

PELVIS RENALIS TUMOR IN HORSESHOE KIDNEY: A CASE REPORT

ÇETİNEL, B., TÜFEK, İ., DEMİRKESEN, O., SOLOK, V.

ÖZET

Renal füzyon anomalilerinin içerisinde en çok rastlananı atnalı böbrektir. Atnalı böbrek üriner sistem dışı anomaliler ve genitoüriner defektlerle birlikte olabilir. Ayrıca üriner staz ve buna bağlı olarak meydana gelen infeksiyon ve taş oluşumu sık rastlanan komplikasyonlarındandır. Atnalı böbrekte görülen malign tümörlerin en sık olanı adenokarsinomdur, pelvis renalis tümörü ise ikinci sırada yer almaktadır. Füzyon anomalisi olmayan böbreklerde renal pelvis tümörü insidansı düşük olmakla birlikte, atnalı böbreklerde renal pelvisin transizyonel hücreli karsinomuna göreceli olarak daha sık rastlanmaktadır. Ancak yine de atnalı böbrekte pelvis renalis tümörü seyrektilir.

Bu yazında atnalı böbrekte rastlanan bir pelvis tümörü olgusu sunulmuştur.

ABSTRACT

Horseshoe kidney is the most common type of renal fusion anomalies. Horseshoe kidney can be with extraurological anomalies and genitourinary defects. Additionally urinary statis and as a result of it, infection and stone formation are the frequently seen complications. Among the malignant tumors seen in horseshoe kidney, adenocarcinoma is the most common type and renal pelvis tumors take the second place. Though the incidence of pelvis renalis tumor is low in nonfused kidneys, transitional cell carcinoma of the renal pelvis is relatively more common in horseshoe kidneys. However pelvis renalis tumor is horseshoe kidney is rare.

A pelvis renalis tumor diagnosed in a horseshoe kidney is presented.

ANAHTAR KELİMELER: Atnalı böbrek, Pelvis renalis tümörü

KEY WORDS: Horseshoe kidney, Pelvis renalis tumor.

Yaklaşık olarak her bin kişiden birinde herhangi bir tip renal füzyon anomalisi bulunmaktadır ve en sık olanı atnalı böbrektir.¹ Atnalı böbrek ilk olarak 1522 yılında Berengario da Carpi tarafından, komplikasyonları da 1761 yılında Morgagni tarafından tanımlanmıştır. Bu anomali yaklaşık olarak fetal hayatın 4. haftasında, nefrojenik blastemlerin füzyonundan kaynaklanır ve inutero veya doğumdan kısa süre sonra ölümlere neden olan ciddi konjenital anomalilerle birliliktedir.² Ektopi ve füzyon anomalisi olan hastaların % 78'inde üriner sistem dışı anomaliler, % 65'te genitoüriner defektler bildirilmiştir. Fetal hayatın erken döneminde böbreklerin aşağıda, pelvis içinde yer alması ve atnalı böbrek anomalisinin fetal hayatın erken döneminde meydana gelmesi nedeniyle, atnalı böbreğin normal böbreklerle aynı seviyede bulunması nadirdir. Hatta atnalı böbrek tamamen pelvis içinde yer alabilir. Bu nedenle atnalı böbreğin kanlanması çok çeşitli kaynaklardan olabilir (aorta, iliak damarlar, ...).¹

Atnalı böbrek komplikasyonları sıktır. Üriner staz ve bunun sonucunda meydana gelen infeksiyon ve taş oluşumu sık rastlanılan komplikasyonlardır. Pitts ve Muecke tarafından yapılan bir çalışmada % 33 vakada üriner infeksiyon, % 21 vakada renal kalkül, % 16 vakada üreteropelvik bileske obstrüksiyonu saptanmıştır.³ Segura ve arkadaşları anomali olan çocukların % 80'inde ve zikoüreretal reflü tanımlamışlardır.²

Atnalı böbrekte görülen malign tümörlerin en sık olanı adenokarsinomdur, pelvis renalis tümörü ise ikinci sırada yer almaktadır.^{4,5} Füzyon anomalisi olmayan böbreklerde renal pelvis tümörü insidansı düşük olmakla birlikte, atnalı böbreklerde renal pelvisin transizyonel hücreli karsinomuna göreceli olarak daha sık rastlanmaktadır. Ancak yine de atnalı böbrekte pelvis renalis tümörü seyrek görülen bir durumdur.^{4,6}

VAKA SUNUMU

58 yaşında erkek hasta Mayıs 95'de makroskopik hematuri, belinin sol tarafında ağrı, kilo kaybı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hasta makroskopik hematurisinin 2,5 aydır aralıklı olarak olduğunu, bu süre zarfında belinin sol tarafında, künt vasıflı ağrısı bulunduğu ve 5 ayda 10 kilo kaybettiğini ifade etti. Özgeçmişinde geçirilmiş akciğer tüberkülozu dışında bir özellik sap-

Resim 1: IVP'de her iki böbrek fonksiyonlu, sağ böbrek normal, sol böbrek üst kaliks sistemi obstrüktör olarak izleniyor.



Resim 2: Abdominal CT'te sol böbrek lojunda düzensiz konturlu, oldukça iyi sınırlı, heterojen, hipodens, renal kapsülü aşmamış mas izleniyor.



tanmayan hastanın soy geçişinde de bir özellik yoktu. Yapılan fizik muayenede derin palpasyon ile sol böbrek alt polünün ele gelmesi dışında önemli bir özellik bulunmadı. İdrar sedimentinde 20-25 eritrosit ve epitel hücresi saptandı, idrar kültüründe üreme olmadı. Hct % 28.4, Hb 8.4 g/dL, sedimentasyon 88 mm/saat, lökosit 11500/uL, üre 20 mg/dL olarak bulundu. IVP'de her iki böbrek fonksiyone, sağ böbrek normal, sol böbrek üst kaliks sistemi obstrüktör olarak görüldü (Resim 1). Bunun üzerine çekilen abdominal CT'de sol böbrek lojunda düzensiz konturlu, oldukça iyi sınırlı, heterojen, hipodens, renal kapsülü aşmamış mass saptandı, ekskresyon normal, kalisiel sistem distorsiyone olarak bulundu (Resim 2). Çekilen toraks CT'si normal olarak değerlendirildi, akciğerlerde metastatik lezyona rastlanmadı.

Bu bulgularla hasta operasyona alındı. Yapılan eksplorasyonda atnalı böbrek ve sol pelvis renalis tümörü saptandı, böbrek istmus hızasından tutularak nefroureterektomi uygulandı (Resim 3). Yapılan histopatolojik incelemede böbrek pelvisinde

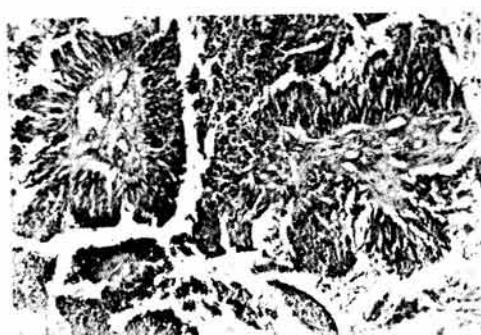
Resim 3: Nefrourektomi piyesi



Resim 4: Böbrek pelvis boşluğununa doğru gelişme gösteren, papiller tipte değişici epitel hücreli karsinom (HxE, x40)



Resim 5: Grade II (Ash) özelliğine sahip değişici epitel hücreli karsinoma ait papiller yapılar (HxE, x100)



mültifokal papiller tipte üretelial karsinom grade II, pelvis renalis duvarına invazyon, buradaki lenfatik ve venöz damarlarda tümör trombusları, böbrek kapsülünde ve perirenal yağ dokusunda invazyon, buradaki damarlarda tümör trombusları saptandı. Böbrek veninde tümör invazyonu mevcuttu. Üreterin histopatolojik incelemesinde kronik üreterit, yüzey epitelinde proliferasyon, yer yer orta derecede displazi saptandı (Resim 4, Resim 5).

Hasta kontrol amacıyla 3 ay sonrasında sistos-

kopi randevusu verilerek eksterne edildi.

TARTIŞMA

Atnalı böbrekte karsinom ilk olarak 1895 yılında Hildebrand tarafından bildirilmiştir. Blac-kard ve Mellinger (1868) 1966 yılına kadar yaptıkları literatür taramasında 34'ünde (% 47) adenokarsinom, 20'sinde (% 28) renal pelvis tümörü, 14'ünde Wilm's tümörü, 3'ünde sarkom, 1'inde kombine renal pelvis tümörü ve adenokarsinom olmak üzere toplam 72 tane atnalı böbrekte karsinom olgusu bulmuşlardır.⁴ Buntley tarafından yapılan literatür taramasında 110 tane atnalı böbrekte kanser olgusu saptanmış ve bu 110 olgunun 55'inde (% 50) adenokarsinom, 22'sinde (% 20) renal pelvis tümörü bulunmuştur.⁵ Bu çalışmalar da bildirilen atnalı böbrekte pelvis renalis tümörü oranları, Latham ve Kay tarafından füzyon anomalisi olmayan böbreklerdeki maligniteler içerisinde % 8 ile 14 arasında bildirilen pelvis renalis tümörü oranından yüksektir.⁷ Murphy ve Zincke 150 pelvis renalis tümörü vakasının 3'te atnalı böbrek bildirmişler ve kendi serilerinde renal pelvis tümörü olan hastalarda atnalı böbrek insidansını 1:50 olarak vermişlerdir.⁶ Kliniğimizde son 10 yılda 15 pelvis renalis tümörü tedavi edilmiş, bu vakaların birinde atnalı böbrek+pelvis renalis tümörü saptanmıştır.

Değişici epitel hücreli karsinomun atnalı böbreklerde, füzyon anomalisi olmayan böbreklere oranla daha sık görülmeye, atnalı böbreklerdeki üriner stazin ve böylece renal toplayıcı sistemin üriner karsinogenlere daha uzun süre maruz kalmasının predispozan bir faktör olabileceği bildirilmiştir.⁵

Füzyon anomalisi olmayan böbreklerde renal pelvis tümörü insidansı 4/10000 civarındadır. Genel popülasyonda atnalı böbrek insidansı 1:353 ile 1:468 arasında değişmektedir.^{8,9} Bu oranlar Blac-kard ve Mellinger, Buntley ve Murphy ve Zincke tarafından bildirilen oranlarla karşılaştırıldığında atnalı böbrekte değişici epitel hücreli karsinom oranının normal popülasyona göre daha fazla olduğu görülecektir.⁴⁻⁶ Bu nedenle atnalı böbrekte hematüri varlığında pelvis renalis tümörü olasılığı akla getirilmeli ve değerlendirme sırasında dikkatli olunmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **McAnnich, J.W.**: Disorders of the Kidneys in Smith's General Urology, edited by E.A. Tanagho and J.W. McAnninch, Appleton and Lange chapt. 32, pp. 570-591, 1995.
2. **Segura, J.W., Kelalis, P.P., Burce, E.C.**: Horseshoe kidney in children. *J Urol*, 108: 333-336, 1972.
3. **Pitts, W.R., Jr., Muecke, E.C.**: Horseshoe kidneys: A 40-year experience. *J Urol*, 113, 743-746, 1975.
4. **Blackard, C.E., Mellinger, G.T.**: Cancer in a horseshoe kidney: A report of two cases. *Archives of Surgery*, 97, 616-627, 1968.
5. **Buntley, D.**: Malignancy associated with horseshoe kidney. *Urology*, 8, 146-148, 1976.
6. **Murphy, D.M., Zincke, H.**: Transitional cell carcinoma in the horseshoe kidney: Report of 3 cases and review of the literature. *Brit J Urol*, 54, 484-485, 1982.
7. **Latham, H.S., Kay, S.**: Malignant tumors of the renal pelvis. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, 138, 613-622, 1974.
8. **Dess, J.E.**: The clinical importance of congenital anomalies of the upper urinary tract. *J Urol*, 46, 659-666, 1941.
9. **Nation, E.F.**: Horseshoe kidney, a study of thirty-two autopsy and nine surgical cases. *J Urol*, 53, 762-768, 1945.
10. **Hohenfellner, M., Schultz-Lampel, D., Lampel, A., Steinbach, F., Cramer, B.M., Thüroff, J.W.**: Tumor in the horseshoe kidney: Clinical implications and review of embryogenesis. *J Urol*, 147, 1098-1102, 1992.