

## Antenatal olarak tanı konulan polikistik böbrek hastalığı

Dr.Arif Kökçü, Dr. Cazip Üstün , Dr. Şükrü Çokşenim,  
Dr. Ömür Taşkın , Dr. Halim Benekli

*Ondokuz Mayıs Üni.ıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı*  
*Ondokuz Mayıs Üniv.Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Anabilim Dalı*

✓Bu çalışmamızda, 20 ci gebelik haftasında başvuran ve rutin ultrasonografik incelemede bilateral fetal polikistik böbrek hastalığı tanısı konulan, 29. gebelik haftasında prematür eylem ve fetal ölümle sonuçlanan bir gebelik olgusu sunuldu. İlgili literatür incelendi.

**Anahtar Kelimeler:** Polikistik böbrek hastalığı

### **The polycystic renal disease diagnosed in the antenatal period.**

✓In our study, we presented a case which resulted with premature labor and fetal death in the 29 th week, who was diagnosed as bilateral fetal polycystic renal disease by routine ultrasonographic investigation during 20 th week. We reviewed the relevant literature.

**Key words:** Polycystic renal disease.

Polikistik böbrek hastalığı, otozomal dominant veya otozomal resesif geçiş gösteren, 6000 ile 15000 doğumda bir görülen kalıtsal bir hastalıktır<sup>1</sup>. Hepatik kist, fibrozis ve duktal proliferasyon ile karakterizedir. Hastalığın prognozu bilateral renal tutulumun şiddeti ile belirlenir<sup>2</sup>. Klinik ve patolojik bulgular yaşa bağımlı olarak belirgin hale geçer. Renal bulgular erken çocukluk döneminde, hepatik bulgular ise ileri yaşlarda ortaya çıkar. Aile ağacında da gösterilebilen patolojik bulgular benzerlik gösterir<sup>3</sup>.

Bu yazımızda, otozomal resesif geçiş gösteren ve antenatal olarak tanı konulan fetal polikistik böbrek hastalığı olgusunu, nadir görülmesi ve antenatal takipte rutin ultrasonografik incelemenin önemini vurgulamak amacıyla sunmayı uygun bul-

duk.

### OLGU SUNUMU

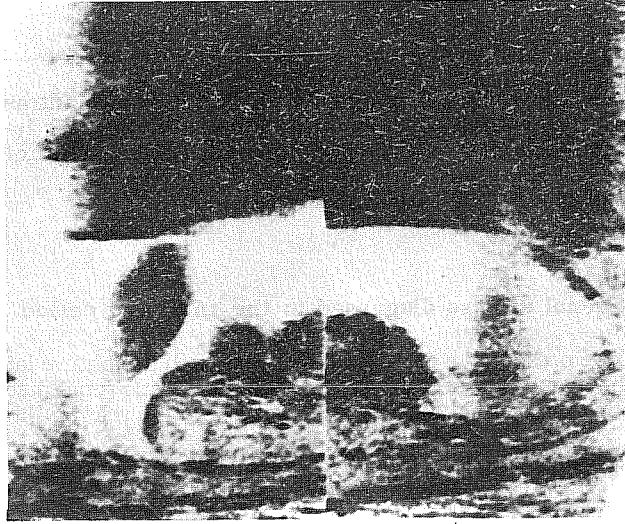
24 yaşında, gravida: 4, para: 0, abortion:3, yaşayan:0 olan ve 5 aylık gebe olduğunu ifade eden G.T. isimli kadın hasta, rutin gebelik kontrol muayenesi için hastanemize başvurdu. Öyküsünden, son adet tarihine göre 20 haftalık gebeliği bulunduğu, daha önceki üç gebeliğinden ikisinin 1.5 birisinin ise 2 aylık iken düşükle sonuçlandığı, düşük materyallerinde araştırma yapıldığı öğrenildi. Eşi ile akrabalığı yoktu. Şimdiki gebeliğinde, geçirilmiş enfeksiyöz bir hastalık, ilaç kullanımı ve radyasyona maruz kalma gibi fetal yünden risk oluşturabilecek bir özellik tanımlamıyordu. Soy geçmişinde, önemli bir özellik yoktu.

Hastanın ağırlığı 59 Kg olup gebelikten önceki ağırlığa göre 4 kg ağırlık artışı mev-

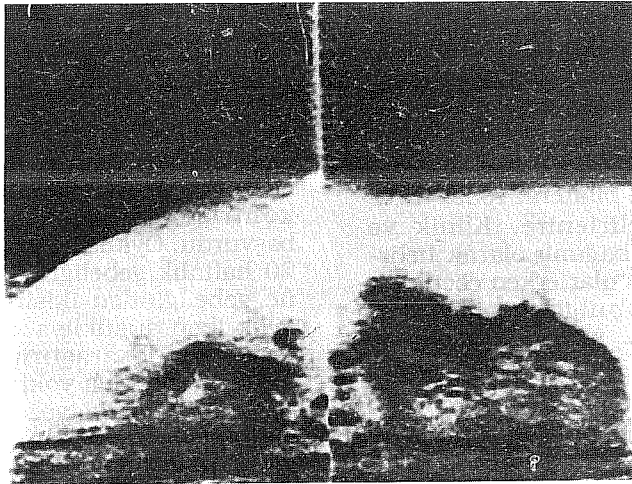
cuttu. Sistematik incelenmesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Kan basıncı: 110/70 mmHg, Nabız: 84/dakika olarak saptandı. Obstetrik incelenmesinde; uterus 18 haftalık b y kl kte,  ocuk kalp sesleri (+) ve 144/dakika ritmik olarak saptandı.

Laboratuvar incelenmesi: Kan grubu ARh (+), eŐinin kan grubu B Rh(+) Hb: 11gm/dl, Hct: %32, idrar tetkiki normaldi. Serolojik incelemede toksoplazma, rubella, klamidia,

herpes (TORCH) etkenlerine rastlanılmadı. alfa fetoprotein (AFP) 22 ng/ml idi. Ultrasonografik incelemede: Amnion sıvısının azaldığı, renal b lgelerde bilateral olara, 32x34 ve 68x64 mm boyutlarında kitleler saptandı (Resim: I-II). Bilateral polikistik b brek hastalığı d Ő n lerek, iki hafta sonra ultrasonografinin tekrarlanmasına karar verildi.



Resim I



Resim II

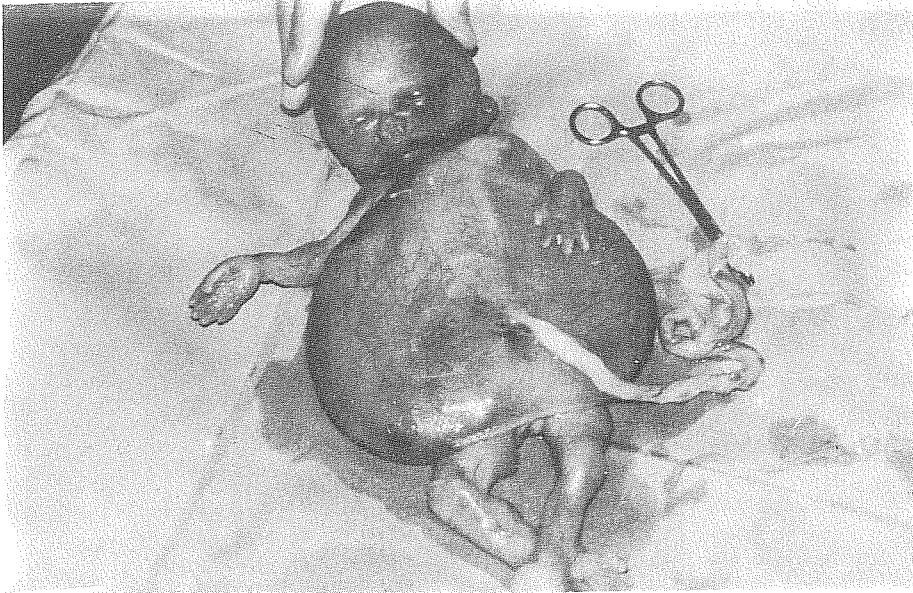
**Resim 1,2:** Yirminci Gebelik Haftasında, Ultrasonografik Olarak B breklerin  n-Arka ve Aksiyel G r n mleri. Bilateral B y m Ő Multikistik B brekler.

Bu muayeneden sonra gebe, 29. gebelik haftasında prematür eylem nedeniyle hastanemize başvurdu ve spontan vajinal yolla 1350 Gm ağırlığında ölü bir kız çocuk doğurtuldu (Resim: III).

Çocuğun doğum sonrası yapılan incelenmesinde; karın çevresi 38cm, baş çevresi 24 cm, karın ileri derece distandü ve karında ascite mevcuttu. Yüzünde Potter arazi belgindi (Resim IV).



**Resim 3 :** Doğum Sonrası Bebeğin Görünümü



**Resim 4:** Bebeğin Yüz Görünümü (Potter Yüzü)

Patolojik makroskopik incelemede, bilateral polikistik böbrek saptandı. Ureterler ve mesanede patolojik bulgu yoktu. Histopa-

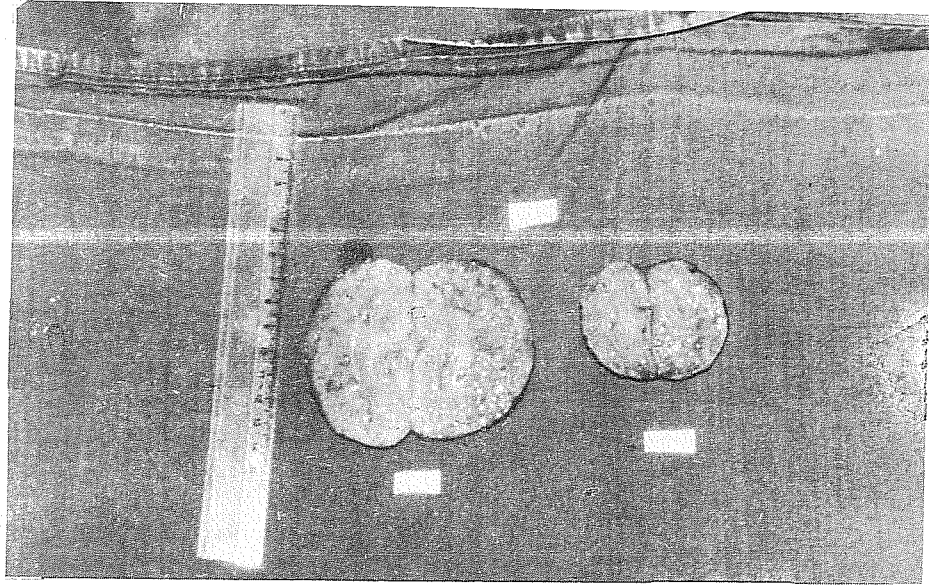
tolojik incelemede, karaciğerde periportal fibrozis, plasentada hiperplasentozis saptandı (Resim: V)



**Resim 5:** Makroskopik Olarak Plasentanın Hiperplazik Görünümü. (Hiperplasentozis)

Safra kanallarında duktal proliferasyon saptandı. Her iki böbreğin enine kesitinde,

multikistik görünüm mevcuttu (Resim 6).



**Resim 6:** Böbreklerin Enine kesitlerinde Gros Olarak Multikistik Görünüm.

Yapılan taramada, anne ve babada renal patolojiye rastlanılmadı. Daha ileriki kuşaklarda genetik incelemeye devam edilmektedir.

#### TARTIŞMA

Orozomal resesif geçiş gösteren polikistik böbrek hastalığı, karaciğer ve böbreği aynı anda tutmaktadır. Renal tubulilerde dilatasyon, karaciğerde kistik oluşumlar, periportal fibrosiz, safra kanallarında proliferasyon bu hastalığın tipik patolojik bulgularıdır. Önemli bir özelliği, renal tutulum ile hepatik patolojinin ters orantılı oluşudur. Şiddetli perinatal tipinde renal tutulum genellikle belirgin değildir<sup>4</sup>. Olgumuzun makroskopik ve mikroskopik patolojik incelenmesinde saptanan bulgular ve anne ve babasında renal patolojinin gösterilmeyişi, otozomal resesif geçiş gösteren polikistik böbrek hastalığı olduğunu göstermektedir.

Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, renal tubulilerin interstisyel kısımlarının hiperplazisine ikincil olarak duktal ektazi sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Sıvı dolu olan tubuliler radial olarak seyrederek ve renal korteksten kalıklara doğru uzanır. Kesit yüzünden bakıldığında süngerimsi yapı gösterir<sup>4,5</sup>. Olgumuzda da patolojik makroskopik incelemede aynı görünüm mevcuttu.

Hastalığın ultrasonografik incelemede tipik bulgusu ise, böbrek lojlarında ekzositesi diffüz olarak artmış olan bilateral kitlenin görülmesidir. Kortikomedüller farklılaşma belirsizleşmiştir. Ultrasonografik olarak, 8-10 mm boyutlarında olan kistler rahatlıkla seçilir iken, 1-2 mm boyutlarında olan kistler gösterilememektedir<sup>4</sup>. Büyümüş ekojenik böbrekler bilateral olarak saptanırsa, otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı tanısı, 16-18 gebelik haftalarında ultrasonografik olarak konulabilir. Prognozun belirlenmesinde bilateral tutulumun şiddeti önem taşır. Normal amniotik sıvı hacmi ve kortikal sınırın korunması iyi bir prognozu işaret ederken, oligohidramnios ve boş mesanenin görülmesi prognozun kötü olduğunu gösterir<sup>6-7</sup>.

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı daha sık görülen bir patoloji olmasına rağmen prenatal dönemde tanımlanması nadirdir. Ultrasonografik görünümü resesif tipe benzemekle birlikte,

dominant tipte nefronlar dilate ve kistler daha büyüktür. Amniotik sıvı hacmi normal, renal patoloji ise unilateraldir. Bu tip polikistik böbrek hastalığında ailenin ultrasonografik olarak taranması uygundur<sup>1,8,9</sup>.

Bir çok intrauterin fetal anomalilerin saptanmasında olduğu gibi, renal patolojilerin tanımlanmasında da ultrasonografi çok önemli bir tanı metodudur. Antenatal takiplerde rutin kullanımı, bir çok malformasyonlu doğumların önlenmesinde yarar sağlayabilmektedir.

**Geliş Tarihi:** 1.3.1991

**Yayına Kabul Tarihi:** 16.3.1992

#### KAYNAKLAR

1. Randall M, Mck L, Wang K. Fetal Genitourinary tract. Radiol Clin North Am 28: 124, 1990.
2. Vaughan J, Mc Kay v. Textbook of Pediatrics. New York: Saunders, 1988, 1220-1223.
3. Brenner K. The Kidney. New York: Saunders, 1986, p 1355.
4. Bernstein J. The Morphogenesis of renal paranchymal maldevelopment. Ped Clin North Am 18: 395, 1971.
5. Osathanodh V, Potter E. Pathogenesis of Polycystic Kidneys. Arch Pathol, 77: 502, 1964.
6. Argubright K, Wicks D. Third trimester ultrasonic presentation of infantile polycystic kidney diseases. Am J Pathol 4: 1, 1987.
7. Luthy D, Hirsh J. Infantile Polycystic Kidney Disease. Am J Med Genet 20: 505, 1985.
8. Braunwald W, Martin K. Principles of Internal Medicine. New York: Mc Graw Hill, 1987, 1205.
9. Cotran K, Kumar V. Pathologic basis of Disease. London: Saunders, 1989, 1011.

