



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

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

İsmail Yaman<sup>1</sup>, İsmet Sağlam<sup>2</sup>, Kamile Kurt<sup>3</sup>

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı son dönem böbrek yetmezliğinin en önemli nedenlerinden birisidir. Hastalarda böbrek kistlerinin rüptürüne bağlı hemorajik şok gelişmesi oldukça nadirdir. Bu çalışmada acil servise akut karın ve hemorajik şok tablosuyla başvuran otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı olan nadir görülen bir hastanın sunulması amaçlandı. Elli sekiz yaşındaki kronik böbrek yetmezlikli erkek hasta acil servise akut karın ve hemorajik şok bulguları ile başvurdu. Yapılan tetkikleri sonrasında akut karın-böbrek çevresi hematoma tanısıyla servise yatırılan ve konservatif tedaviye rağmen bulgularında gerileme olmayan hasta acil koşullarda ameliyata alındı. Eksplozasyonda 20x30 cm ebatlarında kanamalı polikistik böbrek mevcuttu. Nefrektomi ve hematoma drenajı uygulandı. Hasta postoperatif beşinci günde sorunsuz taburcu edildi. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında kist rüptürüne bağlı kanama nadir fakat hayatı tehdit edici boyutta olabilir. Tedavisinde sıklıkla konservatif yöntemler tercih edilmesine rağmen, klinik tabloda düzelme görülmeyen hastalarda cerrahi girişim hayat kurtarıcı olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Otozomal dominant hastalık, polikistik böbrek hastalığı, retroperitoneal hematoma, hemorajik şok, akut karın

Autosomal dominant polycystic kidney disease is an important cause of chronic renal failure. Rarely, these patients may present with haemorrhagic 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 haemorrhagic shock. A 58 year old man with chronic renal failure was admitted to the emergency department with acute abdominal pain and haemorrhagic shock. The patient was admitted to the department of surgery with acute abdomen and perirenal haematoma. 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 haematoma. 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 haematoma, haemorrhagic shock, acute abdomen

<sup>1</sup>Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Balıkesir, Türkiye

<sup>2</sup>Manisa Merkez Efendi Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Manisa, Türkiye

<sup>3</sup>Manisa Merkez Efendi Devlet Hastanesi, Patoloji Kliniği, Manisa, Türkiye

**Yazışma Adresi**  
**Address for Correspondence**  
**Dr. İsmail Yaman**

Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Balıkesir, Türkiye  
Tel.: +90 266 245 44 25  
e-posta: ismailyaman35@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 28.08.2011  
Kabul Tarihi / Accepted: 18.11.2011

©Telif Hakkı 2013 Ulusal Cerrahi Derneği

Makale metnine  
www.ulusalcerahidergisi.org  
web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2013 by Turkish Surgical Association

Available online at  
www.ulusalcerahidergisi.org

## GİRİŞ

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH) çeşitli böbrek ve böbrek dışı tutulumlarla birlikte görülen sistemik bir hastalıktır ve son dönem böbrek yetmezliğinin en önemli nedenlerinden birisidir (1-3). Hastalık sıklıkla 4. ve 5. dekadlarda bulgu verir (1, 4). Hastalarda en sık yan ağrısı ve hematüri görülürken, nadiren kanama gibi hayatı tehdit edebilecek komplikasyonlar gelişebilir (1, 5, 6).

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalıklı hastalarda kist içi kanamalar sık görülürken, böbrek çevresi hematoma nadir (%3), fakat dramatik bir komplikasyondur (5-8). Böbrek çevresi hematoma gelişen hastalarda kanama derecesi ve süresine bağlı olarak nadiren hemorajik şok tablosu gelişebilir (3, 7, 9). Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans tanı için en iyi görüntüleme yöntemleridir (6, 7). Tedavi genellikle konservatiftir, renal arter embolizasyonu veya nefrektomi gibi invazif girişimler sadece komplike vakalarda gereklidir (6, 8).

Bu çalışmada ODPBH'ına bağlı nadir gelişen spontan kist rüptürü sonucu böbrek çevresi hematoma ve hemorajik şok tablosuyla kliniğimize başvuran nadir görülen bir hastayı sunmak amaçlandı.

## OLGU SUNUMU

Elli sekiz yaşındaki erkek hasta, 6 saat önce ani başlayan karın ağrısı, bulantı, kusma, halsizlik, baş dönmesi şikayetleriyle acil servise başvurdu. Özgeçmişinde sol böbrek agenezisi tanımlayan hastaya, 12 yıldır ODPBH'na bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle hemodiyaliz uygulanmaktaydı. Fizik muayene-

nesinde hasta kaşektik görünümde olup, karın distandü idi ve solunuma katılmıyordu. Cilt soluk, soğuk ve nemli görünümde, tansiyon arteriyel 70/50 mmHg, nabız 150/dakika idi. Karında umbilikal herni ve derin palpasyonla hissedilebilen, sağ hipokondrium, lomber ve inguinal bölgeyi kaplayan, sınırları düzenli, immobil kitle mevcuttu. Sağ hipokondriumda daha belirgin olmak üzere tüm kadrantlarda defans ve rebound mevcuttu. Mesane kateterize edildi, 10 cc bulanık idrar geldiği görüldü.

Hemogram, biyokimya ve kan gazı tetkiklerinde Hgb: 7.2 g/dL, Hct: %21.9, WBC:  $12.06 \times 10^3$  K/mm<sup>3</sup>, 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 ebatlarında kitle görünümü (hematom şüphesi), bu kitle içerisinde 30x20 cm ebatlarında içerisinde multipl kistlerin bulunduğu böbrek dokusu ve kolelitiazis mevcuttu. Çekilen karın BT'sinde sağ retroperitoneal alanda yaygın hematoma ve perinefritik bölgede aktif kanama mevcuttu.

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

Eksplorasyonda karaciğer inferiorundan başlayıp pelvise kadar uzanan sağ retroperitonun tamamını kaplamış ve sola doğru uzanmış, transvers kolon mezosu ve safra kesesine uzanan 50x40 cm ebatlarında dev retroperitoneal hematoma mevcuttu. Sağ böbrek polikistik yapıda, hemorajik ve nekrotik görünümde ve 30x20 cm ebatlarında idi. Sol böbrek palpe edilemedi. Hastaya retroperitoneal hematoma drenajı, sağ nefrektomi, kolesistektomi ve umbilikal herni tamiri uygulandı. Piyesin makroskopik incelemesinde yüzeyi kanamalı, yer yer nekrotik, kesitlerde en büyüğü 6 cm çapında, içlerinden serohemorajik mayi boşalan çok sayıda kistten ibaret 29x21x12 cm boyutla-



Şekil 1. Piyesin makroskopik görünümü

rında nefrektomi materyali mevcuttu (Şekil 1, 2). Mikroskopik incelemede tek katlı epitelle döşeli benign görünümlü kistik yapılar arasında tiroidizasyon manzarası ile fibröz doku artımı ve iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu. Postoperatif dönemde hemodiyalize devam eden hasta ek sorun yaşanmadan beşinci günde taburcu edildi.

#### TARTIŞMA

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı en sık görülen herediter böbrek hastalığıdır ve son dönem böbrek yetmezliğinin önemli bir nedenidir (2, 10). Avrupa ve Amerika'da kronik diyaliz hastalarının yaklaşık %10'u ODPBH'na sahiptir (2, 4). Böbreklerle ilgili olarak asemptomatik proteinüri, kronik ağrı, hipertansiyon, hematüri, kistlerin enfeksiyonu, rüptürü, böbrek yetmezliği, böbrekte tümöral kitleler görülebilirken; karaciğer kistleri, intrakranial anevrizmalar, kalp kapak anomalileri, divertiküller ve herni gibi böbrek dışı patolojiler de tabloya eşlik edebilir (1, 3, 4). Hastalık genellikle 4.-5. dekadlarda bulgu verir (4). Hastamız 58 yaşında olup, kronik böbrek yetmezliği nedeniyle 12 yıldır hemodiyaliz tedavisi almaktaydı. Hastamızda umbilikal herni dışında böbrek dışı tutulum saptanmadı.

Hastalarda kist içi kanamalar sık görülürken, kist rüptürü nadir olarak karşımıza çıkar (5, 9). Kist rüptürü travma veya enfeksiyona ikincil gelişebileceği gibi spontan da olabilir (9). Travma öyküsü olmayan hastamızda, hemorajik şok tablosuna neden olan spontan kist rüptürü mevcuttu.

Kist rüptürünün kanamanın şiddeti ve derecesine bağlı olarak yan ağrısı ve hematüriden, hemorajik şok bulgularına kadar değişik klinik tablolarla karşımıza çıkabileceği bildirilmektedir (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 yöntemlere rağmen hemodinamik instabilite ve akut karın bulgularının devam ettiği hastalarda uygulanmaktadır (6, 8, 11). Son yıllarda referans merkezlerde girişimsel radyoloji ve BT teknolojisindeki gelişmelerle birlikte olguların anjiyografi ve arterial embolizasyon ile konservatif olarak tedavi önerilmektedir (8). Hastaların çoğu konservatif tedaviye iyi yanıt verir (8, 9). Hastamızda altı saat önce ani başlayan ve giderek artan tarzda akut karın ve hemorajik şok bulguları mevcuttu. Kliniğe yatırılan hastaya medikal tedavi başlandı. Çekilen BT'de aktif kanama saptanması, hemodinamik instabilitenin devam etmesi, hastanın



Şekil 2. Piyesin kesit halinde makroskopik görünümü

analjezik tedavisine rağmen akut karın bulgularında gerileme olmaması üzerine hastaya acil koşullarda cerrahi girişim endikasyonu konuldu. Hastaya hematom drenajı ve sağ nefrektomi uygulandı. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmeyen hasta 5. günde taburcu edildi.

### SONUÇ

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında kist rüptürüne bağlı kanama nadir fakat hayatı tehdit edici boyutta olabilir. Tedavisinde sıklıkla konservatif yöntemler tercih edilmesine rağmen, klinik tabloda düzelme görülmeyen hastalarda cerrahi girişim hayat kurtarıcı olabilir.

### Çıkar Çatışması / Conflict of Interest

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

*No conflict of interest was declared by the authors.*

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

### Yazar Katkıları / Author Contributions

Çalışmanın düşünülmesi ve planlanması / *Study concept and design* - İ.Y.; Verilerin elde edilmesi / *Acquisition of data* - İ.Y., İ.S., K.K.; Verilerin analizi ve yorumlanması / *Analysis and interpretation of data* - İ.Y., İ.S., K.K.; Yazının kaleme alınması / *Preparation of the manuscript* - İ.Y.

### KAYNAKLAR

1. Fick GM, Johnson AM, Hammond WS, Gabow PA. Causes of death in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 1995; 5: 2048-56.
2. Chijioko A, Aderibigbe A, Olarenwaju TO, Makusidi AM, Oguntoyinbo AE. Prevalence and pattern of cystic kidney diseases in Ilorin, Nigeria. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2010; 21: 1172-8.
3. Bajwa ZH, Gupta S, Warfield CA, Steinman TI. Pain management in polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2001; 60: 1631-44. [\[CrossRef\]](#)
4. Şen S. Üro-onkoloji ve böbreğin kistik lezyonları. *Üroonkoloji Bülteni* 2007; 1: 7-16.
5. Bagon JA. Haemoperitoneum originating in renal cyst in a patient with ADPKD not treated by dialysis. *Nephrol Dial Transplant* 2000; 15: 251-3. [\[CrossRef\]](#)
6. Sirvent AE, Enríquez R, Cabezuelo JB, Orti C, Amorós F, Reyes A. Autosomal dominant polycystic kidney disease presenting with prolonged macrohaematuria and perinephric haematoma. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13: 2422-3. [\[CrossRef\]](#)
7. Reiter WJ, Haitel A, Heinz-Peer G, Pycha A, Marberger M. Spontaneous nontraumatic rupture of a contracted kidney with subcapsular and perirenal hematoma in a patient receiving chronic hemodialysis. *Urology* 1997; 50: 781-3. [\[CrossRef\]](#)
8. Nishikawa Z, Kataoka A, Yuasa T, Okamoto K, Wakabayashi Y, Yoshiki T, et al. [Renal cell carcinoma in acquired cystic disease of the kidney manifested by spontaneous renal hemorrhage]. *Nihon Hinyokika Gakkai Zasshi* 2000; 91: 727-30.
9. Tarrass F, Benjelloun M. Acute abdomen caused by spontaneous renal cyst rupture in an ADPKD haemodialysed patient. *Nephrology* 2008; 13: 177-80. [\[CrossRef\]](#)
10. Altıparmak MR, Seyahi N. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında renoproteksiyon ile ilgili gelişmeler. *Türkiye Klinikleri, J Int Med Sci* 2005; 1: 40-3.
11. Ishikawa E, Kudo, M, Minami Y, Ueshima K, Chung H, Hayaishi S, et al. Intracystic hemorrhage in a patient of polycystic kidney with renocolic fistula diagnosed by contrast-enhanced ultrasonography. *Inter Med* 2008; 47: 1977-9. [\[CrossRef\]](#)