





DOĐUMSAL BÖBREK ANOMALİLERİ

İNT. DR. SİNEM İLHAN

ÜRİNER SİSTEM EMBRİYOLOJİSİ

- 5. haftada metanefrik divertikül oluşur metanefrik blastem ile birleşir
 - Nefrogenezis başlar.
- 6-9. hafta: lobule böbrek anteriordan mediale rotasyonu, posterior karın duvarında yukarı doğru göçü ve damarlanması. (retroperitoneal yerleşim)


- 
- Üreter tomurcuğu
 - Renal pelvis
 - Majör kaliksler
 - Minör kaliksler
 - Toplayıcı kanallar
 - Metanefrik mesenkimal dokudan
 - Glomerül
 - Kıvrımlı tubuller
 - Henle kulpu

- 
- İdrar üretimi distal kıvrımlı tübüller ile toplayıcı kanalların birleştiği 10. hafta civarında başlar.
 - Üreter tomurcuğu proliferasyonu 15. haftada durur.
 - Nefron oluşum 36. haftada durur ve nefron sayısı hayat boyu sabit kalır (ortalama 800.000 nefron).

■ Üst üriner sistemin gelişimi esas olarak üreter tomurcuğuna bağlıdır.

■ Yenidoğanda üriner sistem anomalilerini düşündürecek bulgular :

- *Oligohidramnios (böbrek agenezisi, hipoplazisi, displazisi, ağır obstrüksiyon, akciğer hipoplazisi)*
- *polihidramnios (özafagus anomalilerine eşlik eden böbrek anomalileri, nefrojenik diabetes insipidus)*
- *büyük plasenta (fin tipi konjenital nefrotik sendrom)*
- *tek göbek arteri (gastrointestinal obstrüksiyon, üriner ve genitoüriner sistem anomalileri)*

- 
- **Sayı Anomalileri;** Bilateral agenezi, Unilateral agenezi
 - **Yapı Anomalileri;** Renal displazi, Hipoplazi, Polikistik böbrek, Medüller kistik böbrek
 - **Pozisyon ve Şekil Anomalileri;** Ektopik böbrek, Çapraz renal ektopi, Atnalı böbrek

BİLATERAL AGENEZİ

- 1/5000
- Prematürite
- Potter yüzü
- Hipoplazik akciğer
- Yaşamla bağdaşmaz



UNİLATERAL AGENEZİ

- 1/1000
- %50'den fazlasında üreter yoktur
- E>K, Genellikle sol böbrek yok
- KVS, GIS, iskelet sistemi anomalisi beraberliği
- Karşı böbrekte VUR%30
- VATER, Turner ve Poland Sendromu ögesi
- Tanı USG veya IVP ile

RENAL HİPOPLAZİ

- Küçük boyutta böbrek
- Böbrek yetersizliğine eğilimli
- Böbrek genellikle skarlı
- Fetal-alkol sendromlu çocuklarda
 - > Bilateral hipoplazi---*oligomeganefronia*
 - > Segmental hipoplazi---*Ask-Upmark böbreği*

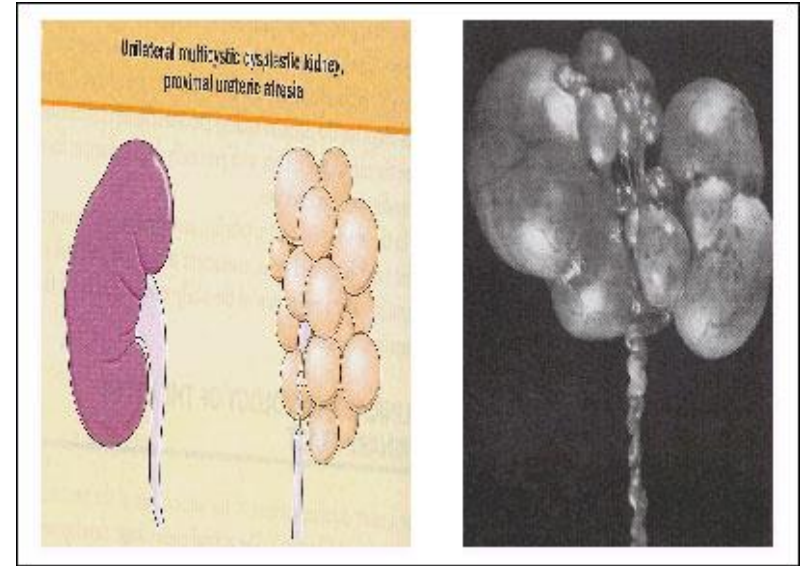
RENAL DİSPLAZİ

- Multikistik displazik böbrek
- Obstruktif renal hipoplazi
- Diffüz kistik olmayan displazi

RENAL DİSPLAZİ

----MULTİKİSTİK DİSPLASTİK BÖBREK

- 1/4000
- %80 unilateral ve sol
- E>K
- Nonfonksiyone böbrek: pelvisi ve üreter yok
- Üzüm salkım görünümü
- Konservatif tedavi



MEDÜLLER KİSTİK HASTALIK

MEDÜLLER SÜNGER BÖBREK

- >Medüller toplayıcı kanallarda ektazi
- >Genellikle asemptomatik
- >Taş ve enfeksiyon
- >USG'de medüller nefrokalsinozis
- >Semptomatik tedavi

NEFRONOFİTİZİS- MEDÜLLER KİSTİK HASTALIK KOMPLEKSİ

- >İnfantil,jüvenil,adölesan,erişkin
- >küçük kontrakte böbrekler
- >Poliüri,polidipsi,anemi,mr, serebellar belirtiler,retinal anormallikler-----KBY

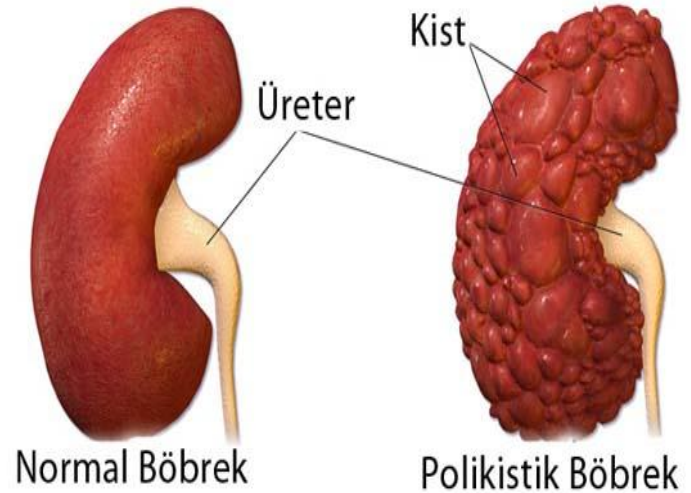


OTOZOMAL RESESİF POLİKİSTİK BÖBREK HASTALIĞI

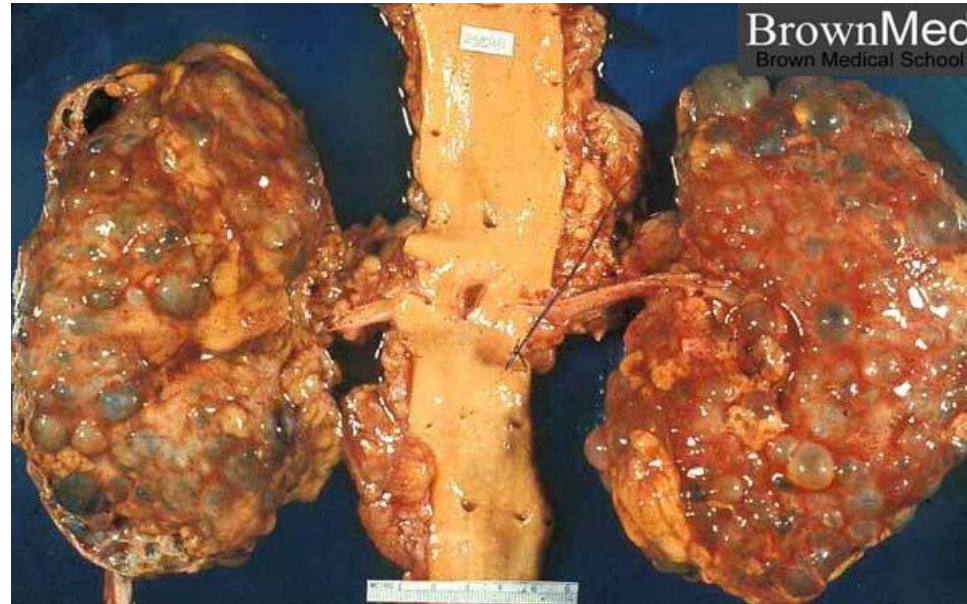
- 1/10.000-40.000
- Normal şekilli genişlemiş böbrek
- Oligohidroamnios, azalmış mesane kapasitesi (prenatal tanı)
- Konjenital hepatik fibroz ve safra kanalı anormallikleri eşlik eder
- %50 ilk 24 saatte genelde hepsi 1 sene içinde ölür
- USG: Homojen hiperekojen difüz çok büyümüş böbrek
- Tedavisi yoktur

OTOZOMAL DOMİNANT POLİKİSTİK BÖBREK HASTALIĞI

- En sık görülen kalıtsal böbrek hastalığıdır
- 1/400-1000; erişkin (30-50 yaş); böbrek yetmezliği genellikle 40 yaşından sonra
- %80-90 16. kromozom %10-20 4. kromozom



- KC, pankreas, dalak ve akciğer kistleri, Willis halkası anevrizması, kolon divertikülleri ve mitral kapak prolapsusu ile beraber olabilir
- – HT (%60), bel-sırt ağrısı (%50-70), abdominal ağrı, palpabl kitle, hematüri (%50)
- Semptomatik tedavi



EKTOPIK BÖBREK

- 1/500-1/1000
- Daha çok erkek çocuklarda ve solda
- Böbrek iliak krestin hemen üstünde (lumbal) veya kemik pelvisinin içinde (pelvik) olabilir
- Böbrek genellikle normal yapıda ve fonksiyone
- Pelvik böbrekler normalden daha küçük hacimde
- Erkeklerde üretra anomalileri ve kriptorşizm, kızlarda vajen yokluğu, her iki cinste iskelet anomalileri, kardiovasküler anomaliler ve gastrointestinal sistem anomalileri
- Obstrüksiyon ve enfeksiyon eğilimli
- Semptomatik tedavi

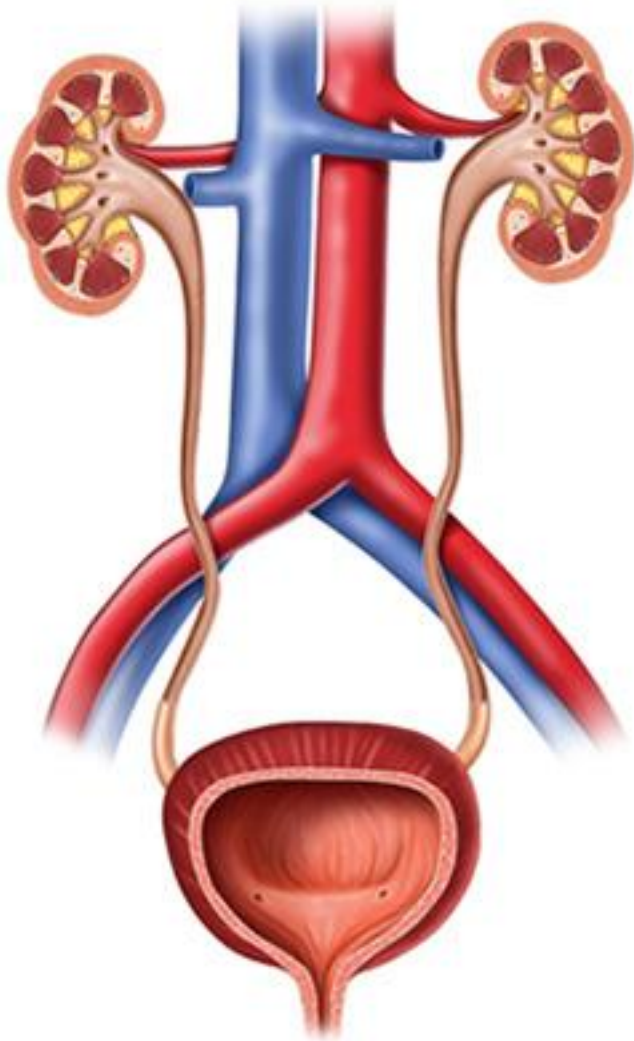
ÇAPRAZ RENAL EKTOPİ



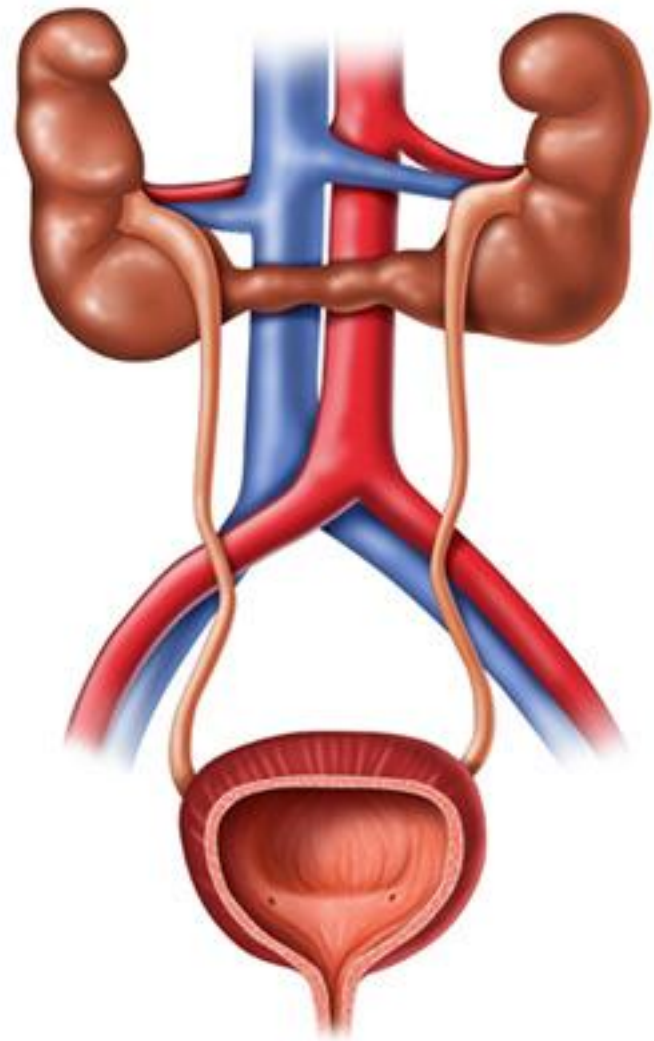
AT NALI BÖBREK

- Füzyon anomalileri içerisinde en sık ;1/400; erkek
- %95 füzyon alt kutupta
- Turner sendromunda %60
- En sık semptom alt lumbar bölgeye yayılan müphem karın ağrısı
- Rowsing işareti

Normal Böbrek Sistemi



At Nalı Böbrek

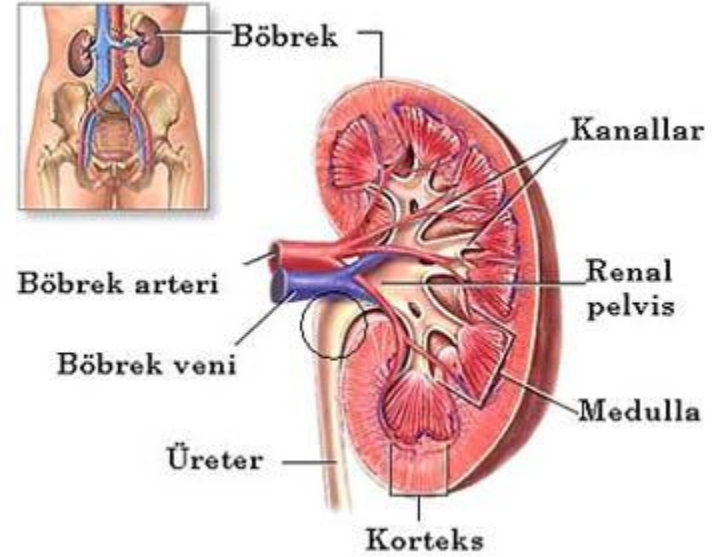


POSTERİOR ÜRETRAL VALV

- Üretra içindeki membranın neden olduğu obstrüksiyon
- 1/5000
- Erkek çocuklarda obstrüktif üropatilerin en sık sebebi
- Renal Displazi
- USG:Hipertrofik genişlemiş mesane ve hemen çıkışında dilate üretra(anahtar deliği manzarası)
- VUR—HİDRONEFROZ—KBY
- Tedavi: Ablasyon

ÜRETEROPELVİK KAVŞAK DARLIĞI

- Üreter ve böbrek pelvisi geçişinde darlık
- Antenatal tanı koyulabilir
- Hidronefroza neden olur
- Sık İYE
- Tedavi:PYELOPLASTİ



KAYNAKÇA

- Behhman R.E., Klegman R.M.,Arvin A.M.(eds):Nelson Textbook of Pediatrics 17.baskı Nobel Tıp Kitabevi 2008 p613-615
- Nayır A. In:Neyzi O.,Ertugrul T. Editors Pediatri cilt 2,4.baskı Nobel Tıp Kitabevi 2010 p1447-1451
- K.L. Moore,T.V.N. Persaud ;The Developing Human:Clinically Oriented Embryology,8.edt Nobel Tıp Kitabevi 2009 p244-250