



## EDİTÖRE MEKTUP / LETTER TO THE EDITOR

### Nöral tüp defektli hastalarda tek taraflı renal agenezi/displazi

Unilateral renal agenesis/dysplasia in patients with neural tube defects

Pınar Aydın Öztürk<sup>1</sup>, Ünal Öztürk<sup>2</sup>, Yusuf Tamam<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Nöroşirürji Bölümü, <sup>2</sup>Nöroloji Bölümü, Diyarbakır, Turkey

<sup>3</sup>Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2019;44(4):1546-1548.*

Sayın Editör,

Nöral tüp defektleri (NTD) anormal nöralizasyon nedeniyle oluşan, prenatal ve postnatal dönemde önemli tıbbi sorunlara yol açabilen, ölümlü sonuçlanabilen, finansal ve sosyal boyutları da olan bir konjenital malformasyon grubudur<sup>1</sup>. Meningomyelosele NTD'nin nöral elemanları da içeren bir alt tipi olup kese ince bir zarla kaplıdır. Myeloşizis ise nöral tüpün oluşmadığı ve nöral dokunun dış ortam ile ilişkili olduğu tiptir (1). NTD'ne %60 oranında ek anomaliler eşlik etmektedir<sup>2</sup>. Ürogenital sistem anomalileri de konjenital spinal anomalilere eşlik edebilen bir anomali grubudur<sup>3</sup>.

Ek anomaliler peroperatif süreçte problemlere neden olabildiğinden cerrahi öncesinde tetkik edilmesi gereken anomalilerdir. Tek taraflı renal agenezisi olan olguların diğer böbreklerinin korunması hayati önem arz etmektedir. Biz de bu amaçla meningomyelosele/myeloşizis nedeniyle takip edilen ve opere edilen 4 olguyu değerlendirerek literatür verilerini gözden geçirdik.

60 nöral tüp defektli olan hasta üzerinden yapılan taramada 7 hastada doğumdan sonraki ilk 24 saatte çekilen batın pelvik ultrasonografide hidronefroz/pylektazi, 1 hastada böbrekte basit kist, bir hastada polikistik böbrek saptanırken bir yıllık takiplerinde 3 hastada hidronefroz saptandı. Hidronefrozların nörojen mesaneye sekonder geliştiği gözlemlendi. Bu hasta grubundaki 4 hastada ise konjenital renal agenezi/displazi saptandı. Literatür

Pubmed ve Google Scholar veri tabanları ile taranarak NTD tanısı ile takip edilen hastalarda renal agenezi varlığı araştırıldı. Verileri olgularımızla karşılaştırarak değerlendirdik.

İlk olgumuz 25 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 1. canlı doğum olan olgu 38 haftalık gebelikten sezaryen (C/S) ile doğurtulan kız bebektir. Ebeveynlerinde akraba evliliği olup ailede NTD öyküsü yoktur. Hastada torakolomber bölgede 10x6 cm boyutunda myeloşizis mevcuttur. Hidrosefalisi mevcuttur. Alt ekstremiteler paraplejik olup bilateral yumru ayak (club-foot) mevcuttur. Sağ renal agenezisi ve beraberinde hafif derece triküspit yetmezliği, sekondum atrial septal defekt (ASD) ve patent duktus arteriosus mevcuttur.

İkinci olgu 26 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 2. canlı doğum olan olgu 36 haftalık gebelikten C/S ile doğurtulan erkek bebektir. Ebeveynlerde akrabalık, aile öyküsü yoktur. Lomber bölgede 5x5 cm boyutunda meningomyelosele kesesi mevcuttur. Alt ekstremiteler paraplejiktir. Sağ renal agenezisi ve beraberinde hafif derecede sekondum ASD mevcuttur.

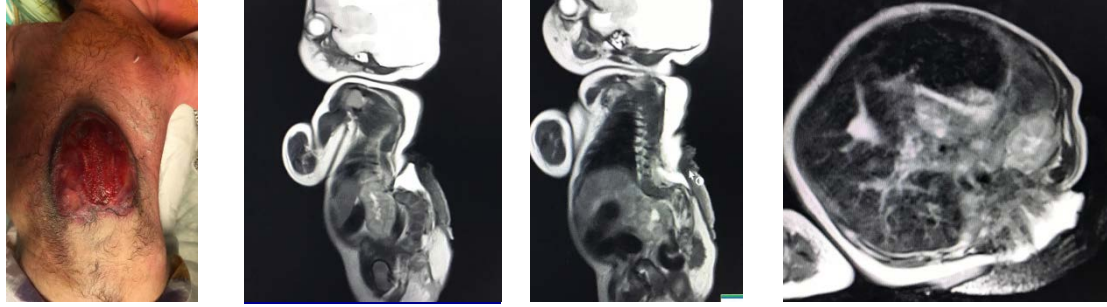
Üçüncü olgu 24 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğum olan olgu 40 haftalık gebelikten C/S ile doğurtulan kız bebektir. Ebeveynlerde akrabalık, aile öyküsü yoktur. Torakolomber bölgede 8x6 cm boyutunda myeloşizis mevcuttur. Alt ekstremiteler paraplejik olup bilateral yumru ayak (club-foot) mevcuttur. Sağ renal displazisi mevcuttur. Takiplerinde hidrosefali gelişti. (Resim 1)

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Pınar Aydın Öztürk, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Nöroşirürji Bölümü, Diyarbakır, Turkey E-mail: aydinpinar12@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 02.05.2019 Kabul tarihi/Accepted: 31.05.2019 Çevrimiçi yayın/Published online: 18.09.2019

Dördüncü olgu, 35 yaşındaki annenin 6. gebeliğinden 6. canlı doğum olan olgu 36 haftalık gebelikten C/S ile doğurtulan erkek bebektir. Ebeveynlerinde akraba evliliği olup ailede 2. dereceden NTD öyküsü mevcuttu. Torakolomber bölgede 10x8 cm

boyutunda myeloşizis mevcuttu. Hidrosefali mevcuttu. Alt ekstremiter paraplejik olup bilateral yumru ayak (club-foot) mevcuttu. Sağ renal multistik displazi olup beraberinde duodenal atrezi ve sekondum ASD mevcuttu.



**Resim 1. Torakolomber bölgedeki myeloşizis, nöral tüp oluşmamış, nöral doku üzerine cilt dokusu olmadığı gözlenmektedir. Spinal MR'da myeloşizis ile birlikte kifoz varlığı görülmekte, sağ böbrek dokusu izlenmemekte.**

Olguların tümü ilk 72 saatte nöral tüp defekti nedeniyle opere edildi. 1. olguya aynı seansta 3. olguya 3. ayında ventriküloperitoneal şant takıldı. 4. olguya önce aynı seansta NTD kesesi onarımı, external drenaj takılması ve duodenal atrezi onarımı 3 hafta sonra da ventriküloperitoneal şant takıldı. Ancak batın absorpsiyonu olmadığından hastaya ventrikülovezikal şant takıldı. Cerrahi sonrasında ilk 24 saatte hasta kaybedildi. Tüm olgularda renal agenezi/displazi preoperatif dönemde yapılan rutin batın pelvik ultrason taramasında saptandı. Hiçbir hastada peroperatif dönemde böbrek yetmezliği bulgusu saptanmadı. 1 hasta nedeni bilinmeyen ani kardiyak arrest ile kaybedildi, diğer olgular en az bir yıldır takipte olup bu süreçte böbrek yetmezliği bulgusu saptanmadı. Santral sinir sistemi ektoderm kökenlidir. Destek dokular ise mezoderm kökenlidir. Paraksiyel mezoderm ve lateralindeki ince bölüm olan lateral plaklar intermediyer mezodermle bağlanır. Paaraksiyel mezoderm üçüncü hafta başında somitomer adı verilen segmentlere bölünür ve bu somitomerlerden omurga ve beyin mezenşimal dokuları (kas dokusu, kıkırdak ve kemik doku, deri altı dokusu) gelişir. Intermediyer mezoderm ise ürogenital yapılara farklanır<sup>4</sup>. Omurga defekti ve böbrek anomalilerinin gelişimi aynı embriyolojik hasardan kaynaklanıyor olabileceği gibi<sup>5</sup> bu iki malformasyon farklı embriyonik hasara bağlı da gelişiyor olabilir<sup>6</sup>.

Whitaker ve Hunt nöral tüp defekli 190 hastadan 17 tanesinde böbrek patolojisi saptarken 3 tanesinde tek

tarafı renal agenezi olduğunu belirtmişler<sup>3</sup>. Torre ve arkadaşları 283 nöral tüp defekli olgu ile yaptıkları çalışmada 3 olguda tek tarafı renal agenezi saptamışlar<sup>7</sup>. Maeda ve arkadaşları sağ renal agenezisi olan ve mükerrer cerrahi geçiren bir olguyu sunmuşlar<sup>8</sup>. Steelman ve arkadaşları lipomyelomeningoselli bir olguda sağ renal agenezi bildirmişler<sup>9</sup>. Aydın ve arkadaşları birinde sağ böbrekte kistik görünüm ve hipoplazi, diğer olguda sol renal agenezisi olan 2 nöral tüp defekli olgu sunmuşlar<sup>10</sup>.

İncelenen diğer nöral tüp defekli sunulan çalışmalarda renal agenezi bildirilen olgu belirtilmemiştir. Tartışılan 10 olgudan 6 tanesinde taraf belirtilmemiş olup 3 tanesinde sağ renal agenezi, 1 tanesinde sol renal agenezi saptanmıştır. Bizim hastaların tümünde sağ renal agenezi saptanmıştır. Olgulardaki akraba evliliği oranı %50 olarak saptanmıştır. Bir olguda aile öyküsü (%25) vardı. Akraba evliliği ve aile öyküsü varlığında NTD riski artmaktadır ancak renal agenezi sayısı az olduğundan daha geniş çalışmalara ihtiyaç vardır<sup>2</sup>. Hastalarımızdan iki olguya bir kez cerrahi, bir olguya iki kez cerrahi, bir olguya 3 kez cerrahi yapılmış olup hiçbirinde peroperatif dönemde böbrek fonksiyon bozukluğu saptanmadı.

Sonuç olarak Nöral tüp defekli ile doğmuş hastalarda preoperatif tarama önemli olup ek anomalilerin varlığı peroperatif süreçte göz önünde bulundurularak tedavi edildiğinde morbidite ve mortalite azaltılabilecektir. Bu ek anomalilerden biri

olan renal patolojiler sadece nörojen mesaneye bağlı olmayıp konjenital de olabilmektedir. Renal patolojinin varlığı ek bir risk yarattığından tanımlanması ve takibi cerrahi sürecinde riski azaltabilecektir. Özellikle de tek böbreğin varlığı böbrek fonksiyonlarının yakın takibini gerektirir.

**Yazar Katkıları:** Çalışma konsepti/Tasarımı: PAÖ, ÜÖ, YT; Veri toplama: ÜÖ; Veri analizi ve yorumlama: PAÖ, ÜÖ, YT; Yazı taslağı: PAÖ, ÜÖ, YT; İçeriğin eleştirel incelenmesi: PAÖ, ÜÖ, YT; Son onay ve sorumluluk: PAÖ, ÜÖ, YT; Teknik ve malzeme desteği: PAÖ; Süpervizyon: ÜÖ, YT; Fon sağlama (mevcut ise): yok.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

**Author Contributions:** Concept/Design : PAÖ, ÜÖ, YT; Data acquisition: ÜÖ; Data analysis and interpretation: PAÖ, ÜÖ, YT; Drafting manuscript: PAÖ, ÜÖ, YT; Critical revision of manuscript: PAÖ, ÜÖ, YT; Final approval and accountability: PAÖ, ÜÖ, YT; Technical or material support: PAÖ; Supervision: ÜÖ, YT; Securing funding (if available): n/a.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Conflict of Interest:** Authors declared no conflict of interest.

**Financial Disclosure:** Authors declared no financial support

## KAYNAKLAR

1. Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek M. Pediatrik Nöroşirurji. Konjenital bölümü/Spinal anomaliler. Türk Nöroşirurji Derneği Yayınları. 2014;239-341.
2. Ozek M, Cinalli G, Maixner WJ. The Spina Bifida, Management and Outcome. General Considerations. Springer. 2008;3-67.
3. Whitaker RH, Hunt GM. Incidence and distribution of renal anomalies in patients with neural tube defects. Eur Urol 1987;13:322-3.
4. TW Sadler: Langman's Medikal Embriyoloji, Üçüncü ve Sekizinci Haftalar Arası: Embriyonik Dönem. Çev:A.Can Başaklar. Palme Yayıncılık, 9. Baskı, 2005;85-112.
5. Vitko RJ, Cass AS, Winter RB. Anomalies of the genitourinary tract associated with congenital scoliosis and congenital kyphosis. J Urol. 1972;108:655-9.
6. Bruschini H, Almeida FG, Srougi M. Upper and lower urinary tract evaluation of 104 patients with myelomeningocele without adequate urological management. World J Urol. 2006;24:224-8.
7. Torre M, Guida E, Bisio G, Scarsi P, Piatelli G, Cama A et al. Risk factors for renal function impairment in a series of 502 patients born with spinal dysraphisms. J Pediatr Urol. 2011;7:39-43.
8. Maeda H, Go H, Sakuma J, Imamura T, Sato M, Momoi N et al. Myelomeningocele with unilateral right renal agenesis: A case report. Am J Perinatol Rep. 2018;8:e1-3.
9. Steelman CK, Bannister LL, Palmer M, Chang TS, Elawabdash N, Shehata BM. Nephrogenic rest within a lipomyelomeningocele in a patient with unilateral renal agenesis. Fetal Pediatr Pathol. 2012;31:260-4.
10. Aydın H, Yoldaş MA, Yeşiller E, Geçkinli B, Karaman A, Tuğ E et al. Farklı bulguları olan spina bifida ve renal anomalili iki olgu sunumu. J Kartal TR 2015;26:272-6.