



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

Araş. Gör. Dr. Dicle Aydın
Uzm. Dr. Merve Aktaş Özgür
Uzm. Dr. Kenan Doğan
Öğr. Gör. Dr. Mehmet Baha Aytaç
Prof. Dr. Kenan Bek



► 9 günlük, erkek hasta

► Şikayeti yok.

► Öykü

► Gebeliğin 20. haftasında bakılan USG takibinde, hasta hidronefroz tanısı almış.PN 9.gün ç.nefroloji polklineğine başvurmuş.

- ▶ **Özgeçmiş**
- ▶ 39+5 GH'da 3700gr C/S ile doğan hasta.
- ▶ Solunum sıkıntısı nedeniyle YDYBÜ'de 1 hafta yatmış.

- ▶ **Soygeçmiş**
- ▶ Anne, baba sağ, sağlıklı
- ▶ Hastamız ilk çocuk
- ▶ Akraba evliliği yok.

Fizik Muayene

- ▶ Ateş: 36,7 C Boy:51 cm (50-75p)
- ▶ Kalp tepe atımı: 146/dk Kilo: 3540 gr (25-50p)
- ▶ Tansiyon: 90/60 mmHg Baş Ç.: 37,5 cm(25-50p)
- ▶ SS/SPO2: 46/100
- ▶ Genel durumu iyi, aktif hareketli.
- ▶ Ciltte döküntü, peteşi, purpura, ekimoz yok.
- ▶ Batın rahat , defans yok, rebound yok, HSM,ele gelen kitle yok.
- ▶ S1 ve S2 doğal ek ses veya üfürüm yok.
- ▶ Akciğer sesleri doğal. Ral ronküs yok. Ekspiryum uzunluğu yok.
- ▶ Işık refleksi bilateral pozitif. Kırmızı refle +/-
- ▶ Ön fontanel 1x2 cm normal bombelikte.
- ▶ Ekstremiteler hareketli
- ▶ Pili anomalisi yok, testisler bilateral skrotumda.

- ▶ Patolojik bulgular
- ▶ Gebeliğin 20. haftasında bakılan USG takibinde, hasta hidronefroz tanısı almış.

- ▶ Ön tanı, istenilecek tetkikler

- ▶ Abdomen USG PN 10. günde;
- ▶ ‘Sağ böbrek boyutları artmış 78x40 mm olup büyüğü yaklaşık 2 cm çapında olmak üzere birkaç adet anekoik kortikal kist izlenmiştir. Sol böbrek normal boyutlarda olup parankim kalınlık kontur ve ekosu doğaldır. Her iki böbrekte kalkül ve pelvikaliksiyal dilatasyon izlenmedi.’

Laboratuvar

- Kreatin:0,44
- Albümin:38,7
- Na:140
- K:5,33
- Ca:10,19
- P:7,69
- TİT; pH:6,5
- dansite:1004
- kan: negatif
- protein: negatif
- lökosit: negatif

Çocuklarda Renal Kistik Hastalıklar

- ▶ NonHerediter; Kistik Renal Displazi
- ▶ Genetik Hastalıklar
- ▶ İzole Renal Kistler
- ▶ Edinilmiş Renal Kistler

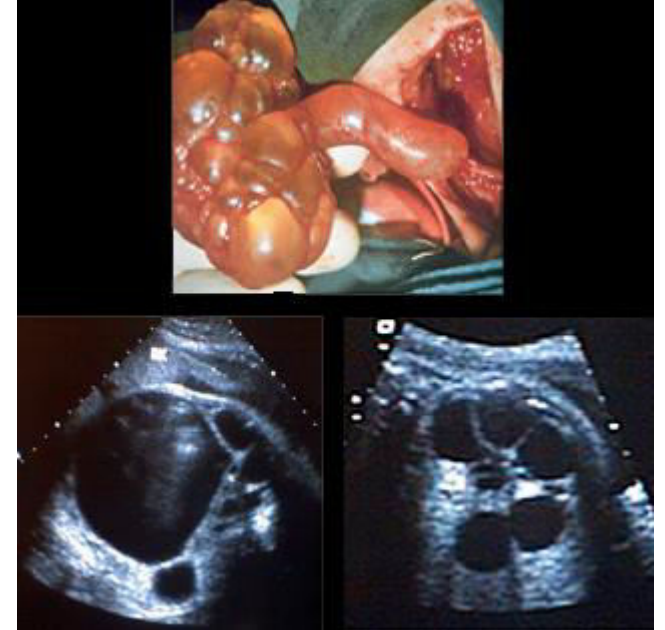
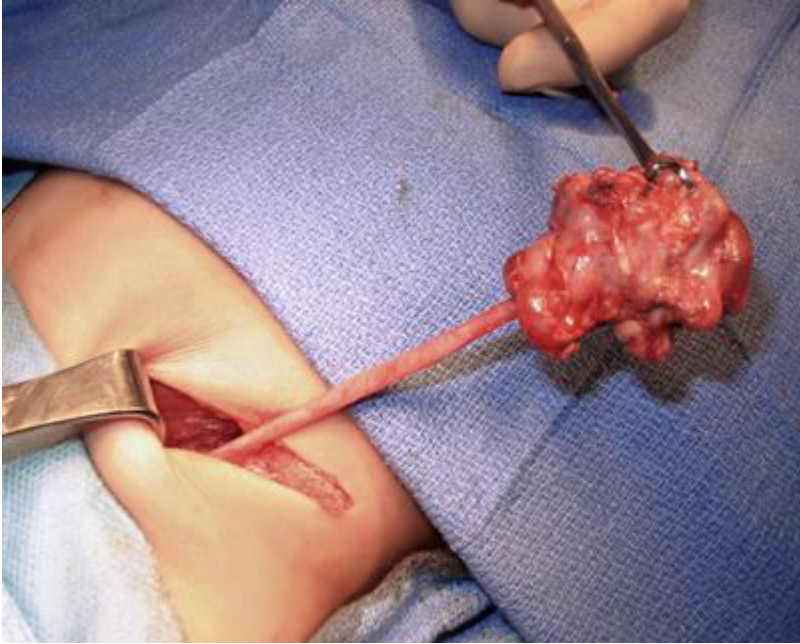
- ▶ Böbrek kistleri çocuklarda çeşitli hastalıklarda görülür.
- ▶ Kistler, kalıtsal olmayan fetal malformasyonlara (yani kistik renal displazi) veya genetik bozukluklara bağlı olabilir veya nadiren de olsa edinilebilir.
- ▶ Kistler ayrıca izole bir bulgu olarak veya bir sendromun parçası olarak da ortaya çıkabilir.

Herediter Olmayan Kistik Displazi

- ▶ Kistik renal displazi, fetal böbreğin renal parankimal malformasyonuna bağlıdır.
- ▶ Kistik displazi sıklıkla idrar yolunun doğum öncesi tıkanıklığı, örneğin posterior üretral kapakçıklar (PUV) veya üreteropelvik kavşak (UPJ) tıkanıklığına bağlı olarak da görülebilir.

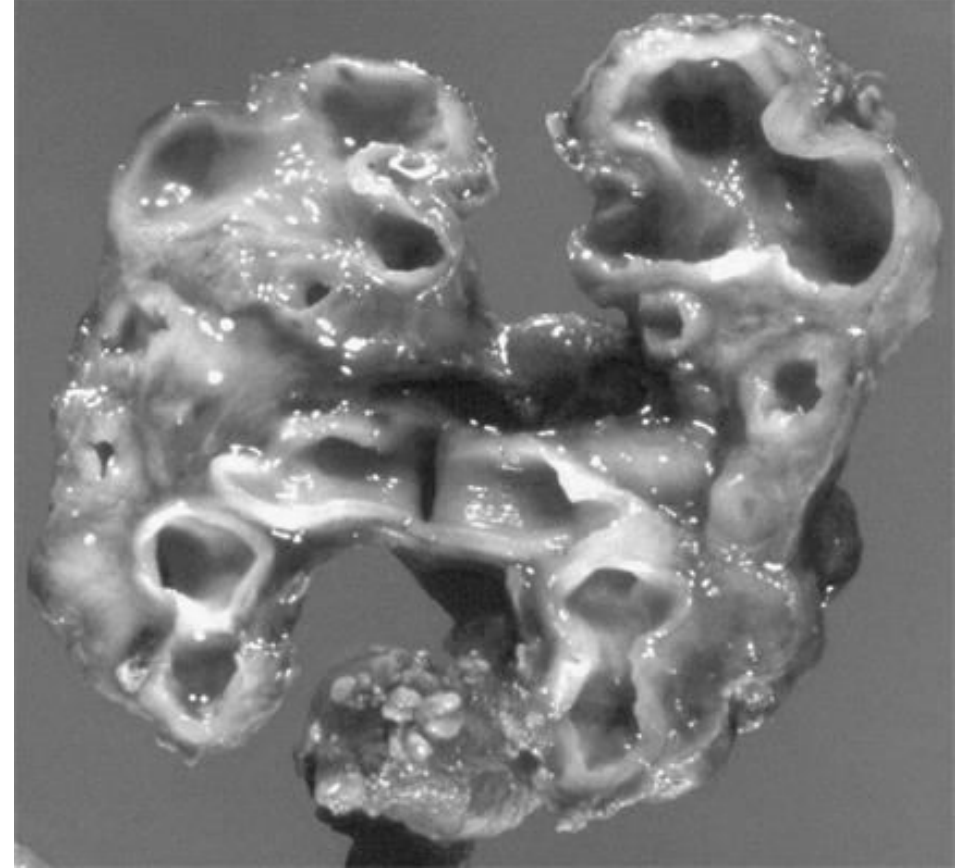
Multikistik Displastik Böbrek

- Kistik böbrek displazisinin en şiddetli formu multikistik displastik böbrektir.
- MKDB, displastik doku ile ayrılmış çok sayıda iletişimsiz kistten oluşur



Patoloji

- ▶ Tipik olarak tanımlanabilir bir böbrek dokusu yoktur, ancak bazı durumlarda displastik bölgede minimal fonksiyonel böbrek dokusu bulunabilir.
- ▶ Üreter yok veya atretiktir.
- ▶ MKDB'in nedeni belirsizdir.
- ▶ Altta yatan bir genetik yatkınlık olabilir.



- Bu, MCDK'NIN KKH 1L, ROBO2, HNF 1B ve SALL1 genlerindeki mutasyonlarla ilişkili olduğunu bildiren böbrek ve üriner sistemde konjenital anomalisi olan büyük bir çocuk kohortunda böbrek ve idrar yollarının konjenital anomalileri ile ilişkili genlerin kodlama ekzonlarını analiz eden bir çalışma ile gösterilmiştir

► [Kidney Int.](#) 2014 Jun;85(6):1429-33. doi: 10.1038/ki.2013.508. Epub 2014 Jan 15.

Mutations in 12 known dominant disease-causing genes clarify many congenital anomalies of the kidney and urinary tract

Daw-Yang Hwang ¹, Gabriel C Dworschak ², Stefan Kohl ³, Pawaree Saisawat ⁴, Asaf Vivante ³, Alina C Hilger ⁵, Heiko M Reutter ⁶, Neveen A Soliman ⁷, Radovan Bogdanovic ⁸, Elijah O Kehinde ⁹, Velibor Tasic ¹⁰, Friedhelm Hildebrandt ¹¹

Affiliations + expand

PMID: 24429398 PMCID: [PMC4040148](#) DOI: [10.1038/ki.2013.508](#)

[Free PMC article](#)

Abstract

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) account for approximately half of children with chronic kidney disease. CAKUT can be caused by monogenic mutations; however, data are lacking on their frequency. Genetic diagnosis has been hampered by genetic heterogeneity and lack of genotype-phenotype correlation. To determine the percentage of cases with CAKUT that can be explained by mutations in known CAKUT genes, we analyzed the coding exons of the 17 known dominant CAKUT-causing genes in a cohort of 749 individuals from 650 families with CAKUT. The most common phenotypes in this CAKUT cohort were vesicoureteral reflux in 288 patients, renal hypodysplasia in 120 patients, and unilateral renal agenesis in 90 patients. We identified 37 different heterozygous mutations (33 novel) in 12 of the 17 known genes in 47 patients from 41 of the 650 families (6.3%). These mutations include (number of families): BMP7 (1), CDC5L (1), CHD1L (5), EYA1 (3), GATA3 (2), HNF1B (6), PAX2 (5), RET (3), ROBO2 (4), SALL1 (9), SIX2 (1), and SIX5 (1). Furthermore, several mutations previously reported to be disease-causing are most likely benign variants. Thus, in a large cohort over 6% of families with isolated CAKUT are caused by a mutation in 12 of 17 dominant CAKUT genes. Our report represents one of the most in-depth diagnostic studies of monogenic causes of isolated CAKUT in children.

Epidemiyoloji

MKDB insidansı ülkeye ve çalışmaya göre değişmekte olup, 3600'de 1 ile 4300 canlı doğumda 1 arasında değişmektedir.



MKDB her iki böbreği de içerebilir, ancak çoğu vaka tek taraflıdır ve sol böbrek daha sık etkilenir.



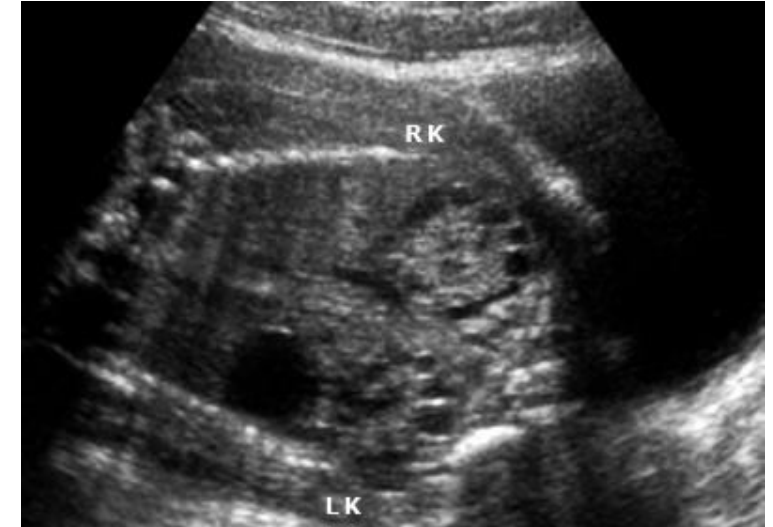
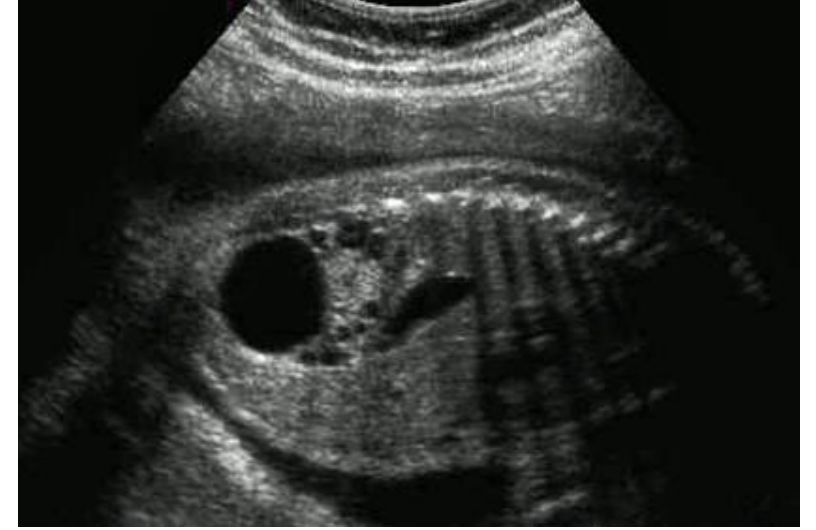
MKDB erkeklerde kızlara göre daha sık görülür.



Çoğu durumda, MKDB'nin involüsyonu, tekrarlanan ultrason muayenesi ile gösterilir. Involüsyon oranı genellikle yaşamın ilk iki ila üç yılında en yüksektir ve ortalama 5.5 yaşında tamamlanır.

Klinik Bulgular

- Antenatal; MKDB genellikle antenatal ultrasonografi ile saptanır.
- Postnatal; Semptomlar ve komplikasyonlar çok nadir olduğundan, MKDB tipik olarak postnatal dönemde ancak başka bir durum için yapılan görüntülemede saptanabilir. Ekstrarenal malformasyonlar da görülebilir (örneğin, kalp defektleri, özofagus veya bağırsak atrezisi veya miyelomeningosel) ve bu anomaliler için yapılan çalışmalar MKDB'ye eşlik eden bir durum olarak tanımlanabilir.



- ▶ MKDB'nin malign transformasyon oranı, genel popülasyondaki böbreklerle karşılaştırılabilirse küçüktür ya da hiç artmamıştır denilebilir.
- ▶ Hipertansiyon riski düşüktür. Hipertansiyon oranı genel popülasyonunkiyle karşılaştırılabilir.

Review > Arch Dis Child. 2005 Sep;90(9):921-4. doi: 10.1136/adc.2005.075333. Epub 2005 May 4.

Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review

H Narchi ¹

Affiliations + expand

PMID: 15871982 PMCID: PMC1720574 DOI: 10.1136/adc.2005.075333

Free PMC article

Abstract

Background: Children with multicystic kidney disease (MCKD) are increasingly managed conservatively, and are followed up throughout childhood because of the risk of hypertension highlighted in some reports. With this risk still poorly defined, the strategy and the duration of follow up do not seem to be based on evidence.

Methods: Systematic review of the literature for all published cohort studies (prospective and retrospective) of children diagnosed to have unilateral MCKD and managed conservatively. Exclusion criteria were bilateral MCKD, and nephrectomy (not for hypertension) during the follow up period. For children with MCKD, the probability of developing hypertension during the follow up period was estimated.

Results: From 29 reviewed studies, six cases of hypertension developed in 1115 eligible children. The mean probability of a child with unilateral MCKD developing hypertension was therefore 5.4 per 1000 (95% CI estimated at 1.9 to 11.7 per 1000).

Conclusion: Although the risk of hypertension in MCKD is low, the results of this study do not allow firm recommendations on the frequency and duration of blood pressure measurement follow up for these children. Large prospective cohort studies with a very long duration of follow up are needed.

- ▶ 29 çalışmanın sistematik bir incelemesinde, 1115 hastanın tüm havuzunda altı hipertansiyon vakası kaydedilmiştir; bu, genel pediatrik popülasyonda bulunandan daha düşük bir insidanstır.

- Kontralateral böbrek, intrauterin dönemde başlayan ve tipik olarak üç yaşına kadar gözlenen kompensatuar hipertrofiye uğrar ve ortalama uzunluktan iki standart sapmadan daha büyük bir böbrek boyutuna neden olur .
- Kompensatuar hipertrofinin olmaması, rotasyonel veya pozisyonel anomaliler, hipoplazi, displazi alanları, vezikoüreteral reflü (VUR), üreterosel, üreteropelvik kavşak (UPJ) tıkanıklığı veya genital anormallikler dahil olmak üzere kontralateral böbrek anormalliklerini göstermektedir.
- VUR, etkilenen hastaların kontralateral böbreklerinin yüzde 21'inde meydana gelen en yaygın böbrek anormalliğidir.

izlem

- ▶ Çoğu MKDB vakasında herhangi bir uzun vadeli komplikasyon olmadığından, etkilenen bireyler tipik olarak konservatif olarak yönetilir (yani gözlemle).
- ▶ Bununla birlikte, kontralateral anormallikleri olan bireysel hastalar böbrek yetmezliği geliştirebileceğinden uzun süreli takip gereklidir.

- ▶ Rutin izleme
- ▶ Tek taraflı MKDB'li hastalar için mevcut yönetim yaklaşımı Amerika'da şunları içerir:
- ▶ Kontralateral böbrek büyümesini ve MKDB involüsyonunu izlemek için doğumda 6. ay, 2. yıl, 5. yıl, 10. yıl ve 15 yaşında ultrasonografik değerlendirme.
- ▶ Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle kontralateral böbrekte belirgin böbrek skarlaşması saptanabilir.
- ▶ Özellikle kronik böbrek hastalığı gelişme riski taşıyan kontralateralböbrekte anormallikleri olan çocuklarda kan basıncı ölçümü , proteinüriyi saptamak için idrar tahlili ve böbrek fonksiyon çalışmalarını (örneğin serum kreatinin) içeren rutin takip önerilir.

Görüntüleme

- ▶ Diğer tipik olarak gereksiz testler ve müdahaleler
- ▶ MKDB yönetiminde rutin olarak aşağıdakilerden hiçbirini yapmıyoruz.
- ▶ Voiding sistouretrogram (VCUG) - Kontralateral böbreğin ardışık iki normal ultrason taraması olan hastalarda VCUG yapılması gereksizdir, çünkü klinik olarak anlamlı VUR'un mevcut olması mümkün değildir.
- ▶ VUR'un kontralateral böbreklerin yüzde 4 ila 21'inde meydana geldiği bildirilmiş olmasına rağmen, genellikle düşük derecelidir ve genellikle erken yaşamda düzelir.
- ▶ Kontralateral böbrekte VUR olan hastaların ultrasonografik anormalliklere sahip olma olasılığı daha yüksektir. Önemli kontralateral hidronefroz veya idrar yolu enfeksiyonu öyküsü varsa VCUG yapılmalıdır.

A meta-analysis of the incidence and fate of contralateral vesicoureteral reflux in unilateral multicystic dysplastic kidney

T Erlich¹, A M Lipsky², L H Braga³

Affiliations + expand

PMID: 30482499 DOI: 10.1016/j.jpuro.2018.10.023

Abstract

Introduction: Multicystic dysplastic kidney (MCDK) is the most common type of renal cystic disease. It is associated with urinary tract abnormalities in the contralateral kidney in up to 30% of cases, most commonly vesicoureteral reflux (VUR).

Objectives: The objective of this study was to describe the incidence and selected issues in management and evolution for each VUR grade in the contralateral kidney of patients with unilateral MCDK, in order to strengthen the scientific basis regarding the need for voiding cystourethrography (VCUG) screening.

Methods: A comprehensive search of standard and gray literature was performed. Full-text screening, data abstraction, and quality appraisal were conducted in duplicates. Included studies reported a primary diagnosis of unilateral MCDK with contralateral VUR determined by VCUG. Articles had to include a distribution of VUR grade to meet the eligibility criteria.

Results: From 698 retrieved articles, 37 studies enrolling 2057 patients were analyzed. Of the patients, 80% were male; 50% had left unilateral MCDK; and 87% were diagnosed prenatally. A total of 1800 patients had VCUG, of whom 303 had VUR (weighted proportion: 17%; 95% confidence interval [CI]: 14-20%). Weighted proportions of VUR were 9%, 7%, and 17% for grades I-II, III-V, and I-V, respectively. Of the patients, 99% (95% CI: 97-100%) were on continuous antibiotic prophylaxis (CAP) and 18% (95% CI: 8-37%) had urinary tract infections (UTIs), with a higher rate of UTIs (23% vs 10%) in patients with dilating (grades III-V) VUR, over a mean follow-up of 40 months. In patients with dilating VUR, reflux resolved or downgraded to grade I in 52% (95% CI: 37-67%) of patients, and 32% (95% CI: 19-49%) had surgical correction of VUR.

- ▶ 2057 hastayı kaydeden 37 çalışmanın meta-analizi, tek taraflı MKDB'Lİ hastaların yüzde 17'sinin kontralateral böbrekte VUR olduğunu, bunun yüzde 41'inin de üreteri dilate edici(ileri derece reflü) bildirmiştir.

- ▶ Böbrek sintigrafisi - Yönetim yaklaşımını deęiřtirmedięi için rutin olarak böbrek sintigrafisi yapılmıyor.
- ▶ Cerrahi rezeksiyon - Etkilenen böbreęin rezeksiyonunu önerilmiyor. Rezeksiyonun malignite riskini ortadan kaldırdıęı öne sürölse de; MKDB böbreklerinde, özellikle Wilms tümöründe artmış malignite riski olduęuna dair bir kanıt yoktur.

Review

> Arch Dis Child. 2005 Feb;90(2):147-9. doi: 10.1136/adc.2004.051243.

Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review

H Narchi¹

Affiliations + expand

PMID: 15665166 PMCID: PMC1720263 DOI: 10.1136/adc.2004.051243

Free PMC article

Abstract

Background: Children with multicystic kidney disease (MCKD) are increasingly managed conservatively and are followed up throughout childhood because they are perceived to be at increased risk of developing Wilms' tumour. With this risk still poorly defined and somewhat controversial, the strategy and the duration of follow up do not seem to be based on evidence.

Methods: Systematic review of the literature for all published cohort studies (prospective and retrospective) of children diagnosed to have unilateral MCKD and managed conservatively.

Exclusion criteria: bilateral MCKD, nephrectomy (not for malignancy) during the follow up period. We estimated for children with MCKD the probability of developing Wilms' tumour during the follow up period, with 95% CI using the Poisson distribution.

Results: From 26 reviewed studies, no cases of Wilms' tumour developed in 1041 eligible children. The mean probability of a child with unilateral MCKD to develop Wilms' was therefore nil, with a 97.5% upper CI estimated at 0.0035 (or 3.5 per 1000 children).

Conclusion: The development of a national or a European registry for children with MCKD would increase the precision of their risk estimate to develop Wilms' tumour. In the meantime, there is no evidence to support any of the different modalities for following up these children by ultrasound, if indeed such a strategy is necessary.

- Bu, tek taraflı MKDB'li 1041 çocukta Wilms tümörü vakası bulunmayan 26 çalışmanın sistematik bir literatür taramasında gösterilmiştir.

- Ek olarak, bir gözden geçirme makalesi, Ulusal Wilms Tümör Çalışması Patoloji Merkezi'nden elde edilen verilerin, 6000'den fazla nefroblastom vakası arasında yalnızca bir MKDB vakası gösterdiğini bildirmiştir.
- Bununla birlikte, kesin bir MKDB tanısı önemlidir, çünkü tanının belirsiz olduğu hastalar aslında kistik Wilms tümörü gibi potansiyel olarak yaşamı tehdit eden başka bir hastalığa sahip olabilirler.

Genetik Hastalıklar

Hereditary renal cystic diseases and their underlying gene defect

Disease	Main features	Genes involved	Corresponding protein	Protein localization	Postulated functions
Autosomal recessive PKD (ARPKD)	Renal cyst, enlarged kidneys, hepatic fibrosis	<i>PKHD1</i>	Fibrocystin/polyductin (FPC)	Cilia and secreted	Calcium response; proliferation/differentiation
Autosomal dominant PKD (ADPKD)	Renal, hepatic, pancreatic and brain cysts	<i>PKD1, PKD2</i>	Polycystin 1 (PC1), Polycystin 2 (PC2)	Cilia, Golgi apparatus, focal adhesions	Calcium response; proliferation/differentiation
Nephronophthisis (NPHP) and Senior Løken Syndrome (SNLS)	Renal fibrosis, renal cysts, tubular atrophy, retinal dystrophy (in SNLS)	<i>NPHP1-NPHP11</i>	Nephrocystin-1, 2/inversin, 3, 4, 5, 6/CEP290, 7/GLIS2, 8/RPGRIP1L, 9/NEK8, 11/Meckelin	Cilia, basal bodies, centrosomes, focal adhesions	Cell-cell and cell-matrix adhesion; actin cytoskeleton; cell division; Wnt and Shh signaling
Joubert syndrome (JS)	NPHP and cerebellar ataxia	<i>AHI1, NPHP1, CEP290, JBTS6/TMEM67, RPGRIP1L, ARL13B, CC2D2A, INPP5E, JBTS2/TMEM216</i>	Joubertin, Nephrocystin, CEP290, Meckelin, RPGRIP1L, ARL13B, CC2D2A, INPP5E, TMEM216	Cilia, basal bodies, centrosomes, cell junctions	Ciliogenesis, Sonic Hedgehog signaling
Bardet-Biedl syndrome (BBS)	Renal cysts, obesity, polydactyly, retinal dystrophy, mental retardation	<i>BBS1-12, MKS1, CEP290, FRITZ, SDCCAG8</i>	BBS1-12, MKS1, CEP290, FRITZ, SDCCAG8	Centrosomes, basal bodies	Pericentriolar organization, ciliogenesis, Wnt signaling
Meckel-Gruber syndrome (MKS)	Occipital meningoencephalocele, cystic kidneys, liver fibrosis, polydactyly	<i>MKS1, MKS3/TMEM67, NPHP3, CEP290, RPGRIP1L, CC2D2A, MKS2/TMEM216</i>	MKS1, Meckelin, Nephrocystin 3, CEP290, RPGRIP1L, CC2D2A, TMEM216	Centrosomes, cilia, plasma membrane	Basal body localization, ciliogenesis, Hedgehog signaling
Oral-facial-digital syndrome 1 (OFD1)	Malformations of face, oral cavity and digits, renal cysts, polydactyly	<i>OFD1</i>	OFD1	Cilia, basal bodies, centrosomes, nucleus	Ciliogenesis, L-R asymmetry, possibly gene regulation
Short-Rib Polydactyly (including Jeune Asphyxiating Thoracic Dystrophy)	Renal cysts, shortened bones, polydactyly, situs inversus	<i>DYN2CH1, IFT80</i>	Cytoplasmic dynein 2 heavy chain, IFT80	Chondrocyte cilia, basal bodies	Intraflagellar transport, Hedgehog signaling
Tuberous sclerosis complex	Renal cysts, benign tumors in multiple organs, dermatologic abnormalities including hypopigmented macules (ash-leaf spots), angiofibromas, shagreen patches, and brown fibrous plaque of the forehead	<i>TSC1, TSC2</i>	Hamartin (<i>TSC1</i>), Tuberin (<i>TSC2</i>)	Centrosome, cytoplasm,	Cellular signaling by regulating the mammalian target of rapamycin (mTOR) signaling pathway
Uromodulin associated kidney diseases (MCKD2, FJHN, GCKD)	Renal cysts, fibrosis, hypertension, hyperuricemia	<i>UMOD, MCKD1, MCKD2</i>	Uromodulin	Cilia, basal bodies, centrosomes, secreted	Unknown ciliary role

Hereditary cystic diseases of the kidney, their causal genes, encoded proteins, localization, and proposed function.

PKD: polycystic kidney disease; MCKD2: medullary cystic kidney disease type 2; FJHN: familial juvenile hyperuricemic nephropathy; GCKD: glomerulocystic kidney disease.

Reproduced from: Gascue C, Katsanis N, Badano JL. Cystic disease of the kidney: ciliary dysfunction and cytogenetic mechanisms. *Pediatr Nephrol* 2011; 26:1181, with kind permission from Springer Science + Business Media B.V. Copyright © 2011.

Malformasyon bozukluklarıyla ilişkili renal kistler

Malformative disorders associated with renal cyst formation

Syndrome	Main extrarenal manifestations
Ehlers-Danlos	Joint hyperextensibility, increased stretchability of skin
Elejalde	Acrocephalopolydactylous dysplasia
Ellis-van Creveld	Chondroectodermal dysplasia
Geominne	Torticollis, multiple keloids, cryptorchidism
Goldston	Dandy-Walker malformation, cerebellar malformations
Ivemark	Spleen agenesis, cyanotic heart disease, gut malrotation
Jeune	Asphyxiating thoracic dystrophy, short limb dwarfism, hypoplastic iliac wings
Laurence-Moon-Bardet-Biedl	Mental retardation, obesity, polydactyly, retinopathy
Meckel-Gruber	Posterior encephalocoele, cleft palate, polydactyly
Melnick-Fraser	Branchial fistulas, preauricular pits, hearing loss
Papillon-Leage-Psaume	Oral frenula, cleft tongue, digital malformations
Passarge	Hypotonia, abnormal ears, hepatomegaly
Roberts	Tetraphocomelia, cleft lip, genital hypertrophy
Trisomy 13 (Patau)	Microcephaly, cleft lip, digital anomalies, mental retardation
Trisomy 18 (Edwards)	Overlapping fingers, foot deformities, muscular hypertonicity, neonatal hepatitis
Trisomy 21 (Down)	Brachycephaly, epicanthal folds, hypotonia, congenital heart disease
Zellweger	Brain malformations, craniofacial dysmorphism, limb deformities, metabolic defect

Extrarenal manifestations of the major malformative syndromes associated with renal cyst formation.

İzole Renal Kistler

- ▶ İzole böbrek kistleri genel popülasyonda yaygın olarak görülür ve prevalans yaşla birlikte artar.
- ▶ Hem etkilenen yetişkinler hem de çocuklar için temel klinik kaygı, basit böbrek kistlerini malignite ile ilişkili kompleks böbrek kistlerinden veya otozomal dominant polikistik böbrek hastalığının ilk bulgusu olarak doğru bir şekilde ayırt etmektir.

- ▶ Septa, kalsifikasyon veya katı bileşen içermeyen ince duvarlı basit böbrek kistleri en sık çocuklarda görülür.
- ▶ İzole basit kistleri ve normal böbrek fonksiyonu olan ve böbrek displazisi olmayan çocuklar, böbrek fonksiyonlarında bozulma veya malignite gelişimi olmaksızın birkaç yıl takip edilebilir.
- ▶ Birincil konservatif yönetim önerilir. Cerrahi, semptomatik büyük kompresif kistler, takip görüntülemesinde kist boyutunda artış ve altta yatan tanı konusunda belirsizlik olduğunda sınırlandırılmalıdır. Semptomatik bir çocukta basit böbrek kisti için laparoskopik müdahale düşünülebilir.
- ▶ Kompleks böbrek kistleri çocuklarda nadirdir.

Edinilmiş Renal Kistler

Edinilmiş böbrek kistleri genel pediatrik popülasyonda nadirdir.

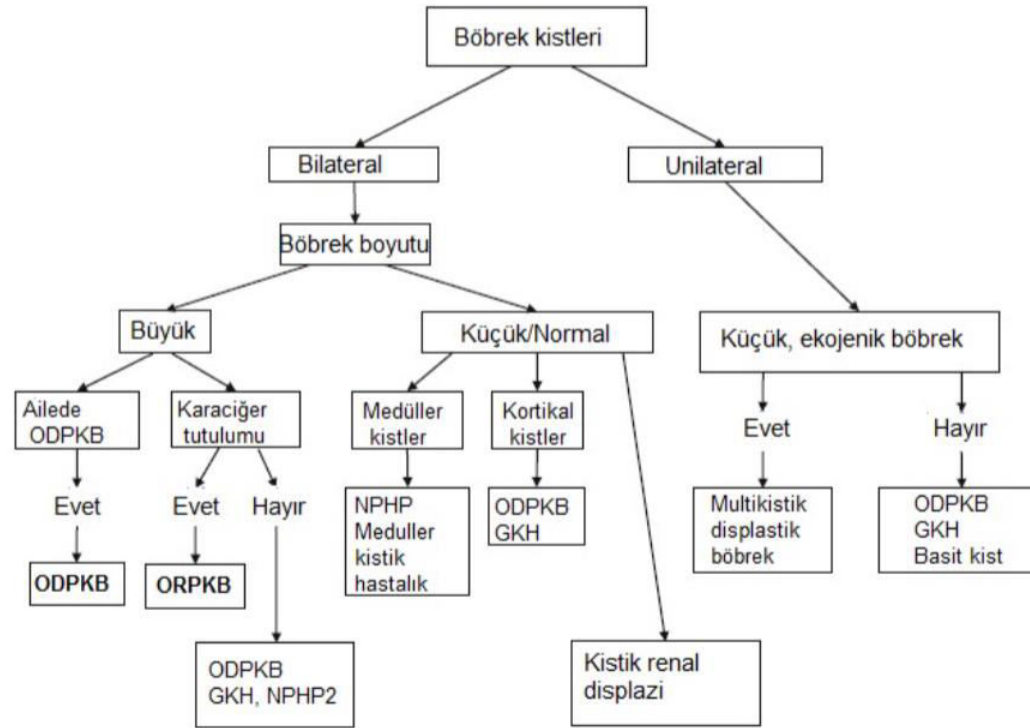
Son dönem böbrek hastalığı

Son dönem böbrek hastalığı olan erişkinlerde görüldüğü gibi, kronik peritoneal veya hemodiyaliz uygulanan SDBH'li çocuklarda edinilmiş böbrek kistleri görülebilir. Sürekli ayaktan periton diyalizi alan 54 çocuktan oluşan bir çalışmada gösterildiği gibi, edinilmiş kistik hastalık insidansı diyaliz süresinin artmasıyla artmaktadır .

Edinilmiş kistik hastalık prevalansı, sırasıyla sıfır ila 4 yıl, 5 ila 9 yıl ve 10 yıldan uzun süredir diyaliz geçirenler arasında yüzde 9, 50 ve 80 idi.

- **Karaciğer nakli**
- Edinilmiş böbrek kistleri, karaciğer nakli yapılan çocuklarda yaygındır.
- Tek bir merkezden bir vaka serisinde, 108 çocuktan 33'ünde (yüzde 30) karaciğer nakli sonrası böbrek kisti gelişmiş.
- Kist oluşumu için risk faktörleri arasında orta derecede böbrek fonksiyon bozukluğu, biyopsi ile kanıtlanmış kronik karaciğer grefti reddi ve retrohepatik vena kava trombozu varmış.
- Tek bir merkezde karaciğer nakli yapılan 235 çocuktan oluşan ikinci bir vaka serisinde, hastaların yüzde 11'inde bir veya daha fazla böbrek kisti gelişti. Çok değişkenli analiz, siklosporin ile tedaviyi tek bağımsız risk faktörü olarak tanımlamış.

BÖBREK KİSTLERİNE GENEL YAKLAŞIM



Bizim izlemimizde,

- ▶ Hasta şu anda 2 yaşında olup, takiplerinde tansiyonları normal persantil aralığında seyretti. Proteinüri gözlenmedi. Böbrek fonksiyon testleri normaldi.
- ▶ Hastanın kontrol son USG'sinde; 'Sağ böbrekte multipl sayıda kortikal yerleşimli kistik oluşumlar izlenmektedir. Sağ böbrete kortikomedüller ayrım kaybolmuştur. Görünüm MKDB ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Sol böbrek boyutları 74x45 mm, artmış olup kompensatuar hipertrofi ile uyumludur.'



► Teşekkürler

► Pablo Picasso, 1901