Doç. Dr. Başak Yıldırım
Pamukkale Üniversitesi
Kadın Hastalıkları ve
Doğum Anabilim Dalı

BÖBREK ANOMALİLERİNDE KONSERVATİF YAKLAŞIM

VAKA 1: Polikistik Böbrek

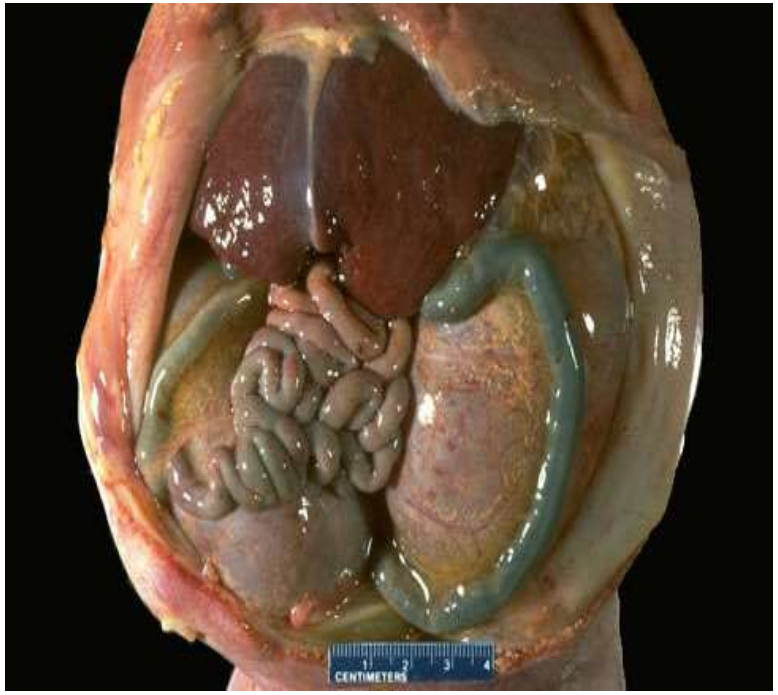
VAKA 2: Bileteral Multikistik Böbrek

VAKA 3: Multikistik Böbrek + Displastik Böbrek

• **1. gebelik 24 hafta anhidroamnios, intrauterin ex**

<u>USG bulgusu: Bilateral büyük, hiperekojenik böbrekler</u>

Ön Tanı: Polikistik Böbrek



Ayırıcı tanı

- Otozomal dominant Polikistik Böbrek
- Otozomal resesif Polikistik Böbrek
- Beckwith Wideman sendromu
- Perlman sendromu
- Trizomy 13
- Meckel-Gruber syndrome
- Nefrokalsinosis

2.Gebelik: 22 hafta bilateral büyük, ekojenik böbrek anhidroamnios

Otozomozal resesif polikistik böbrek

- İnfantil
- 1/20 000
- Mikroskopik kortikomedu

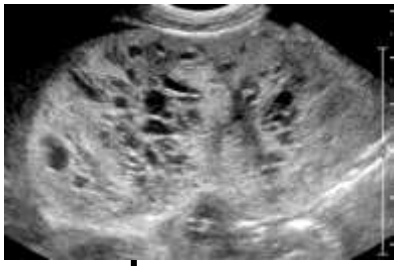
Kistler toplayici kanaldan

- Artmis AFP
- 6p12 geni fibrokistin proteinini kodlar

6p21

portal fibrosisi

Otozomal dominant polikistik bobrek



- Adult
- 1/1000
- Kistler az ve buyuk
- Oligohidroamnios daha az
- Prognoz

daha iyi

Kistler hem nefrondan hem de toplayici kanal

Pkd1-pkd2

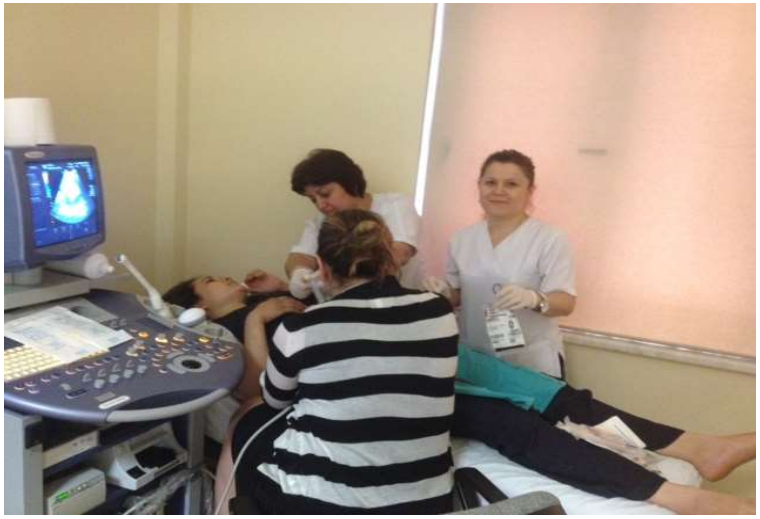
Karaciger, kalp kapakcik,kolon, cerebral damarlar

2.Gebelik: 24 hafta bilateral büyük, ekojenik böbrek anhidroamnios

- Genetik bölümü tarafindan tüm aile tarandı. Sonuç negatifti.
- İleri düzey ultrasound yapıldı. Ek anomali bulunmadı.
- Amniosentez yapıldı. Sonuçlar normaldi.
- Anne baba ve amnion sıvısında PKD1-2 tarandı. Sonuç negatifti.

TANI: Otozomal Resesif Polikistik Böbrek

- Oligohidroamnios ile kötü prognoz
- Solunum yetmezliği
- Böbrek yetmezliği



- 24.haftadan sonra ortalama 10 günde bir amnioinfusyon yaptık
- Serum fizyolojik kullanıldı. Ortalama bir seferde 200-300 cc sıvı verdik.
- 33.hafta membrane rüptürü nedeniyle C/S ile doğurtuldu. Bebek 1900 gr. Entübe edildi.

Study 1: ‘Optimizing outcomes for neonatal ARPKD’
Beaunoyer et al Pediatric Transplantation 2007 volume 11, issue 3, 267-71

- Neonatal mortalitesi %20
- Ölüm sebebi böbrek yetmezliğinden ziyade solunum yetmezliği
- İlk 18 ayda bilateral nefrektomi, periton diyalizi,
- 9-10 kiloya ulaşınca böbrek tranplantasyonu
- Karaciğer yetmezliği de sorun olabiliyor.
- İlk ayi geçirenlerde
  - 5 yıllık yaşam % 87
  - 15 yıllık yaşam %67

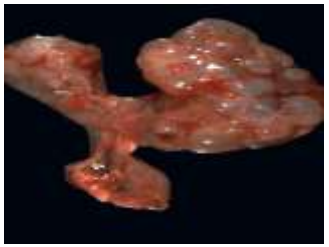
CEMRE BEBEK (9 ay)
Dialize giriyor
Böbrekler küçültülüyor

Böbrek transplantasyonu planlanıyor.

Vaka 2

21.haftada hasta görüldü
Ön Tani: Bilateral Multikistik Böbrek

Multikistik böbrek



- Tek veya çift taraflı 1/3000 1/10000
- %10… Anoploidi (Özellikle çift taraflı olanlarda veya ek anomalisi olanlarda)
- %30-50… Tek taraflıda karşı tarafta uriner sistem anomalisi (Çift sistem, pelvicoureteric, tıkanıklık, ektopik böbrek, VUR.)
- % 35… Kalp, omurilik, extremite, yüz ve umblikal kord detaylı incelenmeli.
- %2-3… Tekrarlama riski

- İleri düzey ultrasound yapıldı.
  Ek anomali bulunmadı.

- Amniosentez yapıldı. Sonuçlar
  normaldi.

- MR ile tanı konfirme edildi.

TANI: izole bilateral multikistik böbrek

TANI:Bilateral Multikistik Böbrek

- Oligohidroamnios ile kötü prognoz
- Solunum sorunları
- Böbrek yetmezliği

- 27.haftada anhidroamnios gelişti
  - 3 kere amnioinfusyon yapıldı
- 36.haftada c/s ile doğurtuldu. (3300gr)

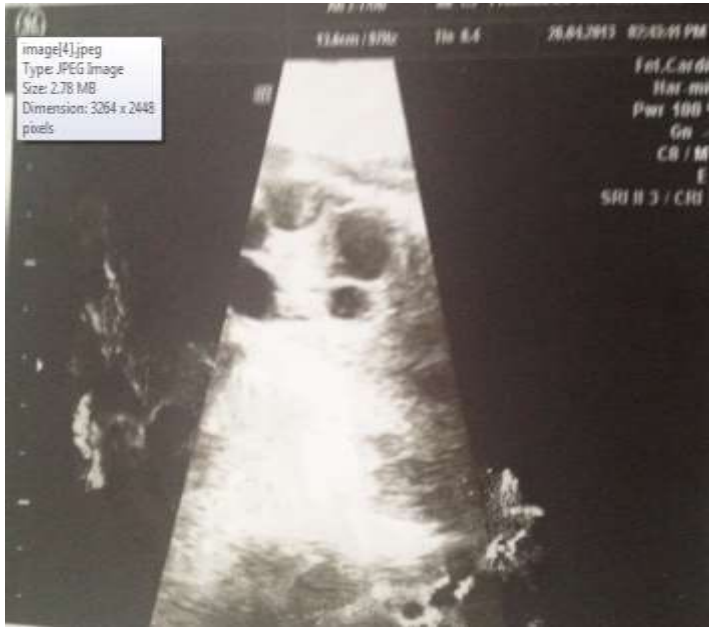
DURU BEBEK

Dialize giriyor

Böbrekler küçültülüyor

Böbrek transplantasyonu planlanıyor.

VAKA 3
Multikistik Böbrek +displazik Böbrek



- 24.haftada anhidroamnios gelişti
- 2 kere amnioinfusyon yapıldı
- 28.haftada c/s ile doğurtuldu. (1400gr)
- Bebek 20 gunluk ve entube edildi.
- Diyaliz baslandı.