Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında böbrek kistinin spontan rüptürüne bağlı akut karın ve hemorajik şok

Acute abdomen and hemorrhagic shock caused by spontaneous renal cyst rupture in autosomal dominant polycystic kidney disease

Ismail Yaman¹, İsmet Sağlam², Kamile Kurt³

Autosomal dominant polycystic kidney disease is an important cause of chronic renal failure. Rarely, these patients may present with hemorrhagic shock caused by renal cyst rupture. The aim of this work was to report a rare case of a patient who arrived at the emergency department with autosomal dominant polycystic kidney disease presenting with acute abdominal pain and hemorrhagic shock. A 58 year old man with chronic renal failure was admitted to the emergency department with acute abdominal pain and hemorrhagic shock. The patient was admitted to the department of surgery with acute abdomen and perirenal hematoma. Although the patient was on conservative treatment, his symptoms did not improve and the patient was operated on. There was bleeding from the right polycystic kidney, which had a size of 30x20 cm during exploration. The patient underwent nephrectomy and drainage of the hematoma. The patient was discharged on the fifth postoperative day without any problems. Bleeding due to rupture of a cyst in autosomal dominant polycystic kidney disease occurs rarely but it may be life-threatening. Although conservative methods are often preferable for treatment, surgery can be life-saving for patients in whom the clinical situation does not improve.

Key Words: Autosomal dominant disease, polycystic kidney disease, retroperitoneal hematoma, hemorrhagic shock, acute abdomen

GİRİŞ

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH) çeşitli böbrek ve böbrek dışı tutulumlarla birlikte görülen sistemik bir hastalık tür ve son dönemde böbrek yetmezliğin en önemli nedenlerinden biridir (1-3). Hastalık 4. ve 5. dekada bulgu verir (1, 4). Hastalarda en sık yan ağrı ve hematuri görüürken, nadiren kanama gibi hayatı tehdit edebilir komplikasyonlar gelişebilir (1, 5, 6).

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı hastalarda üst içi kanamalar sık görürlüken, böbrek çevresi hematom nadir (%3), fakat dramatik bir komplikasyondur (5-8). Böbrek çevresi hematom gelişen hastalarda kanama derecesi ve süresine bağlı olarak nadiren hemorajik şok tablosu gelişebilir (3, 7, 9). Bilgisayarlı tommografi (BT) ve manyetik rezonzans tanı için en iyi görüntüleme yöntemleridir (6, 7). Tedavi genellikle konservatifdir, renal arter embolizasyonu veya nefrektomi gibi invazif girişimler sadece komplikasyonların ciddi derecesi durumunda uygulanır (6, 8).

Bu çalışmada ODPBH'ınla bağlı nadir gelisen spontan kisti rüptürü sonrası böbrek çevresi hematom ve hemorajik şok tablosuyla başvuran nadir görülen bir hastayı sunmak amaçlandı.

OLGU SUNUMU

Elli sekiz yaşında erkek hasta, 6 saat önce başlayan karın ağrısı, bulantu, kusma, halsizlik, baş dönmesi şikayetleriyle acil servise başvurdu. Özgeçmişinde sol böbrek agenezisi tanımlayan hastaya, 12 años ODPBH'ınla bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle hemodyaliz uygulanmaktadır. Fizik muaye-
nesinde hasta kaşektik görünümde olup, karın distandı idi ve solunuma katılmıyordu. Cilt soluk, soğuk ve nemli görünümde, tansiyon arteriyel 70/50 mmHg, nabız 150/dakika idi. Karında umbilikal herni ve derin palpasyonu hiddesilebilen, sağ hipokondrium, lomber ve inguinal bölgeyi kaplayan, sınırları düzenli, immobil kitle mevcuttu. Sağ hipokondriumda daha belirgin olmak üzere tüm kalanlar da defans ve rebaund mevcuttu. Mesane kateterize edildi, 10 cc bulanık idrar geldiği görüldü.

Hemogram, biyokimya ve kan gazi tetkiklerinde Hgb: 7.2 g/dL, Hct: %21.9, WBC: 12.06x10³ K/mm³, MCV: 99.8fL, Üre: 136 mg/dL, Kreatinin: 8.8 mg/dL, Potasyum: 5.6 mmol/L dışında patoloji saptanmadı. Ayakta direkt karın grafisinde kolona ait yaygın gaz gölgeleri ve sol üst kadranda bir adet hava sıvı seviyesi mevcuttu. Yapılan karın ultrasonografisinde sol böbreğin görüntülenemediği, sağ retroperitoneal alanın tamamını kaplayan 50x40 cm ebatında kitle görülmüş (hematom şüphesi), bu kitle içerisinde 30x20 cm ebatında içerişinde multipal kistlerin bulunduğu böbrek dokusu ve kolelitiazis mevcuttu. Çekilen karın BT'sinde sağ retroperitoneal alanda yaygın hematom ve perinefritik bölgelere aktif kanama mevcuttu.

Hasta akut karın-böbrek çevresi hematom ön tanısıyla servis yatırıldı. Santral venöz kateter takılan hastanın santral ve nonz basıncı (SVB) -2 cm H 2O olarak ölçüldü. Üç ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu ve SVB ölçümü rehberliğinde sıvı replasmanı uygulandı, tansiyonu 90/60 mmHg, SVB +1 cm H 2O olan hastanın takibinde karın bulgularında gerileme olmadı. Yapılan dañli konsultasyonda acil diyaliz endikasyonu olmadığına dair görüş alındıktan sonra hasta acil koşularda ameliyata alındı.

Eksplorasyonda karaciğer inferiorundan başlayan pervsel kente kadar uzanan sağ retroperitoneonun tamamını ve sola doğru uzanmış, transvers kolon mezozu ve safra kesesine uzanan 50x40 cm ebatında dev retroperitoneal hematom mevcuttu. Sağ böbrek polistik yapıda, hemorajik ve nekrotik görünümde ve 30x20 cm ebatında idi. Sol böbrek palpe edilemedi. Hasta retroperitoneal hematom drenajı, sağ nefrektomi, kolesistektomi ve umbilikal herni tamiri uygulandı. Piyesin makroskopik incelemesinde yüzeyi kanamalı, yer yer nekrotik, kesitlerde en büyüü 6 cm çapında, içerişinde serohemorajik mayi boşalan çok sayıda kistten ibaret 29x21x12 cm boyutlu nefretkomi materyalı mevcuttu (Şekil 1, 2). Mikroskopik incelememede tek katlı epitelde benign görünümü kistik yapılar arasında tıroidizasyon manzarası ile fibroz doku artımı ve iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu. Postoperatif dönemde hemodiyalize devam eden hasta ek sorun yaşayamadan beşinci günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı en sık görülen herediter böbrek hastalığıdır ve son dönem böbrek yetmezliğinin önemi bir nedenidir (2, 10). Avrupa ve Amerika'da kronik diyaliz hastalarının yaklaşık %10’unu ODPBH taşımaktadır (2, 4). Böbreklerde iliği olarak aseptomatik proteinüri, kronik ağrı, hipertansiyon, hematuri, kistlerin enfeksiyonu, rüptürü, böbrek yetmezliği, böbrekte tümör kitleler görülebilirken; karaciğer kistleri, intrakranial anevrizmalar, kalp kapak anomalileri, divertiküler ve herni gibi böbrek dışı patolojiler de tabloya eşlik edebilir (1, 3, 4). Hastalık genellikle 4.-5. dekadda bulguları verir (4). Hastamız 58 yaşında olup, kronik böbrek yetmezliği nedeniyle 12 yıldır hemodiyaliz tedavisi almaktaydı. Hastamızda umbilikal herni dışında böbrek dişi tutulum saptanmamıştır.

Hastalarda kist içi kanama ve kanama olup, karsımda aseptomatik proteinüri, kronik ağrı, hipertansiyon, hematuri, tansiyon arteriyel 70/50 mmHg, nabız 150/dakika idi. Karında umbilikal herni ve derin palpasyonu hiddesilebilen, sağ hipokondrium, lomber ve inguinal bölgeyi kaplayan, sınırları düzenli, immobil kitle mevcuttu. Sağ hipokondriumda daha belirgin olmak üzere tüm kalanlar da defans ve rebaund mevcuttu. Mesane kateterize edildi, 10 cc bulanık idrar geldiği görüldü.

Hemogram, biyokimya ve kan gazi tetkiklerinde Hgb: 7.2 g/dL, Hct: %21.9, WBC: 12.06x10³ K/mm³, MCV: 99.8fL, Üre: 136 mg/dL, Kreatinin: 8.8 mg/dL, Potasyum: 5.6 mmol/L dışında patoloji saptanmadı. Ayakta direkt karın grafisinde kolona ait yaygın gaz gölgeleri ve sol üst kadranda bir adet hava sıvı seviyesi mevcuttu. Yapılan karın ultrasonografisinde sol böbreğin görüntülenemediği, sağ retroperitoneal alanın tamamını kaplayan 50x40 cm ebatında kitle görüntülenmiştir (hematom şüphesi), bu kitle içerisinde 30x20 cm ebatında içerişinde multipal kistlerin bulunduğu böbrek dokusu ve kolelitiazis mevcuttu. Çekilen karın BT’sinde sağ retroperitoneal alanda yaygın hematom ve perinefritik bölgelerde aktif kanama mevcuttu.

Hasta akut karın-böbrek çevresi hematom ön tanısıyla servis yatırıldı. Santral venöz kateter takılan hastanın santral venöz basıncı (SVB) -2 cm H 2O olarak ölçüldü. Üç ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu ve SVB ölçümü rehberliğinde sıvı replasmanı uygulandı, tansiyonu 90/60 mmHg, SVB +1 cm H 2O olan hastanın takibinde karın bulgularında gerileme olmadı. Yapılan dañli konsultasyonda acil diyaliz endikasyonu olmadığına dair görüş alındıktan sonra hasta acil koşularda ameliyata alındı.

Eksplorasyonda karaciğer inferiorundan başlayan pervsel kente kadar uzanan sağ retroperitoneonun tamamını ve sola doğru uzanmış, transvers kolon mezozu ve safra kesesine uzanan 50x40 cm ebatında dev retroperitoneal hematom mevcuttu. Sağ böbrek polistik yapıda, hemorajik ve nekrotik görünümde ve 30x20 cm ebatında idi. Sol böbrek palpe edilemedi. Hasta retroperitoneal hematom drenajı, sağ nefrektomi, kolesistektomi ve umbilikal herni tamiri uygulandı. Piyesin makroskopik incelemesinde yüzeyi kanamalı, yer yer nekrotik, kesitlerde en büyüü 6 cm çapında, içerişinde serohemorajik mayi boşalan çok sayıda kistten ibaret 29x21x12 cm boyutlu nefretkomi materyalı mevcuttu (Şekil 1, 2). Mikroskopik incelememede tek katlı epitelde benign görünümü kistik yapılar arasında tıroidizasyon manzarası ile fibroz doku artımı ve iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu. Postoperatif dönemde hemodiyalize devam eden hasta ek sorun yaşamadan beşinci günde taburcu edildi.

Hastalarda kist içi kanama ve kanama olup, karsımda aseptomatik proteinüri, kronik ağrı, hipertansiyon, hematuri, kistlerin enfeksiyonu, rüptürü, böbrek yetmezliği, böbrekte tümör kitleler görülebilirken; karaciğer kistleri, intrakranial anevrizmalar, kalp kapak anomalileri, divertiküler ve herni gibi böbrek dışı patolojiler de tabloya eşlik edebilir (1, 3, 4). Hastalık genellikle 4.-5. dekadda bulguları verir (4). Hastamız 58 yaşında olup, kronik böbrek yetmezliği nedeniyle 12 yıldır hemodiyaliz tedavisi almaktaydı. Hastamızda umbilikal herni dışında böbrek dişi tutulum saptanmamıştır.

Kist rüptürüünün kanamanın şiddetini derecesine bağlı olarak yan ağrısı ve hemotüri, hemorajik şok bulgularına kadar değişik klinik tablolarla karşımıza çıkmaktadır (6, 7). Tedavide genellikle yatak istirahati, kan transfüzyonu ve analjezik tedavisi gibi konservatif yöntemler uygulanmaktadır (6, 8). Cerrahi girişim yatak istirahati ve kan transfüzyonu gibi konservatif yöntemle sağan kemik hemodinamik instabilite ve akut karın ve hemorajik şok bulgularının devam ettiği hastalarda uygulanmaktadır (6, 8, 11). Son yıllarda referans merkezlerde girişimsel radyoloji ve BT teknolojisindeki gelişmelerle konservatif yaklaşım ve konservatif yöntemler uygulanmaktadır (6, 8). Cerrahi girişim yatak istirahati ve kan transfüzyonu gibi konservatif yöntemle sağan kemik hemodinamik instabilite ve akut karın ve hemorajik şok bulgularının devam ettiği hastalarda uygulanmaktadır (6, 8). Son yıllarda referans merkezlerde girişimsel radyoloji ve BT teknolojisindeki gelişmelerle konservatif yaklaşım ve konservatif yöntemler uygulanmaktadır (6, 8).
analjezik tedavisi rağmen akut karın bulgularında gerileme olmadan üzerine hastaya acil koşullarda cerrahi girişim endikasyonu konuldu. Hastaya hematom drenaji ve sağ nefrektomi uygulandı. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmemiş hasta 5. günde taburcu edildi.

SONUÇ
Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında kist rüptüre bağlı kanama nadir fakat hayatı tehdit edici boyutta olabilir. Tedavisinde siklikla konservatif yöntemler tercih edilmesine rağmen, klinik tabloda düzeme görülemeyen hastalarda cerrahi girişim hayat kurtarıcı olabilir.