



BÖBREK ANATOMİSİ VE KONJENİTAL ANOMALİLER

Sevgi DEMİRÖZ TAŞOLAR¹

BÖBREK EMBRİYOLOJİSİ

Üriner sistemin embriyolojik gelişiminin değerlendirilmesi, normal anatominin yanı sıra varyasyonlar ve konjenital anormalliklerin anlaşılmasını kolaylaştırır. Ürogenital sistem, gebeliğin dördüncü haftasında başlayan, birbiriyle örtüşen, üç farklı aşamadan oluşur. Aortun her iki tarafında bir ürogenital sırt oluşturan ara mezodermden kaynaklanır. Ürogenital sırt sırasıyla pronefroz, mezonefroz ve metanefroz olmak üzere üç yapıya dönüşür. 4. haftanın başında servikal bölgede, 25. güne kadar tamamen gerileyen, fonksiyonel olmayan ilkel bir böbrek olan pronefroz oluşur. 4. haftanın sonunda ara mezoderm torakolomber bölgede mezonefrozu oluşturur. Mezonefroz kısa bir süre için işlevseldir. Wolffian kanalı olarak da adlandırılan mezonefrik birim bir glomerüler yapı, proksimal tübül segmenti ve mezonefrik kanalda biten distal tübül segmentten oluşur. Bunlar böbrek gelişimindeki ilk gerçek nefron birimlerini temsil eder. Mezonefrik kanal kaudal bölgeye doğru büyür ve embriyogenezin 5. haftasında kloaka ile birleşerek sakral ara mezodermden metanefrik blastema olarak bilinen

primordial böbrek dokusuna kaynak verir. Daha sonra mezonefroz ve mezonefrik kanal epididime dönüşür. 5. haftada sakral bölgede metanefroz oluşur ve kalıcı böbrek olarak varlığını sürdürür. Bu anda, ilkel böbrek dokusu metanefrik blastem, mezonefrik kanalda üreter tomurcuğunun lateral büyümesini uyarıcı bir protein salgılar. Metanefrik blastema ve mezonefrik kanal arasında karşılıklı etkileşimlere yol açar. Metanefrik blastema daha sonra nefronları (yani glomerüller, proksimal tübüller ve distal tübüller) oluşturur ve üreter tomurcuğu dallanmaya başlayarak toplayıcı tübülleri oluşturur. İlk çatallanma renal pelvisin yanı sıra böbreğin kranial ve kaudal loblarını oluşturur. Sonraki çatallanmalar 32. haftaya kadar devam eder, aşamalı olarak majör kaliksleri ve minör kaliksleri oluşturur ve daha sonra yaklaşık 1-3 milyon toplayıcı tübül oluşturur. Bu olaylar dizisi, karmaşık ve iç içe gelişmekte olup birden fazla gen ve gen ürününden etkilenir (1).

Başlangıçta, böbrekler embriyonun sakral bölgesinde birbirine yakın konumdadır ve hilus pelviste anteriora bakar. Karın ve pelvis büyüdükçe, böbrekler birbirinden ayrılır ve yavaş

¹ Uzm. Dr., Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyoloji Kliniği, drsevgidemiroz@gmail.com

Tablo 5. Hidronefroz postnatal sınıflandırması için normal değerler

	Normal	Hidronefroz P1	Hidronefroz P2	Hidronefroz P3
Pelvis AP çap	<10 mm	≥10–15 mm	≥15 mm	>=10 mm
Kalisiyel dilatasyon	Yok	Sadece santral	Periferal	*
Parankimal kalınlık	Normal	Normal	Normal	Anormal
Parankimal görünüm	Normal	Normal	Normal	Anormal
Üreterler	Normal	Normal	Anormal	*
Mesane	Normal	Normal	Normal	Anormal

Son olarak, hidronefroz P3 ile pelvis AP çapı, kaliks genişlemesi ve üreter için sonografik bulgular hidronefroz P2'dekilerle aynıdır. Bununla birlikte, hidronefroz P3'te renal parankim incelmıştır, ekojenitesi artmıştır ve/veya kortikomedüller farklılaşma azalmıştır veya mesane anormaldir (duvar kalınlaşması, üreterosel, posterior üretral dilatasyon). Parankimal anormalliklerin olduğu ancak pelvis AP çapının <15 mm olduğu vakalar hala hidronefroz P3 olarak sınıflandırılmaktadır (Resim 27) (47).

Kısaltmalar:

- USG : Ultrasonografi
- SMA : Süperior mezenterik arter
- BT : Bilgisayarlı tomografi
- MRG : Manyetik rezonans görüntüleme
- VUR : Veziköüreteral reflü
- PKBH : polikistik böbrek hastalığı
- MKBH: Medüller kistik böbrek hastalığı
- GKBH : Glomerülökistik böbrek hastalığı
- MSB : Medüller sünger böbrek
- MKDB: Multikistik displastik böbrek
- OKRD : Obstrüktif kistik renal displazi
- AP : Anteroposterior,

KAYNAKLAR

1. Rehman S, Ahmed D. *Embryology, Kidney, Bladder, and Ureter*. [Updated 2021 Aug 11].
2. Currarino G, Wood B, Majd M (1993) The genitourinary tract and retroperitoneum. Normal findings and anatomical variants. In: Silverman FN, Kuhn JP (eds) *Caffey's pediatric X-ray diagnosis: an integrated imaging approach*, vol 2, 9th ed. Mosby, St Louis, pp 1201–21.
3. Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. *Urology* 1991;38(4):347–50.
4. Nazim SM, Bangash M, Salam B. Persistent fetal lobulation of kidney mimicking renal tumor. *BMJ Case Rep*. 2017 May 24;2017:bcr2017219856.
5. Benz-Bohm G. Urinary tract embryology, anatomy and anatomical variants. In: Fotter R, ed. *Pediatric urology*. Berlin: Springer-Verlag, 2001:43–53.
6. Renal revision: from lobulation to duplication – what is normal? *Arch Dis Child Educ Pract* Ed 92(5):ep152–8.
7. El-Galley, R. E. S., & Keane, T. E. Embryology, anatomy, and surgical applications of the kidney and ureter. *Surgical clinics of north america*, 2000; 80(1): 381-401.
8. Kolbenstvedt A, Lien HH. Isolated renal hilar lip on computed tomography. *Radiology*. 1982 Apr;143(1):150.
9. Beckwith JB. Nephrogenic rests and the pathogenesis of Wilms tumor: developmental and clinical considerations. *Am J Med Genet*. 1998 Oct 2;79(4):268–273.
10. Westland R, Schreuder MF, Ket JC, van Wijk JA. Unilateral renal agenesis: a systematic review on associated anomalies and renal injury. *Nephrol Dial Transplant* 2013;28(7):1844–1855.
11. Chawla A Refluxing supernumerary kidney: easy to overlook *Case Reports* 2014;2014:bcr2013201163.
12. Woolf AS, Price KL, Scambler PJ, et al. Evolving concepts in human renal dysplasia. *J Am Soc Nephrol*. 2004 Apr;15(4):998–1007.
13. Bhoil R, Sood D, Singh YP, et al. An Ectopic Pelvic Kidney. *Pol J Radiol* 2015;80:425–427.
14. Wong HYF, Lee KH. The pancake kidney. *Abdom Radiol (NY)* 2019;44(1):381–382.

15. Malek RS, Kelalis PP, Burke EC. Ectopic kidney in children and frequency of association with other malformations. *Mayo Clin Proc.* 1971 Jul;46(7):461-467.
16. Lee CH, Tsai LM, Lin LJ, et al. Intrathoracic kidney and liver secondary to congenital diaphragmatic hernia recognized by transthoracic echocardiography. *Int J Cardiol* 2006;113(3):E73-75.
17. Polak-Jonkisz D, Fornalczyk K, Musiał K, et al. Crossed renal ectopia: can it be a diagnostic problem? *Postepy Hig Med Dosw* 2012;66:210-214.
18. Osanathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of polycystic kidneys: historical survey. *Arch Pathol* 1964; 77:459-465.
19. Gunay-Aygun M. Liver and kidney disease in ciliopathies. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2009; 151C:296-306.
20. Hildebrandt F, Benzing T, Katsanis N. Et al. *N Engl J Med* 2011; 364:1533-1543.
21. Gunay-Aygun M, Font-Montgomery E, Lukose L, et al. Characteristics of congenital hepatic fibrosis in a large cohort of patients with autosomal recessive polycystic kidney disease. *Gastroenterology.* 2013 Jan;144(1):112-121.e2.
22. Turkbey B, Ocak I, Daryanani K, et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease and congenital RG • Volume 34 Number 1 Chung et al 177 hepatic fibrosis (ARPKD/CHF). *Pediatr Radiol* 2009;39(2):100-111.
23. Fick-Brosnahan GM, Tran ZV, Johnson AM, et al. Progression of autosomal-dominant polycystic kidney disease in children. *Kidney Int.* 2001 May;59(5):1654-1662.
24. Waldherr R, Lennert T, Weber HP, et al. The nephronopthisis complex. A clinicopathologic study in children. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol.* 1982;394(3):235-254.
25. Vyletal P, Kublová M, Kalbáčová M, et al. Alterations of uromodulin biology: a common denominator of the genetically heterogeneous FJHN/MCKD syndrome. *Kidney Int.* 2006 Sep;70(6):1155-1169.
26. Gupta K, Vankalakunti M, Sachdeva MU. Glomerulocystic kidney disease and its rare associations: an autopsy report of two unrelated cases. *Diagn Pathol.* 2007 Apr 25;2:12.
27. Woolf AS, Feather SA, Bringham C. Recent insights into kidney diseases associated with glomerular cysts. *Pediatr Nephrol* 2002; 17:229-235.
28. Xiang H, Han J, Ridley WE, Ridley LJ. Medullary sponge kidney. *J Med Imaging Radiat Oncol.* 2018 Oct;62 Suppl 1:93-94.
29. Eickmeyer AB, Casanova NF, He C, et al. The natural history of the multicystic dysplastic kidney--is limited follow-up warranted? *J Pediatr Urol.* 2014 Aug;10(4):655-661.
30. Chang A, Sivananthan D, Nataraja RM, et al. Evidence-based treatment of multicystic dysplastic kidney: a systematic review. *J Pediatr Urol.* 2018 Dec;14(6):510-519.
31. Mercado-Deane MG, Beeson JE, John SD. US of renal insufficiency in neonates. *Radiographics.* 2002 Nov-Dec;22(6):1429-1438.
32. Satyapal KS, Haffejee AA, Singh B, et al. Additional renal arteries: incidence and morphometry. *Surg Radiol Anat.* 2001;23(1):33-38.
33. Williams PL, Warwick R, Dyson M, Bannister LH, editors . *Gray's Anatomy.* Edinburgh: Churchill Livingstone; 1995.
34. Waseem M, Upadhyay R, Prosper G. The nutcracker syndrome: an underrecognized cause of hematuria. *Eur J Pediatr.* 2012 Aug;171(8):1269-1271.
35. Habuchi T, Narita S, Tsuchiya N, et al. Laparoscopic nephrectomy in patients with renal vein and/or inferior vena cava anomalies: Video presentation. *Int J Urol.* 2009 Nov;16(11):854.
36. Kuklinski AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2010 Jun;85(6):552-559.
37. Said SM, Gloviczki P, Kalra M, et al. Renal nutcracker syndrome: surgical options. *Semin Vasc Surg* 2013;26:35e42.
38. Kalaitzis C, Patris E, De Georgiou E, et al. Radiological findings and the clinical importance of megacalycosis. *Res Rep Urol* 2015;7:153-155.
39. Williams B, Tareen B, Resnick MI. Pathophysiology and treatment of ureteropelvic junction obstruction. *Curr Urol Rep* 2007;8(2):111-117.
40. Houat AP, Guimarães CTS, Takahashi MS, et al. Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review. *Radiographics.* 2021 Mar-Apr;41(2):462-486.
41. Pates JA, Dashe JS. Prenatal diagnosis and management of hydronephrosis. *Early Hum Dev.* 2006 Jan;82(1):3-8.
42. Feldman DM, DeCembre M, Kong E, et al. Evaluation and follow-up of fetal hydronephrosis. *J Ultrasound Med* 2001;20:1065-1069.
43. Wiener JS, O'Hara SM. Optimal timing of initial postnatal ultrasonography in newborns with prenatal hydronephrosis. *J Urol.* 2002 Oct;168(4 Pt 2):1826-1829.
44. Matsui F, Shimada K, Matsumoto F, et al. Late recurrence of symptomatic hydronephrosis in patients with prenatally detected hydronephrosis and spontaneous improvement. *J Urol.* 2008 Jul;180(1):322-325.
45. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol.* 1993;23(6):478-480.
46. Onen A. An alternative grading system to refine the criteria for severity of hydronephrosis and optimal treatment guidelines in neonates with primary UPJ-type hydronephrosis. *J Pediatr Urol.* 2007 Jun;3(3):200-205.
47. Darge K, Herndon CD, Odibo AO, Somers MJ, Stein DR. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system). *J Pediatr Urol.* 2014 Dec;10(6):982-998.