

BÖBREĞİN NADİR GÖRÜLEN BİR ANOMALİSİ: DOĞUMSAL MEGAKALİKOZİS: İKİ OLGU SUNUMU

A RARE ANOMALY OF THE KIDNEY: CONGENITAL MEGACALYCOSIS: REPORT OF TWO CASES

Yusuf KİBAR, Hidayet ÇOBAN, Fikret ERDEMİR, Gökhan KOMESLİ, Murat DAYANÇ, A. Fuat PEKER

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Üroloji Anabilim Dalı, ANKARA

ABSTRACT

Introduction: Megacalycosis or Puigvert's disease is a rarely seen congenital anomaly of renal development characterized by caliceal dilatation, increased number of calyces, hypoplasia of the pyramids of Malpighi, and a normal renal pelvis. Renal function is always normal and there is no evidence of obstruction to urinary flow. In the absence of complications, the disease is discovered incidentally in the course of urologic examination undertaken for a different reason. In this study, we discussed the clinical features of two cases with megacalycosis with the relevant literature.

Key words: Megacalycosis, caliceal dilatation, renal anomaly

ÖZET

Megakalikozeis yada Puigvert hastalığı kalikslerde sayıca artış ve dilatasyonla karakterize, nadir görülen doğumsal böbrek anomalisi olup normal böbrek pelvisi ve Malpighi piramitlerinin hipoplazisi ile birlikte dir. Böbrek fonksiyonları her zaman normaldir ve üriner akımda obstrüksiyona ait bulgu yoktur. İstenmeyen yan etkilerin yokluğunda bu hastalık farklı nedenlere bağlı yapılan üriner sistem incelemelerinde insidental olarak saptanmaktadır. Bu çalışmada doğumsal megakalikozeis tanısı konulan 2 hastanın klinik özellikleri literatür eşliğinde tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Megakalikozeis, kalisiyel dilatasyon, böbrek anomalisi

GİRİŞ

Megakalikozeis böbrek papillalarındaki malformasyonlara bağlı olarak meydana gelen kalikslerin nonobstrüktif genişlemesi olarak tanımlanmaktadır¹. Megakalikozeis tanısı, bu anomaliye sekonder gelişen istenmeyen yan etkilerin yokluğunda, farklı nedenlere bağlı olarak yapılan üriner sistem değerlendirmelerinde ortaya çıkmaktadır ve ender görüldüğü için üst üriner sistemde dilatasyonla seyreden diğer anomalilerle karışabilmektedir².

Bu yazıda doğumsal megakalikozeis tanısıyla tedavi ve takipleri yapılan 2 hastanın klinik özelliklerini literatür eşliğinde sunuyoruz.

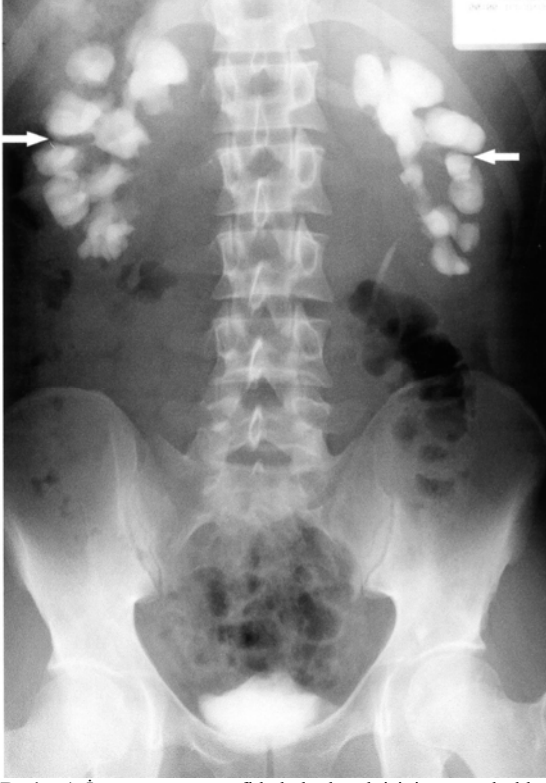
OLGU SUNUMU-1

22 yaşındaki erkek hasta iki taraflı yan ağrısı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde, 6 yıl boyunca çeşitli merkezlere bu yakınması ile başvurduğu anlaşıldı. Bu nedenle yapılan tetkikleri sonucu hastaya ameliyat olması gerektiği bile söylenmişti. Fizik muayenede minimal sağ kostovertebral açı hassasiyeti dışında anlamlı bulgu saptanmadı. Tam idrar tetkikinde 20-25 eritrosit ve 3-4 lökosit saptandı. Biyokimyasal ve hemato-

lojik tetkiklerinde kreatinin 1.1 mg/dL, BUN 17 mg/dL, beyaz küre 7800 adet/mm³ ve elektrolitleri normal olarak tespit edildi. Üriner ultrasonografide (USG) böbrek pelvisinin normal yapıda olduğu buna karşın her iki böbrekte kalikslerin genişlemiş olduğu görüldü. Sol böbrek alt polde yaklaşık 10 mm çapında bir adet taş izlendi. İntravenöz ürografi (İVP) tetkiki de dilatasyona ait bu bulguları doğruladı. En sonuncusu 3 yıl önce olmak üzere 3 kez yapılan İVP tetkiklerinde iki taraflı kalikslerin genişlemiş, böbrek pelvisinin ve mesaneninin ise normal olduğu saptandı (Resim 1). Ancak bu tetkiklerinde üreterler tam olarak izlenemiyordu. Hastanın son grafipleri ile önceki grafipleri arasında kaliksler, böbrek pelvisi ve böbrek parankimine ait bulgular açısından belirgin fark gözlenmiyordu. MR ürografisinde, İVP'de olduğu gibi dilate kaliksler, normal böbrek pelvisi ile ürografide tam olarak görüntülenemeyen normal yapıdaki üreterler ile mesane izlendi (Resim 2). Böbrek separe fonksiyonları, obstrüksiyon ve parankim değerlendirilmesi için yapılan Tc99^m Diethylenetriaminepentaacetic acid (DTPA) ve Dimercaptosuccinic acid (DMSA) gibi radyonükleer tetkiklerinde radyofarmösötüğün her iki böbrekte eş zamanlı kon-

Dergiy e Geliş Tarihi: 01.01.2005

Yayına Kabul Tarihi: 28.06.2005



Resim 1. İnatvenöz ürografide böbrek pelvisinin normal olduğu buna karşın iki taraflı kalikslerin dilate olduğu izleniyor (beyaz oklar).



Resim 2. Aynı hastanın MR ürografisinde dilate kalikslerle birlikte normal görünümülü üreterler (beyaz oklar) ve mesane izlenmektedir.



Resim 3. İkinci hastanın IVP'sinde iki taraflı dilate kaliksler ve normal pelvis görülmektedir.

santre ve spontan ekskrate edildiği ve böbrek pelvisinde obstrüksiyona ait bulgu olmadığı tespit edildi. Burada böbrek fonksiyonlarına katılım sağ böbrek için %52 ve sol böbrek için %48 olarak saptandı. Sol böbrek taşı için tek seans ESWL uygulandı. Kontrol USG'lerinde böbrek yapılarında değişme izlenmedi. Hasta başta radyonükleer görüntüleme yöntemleri olmak üzere İVP, tam idrar tetkiki ve gerektiğinde USG yapılmak üzere yıllık olarak kliniğimizde takiplere alındı.

OLGU SUNUMU-2

20 yaşında erkek hasta idrar yaparken kanama ve iki taraflı yan ağrısı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yan ağrısı şikayeti son 3 ayda giderek artmıştı. Fizik muayenede iki taraflı kosto-vertebral açı hassasiyeti gözlemlendi. Direk üriner sistem grafisinde iki taraflı böbrek lojuna uyan bölgede opasiteler saptandı. İdrar sedimentinde bol eritrosit ve 20-25 lökosit görüldü. İdrar kültüründe 10^5 koloni E.Coli üredi ve buna uygun antibiyotik tedavisi düzenlendi. USG'de iki taraflı böbreklerde multiple taşların yanı sıra (sağda en büyüğü 6 mm olan 3 adet ve solda en büyüğü 5 mm olan 2 adet) kalikslerin ektazik olduğu anlaşılırken diğer üriner sistem yapıları normaldi. IVP'de, böbrek pelvisi normal genişlikte, üreterler ve mesane normal görünümde iken her iki böbrekte de kalikslerin dilate olduğu anlaşıldı (Resim 3). DTPA tetkikinde her iki böbrek perfüzyon ve konsantrasyonları normaldi. Obstrüksiyona ait bulgu tespit edilmedi. DMSA'da ise sol böbrek üst polünde minimal hi-poaktif alan saptandı. Separe fonksiyonlar sağ böbrek için %53 ve sol böbrek için %47 olarak saptan-

di. Üriner infeksiyonu antibiyotikle kontrol altına alınıp tedavi edilen hastanın taşları için 2 seans ESWL uygulandı. Hastanın tekrarlanan kontrol USG'lerinde böbrek yapıları değişmemiştir. Hasta gerekli önerilerle kliniğimizde takibe alındı.

TARTIŞMA

Megakalikozis yada diğer adıyla Puigvert hastalığı üriner sistemde oldukça ender görülen bir anomali olup ilk olarak 1963 yılında Puigvert tarafından tanımlanmıştır³. Genelde kaliks boyunlarında kontraksiyon yokluğuna neden olan bir düz kas defektinin varlığı sonucu, mekanik obstrüksiyon olmadan gelişen ve diğer üriner sistem yapılarını kapsamayan dilatasyon olarak bildirilen megakalikozis kural olarak iki taraflı ve tüm kalikslerdedir⁴. Beyaz ırkta ve erkeklerde daha sık görülmektedir. Erkek/kadın oranı 6:1 olarak bildirilmektedir⁴. Bizimde iki hastamız erkekti. Segmental tek taraflı tutulumun sadece bayanlarda olduğu belirtilmiştir. Bu durum, bayanlarda düşük geçiş özelliği olan X'e bağımlı resesif bir genin etkin olduğunu düşündürmüştür⁵.

Hastalıkla ilgili patoloji tam olarak açık değildir. Kaliksler tamamen dilate ve malformedir. Bundan başka sayıca da artmış olabilir. Böbrek pelvisinin dilate olmadığı ve duvarının kalınlaşmadığı görülür⁶. Üreteropelvik bileşkede obstrüksiyona ait bulgu saptanamaz. Anormal kalikslerin etrafındaki kortikal doku normal kalınlıktadır ve skar yada inflamasyona ait herhangi bir bulgu görülmez. Buna karşın medulla gelişimini tamamlamamıştır ve normal piramidal şeklinin yerine orak biçimli yarım görünümü vardır. Toplayıcı tübüller dilate değildir ancak kesinlikle normalden kısadır ve kortikomedüller bileşkede vertikalden daha çok transvers yönlüdürler⁶. Puigvert tarafından ortaya atılan ve daha sonra Johnston ile Sandomirsky tarafından desteklenen teoriye göre, üreteral tomurcuğun dallarının metanefrik blastem ile birleşmesinden önce, üst üreterin rekanalizasyonundaki gecikme buna neden olmaktadır^{7,8}. Bu gecikme, embriyonik glomerül, idrar üretmeye başladığında kısa süreli obstrüksiyona yol açar ve sonuçta fetal kaliksler dilate olur. Ardından postnatal yaşamda obstrüksiyon olmamasına karşın obstrüksiyon görüntüsü kalıcı hale gelir. Kalikslerin sayısının artması dallanan üreteral tomurcuğun obstrüksiyona yarım kalmış cevabı olarak açıklanmaktadır⁷⁻⁹. Gallian ve arkadaşları ise jukstamedüller glomerülün

primer hipoplazisini etiyolojik neden olarak ileri sürmüşlerdir¹⁰. Her ne kadar bu teori diğer araştırmacılar tarafından desteklenmemişse de konsantrasyon yeteneğinin olmamasının nedenini açıklayabilmektedir.

Literatürde hastaların çoğunun, hiçbir şikayeti olmaksızın yapılan sıradan tetkiklerinde rastlantısal tespit edildiği bildirilse de bazı hastalar megakalikozis patolojisine bağlı gelişen üriner infeksiyon ve taş yakınmaları ile de kliniğe başvurmuşlardır. Bu tür hastalarda üriner infeksiyon ve taş eğilimi fazladır¹¹. Çocuklarda tanı genellikle üriner enfeksiyon ve diğer doğumsal anomalilerin değerlendirilmesi sırasında yapılan tetkiklerle konulurken erişkinler genellikle taşlara sekonder gelişen böbrek koliği ve hematüri yakınması ile kliniklere başvurmurlar¹². Çalışmamızdaki iki hastada da yan ağrısı ve hematüri yakınması vardı.

Tanı en kolay ve basit olarak IVP ile konulabilir. Burada böbrek pelvisinin normal boyutlarda olduğu, üreterlerin ve mesanenin normal olduğu buna karşın kalikslerin sayıca arttığı ve genişlemiş olduğu görülür. Tanıda USG, MR ürografi, DTPA ve DMSA gibi tetkikler kullanılmaktadır^{6,13}. Bunlar ayrıca ayırıcı tanı için de gerekli olmaktadır. Diüretik renografide izotopun süzülme ve atımının normal olduğu görülür. Whitaker testi ile toplayıcı sistemde yüksek basınç saptanabilir. Hastaların uzun dönem takiplerinde anatomik bozuklukta ilerleme yada böbrek fonksiyonlarında herhangi bir bozulma görülmediği bildirilmektedir^{3,4,7}. Ender olarak maksimum konsantrasyon fonksiyonunda hafif bir bozukluk bildirilmiştir. Çalışmamızdaki hastalarda da yapılan USG, İVP, MR ürografi ve radyonükleer tetkiklerde benzer sonuçlar bulunmaktadır. Ayırıcı tanıda kalisiyel divertikül, doğumsal hidrokalkis, ekstrarenal kaliksler veya infundubulopelvik disgenezi göz önünde bulundurulmalıdır. Ancak bu patolojiler de genellikle tek taraflı yada bir kaliks grubunu ilgilendirmektedir^{3,7,11}. Bununla birlikte doğumsal megakalikozisin ipsilateral segmental megaüreterle de birlikte olduğu bildirilmiştir^{14,15}. Bu durum erkeklerde ve daha sık sol tarafta bildirilirken bu hastalarda iki anomali arasındaki üreter bölümünün normal kalibrasyonda olduğu bildirilmektedir.

Tedavi, daha çok takip yada gelişen böbrek taşı ve infeksiyon gibi istenmeyen yan etkilere yönelik olup semptomatiktir. Bu anatomik durum sık

olmamakla birlikte yanlışlıkla üreteropelvik veya üreterovezikal bileşke obstrüksiyonu olarak yorumlanarak cerrahi girişim uygulanabilir. Cerrahi girişim bu patoloji için uygulanmaz. Bizimde birinci olgumuzun radyolojik tetkikleri başka bir merkezde üreteropelvik bileşke darlığı olarak yorumlanıp operasyon önerilmiş. Bu tür hastalarda taş tedavisi için özellikle ESWL yönteminin altı çizilmektedir. Hastaların takibi için başta radyonükleer yöntemler olmak üzere yıllık USG yada IVP önerilmektedir^{6,11,13}. Bizde hastalarımızı bu önerilerle kliniğimizde yıllık olarak takiplere aldık.

KAYNAKLAR

- 1- **Gallmetzer J, Omobono E:** Megacalycalicosis. A case report. *Minerva Pediatr*, 46: 221-4, 1994.
- 2- **Kimche D, Lask D:** Megacalycosis. *Urology*, 19: 478-81, 1982.
- 3- **Puigvert A:** Megacaliosis: Diagnostico diferencial con la hidrocaliectasia. *Med Clin*, 41: 294, 1963.
- 4- **Anafarta K, Göğüş O, Bedük Y, Arıkan N:** Ürogenital sistemin doğmalık anomalileri. *Temel Üroloji*. Güneş Kitabevi Yayınları. Şimşek F, Arıkan N, Türkölmez K, Harmanakaya Ç: Bölüm 9. sayfa: 326-53, 1998.
- 5- **Gittes RF:** Congenital megacalices. *Monogr Urol*, 5: 1, 1984.
- 6- **Bauer SB, Perlmutter AD, Retik AB:** Anomalies of the upper urinary tract; in *Campbell's Urology* (Eds.). Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED Jr: Vol 2. Chapter 34. 1388-93, Saunders Comp., 1992.
- 7- **Gomez Tellado M, Pais E, Mendez R, et al:** Use of Tc 99m DTPA in the follow-up of 2 pediatric patients diagnosed with megacalycosis or Puigvert's disease. *Arch Esp Urol*, 50: 762-6, 1997.
- 8- **Puigvert A:** Megacalico-Diagnostic différentiel avec L'hydrocaliectasie. *Helv Chir Acta*, 31: 414, 1964.
- 9- **Johnston JH and Sandomirsky SK:** Intrarenal vascular obstruction of the superior infundubulum in children. *J Pediatr Surg*, 7: 318, 1972.
- 10- **Gittes RF and Talner LB:** Congenital megacalyces vs. obstructive hydronephrosis. *J Urol*, 108: 833, 1972.
- 11- **Galian P, Forest M and Aboulker P:** La megacaliose. *Nouv Presse Med*, 78: 1663, 1970.
- 12- **Pereira AJG, Gurtubay AI, Escobal TV, et al:** Megacalycosis and lithiasis. *Arch Esp Urol*, 48: 310-4, 1995.
- 13- **Vidal CA, Gonzalez PJ, Ruiz CR, et al:** Megacalycosis diagnosed during the study of antenatal hydronephrosis. *An Esp Pediatr*, 54: 74-7, 2001.
- 14- **Biewald W, Scigalla P, Duda SH:** Megacalycosis in childhood. *Z Kinderchir*, 43: 427-9, 1988.
- 15- **Mandell GA, Snyder HM, Heyman S, et al:** Association of congenital megacalycosis and ipsilateral segmental megaureter. *Pediatr Radiol*, 17: 28-33, 1987.