she had developed redness in the eyes, worsening in vision and was headaches and was misdiagnosed as neuroretinitis at a medical faculty. Finally the diagnosis of hypertension due to right renal hypoplasia was made in our clinic. The aim of this case report is to emphasize that measuring blood pressure is a part of physical examination to review the algorithm of hypertension diagnosis.

Key words: endovascular nephrectomy, hypertension, renal angiography, renal hypoplasia

Giriş

Çocuklarda hipertansiyon erişkinlerden farklı olarak genellikle belirlenebilen bir nedene bağlıdır. Birincil neden çoğunlukla böbrek parankimi veya damarları ile ilişkili hastalıklardır. Renal nedenler dışında kardiyovasküler, endokrin, metabolik veya nörolojik hastalıklar hipertansiyona

yol açabilir. Gerek tedavi edilebilecek hipertansiyonun önceden belirlenebilmesi, gerekse esansiyel hipertansiyonun erken dönemde tanınarak gerekli önlemlerin alınabilmesi için çocuklarda da kan basıncı ölçümü rutin fizik muayenenin bir parçası olmalıdır (1).

¹ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

² İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³ İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyasyon Fizik Anabilim Dalı, İstanbul

Yazışma adresi: Mahmut Çivilibal, Keçi Hatun mah. Haseki cad. 26/1 34096- Haseki / İstanbul

Tel: (212) 530 67 28 (212) 414 30 00 / 22593

Fax: (212) 633 25 48

e-posta: drcivilibal@hotmail.com

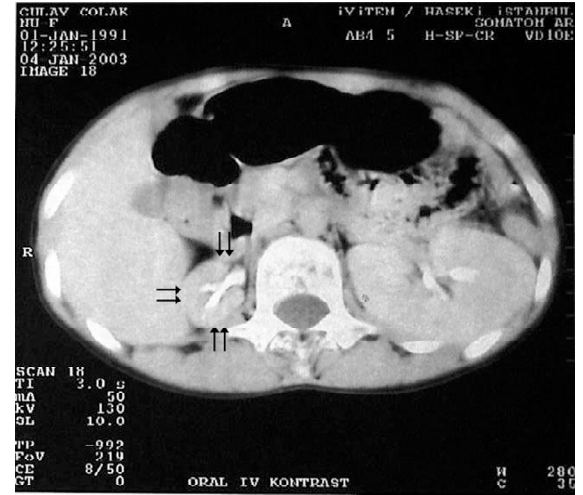
Alındığı tarih: 27. 08. 2004, kabul tarihi: 06. 01. 2005

Olgu

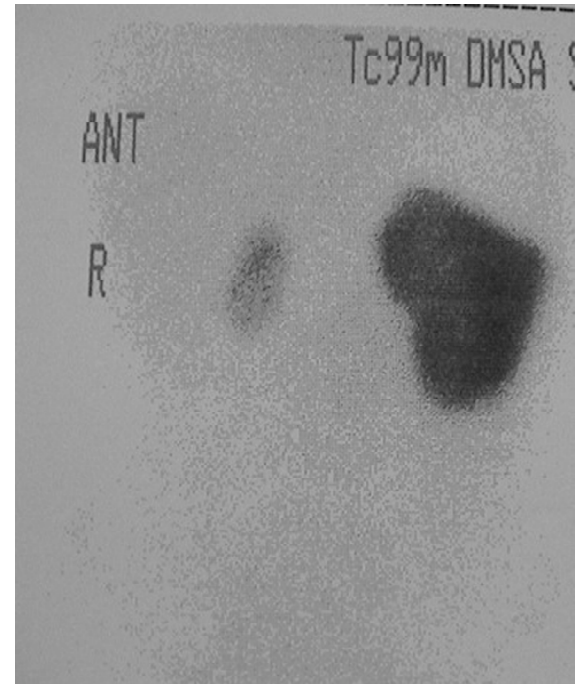
Evde ebe yardımıyla doğan ve perinatal asfiksi tanısıyla 20 gün bir devlet hastanesinde yatan hasta, geç yürüme, geç konuşma ve afebril konvulziyon nedenleriyle 3 yaşına kadar bir tıp fakültesinin çocuk nörolojisinde takip ve tedavi edilmişti. Mesane kontrolü 2 yaşında başlamış, öyküsünde işeme bozukluğu ve geçirilmiş idrar yolu enfeksiyonu tanımlanmıyordu. Yılda 2-3 kez çeşitli yakınmalarla sağlık ocağı ve devlet hastahanesine götürülmüş, çoğunlukla üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı konmuştu. En son bir ay önce gözlerinde kızarıklık yakınmasıyla İstanbul'da bir tıp fakültesi göz kliniğine başvurmuş, gözlük ve göz damlası verilmişti. Görme netliğinde azalma olması üzerine 15 gün sonra kontrole gittiğinde nöretinit tanısıyla oral prednizolon başlanmıştı. Gerilemeyen yakınmalarına başağrısının eklenmesi üzerine hasta kliniğimize sevk edilmişti. Genel durumu iyi, şuuru açık, boy ve tartısı 3. persantilin altında, arteriyel kan basıncı 210/140 mmHg idi ve göz dibinde IV. derece hipertansif retinopati saptandı. Karında üfürümü olmayan hastanın diğer sistem muayeneleri doğaldı. Serum biyokimyası, tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, kompleman 3 (C3), kompleman 4 (C4) ve tiroid hormon düzeyleri normal, antinükleer antikor (ANA) ve antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) negatif, plazma renin aktivitesi yüksek (120 pg/ml) ve aldosteron düzeyi normal (300 pg/dl) idi.

Elektrokardiyografide (EKG) QRS aksı normale göre hafif solda (+30°), telekardiyografide aort kavsı belirgin ve EKG'de sol ventrikül kas kitlesinde artış olduğu saptandı. Üriner sistem ultrasonografisi (USG) ve bilgisayarlı batın tomografisinde (BT) sağ böbrek boyutu normalden küçük (43x27 mm), sol böbrek boyutu normalden büyük (128x46 mm, kompensatris hipertrofi) ve her iki böbreğin parankim ve medüllasının normal görünümlü olduğu saptandı (Resim 1). "Voiding" sistoureterografide (VSUG) mesane konturları düzgün ve aktif veya pasif veziko-üreteral reflü (VUR) saptanmadı. Doppler ultrasonografide her iki böbrek arterinin proksimal ve distal bölümünün pik sistolik hızları ve böbrekiçi arterlerin dalga formları normal bulundu. Dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafisinde sağ böbrek boyutu ve aktivite tutulumu ileri derecede azalmış, sol böbrek boyutu hafifçe artmış ve total böbrek aktivitesinin %8'inin sağ böbrekte, %92'sinin sol böbrekte birikim gösterdiği saptandı (Resim 2). Tc99m dietilen triamin pentaasetik asit (DTPA) kaptopril renogramda sol böbreğin

aorta abdominalis ile eş zamanlı ve normal perfüzyon gösterdiği, sağ böbreğin perfüzyonunun ve radyofarmasötik konsantrasyonunun ileri derecede azalmış olduğu saptandı.

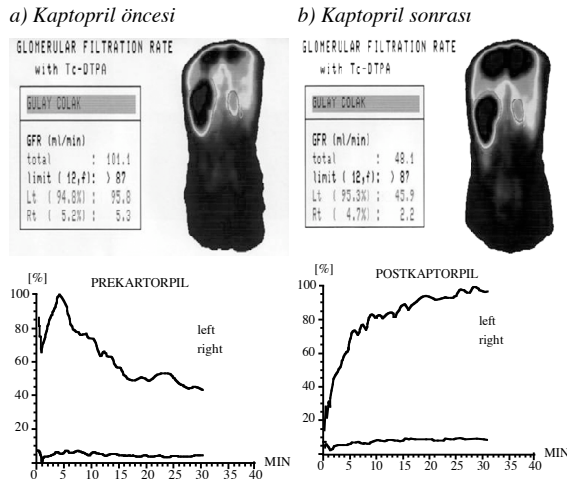


Resim 1: Bilgisayarlı karın tomografisinde sağ böbrekte hipoplazi, sol böbrekte kompensatris hipertrofi görünümü.

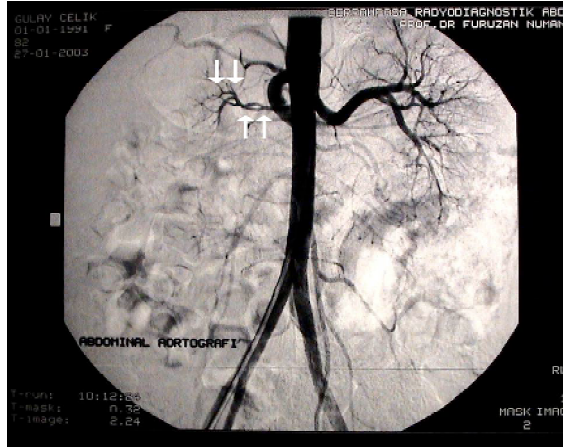


Resim 2: Dimerkaptosüksinik asit sintigrafisinde sağ böbrek boyutunda ve aktivite tutulumunda ileri derecede azalma (total böbrek aktivitesine katılım sağ böbrekte %8, sol böbrekte %92).

Kaptopril sonrası böbreklerin perfüzyonunda ve total böbrek fonksiyonuna katkı oranlarında belirgin bir değişiklik izlenmedi (sağ böbreğin %5, sol böbreğin %95) (Resim 3). Bu bulgular ile renal arter darlığı tanısından uzaklaşamadı. Abdominal aortografide her iki renal arterin L2 vertebra üst seviyesinden orijin aldığı, sağ böbrek arterinin tamamının ince çaplı, sol böbrek arterinin çıkımı ve dolununun doğal olduğu belirlendi (Resim 4).



Resim 3: Dietilen triamin pentasetik asit kaptopril renogram



Resim 4: Karın arteriyografisinde sol böbrek arterinin çıkımı ve dolununun doğal, sağ böbrek arterinin ince çaplı olarak görünümü.

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalında ikinci seansta polivinil alkol ve metalik sarmallar aracılığı ile sağ böbreğin tamamı devaskularize edildi (sağ endovasküler nefrektomi). Nifedipin ve kaptopril ile taburcu edilen hastanın poliklinik kontrollerinde

ilk 3 ay boyunca kan basıncı yüksekliğinde belirgin bir fark gözlenmedi. Sonraki aylarda nifedipin kesildi ve kaptopril dozu azaltıldı. Literatürde nefrektomi sonrası bazı hastalarda kan basıncı yüksekliğinin normale döndüğü bildirilmiş olmasına rağmen, hastamızda endovasküler nefrektomi sonrası belirgin bir fark gözlenmedi. Hasta halen hipertansiyon tedavisinin devamı ve komplikasyon gelişiminin önlenmesi amacıyla izlenmektedir.

Tartışma

Hipertansiyon, ateroskleroz ve buna bağlı koroner arter hastalığı gelişiminde ana risk etmenlerinden en önemlisidir. Yüksek kan basıncı riski olan çocukları erken yaşta belirlemek ve önleyici tedbirleri almak, kardiyovasküler komplikasyonların engellenmesi açısından önemlidir (2, 3). Çocuklarda hipertansiyonun belirti ve bulguları çok değişkendir. Bazen kan basıncı çok yüksek olmasına karşın belirti olmayabilir ve rutin muayenede rastlantı sonucu saptanır (2). Görme netliğinde azalma ve başağrısı yakınmaları ile gelen hastamızın arteriyel kan basıncı 210/140 mmHg olmasına rağmen genel durumu oldukça iyi idi. Hastada 4. derece hipertansif retinopati ve EKG’de sol ventrikül hipertrofinin varlığı hedef organ tutulumunu ve kan basıncı yüksekliğinin kronik olduğunu göstermektedir.

Kronik hipertansiyonda ayrıntılı öykü ve fizik muayenenin ardından, o yaşta en olası hipertansiyon nedenleri göz önüne alınarak ileri tetkikleri planlanır. Yenidoğanda öncelikle umbilikal kateterizasyona bağlı tıkaç veya emboli, doğuştan böbrek malformasyonları ve aort koarktasyonu düşünülmelidir. Süt çocukluğundan ergenliğe kadar olan dönemde renal (böbrek parankim hastalığı, böbrek arter darlığı) ve endokrin nedenler, ergende ise esansiyel hipertansiyon ve renal hastalıklar ön plandadır (2). Zayıf görünümlü ve ailesinde hipertansiyon öyküsü olmayan 12 yaşındaki hastamızda esansiyel hipertansiyon olasılığı düşüktü. Fizik muayene, biyokimyasal tetkikler ve karın görüntülemeleri ile endokrin nedenler, femoral nabızların palpabl olması ve EKG’nin sol ventrikül darlığı dışında normal bulunması ile aort koarktasyonu ekarte edildi.

İkincil hipertansiyonun böbreğe bağlılığı nedenlerinin belirlenmesinde böbrek görüntüleme yöntemlerinden yararlanılır (4). Böbrek ultrasonografisi ve BT’de hastanın sağ böbreğinin parankim ve medulla yapısı normal, boyutu normalden küçüktü. Dimerkaptosüksinik asit sintigrafisinde sağ böbrek boyutu ve aktivite tutulumunun ileri derecede

azalmış olduğu saptandı. "Voiding" sistoureterografide reflü saptanmaması ve DMSA'da skar olmaması nedeniyle reflü nefropatisinden uzaklaşıldı. Doppler ultrasonografide böbrek arterlerinin pik sistolik hızları ve dalga formları normaldi. Böbrek doppler ultrasonografisi normal olmasına rağmen, hastanın plazma renin aktivitesinin yüksek olması ve renal arterlerin distal veya ince dallarında bulunan darlıkları belirlemede doppler ultrasonografinin yeterince duyarlı bir yöntem olmaması nedeniyle renovasküler hipertansiyon açısından hastaya

önce kaptopril renogram uygulandı (2, 5-7).

Kaptopril sonrası renogram eğrisinde önemli düzeyde alçalmaların olması böbrek arteri darlığı lehinedir. Ancak eğride değişiklik saptanmaması darlık olmadığını göstermez (2, 4). Hastada kaptopril sonrası değişiklik izlenmedi ve bu yöntemle de böbrek arteri darlığı tanısı doğrulanamadı. Böbrek arteri darlığının saptanmasında altın standart tanı yöntemi arteriyografidir. Girişimsel bir yöntem olmakla birlikte, kesin sonuç verir ve eş zamanlı transluminal balon anjiyoplasti veya stent yerleştirme olanağı sağlar (2, 8). Hastanın karın arteriyografisinde sol böbrek boyutu normalden büyük (kompansatris hipertrofi), sağ böbrek boyutu normalden küçük (hipoplazik) olarak izlendi. Sol böbrek arterinin çıkım, dolum ve boyutlarının doğal, sağ böbrek arterinin tamamının ince çaplı (hipoplazik) olduğu saptandı.

Renovasküler hastalıklar böbrek arterine ait patolojilerle (intrensek) veya nadiren artere dışarıdan bası (ekstrensek) sonucu oluşur. En yaygın intrensek nedenin fibromusküler displazi (FMD) olduğu kabul edilmesine rağmen, çocuklarda son yıllarda gittikçe artan sıklıkta Takayasu arteriti (TA) bildirilmektedir. Daha az görülen bir diğer renovasküler hipertansiyon nedeni Nörofibromatozis tip 1 (NF-1)'dir (2). Fibromusküler displazi damar duvarının media tabakasını etkileyen ve genellikle darlık sonrası anevrizmaların eşlik ettiği böbrek arterinin distalindeki çok sayıda darlıklar şeklindedir. Takayasu arteriti ise aorta ve ana dallarının, daha az sıklıkta akciğer arterlerin etkilendiği ilerleyici ve tekrarlayıcı özelliği olan kronik enflamatuar bir hastalıktır (9, 10). NF-1'de ise genellikle aorta veya diğer arterlerde darlık veya hipoplazi bulunur ve darlık tipik olarak böbrek arterinin başlangıcındadır (2).

Ultrasonografi, BT, DMSA ve arteriyografi bulguları sonucu sağ böbreğin parankim, medulla ve arteriyel yapısının orantılı olarak küçük (minyatür böbrek) olması ile hasta basit izole

sağ böbrek hipoplazisi olarak değerlendirildi (11, 12). Basit böbrek hipoplazileri, izole, sendromik, uni-papiller veya segmental (Ask Upmark böbreği) hipoplazisi şeklinde olabilir. Hipoplazik böbreğin boyutu küçük ve işlevi azdır. Hipodisplazide (mikst hipoplazi/displazi) ise böbrek boyutunun küçük olmasına ilaveten, parankim ekosu artmış, kalınlığı incelmış veya içinde kistik yapılar bulunur ve kortikomedüller ayırım silinmiştir. Böbrek hipoplazileri VUR veya üriner sistem obstrüksiyonları ile birlikte olabilir (13). Hastamızda VUR veya obstrüksiyon yoktu.

Böbrek arter hipoplazisi nadir görülen bir renovasküler hipertansiyon nedenidir. Doğuştan hipoplazi ile hipertansiyon ve ilerleyici böbrek hasarı arasında ilişki olduğu ve kan basıncı ile nefron sayısının ters orantılı olduğu bildirilmiştir (14). Basit izole (uniform) hipoplazilerde total nefrektomi, segmental hipoplazilerde parsiyel nefrektomi ile kan basıncının normalleşmesi sağlanabilir (15). Ekim ve ark. (16) tek taraflı rudimenter böbreği bulunan hiperrenemik hipertansiyonlu 10 yaşında bir erkekte, Tokunaka ve ark. (17) ise tek taraflı hipoplastik böbreği olan ciddi hipertansiyonlu bir süt çocuğunda nefrektomi sonrası kan basıncının normale döndüğünü bildirmişlerdir.

Hastanın sağ böbreğinin hipoplazik ve sağ renal arterin tamamının çok ince olması nedeniyle anjiyoplasti uygulanamadı. Daha az girişimsel olması nedeniyle açık nefrektomi yerine, polivinil alkol partikülleri ve metalik sarmallar ile sağ böbrek devaskularize edildi (endovasküler nefrektomi).

Doğduğundan beri İstanbul'da yaşayan, 12 yaşına kadar hiçbir doktor tarafından kan basıncı ölçülmediği için fark edilmeyen sağ böbrek hipoplazisine bağlı bir kronik hipertansiyon olgusunun saptanması, kan basıncı ölçümünün rutin olmasının önemini bir kez daha gözler önüne sermektedir.

Bu olgu ile, böbrek hipoplazisinin nadir görülen bir hipertansiyon nedeni olduğunu ve çocuklarda da arteriyel kan basıncı ölçümünün rutin fizik muayenenin bir parçası olması gerektiğini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Bender JU, Bonila FMA, Portman RJ. Epidemiology of hypertension. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P (eds). Pediatric Nephrology, 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2004: 1125-51.
2. Brewer ED. Evaluation of hypertension in childhood diseases. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P (eds). Pediatric Nephrology.

- 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2004: 1179- 97.
3. Update on the 1987 Task Force Report on High Blood Pressure in Children and Adolescents: a working group report from the National High Blood Pressure Education Program. *Pediatrics* 1996; 98: 649- 58.
 4. Olin JW. Renal artery disease: diagnosis and management. *Mt Sinai J Med* 2004; 71: 73- 85.
 5. Bloch MJ, Basile J. The diagnosis and management of renovascular disease; a primary care perspective. *J Clin Hypertens* 2003; 5: 210- 8.
 6. Lin GJ, Cher TW. Renal vascular resistance in normal children- a color doppler study. *Pediatr Nephrol* 1997; 11: 182- 5.
 7. Brun P, Kchouk H, Mouchet B, et al. Value of doppler ultrasound for the diagnosis of renal artery stenosis in children. *Pediatr Nephrol* 1997; 11: 27- 30.
 8. Liang CD, Wu CJ, Fang CY, et al. Endovascular stent placement for management of total renal artery occlusion in a child. *J Invasive Cardiol* 2002; 14: 32- 5.
 9. McCulloch M, Andronikou S, Goddard E, et al. Angiographic features of 26 children with Takayasu's arteritis. *Pediatr Radiol* 2003; 33: 230- 5.
 10. Numan F. Endovascular management of aortitis in Takayasu's Arteritis. In: Amor M, Bergeron P, Castriota F, et al. *Multidisciplinary European Endovascular Therapy. Thoracic Aorta Endografting*. Marseille: Com and Co, 2004: 139- 45.
 11. Estorch M, Torres G, Gamacho V, et al. Individual renal function based on ^{99m}Tc dimercaptosuccinic acid uptake corrected for renal size. *Nucl Med Commun* 2004; 25: 167- 70.
 12. Tozzi MC, Bruni L, Grisolia A, Lampariello S, Marcolongo P. Hypoplasia of the renal artery as a cause of renovascular hypertension. A case report. *Minevra Pediatr* 1993; 45: 35- 9.
 13. Goodyear PR. Renal dysplasia/hypoplasia. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P (eds). *Pediatric Nephrology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2004: 83- 91.
 14. Brenner BM, Chertow GM. Congenital oligonephropathy and the etiology of adult hypertension and progressive renal injury. *Am J Kidney Dis* 1994; 23: 171- 5.
 15. Steffens J, Mast GJ, Braedel HU, et al. Segmental renal hypoplasia of vascular origin causing renal hypertension in a 3-year-old girl. *J Urol* 1991; 146: 826- 9.
 16. Ekim M, Tumer N, Yalcinkaya F, Cakar N. Unilateral renal atrophy and hypertension (imaging techniques in children with hyperreninaemic hypertension) (a case report). *Int Urol Nephrol* 1995; 27: 375- 9.
 17. Tokunaka S, Osanai H, Hashimoto H, et al. Severe hypertension in infant with unilateral hypoplastic kidney. *Urology* 1987; 29: 618- 20.