

# Ünilateral renal kistik hastalık

Ahmet Fırat, Bora Peynircioğlu, Muşturay Karçaaltıncaba, Okan Akhan

A. Fırat, B. Peynircioğlu (E), M. Karçaaltıncaba, O. Akhan  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim  
Dalı, Ankara

Ünilateral renal kistik hastalık (ÜRKH), 1989'da erişkin tip polikistik renal hastalıktan (ETPRH) ayırılarak farklı bir hastalık olarak tanımlandı. ÜRKH, ETPRH'den farklı olarak tek taraflı renal tutulum göstermektedir. Ayrıca renal fonksiyon kaybına neden olmaması ve genetik geçişin gösterilememesi ayırıcı tanıda önemlidir. Ancak ETPRH'nin nadir görülen ünilateral tutulumu ÜRKH ile karışabilmektedir. Bu iki hastalığın morfolojik ve patolojik ayırımı mümkün değildir. Ayırıcı tanı, her iki hastalığın prognozlarının farklı olması ve ETPRH'nin hastanın birinci derece akrabalarını da etkilemesi nedeniyle önemlidir.

Literatürde az rastlanan ve yeni tanımlanan bir hastalık olması nedeniyle ÜRKH'nin intravenöz pyelografi (İVP), bilgisayarlı tomografi (BT) ve ultrasonografi (US) bulgularını sunmaya değer bulduk.

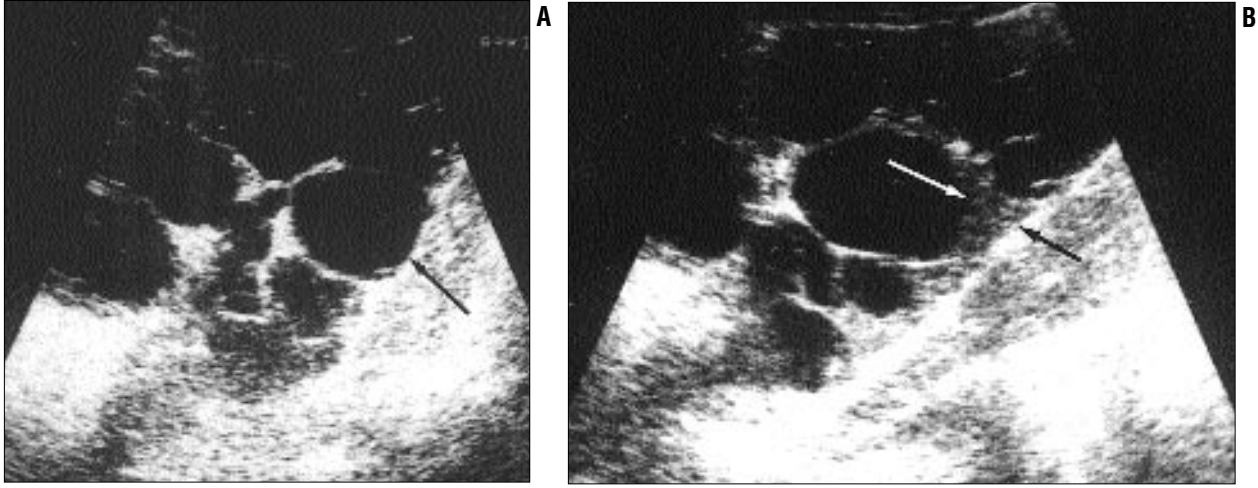
## Olgu bildirisi

41 yaşında erkek hasta, sağ üst kadranda ağrı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hikayede kardiyovasküler, solunum ve gastrointestinal sistem ile ilgili şikayeti veya hematürisi yoktu. Fizik muayenede sağ üst kadranda lobüle konturlu kitlesi ele gelen hastanın kan basıncı 140/85 mmHg idi. İdrar tetkiki ve kan biyokimyasında anormal bir bulgu saptanmadı. Ailesinde bilinen bir böbrek hastalığı hikayesi olmadığı öğrenildi.

Sağ üst kadranda ele gelen kitleye yönelik yapılan US'de sağ böbrek boyutu 170x110x80 mm olarak bulundu. Sağ böbreği difüz tutan en büyüğü 80x50x40 mm boyutunda çok sayıda, oval, belirgin sınırlı kapsül formasyonuna neden olmayan kistler izlendi (Resim 1A). Kistlerin neden olduğu bası nedeniyle böbrek üst polüne itilmiş rezidü normal parankim dokusu mevcuttu. Ancak kistik lezyonlardan belirgin sınırla ayrılmıyordu. Orta ve alt polde kistik yapılar arasında yer yer normal parankim dokusu izlendi (Resim 1B). US'de sol böbrekte, karaciğerde, dalakta ve pankreasta kistik lezyon izlenmedi.

Intravenöz kontrast madde verilmesi öncesi ve sonrası elde olunan BT tetkikinde; sağ böbrek üst polde medial kesimde normal parankimal doku izlendi. Sağ böbrek alt pol ve orta kesimde çok sayıda, oval-yuvarlak, aralarında yer yer kontrast tutan normal parankim dokusu izlendi. Kist duvar kalınlaşması, kontrast tutan solid komponent, hematoma, hava-sıvı seviyesi yoktu. Sol böbrek tamamıyla normaldi. Ek patoloji izlenmedi (Resim 2).

17. Türk Radyoloji Kongresi'nde (27-31 Ekim 2000, İstanbul) poster bildirisi olarak sunulmuştur.



**Resim 1.** A. US'de sağ böbrekte farklı boyutlarda çok sayıda kist (oklar). B. US'de sağ böbrekte alt pol ve orta kesimde kistler arasında normal parankimal alan (oklar).



**Resim 2.** Böbreklerden geçen aksiyel BT kesitinde, üst polde farklı boyutlardaki kistik lezyonlar ve normal sınırlardaki parankim dokusu.

İVP tetkikinde her iki böbreğin nefropiyelogram fazları normaldi. Sağ böbrek pelvikaliksiyel sistemi kist baskısına bağlı deforme ve minimal dilate olarak izlendi (Resim 3).

Hastanın 4 yıllık izleminde renal fonksiyon bozukluğu, sağ böbrek boyutlarında artış ve diğer solid organlarda kistik lezyon gelişimi izlenmedi. ETPRH ön tanısıyla daha önce yapılan sağ böbrek kist duvarı ve kist ekzizyonunun patolojisi; multiple kistik yapı ve kistektomi materyali olarak rapor edildi. Malign hücre saptanmadı.

### Tartışma

ÜRKH'nin, ETPRH'den farklı olabileceği 1970'li yıllarda düşünölmeye başlandı (1). 1989'da Levine ve arkadaşları 'ÜRKH' ismini önererek has-

talığı tanımladılar. Amaçları; bu hasta grubunda ETPRH'den farklı olarak kronik böbrek hastalığına gidişin, herediter geçişin ve bilateral tutulumun izlenmemesini ortaya koymaktı (2).

Bu iki hastalıkta prognoz ve tedavi belirgin olarak farklıdır. Her iki hastalıkta patoloji çok sayıda, epitel hücreleri ile dşşeli kistler ve kistlerin arasında normal parankimal doku ile uyumlu olması nedeniyle ayırdedici değildir. BT bulguları, klinik özellikler, aile hikayesi, böbrek fonksiyonları ÜRKH lehine düşündürüyorsa cerrahi ve patolojik incelemeye gerek kalmaz.

ÜRKH görölme sıklığı Hurang ve arkadaşlarının incelemesinde %2.4 olarak saptandı (3). ÜRKH sağ ya da sol böbreği tutabilir. Fiziksel muayenede abdominal kitle, lumbal ve alt abdominal hassasiyet, hipertansiyon,

idrar tetkikinde mikroskopik hematüri, üriner sistem enfeksiyonları, nefrolitiazis, azotemi gibi bulgular gözlenebilir. Bizim olgumuz literatürdeki olgularda en sık izlenen semptom olan karın ve bel ağrısı ile başvurdu (3). Hipertansiyon, azotemi, enfeksiyon bulguları yoktu.

Levine ve Middlebrook ÜRKH'lı olguların ailelerini US ile taramışlar, ancak kistik lezyon saptamamışlardı (2,4). Bizim olgumuzda da birinci derece akrabalarda benzer hastalık bulgusu saptanmadı. Middlebrook ve Cho'nun yayınladıkları olgular dışında, literatürdeki olguların tanı alma yaşı 18 yaş üstündedir (4,5). Bizim olgumuzun yaşı literatürle uyumlu olarak 41'di. Çocukluk yaş grubunda tanı koyabilmek için tek taraflı polikistik hastalığı ekarte etmek gerekmektedir. ÜRKH tanısı için uzun süreli takip ve aile taraması gerekmektedir. Bizim olgumuzun yaşı, ailede benzer hastalık olmaması, böbrek fonksiyonlarının normal seyretmesi, izleminde diğer böbrekte, karaciğerde, pankreas-ta kistik hastalık saptanmaması ünilateral ETPRH düşünmememize neden

**Tablo 1.** ÜRKH ile karışabilen renal kistik hastalıklar

1. Ünilateral erişkin tip polikistik hastalık
2. Multikistik displastik böbrek
3. Multiloküle kistik nefrom
4. Kistik Wilms tümörü
5. Multiple basit böbrek kistleri



**Resim 3.** İVP tetkiki. ÜRKH'lı sağ böbrek sol böbrekle eş zamanlı pyelogram fazına girmiştir. Sağ böbrek pelvikaliksiyel sisteminde kistlerin sebep olduğu deformasyon mevcuttur.

oldu. Malign böbrek kitleleri de klinik seyir ve patolojik tanı ile ekarte edildi.

Literatürde 1980 öncesi tanımlanması, birçok ünilateral erişkin tipte polikistik böbrek hastalığı ve diğer kistik renal hastalıkların yeterli aile araştırması yapılamaması ve görüntüleme yöntemlerinin yeterli düzeyde olmaması nedeniyle ÜRKH tanısını alamadıkları düşünülebilir.

ÜRKH'nin ayırıcı tanısında ETPRH dışında multiloküler kistik nefrom (MKN), multiple basit kistler, multi-

kistik displastik böbrek (MDB) hastalıkları da düşünülmelidir (Tablo 1).

MDB bilateral ya da ünilateral tutulum gösterebilir. Bilateral olduğunda

postnatal erken dönemde ölümle sonuçlanır. İVP'de pyelogram fazı izlenmez. BT'de ise MDB'de kistler arasında kontrast tutulumu yoktur (6). Olgumuzda BT'de kistler arasında belirgin kontrast tutulumu ve İVP'de normal olan böbrekle eş zamanlı pyelogram fazı izlendi. Bu nedenle MDB'den uzaklaşıldı.

MKN tek taraflı olur ve tutulan böbrekte boyutta progresif büyüme izlenir. Lezyon kapsülle normal fonksiyone böbrek dokusundan ayrılır ve kitle etkisiyle hidronefroza neden olur (7). Kistler arası normal parankimal doku izlenmez. Bizim olgumuzda progresif büyüme olmaması, kistler arasında normal parankim dokusu izlenmesi ve patolojik tanının basit kistle uyumlu olması nedeniyle MKN tanısından uzaklaşıldı.

#### CASE REPORT: UNILATERAL RENAL CYSTIC DISEASE

Unilateral renal cystic disease is a rare disorder of the kidneys. The diagnosis of unilateral renal cystic disease is important since this disorder differs from the adult type polycystic disease by its nonhereditary feature and better prognosis. We present a case of a 40-year-old man with unilateral renal cystic disease and the differential diagnosis.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:268-270

#### Kaynaklar

1. Lee JKT, Mc Clennan BL, Kissane JM. Unilateral polycystic kidney disease. AJR 1978; 130:1165-1167.
2. Levine E, Huntrakoon M. Unilateral renal cystic disease; CT findings. J Comput Assist Tomogr 1989; 13:273-276.
3. Hwang DY, Ahn C, Lee JG, et al. Unilateral renal cystic disease in adults. Nephrol Dial Transplant 1999; 14:1999-2000.
4. Middlebrook PF, Nizalil E, Schillinger JF. Unilateral renal cystic disease; a case presentation. J Urol 1992; 148:1221-1223.
5. Cho HJ, Thornburry JR, Bernstein J et al. Localized cystic disease of the kidney; angiographic-pathologic correlation. AJR 1979; 132:891-895.
6. Curraino G, Wood B, Majd M. The genitourinary tract and retroperitoneum. In: Silverman FN, Kuhn JP, eds. Caffey's pediatric X-ray diagnosis; an integrated imaging approach. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1993; 1250-1251.
7. Kenney JP, Lee JKT. The Kidney. In: Lee JKT, Stanley RJ, eds. Computed body tomography with MRI correlation. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1998; 1520-1521.