

KUZULARDA POLİKİSTİK BÖBREK OLGUSU

Şenay Berkin*

Günay Alçığır**

Rıfki Hazıroğlu***

Polycystic kidneys in lambs

Summary: *Polycystic kidneys, resembling Type I-Infantile polycystic kidneys were diagnosed in two newborn male lambs. The kidneys were bilaterally enlarged and the parenchyma was made up largely of cystic tubules. These tubules were generally lined by a uniform layer of cuboidal cells. Occasionally cells were fusiform in shape. The ultrastructure of these cells were similar to the normal collecting duct cells. The capsula was normal in appearances. Interstitial connective tissue was not increased and appeared as a loose connective tissue.*

Özet: *Yeni doğan erkek iki kuzuda Tip I - İnfantil Polikistik Böbrek benzeri bozukluğa rastlanmıştır. Böbrekler bilateral, simetrik olarak büyümüş, kesit yüzleri kortekste zor seçilebilen büyüklükte, medulla da ise 3-5 mm çapına erişmiş tubuluslarla doludur. Bu tubuluslar tek sıralı, genellikle kübik, nadiren de yassı görünümde epitel hücreleri ile döşenmiştir. Elektron mikroskopik incelemede, bu hücreler toplayıcı kanal epitel hücresine benzer yapı göstermiştir. Tubulus lumenleri boştur. İnterstitiel bağ dokuda hücre artışı olmamış, gevşek bir bağ doku görünümündedir.*

Giriş

Kongenital polikistik böbrekler üzerinde ilk ayrıntılı çalışma 1964 yılında Osathanondh ve Potter (14-17) tarafından yapılmıştır.

* Doç. Dr. A.Ü. Veteriner Fak. Patoloji Anabilim Dalı.

** Dr. A.Ü. Veteriner Fak. Patoloji Anabilim Dalı.

*** Araş.Görev. A.Ü. Veteriner Fak. Patoloji Anabilim Dalı

Araştırmacılar insanlardaki polikistik böbrek bozukluklarını 4 grupta toplamışlardır. Bunlardan tip I olarak isimlendirilen "Sponge Böbrek" veya "İnfantil Polikistik Böbrek" toplayıcı kanalların hiperplazisi ve dilatasyonu ile şekillenmektedir (14, 23). Bu bozukluk bilateral ve simetrik olarak şekillenir ve böbreklerin çok büyüyüp, sünger gibi bir görünüm almasına yol açar. Bu tip sadece infantlarda bulunur ve bu canlılar ölü doğar veya doğumdan hemen sonra ölürlür (8, 14, 23).

Evcil hayvanlarda polikistik böbrek sendromuna spontan olarak rastlanmıştır. Kuzu (7, 11, 18), dana (10, 19, 21) ile domuz yavru- ları (24), tay (1, 6) ve kedilerde (13) polikistik böbrekler saptanmıştır. İnsanlarda olduğu gibi evcil hayvanlarda da kistik böbrek bozukluk- ları değişik yapıda olur. At fütüslerinde şekillenen büyük polikistik böbrekler infantil şekle benzediği halde, domuzlardaki erişkin form polikistik böbreğe benzemektedir (6).

Türkiyede evcil hayvanlarda infantil polikistik böbrek sendromu benzeri bir böbrek bozukluğunun bulunuşuna dair bir kayıta rastlan- mamıştır.

Bu çalışmada Tokat ili Ferza ilçesinde bir sürüde 6 kuzuda görü- len, ancak bunlardan iki tanesini inceleme olanağı bulduğumuz poli- kistik böbrek olgusu makroskopik, histopatolojik ve ultrastrüktürel özellikleri ile kaydedilmiştir.

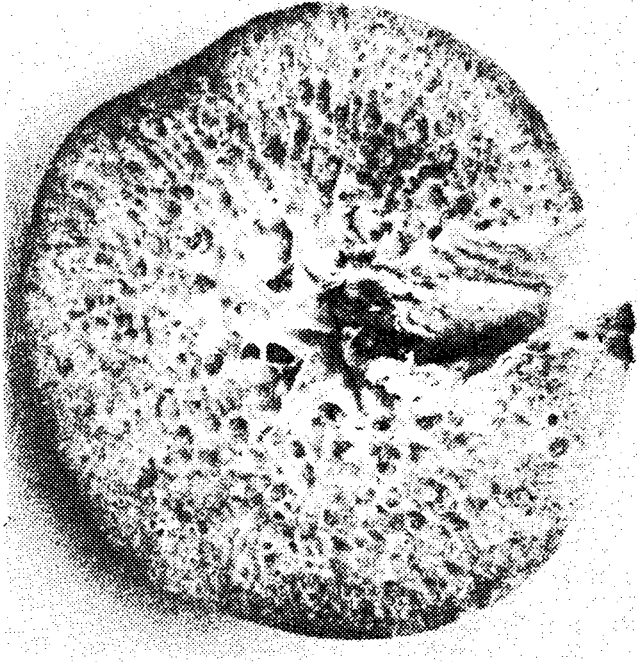
Materyal ve Metot

Tokat ili Ferza ilçesinde 80 kuzulu bir sürü sahibi yeni doğan crkek kuzularının 6 adedinde böbreklerin çok büyük olduğunu ve bu kuzuların doğumdan hemen sonra öldüğünü Tokat ili Veteriner Müdürlüğüne bildirmiştir. Bu kuzulardan iki adedinin böbrekleri müdürlük kanalı ile % 10 formalin solusyonunda tesbit edilmiş olarak bilim dalımıza gönderilmiştir. Böbreklerden alınan örnekler parafinde bloklanmış ve kesitler hematoxylin-cosin ve vanGieson ile boyanmış- tır. Ayrıca formoldeki parçalardan 1 mm.³ çapında örnekler alınmış ve ultrastrüktürel çalışma için araldite'te bloğa gömülmüştür. Yapılan ince kesitler uranil asetat ve kurşun sitrat ile boyanmış ve Zeiss EM- 9S elektron mikroskop ile incelenmiştir.

Bulgular

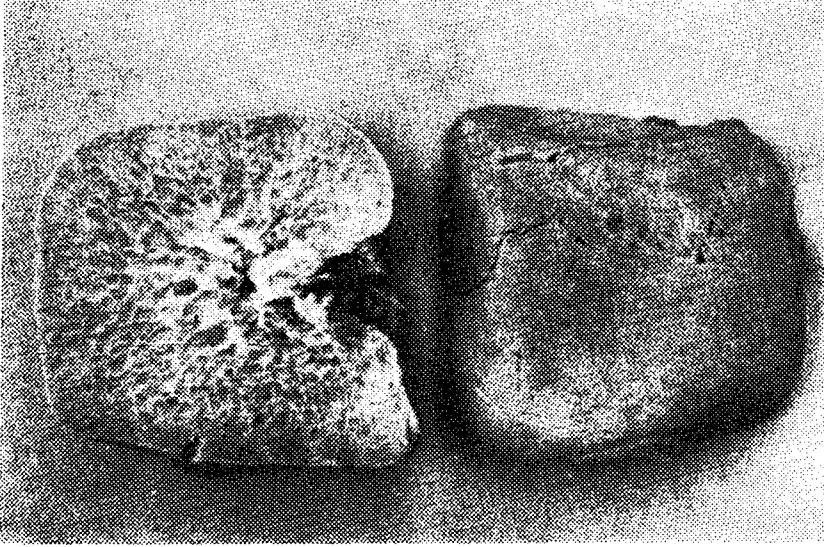
Makroskopik bulgular: İki kuzuda da her iki böbrek simetrik olarak büyümüştür. Böbrekler 1. kuzuda 9 cm çapında, pelvisi hafif çukur,

yuvarlak bir top şeklindedir (Şekil. 1). İkinci kuzuda ise kare şeklinde olup 6,5 cm büyüklüğündedir (Şekil. 2). Solgun boz-beyaz renkli olan böbreklerin kesit yüzleri tubuluslarla doludur (Şekil. 1, 2). Bu tubuluslar kortekste çok küçük, medullada ise özellikle pelvise yakın 3-5 mm çapına erişmiştir. Kapsula düzgün, ancak alttaki kistler nedeni ile poröz görünüştedir.

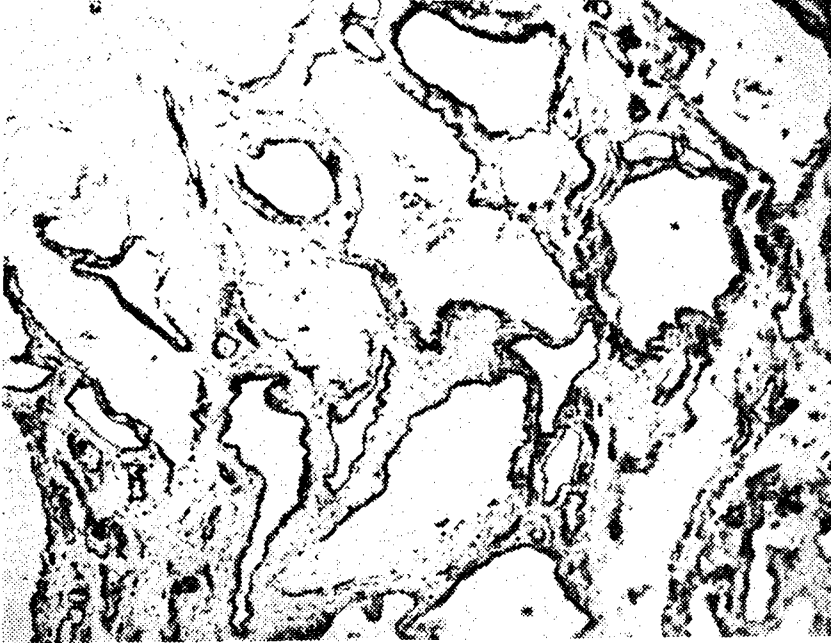


Resim 1. Kuzu 1. Sagittal kesitte polikistik böbreğin görünüşü. (Sagittal section of a polycystic kidney)

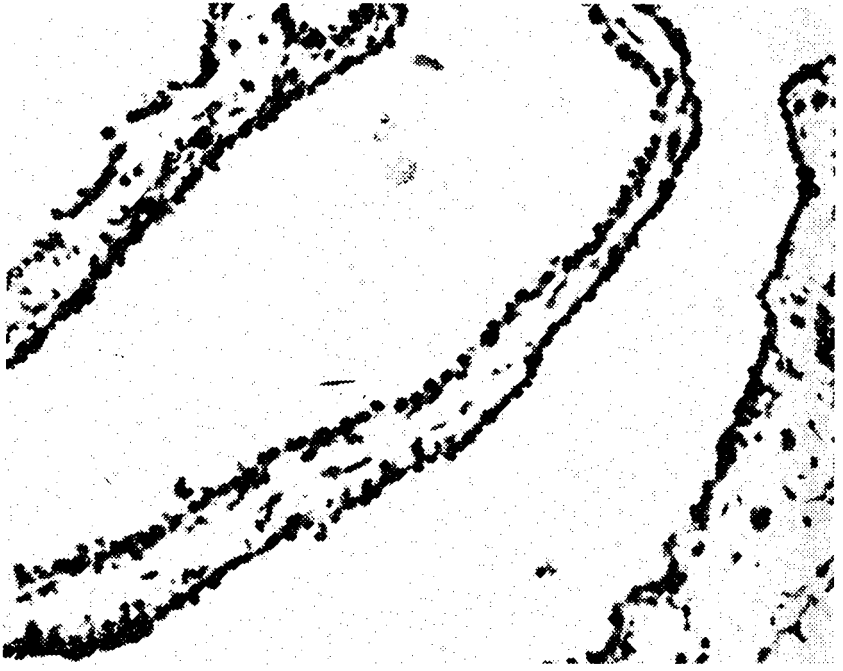
Mikroskopik bulgular: Korteks ve medulla değişik şekilli ve büyüklükte tubuluslarla doludur (Şekil. 3). Bu tubuluslar kübik veya bazı sahalarda yalnız nukleusları seçilebilen bir sıra epitel hücresi ile döşelidir (Şekil. 4). İntertubuler bağ doku gevşek bir özellikte olup, hücre sayısı artmamıştır (Şekil. 3, 4). Bazı sahalarda, özellikle kortekste interstitiel kanamalara rastlanmıştır. Glomeruluslar normal görünümündedir. Ancak, bazı glomeruluslarda kapsuler boşluklar genişlemiş olup, içleri boştur. Böbrek kapsülü ise normal görünümündedir.



Resim 2. Kuzu 2. Polikistik böbreğin dış ve kesit yüzünden görünüşü.
(External and sagittal surfaces of polycystic kidneys resembling infantile type)



Resim 3. Resim 1 ve 2'nin mikroskopik görünümü. Dilate olmuş tubulluslar bütün sahayı kaplamış. H.E. X 120.
(Low power photomicrograph of medulla showing cystic tubules)



Resim 4. Bir sıra epitel hücreleri ile döşeli tubulus duvarları. Gevşek bağ doku. H.E. X 900
(Cystic tubules lined by a layer of epithelial cells. Loose connective tissue)

Ultrastrüktürel bulgular: Tubulus epitel hücreleri bir sıra, genellikle kübik ve nadiren hafif yassı görünümde idi (Şekil. 5, 6). Hücreler oldukça düzgün bir sitoplazma membranı ile bazal membran üzerine oturmuştur. İntersitoplazmik *junction*'lar yine düzgün birer hat halinde ve iyi şekillenmiştir. Nukleuslar yuvarlak ve hücre merkezinde lokalize olmuş, mitokondria, endoplazmik retikulum ve ribozomlar olarak seçilebilen hücre organelleri ise sitoplazmada diffuz olarak yerleşmiştir (Şekil. 5, 6). Ayrıca bu hücrelerde otolitik değişiklikler de saptanmıştır. Hücrelerde genellikle luminal sitoplazma yüzü düzgün olup, ancak bazılarında az sayıda villöz çıkıntılar göze çarpmıştır (Şekil. 6). Tubulus lumenleri ise genellikle boştur, nadiren dökülmüş organeller ve hücre parçalarına rastlanmıştır. Bağ dokuda hücre artışı olmamış, gevşek bir görünümde (Şekil. 5).



Resim 5. Kistik tubulus duvarını döşeyen epitel hücrelerinin iç yapısı. ve Gevşek bağ doku.
X 5400

(The ultrastructure of the cuboidal cells lined the cyst wall and Loose connective tissue).

Tartışma ve Sonuç

Bütün polikistik böbrek bozuklukları, böbreklerin fütal gelişmesindeki anomalilerden doğarlar (23). Polikistik böbreklerin makroskopik ve mikroskopik yapıları hiçbir zaman şekillenmelerindeki sebebi ortaya koymaz. Aile, gebelik tarihçesi, kromozom bulguları ve malformasyonla birleşen çeşitli konular bazen etiyojjiye ışık tutabilir. İnsanlarda infantil polikistik böbrek sendromunun hereditör olarak şekillendiği ve otosomal resesif olarak geçtiği kaydedilmiştir (14, 23). Sıçanlarda da hereditör böbrek kistlerinin varlığı bilinmekle



Resim 6. Kistik tubulus duvarını döşeyen epitel hücrelerinin ultrastrüktürel yapısı ve luminal sitoplazma yüzünde villöz çıkıntılar. X 5400

(The ultrastructure of the epithelial cells lined the large cyst wall. The microvilli were present on the luminal surface)

beraber (12, 20), evcil hayvanlarda bunları genetik temele dayandırmak her zaman mümkün olamamaktadır (24).

Çocuklarda polikistik böbreklerin erkeklerde, dişilerin iki misli fazla görüldüğü kaydedilmiştir (3). Evcil hayvanlarda bu konuda bir açıklamaya rastlanmamıştır. Alman anamneze göre polikistik böbrek sendromundan ölen 6 kuzunun hepsi erkektir. Olgular 80 kuzuluk bir sürüde 6 olay gibi oldukça yüksek sayıda görülmüştür, ancak etiyo-lojisi üzerinde bir bilgi elde edilememiştir. Bu nedenle sonraki yıllarda sürünün göz altında bulundurulması gerektiği düşünülmektedir.

Literatür verilerine göre infantil polikistik böbrek sendromu daima safra kanalları kistik proliferasyonları ile beraber seyrederek (14, 24). Akciğer veya pankreas gibi organlardaki kistik proliferasyonlar ile vücudun diğer doku ve organlarında görülen malformasyonlar ise seyrek (14). Bize yalnız böbrekler gönderildiği için bu konuda yorum yapılmamıştır. Ayrıca, hayvan sahibi her olayda testislerin de büyümüş olduğunu kaydetmiş ise de marazi madde gönderilmediği için işlenememiştir. Literatürde testislerde gözlenmiş bir lezyondan bahsedilmemektedir.

Osathanondh ve Potter (14), infantil polikistik böbreğin yapısını makro-mikroskopik ve mikrodisseksiyon tekniği ile incelemişler ve bu kistlerin toplayıcı kanalların orta bölümünden şekillendiğini vurgulamışlardır. Ancak, insan polikistik böbreklerinin elde edilme güçlüğü, son yıllarda fonksiyonel ve morfolojik çalışmalarda hayvan modellerinin kullanılmasına yol açmıştır (4, 5, 9, 12, 22). Olgularda saptanan makroskopik ve mikroskopik bulgular literatürde kaydedilen infantil polikistik böbrek bozukluklarının benzeridir (2, 8, 14, 23, 24). Yapılan elektron mikroskopik çalışmadaki sınırlı değerlendirmeler ise kistik tubulus hücre morfolojisini belirleyen, bunların çoğunluğunu toplayıcı kanal epitel hücresi olarak kabul edilmesini sağlayan bir niteliktedir.

Literatür

1. **Ahmed, S.S., and Paikne, D.L.** (1976): *Polycystic Kidney in a fowl*. Indian vet. J., 53 (4):300-301.
2. **Baxter, T.J.** (1965): *Polycystic Kidney of Infants and Children. Morphology, Distribution and Relation of the Cysts*. Nephron, 2: 15-31.
3. **Campbell, M.** (1951). *Clinical Pediatric Urology* (Philadelphia: W.B. Saunders Company).
4. **Crocker, J.F.S., Stewart A.G., Sparling, J.M., and Bruneau, R.T.** (1976). *Steroid induced polycystic kidneys in the newborn rat. The electrolyte and chemical requirements..* Am. J. Path., 82: 373-380.
5. **Evans, A.P., and Gardner, K.D.** (1976): *Comparison of human polycystic and medullary cystic kidney diseases with diphenylamine-induced cystic disease*. Lab. Invest., 35: 93-101.
6. **Gruber, G.B.** *Entwicklungsstörungen der Nieren und Harnleiter, in Henke, F., and Lubars-*

* Materyalle ilgilenen ve bize gönderilmesini sağlayan Dr. Nuran Uyanık'a teşekkür ederiz.

- ch, O. (eds.) (1925). *Handbuch der Speziellen Anatomie u. Histologie* (Berlin: Julius Springer) (Lit. 23'den).
7. **Hughes, K.L., Haughey, K.G., and Hartley, W.J.** (1972). *Spontaneous congenital developmental abnormalities observed at necropsy in a large survey of newly born dead lambs*. *Tera-tology*, 5: 5-10.
 8. **Jones T.C., and Hunt, R.D.** (1983). *Veterinary Pathology*, V. baskı. Lea-Febiger, Philadelphia.
 9. **Kime, S.W., McNamara, J.J., Luse, S., Farmer, S., Silbert, C., and Bricker, N.S.** (1962). *Experimental polycystic renal disease in rats: Electron microscopy, function, and susceptibility to pyelonephritis*. *J. Lab. Clin. Med.* 60: 64-78.
 10. **Kolte, G.N., Vegad, J.L., and Awadhiya, R.P.** (1975). *A case of congenital polycystic kidney in buffalo calf*. *Indian vet. J.*, 52 (2): 131-132.
 11. **Mandic, D., Vukcevic, V. and Cetkovic, M.** (1976). *Bilateral cystic kidneys in a lamb*. *Veterinarski Glasnik*, 30 (6): 573-575.
 12. **McGeoch, J.E.M., and Darmady, E.M.** (1976). *Polycystic Disease of Kidney, Liver and Pancreas: A Possible Pathogenesis*. *J. Path.*, 119: 221-226.
 13. **Northington, J.W., and Juliano, M.M.** (1977). *Polycystic kidney disease in a cat*. *J. Small Anim. Prac.*, 18 (10): 663-666.
 14. **Osathanondh, V., and Potter, E.** (1964). *Pathogenesis of Polycystic Kidneys*. *Arch. Path.*, 77:466-473.
 15. **Osathanondh, V., and Potter, E.** (1964). *Pathogenesis of Polycystic Kidneys*. *Arch. Path.* 77:474-484.
 16. **Osathanondh, V., and Potter, E.** (1964). *Pathogenesis of Polycystic Kidneys*. *Arch. Path.*, 77: 484-501.
 17. **Osathanondh, V., and Potter, E.** (1964). *Pathogenesis of Polycystic Kidneys*. *Arch. Path.*, 77:502-509.
 18. **Saperstein, G., Leipold, H.W., and Dennis, S.M.** (1975). *Congenital defects of sheep*. *J.A.V.M.A.*, 167 (4): 314-322.
 19. **Schmidt, U.** (1973). *Congenital cystic lesions in liver and kidney of a calf*. *Deut. Tierarztl. Wochensh.* 80 (14): 329.
 20. **Solomon, S.** (1973). *Inherited renal cysts in rats*. *Science*, 181: 451-452.
 21. **Sreemannarayanan, D., and Christopher, K.J.** (1976). *Bilateral polycystic kidneys in a she buffalo*. *Irish vet. J.*, 30 (5): 72-73.
 22. **Vlachos, J.D.** (1972). *A new experimental model of polycystic kidneys: Similarity to a human variety*. *Am. J. Dis. Child.*, 123: 118-120.
 23. **Warkany, J.** (1971): *Congenital malformations . Notes and Comments*. Year Book Medical Publishers. Inc. pp. 1042-1048.
 24. **Webster, W.R., and Summers, P.M.** (1978). *Congenital polycystic kidney and liver syndrome in piglets*. *Aust. vet. J.*, 54 (9): 451.