

ATNALI BÖBREĞE EŞLİK EDEN AKSESUAR BÖBREK: ENDER BİR OLUŞUM

SUPERNUMERARY KIDNEY ASSOCIATED WITH HORSESHOE KIDNEY: AN UNUSUAL PRESENTATION

Tayfun ŞAHİNKANAT*, Nazan OKUR**

* Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

ABSTRACT

Introduction: Supernumerary kidneys are extremely unusual entities in the literature. Supernumerary kidney associated with horseshoe kidney is even rarer and to the best of our knowledge, there are only four cases reported in the literature. The authors describe one more case of these extremely rare combined anomalies of the urinary tract.

Key words: Horseshoe kidney, Supernumerary kidney

ÖZET

Böbreğin sayı fazlalığı yayınlarda çok ender görülen bir doğumsal bozukluktur. Böbreğin sayı fazlalığının bir doğumsal yapışma bozukluğu olan atnalı böbrek ile birlikte görülmesi ise daha ender olup yayınlarda sadece dört olgu bildirilmiştir. Üriner sistemin çok ender görülen bu doğumsal bozukluklarının birlikteliğine bir olgu da biz sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Atnalı böbrek, Aksesuar böbrek

GİRİŞ

Doğumsal olarak böbrekte sayı, hacim, yapı, yerleşim, yapışma veya damar bozuklukları meydana gelebilmektedir. Bir doğumsal yapışma bozukluğu olan atnalı böbrek, her 400-500 kişiden birinde görülür. Bu olgularda, böbreklerin yükselişi yapışık alt pollerin ön mezenterik arterin köküne takılması nedeniyle engellenir. Böbreğin sayı fazlalığı bozukluğuna, diğer bir ifade ile aksesuar veya üçüncü böbrek varlığına ise yayınlarda çok ender rastlanılmaktadır. Böbreğin sayı fazlalığı bozukluğunda belirlenen aksesuar böbrek, kendi tarafındaki normal böbrekten tamamen ayrı veya o böbrek ile gevşek şekilde yapışıklık gösteren parankimatöz bir yapıdır.

Medline üzerinden yaptığımız yayın araştırmasında, böbreğin sayı fazlalığı ve atnalı böbrek bozukluğu birlikteliğini bildiren sadece dört olgu belirlendi¹⁻⁴. Burada, böbreğin doğumsal sayı ve yapışma bozukluğu birlikteliğine, embriyolojik nedenlerini tartışarak bir olgu da biz sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

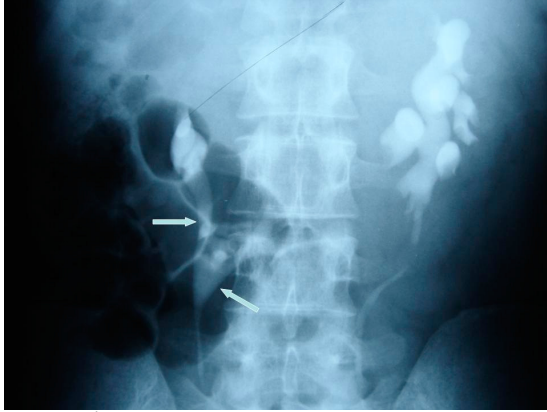
Sol yan ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvuran 24 yaşındaki erkek hastanın çekilen direk üriner sistem grafisinde, sol tarafta ikinci lumbal vertebra seviyesinde 6 mm boyutunda taşı olduğu sap-

tandı. Hastanın öyküsünde bir özellik yoktu ve fiziksel incelemesi normal olarak değerlendirildi. Tansiyon arteriyeli 120/80 mm Hg idi. Hemogram ve kan biyokimyasal değerleri normal sınırlar içerisindeydi. Hastanın yapılan ultrasonografik incelemesinde, at nalı böbrek bozukluğu ve sağ böbrek infero-medialinde ek bir parankimatöz dokunun varlığının belirlenmesi üzerine çekilen ürografisinde, at nalı böbreğin kaudalinde yerleşik, hilusu sağ dış yana bakan aksesuar bir böbrek ve sağ ana böbrek ile aksesuar böbrek üreterlerinin dördüncü lumbal vertebra seviyesinde birleştiği görüldü (Resim 1). Daha sonra intravenöz ve oral kontrast uygulanarak yapılan tüm batın tomografik incelemesinde, at nalı böbrek bozukluğu ve aort bifurkasyonu seviyesinde sağ normal böbreğe gevşek olarak yapışık, 35x25x30 mm boyutundaki aksesuar böbreğin varlığı daha net olarak ortaya kondu (Resim 2, 3). Ayrıca sağ böbreğin vena kavaya hafif bası yaptığı belirlendi. Hastanın sol böbreğindeki taş, beden dışı şok dalga yöntemi ile başarılı bir şekilde tedavi edildi.

TARTIŞMA

Aksesuar böbrekler şekil olarak normal böbrek şeklindedirler ancak genellikle boyutları ana böbreklerden küçüktür. Aksesuar böbrek üreteri ile

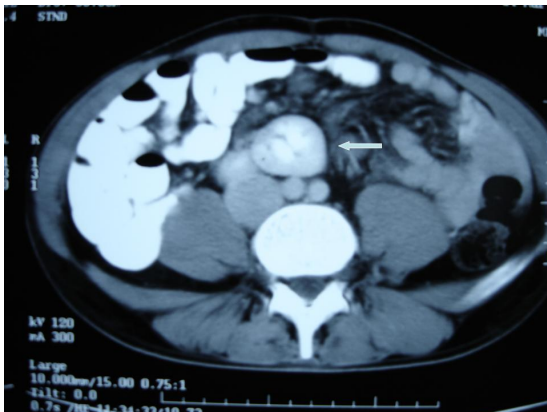
*ATNALI BÖBREĞE EŞLİK EDEN AKSESUAR BÖBREK
(Supernumerary Kidney Associated With Horseshoe Kidney)*



Resim 1. İntravenöz piyelografide atnalı böbrek ve isthmusun hemen altında hilusu sağ laterale bakan aksesuar böbrek izlenmekte. Üreterlerin birleşmesi oklarla gösterilmiştir



Resim 2. İntravenöz ve oral kontrast madde verilerek çekilen tomografide at nalı böbrek izlenmekte



Resim 3. İntravenöz ve oral kontrast madde verilerek çekilen tomografide aortik bifürkasyon seviyesinde, 35X25X30 mm boyutlarında, sağ böbrek ile gevşek yapışıklık gösteren aksesuar böbrek (ok).

aynı taraf ana böbrek üreteri arasında, aksesuar böbreğin ana böbrek kranialinde veya kaudalinde yerleşmiş olmasına göre farklı anatomik varyasyonlar görülür. Aksesuar böbrek, ana böbreğin kranialinde yer alıyorsa her iki üreter mesaneye ayrı ayrı girerken, kaudalinde yerleşmiş olduğu olgularda ise üreterler mesaneye girmeden önce birleşmektedirler⁵. Bizim olgumuzda, aksesuar böbrek aynı taraf ana böbreğin kaudalinde yer almaktaydı ve üreterler Y şeklinde birleştikten sonra mesaneye tek orifis olarak açılmaktaydı.

Olgumuz, atnalı böbrek ile aksesuar böbrek bozukluğu birlikteliğinin bildirildiği yayınlardaki beşinci olgudur¹⁻⁴. Daha önce bildirilen olgularda; ek olarak aksesuar böbrek üreterinin ektopik orifise sahip olması², aort koarktasyonu³, kısmi üreteral duplikasyon¹ ve tam üreteral duplikasyon⁴ varlığı belirlenmiştir. Bizim olgumuzda kısmi üreteral duplikasyon varlığı ve sol böbrek taşı izlenirken, üriner sistem dışı ek herhangi bir doğumsal bozukluğa rastlanmamıştır.

Normal bir böbreğin embriyolojik sürecinde; üreterik tomurcuktan (metanefrik divertikül) üreter, böbrek pelvisi, kaliksler ve toplayıcı kanallar gelişirken metanefrik mezoderminden (nefrojenik kordonun kaudalinden köken alan) de nefron yapıları gelişir. Doku kültür çalışmaları üreterik tomurcuğun dallanmasının, metanefrik mezoderm indüksiyonuna bağlı olduğunu, nefronların gelişiminin ise toplayıcı tübüllerin uyarısını gerektirdiğini göstermiştir.

Doğumsal aksesuar böbrek bozukluğunun embriyolojik açıklaması henüz net olarak yapılamamaktadır. Normal bir böbrek gelişimi için Wolf kanalı boyunca belirli bir yerden tek bir üreteral tomurcuğun çıkması zorunludur. Bu üreteral tomurcuğun gelişimi ise metanefrik mezenkimden salgılanan glial hücre kaynaklı nörotrofik faktör (GDNF) ve reseptörleri, G1-bağımlı protein GFRα1 ve RET tirozin kinaz ile düzenlenmektedir. Bu aşamada, nefrik kord posteriorunda GDNF ekspresyonunun baskılanmasının da üreteral tomurcuğun doğru pozisyonda gelişmesinde kritik rolü olduğu kabul edilir.

Tarihsel olarak, aksesuar böbrek bozukluğunun olası embriyolojik açıklaması tek tek metanefronların ardışık indüklenmesinin aksine, her biri bifid üreteral tomurcuğun dallarından biri veya iki ayrı üreteral tomurcuk dalı tarafından ayrı ayrı in-

düklenen çift kuyruklu nefrojenik kordlar ile yapılmaktadır⁵.

Böbrek malformasyonlarına ve hastalıklarına eşlik eden gen mutasyonlarının birçoğu, aslında embriyogenesiste anahtar role sahip olan doku etkileşim olaylarını düzenleyen transkripsiyon etkenleri üzerinden etki etmektedirler. Son yıllarda yapılan gen ekspresyon çalışmalarında, üreteral tomurcuk gelişiminde bazı büyüme etkeni ve reseptörlerinin rolü olabileceği ileri sürülmektedir. Debiec ve arkadaşlarının yaptıkları hayvan deneyinde, L1 mutant farelerde dublike böbrek yapısına eşlik eden üreteral duplikasyon varlığını tespit etmişlerdir⁶. Diğer bir hayvan çalışmasında, Basson ve arkadaşları, Sproutyl^{-/-} embriyoların ikiden fazla üreter ve multipleks böbrek gelişimi ile sonuçlanan fazla sayıda üreteral tomurcuğa sahip olduklarını göstermişler ve böbrek gelişiminin tek bir bölgede sınırlandırılmasını sağlayan Wolf kanalındaki GDNF/RET uyarısını Sproutyl geninin modüle ettiği sonucuna varmışlardır⁷. Tüm bu çalışmalar, gelecekte doğumsal böbrek bozukluğuna yol aç-

bilecek genetik nedenler listesine farklı genlerin ekleneceğini işaret etmektedir.

KAYNAKLAR

- 1- **Hicks CC, Boehm GA, Sybers RG, et al:** Traumatic rupture of horseshoe kidney with partial ureteral duplication associated with supernumerary kidney. *Urology*, 8: 149-152, 1976.
- 2- **Perez VG, Benlloch FR, Alfonso JEB, et al:** Supernumerary kidney with ectopic ureteral opening to the vagina associated with horseshoe kidney. *Actas Urol Esp*, Nov-Dec 16: 796-798, 1992.
- 3- **Unal M, Erem C, Serce K, et al:** The presence of both horseshoe and a supernumerary kidney associated with coarctation of aorta. *Acta Cardiol*, 50: 155-160, 1995.
- 4- **Hanley HG:** Horseshoe and supernumerary kidney; triple kidney with horseshoe component. *Brit J Surg*, 30: 165, 1942.
- 5- **N'Guessan G, Stephens FD:** Supernumerary kidney. *J Urol*, 130: 649-653, 1983.
- 6- **Debiec H, Kutsche M, Schachner M, Ronco P:** Abnormal renal phenotype in L1 knockout mice: A novel cause of CAKUT. *Nephrol Dial Transplant*, 9: 42-44, 2002.
- 7- **Basson MA, Akbulut S, Johnson JW, et al:** Sproutyl Is a Critical Regulator of GDNF/RET-Mediated Kidney Induction. *Developmental Cell*, 8: 229-239, 2005.