

Doğumsal torasik ektopik böbrek, doğuştan diyafragma evantrasyonu, iki taraflı pes ekinovarus ve gelişimsel kalça displazisi birlikteliği: Olgu Sunumu

Congenital thoracic ectopic kidney with eventration of the diaphragm, bilateral pes equinovarus and developmental dislocation of the hip: A case report

Betül Sezgin, Sema Büyükkapu, Özgül Yiğit, Oyhan Demircili*, Serdar Sander*

Bezm-i Alem Valide Sultan Vakıf Gureba Eğitim Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

**Bakırköy Doğumevi Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi, İstanbul, Türkiye*

Özet

Doğumsal torasik ektopik böbrek, böbreğin çok nadir görülen gelişimsel anomalisidir. Genellikle klinik belirti vermez ve tanı akciğer grafisi ile rastlantısal olarak koyulur. Sol torasik ektopik böbrek ile birlikte diyafragma “evantrasyonu”, iki taraflı pes ekinovarus ve gelişimsel kalça displazisi tespit ettiğimiz 2 ay 22 günlük bir kız olguyu sunuyoruz. (*Türk Ped Arş 2007; 42: 125-8*)

Anahtar kelimeler: Diyafragma evantrasyonu, doğumsal, torasik ektopik böbrek

Summary

Congenital thoracic ectopic kidney is a very rare developmental anomaly. It is usually asymptomatic and discovered incidentally on a routine chest radiography. We report a left thoracic ectopic kidney in a 2 months 22 days old girl with eventration of the diaphragm, bilateral pes equinovarus and developmental dislocation of the hip. (*Turk Arch Ped 2007; 42: 125-8*)

Key words: Congenital, diaphragm eventration, thoracic ectopic kidney

Giriş

Doğumsal göğüs kafesi yerleşimli böbrek nadir görülen gelişimsel bir anomalidir. Tüm ektopik böbrek olgularının da en az görülen şeklidir. Genellikle belirti vermez. Tesadüfen çekilen göğüs grafilerinde tanı konur (1-4). Etiolojisinde intrauterin dönemde folik asit, A vitamini eksikliği, teratojenik ilaçlara ve kimyasal maddelere, iyonize ışınlar, enfeksiyonlara, S. Haematobium, malarya benzeri enfestasyonlarla karşılaşmış olmak suçlanmıştır (3). Ektopik böbrek karmaşık çoklu doğuştan anomalilerle birlikte bir sendromun parçası olabilir (1,3,5,6).

Diyafragma “evantrasyonun” eşlik ettiği göğüs kafesi yerleşimli böbrek, “pes ekinovarus” ve doğuştan kalça displazisi birlikteliği de olan bir olguyu nadir görülmesi nedeni ile sunuyoruz.

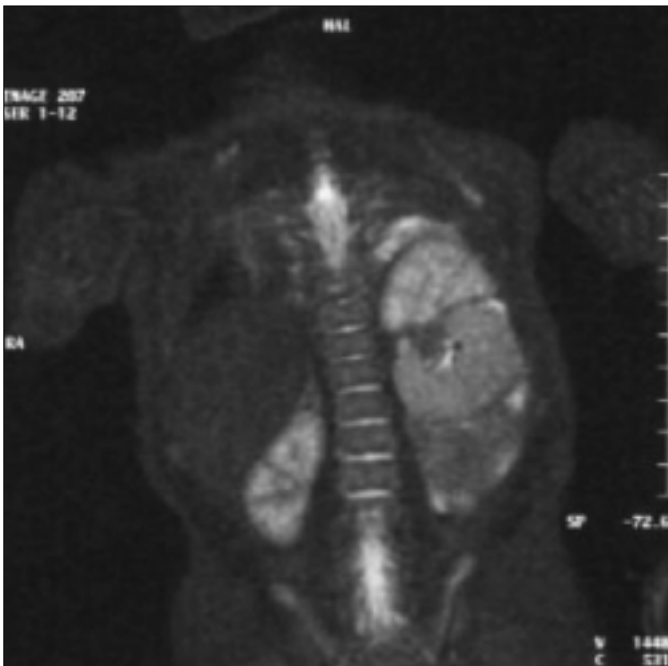
Olgu

İki ay 22 günlük kız hasta dört günden beri devam eden öksürük şikâyeti ile başvurdu. Otuzikinci gebelik haftasında preeklampsi tanısıyla sezeryan ile 1500g ağırlığında, 42 cm boyunda doğmuştu. APGAR skoru birinci ve beşinci dakikada 7 ve 9 olarak tespit edilmişti. Erken doğum olması ve solunum sıkıntısı nedeniyle 29 gün yatarak tedavi edildikten sonra taburcu edilmişti. Pes ekinovarus şekil bozukluğuna ek olarak, kalça ultrasonografisinde sağ ve solda tip II a ile uyumlu doğuştan kalça displazisi tanısı konmuştu. Ortopedi kliniği tarafından alçı ile “pozisyonel tedavi” altına alınmıştı. Fizik muayenesinde boy 49 cm, kilo 4120 g, baş çevresi 37,5 cm idi. Sistem bulgularında özellik yoktu. Biyokimyasal tetkiklerinde kan değerleri ve böbrek işlev testlerinin sonuçları yaşına

göre normal sınırlar içindeydi. Akciğer grafisinde sol akciğerde diyafram üstünde düzgün sınırlı, opak bir kitle olduğu tespit edildi. Yenidoğan döneminde, hastaneye ilk yatışında çekilen akciğer grafisinde benzer görünüm yoktu. Bilgisayarlı tomografide ve manyetik rezonans görüntüleme de solda diyafragmanın arka yarısında sapı aşağıya bakacak şekilde malrotasyona uğramış ektopik sol böbrek ile uyumlu görünüm mevcuttu (Resim 1-2). İntravenöz piyelografide de ektopik böbreğin süzme işlevinin normal olduğu saptandı. Her iki böbrek büyüklükleri tabii ve sınırları doğaldı (Resim 3). Baryumlu kalın bağırsak geçiş grafisi ile bağırsak geçişinin normal olduğu saptanarak olası diyafram fıtığı tanısı dışlandı (Resim 4). Teknesyum 99m MAA "Macroaggregated albumin" ile yapılan akciğer per-



Resim 1. Sol doğumsal ektopik böbreğin bilgisayarlı tomografisi



Resim 2. Sol doğumsal ektopik böbrek MR'ı



Resim 3. Sol doğumsal ektopik böbreğin intravenöz ürografisi



Resim 4. Baryumlu kalın bağırsak geçiş grafisi

füzyon grafisinde, sol akciğer alt kısmında hafif perfüzyon eksikliği izlendi. Ekokardiyografi ve karın ultrasonunda ek bulguya rastlanmadı.

Olgumuzun öksürük dışında klinik bulgusu yoktu. Böbrek süzme işlevini yerine getirdiği için herhangi bir cerrahi girişim planlanmadı ve izlemine karar verildi.

Tartışma

Ektopik böbrek pelviste, iliyak veya karın bölgesinde, karşı tarafta ya da çapraz yerleşimli olabilir. En sık rastlanan tip pelvik bölgede yerleşen ektopik böbrektir. Göğüs içinde yerleşmesine ise çok nadir rastlanır (4,7,8). Göğüs içi ektopik böbreğin embriyolojisi hala net olarak bilinmemektedir. Normalde, böbreğin sekizinci gebelik haftasında tamamlanması gereken sakral bölgeden bel bölgesine çıkışının normalden fazla olması şeklinde tarif edilmektedir. İlk zamanlarda, diyaframın kapanmasından önce böbreğin yukarıya hızla çıkmasının göğüs içi yerleşimli böbreğe neden olduğu düşünülmekte idi (3,5,9). "Pleuroperitoneal" zarın gelişimsel bozukluğu ya da kapanmasının zamanlamasında gecikme olması bir başka etken olarak ileri sürülmüştür (3,5,7,8,10). Ancak göğüs içi yerleşimli böbrek ile doğumsal diyafram fıtığının birlikte bulunma sıklığının oldukça düşük (%0,25) olması nedeni ile, bu ikinci varsayımın geçerliliği tartışmalıdır (7,10,11). Bu konuda günümüzde daha çok kabul gören bir diğer mekanizma da böbreküstü bezinin ve karaciğerin gelişim süreçlerinin böbreğin duruşunu etkilemesi ve böbrek kordunun devam etmesine ikincil olarak geliştiğidir. Bununla birlikte bu mekanizmaların hiçbiri tam olarak dışlanamakta, her birinin göğüs içi ektopik böbrek gelişiminde rol oynayabileceği bildirilmektedir (10).

Basit göğüs kafesi yerleşimli böbrek genellikle bulgusuz seyrederek. Böbrek işlevlerinde bozukluğa neden olmaz. Nadiren ciddi solunum sıkıntısına neden olabilir (3,9,11,12). Genellikle ilerleyen yaşlarda travma ya da üriner sisteme uygulanan invaziv girişimler sonrasında sorunlara yol açtığına tanı konur. Bu nedenle toplumdaki gerçek sıklığı bilinmemektedir (3,9,12). Otopsilerde ektopik böbreğe rastlanma oranı 1/900- 1/1 500 olarak bildirilmiştir. Otopsi çalışmaları toplumdaki gerçek sıklığı yansıtmaz. (1,4,6,10,12). Görüntüleme yöntemleri kullanılarak yapılan çeşitli çalışmalar, karşılaşma sıklığının toplumdan topluma değişkenlik gösterdiğini ortaya koymaktadır (2). Lyndon ve ark.'ları (6) geriye dönük olarak yaptıkları bir çalışmada, doğum öncesi dönemde 25 551 olguyu ultrasonografi ile taramışlar ve pelvik yerleşimli ektopik böbrek sıklığını 1/1965 olarak bildirmişlerdir. Chung ve ark.'ları (13) 132 686 sağlıklı okul çocuğunda böbrek anomalilerin sıklığını araştırmak için ultrasonografi ile yaptıkları taramada 30 olguda ektopik böbrek saptamışlardır. Bu olgulardan ise sadece birinde göğüs içinde böbrek olduğunu bildirmişlerdir. Son yıllarda radyolojik çalışmalarda ekto-

pik böbrek sıklığı % 0,023-% 0,35 olarak bildirilmektedir (3). Erkeklerde, kadınlara göre iki kat daha siktir (4,7,9). Olgumuzda da olduğu gibi, daha çok sol tarafta (%61) gözlenmektedir. Sağ tarafa (%36) yerleşebileceği gibi, çift taraflı da (%2) olabilir (7,9).

Göğüs kafesi içindeki böbreğin tanısı radyografi ile konabilir. Olgumuzda da olduğu gibi ön-arka durumunda çekilen akciğer grafisinde, göğüs boşluğunda, orta hatta yakın düzgün sınırlı kitle görüntüsü ile dikkati çeker. Bazı olgularda ise diyafram yüksekliği tek bulgu olabilir. Arka mediasten yerleşimli olan nöroblastoma, gangliyononoma, nörojenik kist, meningeal kist ve Bochdalek hernisi de benzer radyolojik görünüme neden olurlar. Bu nedenle ayırıcı tanısının yapılmasında intravenöz piyelografi, bilgisayarlı tomografi ve diğer tetkikler kullanılır (1,2,7,11,13,14).

Diyafram ile ilişkisi farklı şekillerde olabilir (4,7,9). Diyaframın durumuna göre dört basit göğüs içi yerleşimli böbrek tipi tanımlanmıştır:

- 1) Normal diyafram ile birlikte,
- 2) Diyaframın "evantrasyonu" ile birlikte,
- 3) Doğumsal ya da edinsel diyafram fıtığı ile birlikte,
- 4) Diyaframın travmatik yırtığı ile birlikte (4,7)

Olgumuz diyafram "evantrasyonu" ile birlikte olan tip ile uyumluydu. Doğumsal diyafram "evantrasyonu", diyaframın anormal yüksekliğidir ve nadir rastlanır. Kas liflerinin doğum öncesi dönemde felç, aplazi, ya da atrofisi gibi nedenlerle yetersizliği ile ortaya çıkar. Diyafram "evantrasyonu" olgumuzda da olduğu gibi genellikle belirtisizdir. Çocuklukla tedavi gerektirmez (12,15,16). Klinik bulgu veren ağır olgularda "plikasyon" ameliyatı hastaları sıklıkla rahatlatır. Doğumsal diyafram fıtığı ile doğumsal diyafram evantrasyonunun ayırımını yapmak çok zordur. Ancak bu ayırımın yapılması da tedavi açısından önemlidir. Evantrasyonun seyri diyafram fıtığından daha iyidir (17). Baryumlu kalın bağırsak geçiş grafisi ile hastamızda diyafram fıtığı dışlanmış, diyafram evantrasyonu tanısı kesinleşmiştir.

Olgumuzda ektopik böbrekle, iki taraflı pes ekinovarus ve kalça diplazisi birlikte idi. Ektopik böbreğin kardiyovasküler, sindirim sistemi, genitoüriner ve iskelet sistemi anomalileri gibi çoklu sistem anomalileri ile birlikte olabileceği bildirilmektedir (6,8,11,18). Olgumuzda tespit ettiğimiz iskelet anomalileri literatür ile uyumluydu.

Çıkarım

Akciğer grafisinde mediastinal kitle tespit edilen hastalarda nadir olmasına rağmen göğüs içi yerleşimli böbrek ayırıcı tanıda yer almalıdır. İntravenöz piyelografi ya da bilgisayarlı tomografi ile nöroblastom, gangliyononoma, nörofibroma, nörojenik kist, meningesel, perikardiyal kist ve Bochdalek hernisi ile ayırıcı tanısı yapılarak tanı kesinleştirilmelidir.

Kaynaklar

1. Aydın HI, Sarıcı SU, Alpay F, Gökçay E. Thoracic ectopic kidney in a child: a case report. Turk J Pediatr 2000; 42: 253-5.
2. Sırıkcı A, Sarıca K, Bayram M. Thoracic kidney associated with superior ectopic spleen. J Urol 2000; 163: 1901.
3. Magak P, King CH, Ileri E, Kadzo H, Ouma JH, Muchiri EM. High prevalence of ectopic kidney in Coast Province, Kenya. Trop Med Int Health 2004; 9: 595-600.
4. Beraldo CL, Magalhães EF, Martins DT, Coutinho DS, Tiburzio LS, Neto MR. Thoracic ectopic kidney. J Bras Pneumol 2005; 31: 181-3.
5. Caksen H, Cesur Y, Kırımı E, et al. A case of Allgrove (Triple A) syndrome associated with renal ectopia. Genet Couns 2002; 13: 179-82.
6. Hill LM, Grzybek P, Mills A, Hogge WA. Antenatal diagnosis of fetal pelvic kidneys. Obstet Gynecol 1994 ; 83: 333-6.
7. Eren S, Polat B. Congenital intrathoracic ectopic kidney. November 2003. <http://www.eurorad.org/eurorad/case.php?id=1895>
8. Yalçınbaş K, Şaşmaz H, Canbaz S. Thoracic left kidney: a differential diagnostic dilemma for thoracic surgeons. Ann Thorac Surg 2001; 72: 281-3.
9. Liddell RM, Rosenbaum DM, Blumhagen JD. Delayed radiologic appearance of bilateral thoracic ectopic kidneys. Am J Roentgenol 1989; 152: 120-2.
10. Sözübir S, Demir H, Ekingen G, Güvenç BH. Ectopic thoracic kidney in a child with congenital diaphragmatic hernia. Eur J Pediatr Surg 2005;15: 206-9.
11. Hithaishi C, Padmanabhan S, Kumar BS, Kalawat TC, Venkatarammappa M, Kumar VS. Ectopic thoracic kidney – a case report. Indian J Nephrol 2003; 13: 79-80
12. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 17th ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 2004: 1783-5.
13. Sheih CP, Liu MB, Hung CS, Yang KH, Chen WY, Lin CY. Renal abnormalities in schoolchildren. Pediatrics 1989; 84: 1086-90.
14. Bass WT, Wharton KN, Cicero MA, Kelly RE, Dory CE. Radiological case of the month. Diaphragmatic hernia with abnormal migration of the kidney. Arch Pediatr Adolesc Med. 1996; 150: 427-8.
15. Oh A, Gulati G, Sherman ML, Golub R, Kutin N. Bilateral eventration of the diaphragm with perforated gastric volvulus in an adolescent. J Pediatr Surg 2000; 35: 1824-6.
16. Deslauriers J. Eventration of the diaphragm. Chest Surg Clin N Am 1998; 8: 315-30.
17. Yang JI. Left diaphragmatic eventration diagnosed as congenital diaphragmatic hernia by prenatal sonography. J Clin Ultrasound 2003; 31: 214-7.
18. Belsare SM, Chimmalgi, Vaidya SA, Sant SM. Ectopic kidney and associated anomalies : a case report. J Anat Soc India 2002; 51: 236-8.