

## SEGMENTAL BÖBREK HİPOLAZİSİ (ASK-UPMARK BÖBREK) VE HİPERTANSİYON

( 1 Olgu nedeniyle )

Necmiye Tümer\*

Uluhan Berk\*\*

Ferhan Gürpınar\*\*\*

İnci Ayan\*\*\*\*

Ask-Upmark böbrek, böbrek hipoplazisinin nadir bir biçimidir. 1929 yılında Ask-Upmark tarafından doğuştan bir bozukluk olarak tanımlanmıştır. Tek yada iki yanlı olabilir. Klinik olarak, başlıca sorun hipertansiyon ve buna bağlı komplikasyonlardır (Örneğin kalp yetmezliği, hipertansif ansefalopati, retinopati). Kan basıncı yüksekliği tıbbî tedaviye direnç gösterebilir. Bu durumlarda hipoplazik segmentin yada böbreğin çıkarılması gerekebilir. Kesin tanı radyolojik bulgularla sağlanır (4,5,6,7,8,9,10).

Makalede, hipertansiyona ikincil kalp yetmezliği bulguları ile kendini gösteren bir Ask-Upmark böbrek olgusu nadir görülmesi ve hipertansiyonun tıbbî tedavi ile denetim altına alınması nedeni ile sunulmuştur.

Olgu 10 yaşında kız çocuğudur. Nefes almada güçlük, göğüs ağrısı, halsizlik, çabuk yorulma ve öksürük yakınmaları ile yatırıldı. Öyküsünde bu yakınmaların 2 ay önce başladığı bildiriliyordu. Öz ve soy geçmişinde önemli bir özellik yoktu.

Fizik incelemede, belirgin gelişme geriliği saptandı. Boyu 120 cm., ağırlığı 21 kg. bulundu (her ikiside 10 yaşın normal değerlerinin % 3'ünün altında idi). Deri ve mukozalar soluktu. Hasta solunum güçlüğü içindeydi. Göz kapakları ve yüzde hafif ödem vardı. Kan basıncı 180/140 mmHg, kalp tepe atımı 140/dak. bulundu. Dinlemekle kalpde tüm odaklarda 2/6 sistolik üfürüm ve akciğerlerde yaygın kreptan raller duyuluyordu. Karaciğer kosta kenarını medioklaviküler hatdan 4 cm. geçiyordu. Fizik incelemenin geri kalan bölümü normaldi.

\* Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Doçenti

\*\* Radyoloji Kliniği Anabilim Dalı Başkanı

\*\*\* Çocuk Sağ. ve Hast. Uzmanı

\*\*\*\* Çocuk. Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi



**Laboratuvar bulguları :**

Hb : 7.5 gr/dl, Hkt : 24, KK : 2.900.000/mm<sup>3</sup>, BK : 7.400/mm<sup>3</sup>, Periferik yaymada aniso-poikilositoz ve 3 + hipokromi, Seg. % 64, Lenfo : % 32, Mono : % 1, Eo. % 2, Stab : % 1 saptandı. Serum Fe : + 20 mg., TDBK : 635, LDBK % 615, Transferin satürasyonu 3.1 bulundu.

İdrarın incelenmesinde dansite 1012, PH : 6 bulundu. Öteki idrar bulguları normaldi. 24 saatlik idrar miktarı ortalama 1000. cc. idi. İdrar kültüründe 100.000 E.Coli/mm<sup>3</sup> üredi.

BUN : 30 mg/dl., S. kreat : 0.86 mg/dl., Na : 139 mEq/lt., K : 3.8 mEq/lt., CI : 95 mEq/lt., Ca : 9.4 mg/dl., P : 4.8 mg/dl., Alkalen fosfataz : 58 mÜ/ml. bulundu. Kan proteinleri, kolesterol ve kan gazları normal düzeylerde idi.

Teleradyografide kardiomegali, EKG'de sol aksis ve sol ventrikül hipertrofisi saptandı (Resim : 1).

Göz dibi incelemesinde, venlerde aşırı dolgunluk, kıvrımlarda artma, arterlerde aşırı daralma gözlemlendi (2. derece retinopati).

İntravenöz pyelografide sağda küçük bir böbrek ve böbreğin dış kenarında bir çentik, kalikslerde küntleşme, sol böbrekte kalikslerde bükülme ve yer değişikliği ile birlikte büyüklük saptandı (Resim : 2).

Hipoplazinin türünü ve tedavi biçimini belirlemek için renal arteriografi yapıldı. Sağ femoral arterden girilerek, Seldinger yöntemi ile çekilen arteriografide arteriogram fazında sol böbrekte arter dağılımının periferik ulaşmadığı ve renal arterin ince çaplı olduğu görüldü. Nefrogram fazında böbreğin orta kesiminde segmental hipoplazi ve bu bölgede dış kenarda çentik ve korteks medulla arasında band varlığı saptandı. Sol böbrekte hafif kompensantuar hiperplazi dışında radyolojik bulgular normal bulundu (Resim : 3,4).

**TARTIŞMA**

Böbrekte segmental hipoplazi çocukluk evresinde «hipertansiyona» neden olan nadir bir anomalidir. Hipertansiyon genellikle 10 yaş civarında belirirse de, 2 yaşından önce şiddetli hipertansiyonla kendini gösteren olgular bildirilmiştir. Bu hastalıkta, hipertansiyon patogenezi iyi bilinmemekte ise de, hastalığın seyri plazmada ve hasta böbrek renal veninde renin düzeyinde yükselme saptandığı ve renin düşürücü tedavi ile hipertansiyonun denetilebildiği bildirilmektedir (1,2,4,5,6,10).

Literatürde olguların yaklaşık yarısında belirgin gelişme geriliği, yarısında hafiften-orta derereye dek böbrek yetersizliği, yarısında hipertansiyona ikincil re-



tinopati ve 2/3'ünde sol ventrikül hipertrofisi bulunduğu bildirilmektedir (6,7,8,9).

Genetik geçişe ait bilgi yoktur. Tanı klinik ve radyolojik bulgularla sağlanır. Urografide tutulan segmentte kaliks anormallikleri ve sıklıkla bu bölgede böbrek dış kenarında bir çentik görülebilir. Renal arteriografide böbreğin büyüklüğüne uygun çapta renal arter, nefrogram fazında tutulan segmentte korteks-medulla arasında vasküler olmayan transfer bir band ve dış kenarda çentik görülür (6,7,8,9,10).

Bizim olgumuzda, literatürde bildirilen klinik bulguların tümü birarada bulunmaktaydı. Ürografi ve arteriografi bulguları da literatür bilgilerine uymakta idi.

Hiperreninemiye bağlanan hipertansiyon kimi olgularda tıbbî tedaviye direnç göstermekte ve hipoplazik segmentin yada küçük böbreğin çıkarılması gerekmektedir. Kimi olgularda nefrektomi ile hipertansiyon düzelmekte, kimilerinde ise karışık böbrekdeki sekonder vasküler değişiklikler tedaviyi başarısız kılmaktadır: Hastalığı kesinlikle bir böbrekde sınırlanan ve karışık böbrekte kompensatuar hiperplazi bulunan ve böbrek fonksiyonları normal olan hastalarda cerrahi girişim ile başarılı sonuçlar alınmaktadır (2,3,5,6,7,8,10).

Bizim hastamızın sol böbreğinde kompensatuar hiperplazi bulunmasına ve böbrek fonksiyonları normal olmasına karşın, urografide sol böbrekde kaliklerde görülen bozukluklar ve idrar kültürü ile saptanan aktif üriner sistem infeksiyonu varlığı nedeni ile, hastanın bir süre tıbbî tedavi ile izlenilmesine karar verildi.

Hastaya kliniğimizde yattığı süre hipertansiyon nedeni ile propranolol + aldomet tedavisi uygulandı. Bu tedavi ile kan basıncı yüksekliği denetim altına alındı. Hastada akut evrede olmayan kalp yetmezliği, digital ve diüretik ile tedavi edildi. Ayrıca beslenme bozukluğuna bağlanan demir eksikliği anemisi ve üriner sistem infeksiyonu için tedavi uygulandı.

## ÖZET

Nadir görülen tek yanlı segmental renal hipoplazi (Ask-Upmark böbrek), klinik, ürografik ve arteriografik bulguları ile sunulmuştur. Böyle olgularda tedavi biçimi tartışılmış ve literatür gözden geçirilmiştir.

## SUMMARY

### **Segmental Renal Hypoplasia (The-Upmark Kidney) and Hypertension**

A rare case of unilateral segmental renal hypoplasia (The Ask-Upmark kidney) with clinical, urographic and arteriographic findings is presented. Therapy of these cases is discussed and the literature is reviewed.



**KAYNAKLAR**

- 1 - Balfe JW, Rance CP : Recognition and management of hypertension in childhood, *Pediat Clin North Am* 25 : 159, 1978.
- 2 - Dumas R ve ark : Hypertension and segmental renal hypoplasia causing a syndrome of hemolysis and uremia, *Arch Dis Child* 56 : 403, 1981.
- 3 - Fay R ve ark : Segmental renal hypoplasia and hypertension, *J Urol* 113 : 561, 1975.
- 4 - Gervais MH : Renal segmental hypoplasia : Abstracts : Third international symposium of Pediatric Nephrology, 1974 p : 20.
- 5 - Godard G, Valloton MB, Broyer M : Plasma renin activity in segmental hypoplasia of the kidneys with hypertension, *Nephron* II : 308, 1973.
- 6 - Lieberman E : *Clinical Pediatric Nephrology* J.B. Lippincott Co. 1976 p : 329.
- 7 - Royer P ve ark : *Pediatric Nephrology* W B Saunders Co, 1974 p : 14.
- 8 - Rubin MI, Barrat TM : *Pediatric Nephrology* W W Co, 1975 p : 345.
- 9 - Vaughan VC, McKay RJ, Behrman RE : *Txtbook of Pediatrics* WB Saunders Co 1979 p : 1386.
- 10 - Zacchello G ve ark : Segmental renal hypoplasia (The Ask-Upmark kidney) : A study of four cases, *Kidney Int (abs)* 11 : 149, 1977.