

BÖLÜM

16

KİSTİK BÖBREK HASTALIKLARI

Aydın ASLAN¹

Vaka 1: Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı

Vaka 2: Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı

Vaka 3: Multikistik Displastik Böbrek

Vaka 4: Basit Böbrek Kisti

Vaka 5: Tüberoskleroz kompleks

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Yüksek İhtisas Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı Başkanlığı, draydinaslan@yahoo.com

daha fazla hipomelanotik maküler lezyon ile %75'inde üç veya daha fazla fasiyal anjiofibromlar bulunmaktadır. Cilt lezyonlarına ilave olarak pediatrik hastaların %70-80'inde epilepsi görülmektedir (20).

Bu hastalıkta böbreklerde multipl anjiomyolipomlar, multipl kistler ve nadiren karsinom görülmektedir. Olguların %47'sinde, birkaç milimetreden birkaç santimetreye kadar boyutu değişen, hem korteks, hem de medulla boyunca dağılım gösteren genellikle bilateral multipl kistler görülmektedir (21).

Tuzaklar

Bilateral renal kistleri olan pediatrik hastada multipl anjiomyolipom varlığı tüberoskleroz için patognomoniktir.

Tedavi ve yaklaşım

Tüberoskleroz kompleksin tedavisi olmadığı için, bu hastalığın yönetimini temel olarak semptomatik tedavi oluşturmaktadır. Renal anjiomyolipomlar için parsiyel nefrektomi, kriyoterapi, radyofrekans ablasyon ve embolizasyon gibi cerrahi tedaviler yapılabilmektedir. Transarteriyel embolizasyon, organ parankimini koruduğu için, cerrahiye göre daha güvenli ve daha avantajlıdır (22).

Bu hastalarda prognoz, semptomların ciddiyetine bağlı olarak değişmektedir. Uygun bakım ile çoğu hasta normal hayat beklentisine ulaşacak kadar yaşamaktadır. Bu bireylerde esas ölüm nedeni renal hastalıktır (21).

KAYNAKÇA

1. Pei Y, Obaji J, Dupuis A. Unified criteria for ultrasonographic diagnosis of ADPKD. *J Am Soc Nephrol.* 2009;20(1):205-212.
2. Kwatra S, Krishnappa V, Mhanna C. Cystic Diseases of Childhood: A Review. *Urology.* 2017;110:184-191.
3. Rizk D, Chapman AB. Cystic and inherited kidney diseases. *Am J Kidney Dis.* 2003;42:1305-1317.
4. Parfrey PS, Bear JC, Morgan J. The diagnosis and prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med.* 1990;323(16):1085-1090.
5. Peters DJM, Breuning MH. Autosomal dominant polycystic kidney disease: Modification of disease progression. *Lancet.* 2001;358:1439-1444.
6. Dell KM. The spectrum of polycystic kidney disease in children. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2011;18(5):339-347.
7. Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol.* 2012;18(11):1176-1184.
8. Sweeney WE, Avner ED. Polycystic Kidney Disease, Autosomal Recessive. 2001 Jul 19 [Updated 2016 Sep 15]. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016.
9. Guay-Woodford LM, Galliani CA, Musulman-Mroczek E. Diffuse renal cystic disease in children: morphologic and genetic correlations. *Pediatr Nephrol.* 1998;12(3):173-182.
10. Goto M, Hoxha N, Osman R. The renin-angiotensin system and hypertension in autosomal recessive polycystic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2010;25(12):2449-2457.
11. Ferro F, Vezzali N, Compjoe E. Pediatric cystic diseases of the kidney. *J Ultrasound.* 2019;22(3):381-393.
12. Dillman J, Trout A, Smith E. Hereditary renal cystic disorders: imaging of the kidney and beyond. *Radiographics.* 2017;37:924-946

13. Dermentzoglou V, Grigoraki V, Zarifi M. Contemporary concepts and imaging findings in paediatric cystic Kidney disease. *Hell J Radiol.* 2018;3(2):65-79
14. Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. *BJU Int.* 2004;93(3):388-392.
15. Sukthankar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. Anglia Paediatric Nephrourology Group. *Acta Paediatr.* 2000;89(7):811-813.
16. Rottenberg GT, Gordon I, De Bruyn R. The natural history of the multicystic dysplastic kidney in children. *Br J Radiol.* 1997;70(832):347-350.
17. Wacksman J, Phipps L. Report of the Multicystic Kidney Registry: preliminary findings. *J Urol.* 1993;150(6):1870-1872.
18. Koutlidis N, Joyeux L, Mejean N. Management of simple renal cyst in children: French multicenter experience of 36 cases and review of the literature. *J Pediatr Urol.* 2015;11:113-137
19. Bayram MT, Alaygut D, Soylu A. Clinical and radiological course of simple renal cysts in children. *Urology.* 2014;83(2):433-437
20. Northrup H, Krueger DA. Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria Update: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatric Neurology.* 2013;49(4):243-254.
21. Casper K, Donnelly L, Chen B. Tuberous sclerosis complex: renal imaging findings. *Radiology.* 2002;225:452-456
22. Krummel T, Garnon J, Lang H. Percutaneous cryoablation for tuberous sclerosis-associated renal angiomyolipoma with neoadjuvant mTOR inhibition. *BMC Urology.* 2014;14:77.