



Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Patient Specified Bilateral Renal Mass: A Case Report

Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastasında Belirlenen Bilateral Renal Kitle: Olgu sunumu

Autosomal Dominant Polycystic Kidney Mass of Bilateral

Ercan Öğreden¹, Bayram Güner², Erdal Benli³

¹Özel Giresun Ada Hastanesi Üroloji Kliniği, Giresun, ²Özel Giresun Ada Hastanesi Üroloji Kliniği, Giresun, ³Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, Ordu, Türkiye

Özet

Böbreğin kistik lezyonları herediter ve nonherediter kistleri içeren çok geniş bir lezyon aralığına sahiptir. Bunlar böbrek kisti şeklinde tek bulgu olabileceği gibi ekstrarenal bir klinik sendromun parçası da olabilir. Bu nedenle kistik lezyonlar değişik birimleri içeren multidisipliner yaklaşımı gündeme getirmektedir. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, her iki böbrekte farklı boyut ve sayıda kistik değişiklikler şeklinde kendini gösteren sistemik ve kalıtsal bir hastalıktır. Herediter ve bazı edinsel kistik hastalıklar zemininde tümörle birlikteliği çeşitli çalışmalarda ortaya konya da nadirdir. Burada otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı tanısı almış, son altı aydır batında ağrısız kitle nedeniyle yapılan fizik muayene, radyolojik ve laboratuvar tetkikleri sonucu bilateral renal kitle tanısı konan ve nadir görülen, sağ renal kitleye nefron koruyucu cerrahi, sol renal kitleye aktif izlem ile takip edilen hasta güncel literatür taranarak tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler

Polikistik Böbrek; Renal Hücreli Karsinom; Nefron Koruyucu Cerrahi

Abstract

Hereditary cystic lesions of the kidney cysts nonhereditary lesion with a wide range. They may be the only finding in the form of extrarenal renal cysts may also be part of a clinical syndrome. For this reason, multi-disciplinary approach brings with cystic lesions in the different units. Autosomal dominant polycystic kidney disease, kidney different sizes and numbers of both systemic and hereditary disease that manifests itself in the form of cystic changes. Hereditary and acquired cystic lesions on the basis of some of the rare tumor association is determined in several studies. Here are diagnosed with autosomal dominant polycystic kidney disease, abdominal pain because of a mass in the last six months, physical examination, radiological and laboratory findings were diagnosed with bilateral renal tumors are uncommon and the right renal mass nephron-sparing surgery, the patients with left renal mass followed with active surveillance discussed in the current literature.

Keywords

Polycystic Kidney; Renal Cell Carcinoma; Nephron-Sparing Surgery

DOI: 10.4328/JCAM.1873

Received: 01.05.2013 Accepted: 17.05.2013 Printed: 01.04.2016 J Clin Anal Med 2016;7(suppl 2): 136-8

Corresponding Author: Ercan Öğreden, Özel Giresun Ada Hastanesi Üroloji Kliniği, Gazi Mustafa Kemal Bulvarı, No: 248, 28100, Giresun, Türkiye.

T.: +905058963960 E-Mail: 9isik061@mynet.com

Giriş

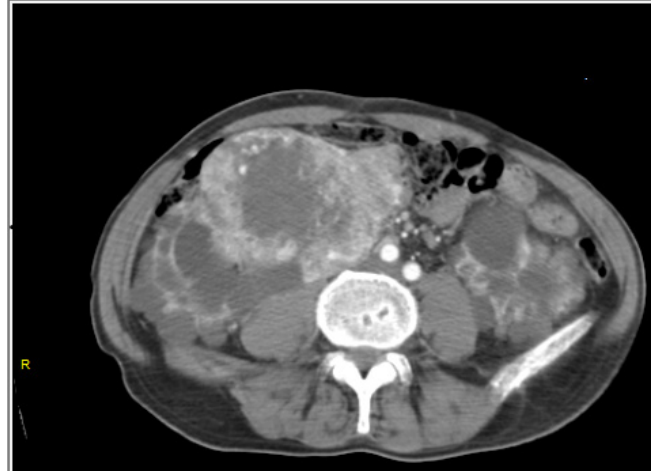
Kistik böbrek lezyonları; kalıtsal ve edinilmiş böbrek kistlerini ve kistik böbrek tümörlerini içerir. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı en yaygın görülen kistik hastalık olup 4.000-10.000 doğumla birlikte dir. Kistik böbrek hastalığı genellikle herediter ve gelişimsel nedenlere bağlı, böbrekleri diffüz ve bilateral olarak tutan, farklı boyut ve sayıda kistik değişikliklerle karakterizedir [1]. Böbreğin kistik hastalıklarından bazılarında böbrek tümörü oluşmadığı bilirse de otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı ve böbreğin edinilmiş kistik lezyonları ile birlikteliği olabilir ancak nadirdir. Kistler karında kitlesel görüntüye ve metabolik olarak halsizlik ve yorgunluk yakınmasına neden olsa da spesifik olmayıp tümöral kitleler de bu yakınmaya neden olabilirler [2].

Olgu Sunumu

Elli sekiz yaşında otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı tanısı konan ve takip altında olan hasta son altı aydır ağrısız, karında bombeliğe neden olan şişlik, kilo kaybı ve iştahsızlık nedeniyle başvurdu. Hastanın 6 yıldır herediter polikistik böbrek tanısı var olduğu ve aile taramasında diğer bireylerde de tespit edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ alt kadrana uzanan, ön duvarda bombelik oluşturan, sert nodüler kitle belirlendi. Hastanın idrar tetkikinde önemli bir sorun yoktu ve idrar kültüründe üreme olmadı. Kan tahlilinde hafif anemisi vardı. Böbrek fonksiyon testlerinde bozulma tespit edilmedi ve dialize girmediği öğrenildi. Karaciğer fonksiyon testleri ve kanama pıhtılaşma zamanı normaldi. Tüm batın ultrasonunda her iki böbrekte büyüğü 14x9 cm boyutlarında multipl kistik lezyon; sağ böbrek alt kesimde 14x9 cm, sol böbrek üst kesimde 8x5.5 cm ve sol böbrek alt kesimde 5x3.5 cm boyutlu solid kitle lezyonları tespit edildi. Akciğer grafisi normaldi. Tüm abdomen BT' de her iki böbrekte ve karaciğerde çok sayıda ve farklı boyutlarda kistik lezyonlar vardı (Resim-1). Sağ böbrekte 11.5x8.5 cm boyutunda kontrast tutan, santrali nekrotik özellikte solid kitle lezyonu, sol böbrek üst ve alt polde 4.5 cm çaplı kontrastlanma gösteren komplike kistik lezyon ve sol böbrek orta kesimde 1 cm büyüklüğünde kontrast tutan solid kitle lezyonu izlendi (Resim-2). Sağ böbrekteki kitle için nefron koruyucu cerrahi; sol böbrekteki komplike kist ve solid kitleye yönelik perkütan radyofrekans ablasyon ve/veya krioterapi, bir alternatif olarakta aktif izlem te-



Resim 1. Her iki böbrekte çok sayıda ve boyutta kist



Resim 2. Sağda 11.5x8.5 cm ve sol böbrekte 1 cm kontrast tutan kitle

davi seçenekleri önerildi. Hastaya ameliyat ile ilgili bilgi verildi ve onam formu dolduruldu. Genel anestezi altında supin pozisyonunda orta hat; ksifoidden suprapubik bölgeye kadar uzanan kesisi ile kitleye ulaşıldı ve sağ nefron koruyucu cerrahi ile kitle çıkartıldı. Ortama bir adet dren konarak anatomiye uygun olarak insizyon hattı kapatıldı. Hastanın postop birinci gün sorunu yoktu ve drenden akıntı gelmemesi üzerine alındı. Biyokimyasal testleri normal olan hasta dialize ihtiyaç duymadı ve postop 3. gün şifa ile taburcu edildi. Kitle histopatolojik olarak incelendi ve renal hücreli karsinom olarak raporlandı. Postoperatif birinci, üçüncü ve altıncı aylarda kan sayımı, biyokimyasal testleri ve ultrasonografi yapıldı ve sol böbrekteki kitlelere perkütan yaklaşımları kabul etmemesi üzerine Bosniak Tip 4 kistler ve sol böbrekteki 1cm çapındaki solid kitle için aktif izlem kararı alındı. Bir yıllık kontrol vizitleri esnasında solid kitlede boyut artışı saptanmadı. Böbrek fonksiyon testleri normaldi ve diyalize ihtiyaç duyulmadı.

Tartışma

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı en yaygın kalıtsal hastalıklardan biri olup yaşamın herhangi bir evresinde görülse de en sık 2. ve 3. Dekada ortaya çıkmaktadır. Böbrek ile birlikte beyin, karaciğer, kardiyovasküler, gastro-intestinal ve kas-iskelet sistem tutulumu da görülebilir [3]. Başlangıçta boyut olarak küçük kistik yapıda iken, büyük boyutlara da ulaşan lezyonların tanı ve takibinde ultrasonografi kullanılabilir [4]. Kistin duvarında gelişebilecek kalsifikasyonları belirlemek, beraberinde gözlemlenebilen böbrek ve üreter taşlarını tespit etmek için kontrastsız BT tercih edilmektedir [5,6]. Yüksek doku çözünürlüğü nedeniyle kanamalı kistleri belirlemede ve allerji öyküsü olan hastalarda MR görüntüleme BT' ye tercih edilebilir. İnce kesitlerle yapılan renal tomografi hala böbrek tümörlerinin karakterini belirlemede kullanabileceğimiz en önemli radyolojik tetkiktir. Genel olarak BT' de ya da MRG' de kontrast tutan bütün kitleler aksi ispat edilene kadar renal hücreli karsinom olarak değerlendirilmelidir [7]. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında böbrek-hücre proliferasyon risk oranı artmıştır. Hücre proliferasyonu sonucu epitelyal hiperplazi, adenom ve böbrek adenokarsinomu gelişebilir. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı tanısı konan genç yaşta hastalarda tümör bulguları ile birlikte, multifokal ve sarkomatoid yapı içermesi daha agresif seyirli tümör gelişmesi sıklığıdır. Histopatolojik olarak en

sık berrak ve papiller hücreli tip gözlenirken, sarkomatoid komponent içerebileceği akılda tutulmalıdır [2]. Herediter kist tanısı almış hastalar genelde kist boyutunun artması ile birlikte özellikle kaşektik yapıları hastalarda daha belirgin olmak üzere karın ön duvarına bası yapan kitle bulgusu verebilir ancak spesifik değildir. Bu hastalar tekrarlayan üriner taş ve kist boyutunun artması ile birlikte basıya bağlı lomber ağrı ve üriner enfeksiyon tablosu ile gelebilirler. Polikistik böbrek hastalığının tanı aşamasında ve takibinde ultrason bize değerli bilgiler verse de kitle tespiti halinde kitlenin özelliğini belirleme aşamasında yetersiz kalabilir. Bu aşamada tercih edilmesi gereken başlıca yöntem kontrastlı BT' dir. Olgumuzda ultrasonografi ile tespit edilen komplike kistin ve solid lezyonların BT' de kontrast tutuyor olması, lezyonların natürü ve evrelendirilmesi açısından önemini tartışmasız hale getirmektedir. BT ile ortaya konan ve kontrast tutan kitleler aksi ispat edilene kadar renal hücreli karsinom olarak değerlendirilmelidir. Sonuç olarak otozomal dominant polikistik böbrek hastalarında böbreklerde kist dışı kitlesel lezyonlar nadirde olsa gelişebilmektedir. Kitleyi değerlendirmek için ultrason önemli bilgiler verebilir ancak kontrastlı tomografi vazgeçilmezdir. Kontrast tutulumu olan kitleler aksi ispat edilene kadar malign tümör kabul edilmeli ve seçilmiş vakalarda nefron koruyucu cerrahi ve minimal invaziv tedavi yaklaşımları ile aktif izlem seçeneği hastaya sunulmalıdır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Gabow PA. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. N. Engl J. Med 1993; 22 (4) :352-342.
2. Grignon DJ, Eble JN. Renal neoplasms. In Jennette JC, Olson JL, Schwartz MM, Silva FG (Ed) Heptinstall's Pathology of the Kidney. Sixth Edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2007, 1491-1531.
3. Qian Q, Li A, King BF, Kamath PS, Lager DJ, Huston J 3rd, Shub C, Davila S, Somlo S, Torres VE. Clinical profile of autosomal dominant polycystic liver disease. Hepatology. 2003; 37: 164-171.
4. Ecder SA. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında ekstrarenal bulgular. Türk Nefroloji, Diyaliz ve Transplantasyon dergisi 2007 Jan, 16 (supp 11): 18-21.
5. Sise C, Kusaka M, Wetzel LH at al. Volumetric determination of progression in autosomal dominant polycystic kidney disease by computed tomography Kidney Int 58: 2492-2501, 2000.
6. King FB, Reed JE, Bergstralh EJ at al. Quantification and longitudinal trends of kidney, renal cyst and renal parenchyma volumes in autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am Soc Nephrol 11: 1505-1511, 2000.
7. Maher ER, Kaeli WG Jr: Von Hippel-Lindau disease. Medicine. 76: 381, 1997.

How to cite this article:

Öğreden E, Güner B, Benli E. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease Patient Specified Bilateral Renal Mass: A Case Report. J Clin Anal Med 2016;7(suppl 2): 136-8.