

Hipokalemi, Metabolik Alkaloz ve Hipertansiyon ile Başvuran Bir Çocukta Renal Arter Darlığı ve Anevrizması

Renal Artery Stenosis and Aneurysm in a Child Presenting with Hypokalemia, Metabolic Alkalosis and Hypertension

ÖZ

Renovasküler hipertansiyon çocuklarda görülen sekonder hipertansiyonun en sık sebeplerinden biridir. Renovasküler hipertansiyona sebep olan renal arter darlığının en sık nedeni fibromusküler displazi (FMD) olup vaskülitler ve özellikle Takayasu arteriti (TA) pediatrik renovasküler hipertansiyonun diğer önemli nedenleri arasındadır. Çoğu olguda FMD ve TA ayırıcı tanısını yapmak zordur. Bu yazıda hipokalemi metabolik alkaloz ve hipertansiyon ile başvuran renal arter darlığına sekonder geliştiği düşünülen hiperreninematik hiperaldosteronizmi ön planda FMD düşündüğümüz 11 yaşında bir kız olgu sunulmuştur.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Renovasküler hipertansiyon, Hipokalemi, Metabolik alkaloz

ABSTRACT

Renovascular hypertension is one of the important causes of secondary hypertension in children and can be caused by many different diseases, with the most common being fibromuscular dysplasia (FMD) and Takayasu arteritis (TA). The differential diagnosis between TA and FMD seems to be difficult and much less certain than is generally assumed in many cases. Here we present a case report of an 11-year-old girl with FMD presenting with hypokalemia, metabolic alkalosis and hypertension secondary to renal artery stenosis and hyperreninemic hyperaldosteronism.

KEY WORDS: Renovascular hypertension, Hypokalemia, Metabolic alkalosis

GİRİŞ

Renovasküler hipertansiyon çocuklarda görülen sekonder hipertansiyonun en sık sebeplerinden biridir ve çocukluk çağı hipertansiyonu sebeplerinin %5-10'unu oluşturur (1). Renovasküler hipertansiyona tek taraflı ya da iki taraflı renal arter darlığı gelişmesiyle, renal perfüzyonun azalması sonucu renin-anjiyotensin-aldosteron sisteminin aktivasyonu aracılık eder. Aldosteron toplayıcı kanallardan bikarbonat geri emilimini ve hidrojen iyonu salgılanmasını artırarak metabolik alkalozu neden olur. Bu hastalarda hipokalemi de görülebilmektedir. Potasyumun böbreklerden atılımı sıvı aldosteron artışına ikincil olarak meydana gelmektedir. Ayrıca, metabolik alkaloz nedeni ile potasyum hücre içine geçmekte ve hücre içi potasyum artmaktadır. Bu geliş-

meler böbrekteki hücrelerde de olmakta ve sonuçta böbrek potasyum atılımını artırmaktadır. Renovasküler hipertansiyona sebep olan renal arter darlığının en sık nedeni fibromusküler displazi (FMD) olup olguların %60'ını oluşturur (1). Vaskülitler ve özellikle Takayasu arteriti (TA) pediatrik renovasküler hipertansiyonun diğer önemli nedenleri arasındadır.

OLGU

Daha önce bilinen yakınması olmayan 11 yaşında kız çocuğu baş ağrısı ve bayılma yakınmalarıyla acil servisimize başvurdu. Fizik muayenede genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, boy ve ağırlık persantilleri normal sınırlarda idi. Kan basıncı yüksek (150/110 mmHg) bulundu. Diğer sistem muayeneleri normal saptandı. Laboratuvar

İbrahim GÖKCE¹
Başak Fatma BÖLÜKBAŞI²
İbrahim BUĞUR²
Serçin GÜVEN¹
Neslihan Çiçek DENİZ¹
Ülger ALTUNTAŞ¹
Nurdan YILDIZ¹
Rabia ERGELEN³
Feyyaz BALTACIOĞLU³
Harika ALPAY¹

- 1 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
- 2 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul, Türkiye
- 3 Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

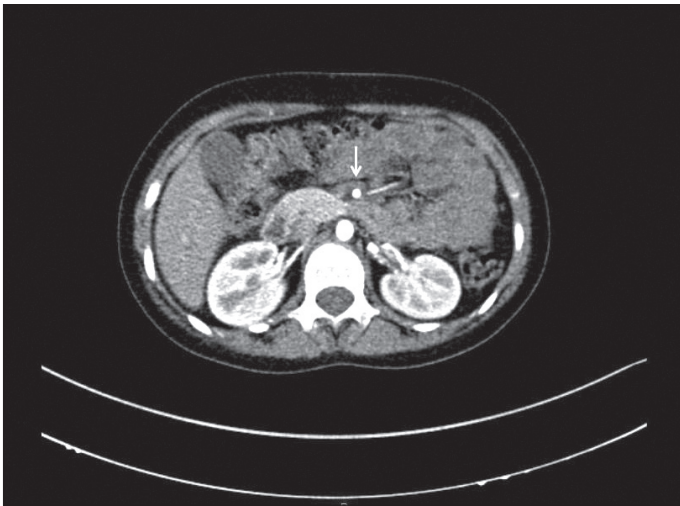


Geliş Tarihi : 02.09.2015

Kabul Tarihi : 13.01.2016

Yazışma Adresi:
İbrahim GÖKCE
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı,
İstanbul, Türkiye
Tel : +90 506 703 50 01
E-posta : gokcemd@hotmail.com

tetkiklerinde hipokalemi (K:2,5 meq/L) ve metabolik alkaloz (HCO₃:30 mmol/L, pH:7,48) saptandı. Hastanın tam kan, idrar analizleri, böbrek (üre azotu:10 mg/dL, kreatinin:0,29 mg/dL), karaciğer ve tiroid fonksiyon testleri normal saptandı. Tam idrar tetkikinde dansite 1017, ph 6, protein negatif ve mikroskopik değerlendirmesi normaldi. Tübül testleri TPR: %87, FeNa %0,47, FeK %20 saptandı. Hipokalemik alkaloz ayırıcı tanısı için iki kez bakılan yirmi dört saatlik idrarda potasyum analizi normal saptandı (idrara K:58,8 meq/gün ve 27.5 meq/gün) ve hipertansiyon varlığı nedeniyle zaten ayırıcı tanıda ön planda düşünülmemeyen Bartter sendromu gibi primer renal tübül hastalıklardan iyice uzaklaşıldı. Plazma renin düzeyi (79,6 ng/mL/saat, normal değeri: 0,5-3,3 ng/mL/saat) ve aldosteron düzeyi (790 pg/mL, normal değeri: 20-220 pg/mL) yüksek saptandı. Hiperreninematik hipertansiyon tanısı alan hastada ayırıcı tanıda renovasküler hastalıklar ve renin salgılayan tümör (reninoma) düşünüldü. Batın bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde reninoma saptanmadı, sol renal arter trasesine uyan noktada kalsifikasyon görüldü (Şekil 1). İleri tetkik amaçlı yapılan selektif renal anjiyografide sol renal arterde içerisi dolmayan tamamen kalsifiye olmuş anevrizma, yer yer düzensizlikler ve interlober dallara kadar uzanan oklüzyon ve kollateraller görüldü (Şekil 1,2). Takayasu arteritinin büyük damar tutulumu varlığını saptamak için çekilen toraks BT anjiyografisi normal saptandı. Sistemik enflamatuvar hastalığın eşlik ettiği özellikle Poliarteritis nodoza (PAN) gibi vaskülitler açısından bakılan akut faz reaktanları (eritrosit sedimentasyon hızı: 7 ml/saat ve C-reaktif protein: 0,5 mg/L) normal sınırlarda saptandı. Kollajen doku hastalıkları ve vaskülitlerle birlikte giden hastalıklar açısından bakılan RF, ANA, anti-DNA, c-ANCA negatif olarak rapor edildi. Olası diğer tanıların ekarte edilmiş olması nedeni ile hastamızda ön planda FMD düşündük. Girişimsel radyoloji bölümü ile yapılan konsültasyonda olgunun endovasküler girişime uygun olmadığı belirtildi. Hastaya hipertansiyon



Şekil 1: Bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde sol renal arter trasesinde kalsifikasyon.

tedavisi için anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü başlandı. Son vizitte hastanın kan basıncı değerlerinin medikal tedavi ile normal seyrettiği gözlemlendi.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında görülen hipertansiyonun sadece %5-10 kadarını renovasküler hastalıklar oluşturmalarına rağmen renin yüksekliği olan hastanın ayırıcı tanısında mutlaka akıldan tutulmalıdır (1).

Sekonder hiperaldosteronizm, renin-anjiyotensin sistemi aktivasyonu ile anjiyotensin yapımının artmasına bağlı aldosteronun aşırı salgılanmasıdır. Hipertansiyon olmaksızın hiperreninematik hiperaldosteronizm hipokalemi ve metabolik alkalozu olan hastada Bartter ve Gitelman sendromu akla gelmelidir. İdrarda K atılımının normal olması ve hastamızda hipertansiyon olması bizi renal tübül hastalıklardan uzaklaştırmıştır. Sekonder hiperaldosteronizme bağlı renovasküler hipertansiyon, renin salgılayan tümör (reninoma) ya da renal arter darlığı sebebiyle olabilir (2).

Reninoma, jukstaglomerüler aparat hücrelerinin aşırı renin salgılaması sebebiyle oluşan iyi huylu tümörlerdir. Tipik olarak ergen ve genç erişkinlerde görülür. Kadınlarda erkeklere göre daha sıktır (1.8:1). Reninoma genellikle ciddi hipertansiyon, baş ağrısı ve daha genç çocuklarda ise büyüme gelişme geriliği şeklinde semptomlar verir. Hastanın BT anjiyografisinde reninoma saptanmamıştır. BT anjiyografi reninoma tanısında %100 duyarlılığa sahip olduğu için reninoma dışlanmıştır (3).



Şekil 2: Renal anjiyografide sol renal arterde içerisi dolmayan tamamen kalsifiye olmuş anevrizma (beyaz ok), yer yer düzensizlikler ve interlober dallara kadar uzanan oklüzyon ve kollateraller (siyah oklar).

Takayasu arteriti, genellikle aort, aortun ana dallarını ve pulmoner arterleri etkileyen büyük damar vaskülitidir. İnflamatuvar süreç arter duvarlarının kalınlaşmasına yol açarak stenoz, oklüzyon, dilatasyon ve anevrizmalar ile sonuçlanabilir. Amerikan Romatoloji Birliği'ne göre TA tanı kriterleri; hastalığın 40 yaşından önce başlaması, subklavian arter veya aorttan patolojik ses duyulması, her iki kolun sistolik kan basınçları arasında en az 10 mmHg fark bulunması, ekstremitelerde klaudikasyon olması, brakial arter nabzının azalması ve arteriogramda anormal bulguların olmasıdır. Bu kriterlerinden en az üçünün olması tanı için yeterlidir (4). Ancak hastamız arteriogramda anormal bulgusu dışında diğer kriterleri karşılamamaktadır ve bu şekilde TA dışlanmıştır.

Poliarteritis nodoza orta çaplı viseral arter ve viseral arter dallarını etkileyen primer sistemik nekrotizan vaskülitir. Viral enfeksiyonlardan çoğunlukla hepatit B tarafından tetiklenebileceği gibi olguların çoğu idiyopatiktir. Periferik sinirler ve cilt en sık tutulum bölgeleri olsa da gastrointestinal sistem, böbrek, kalp ve santral sinir sistemi tutulumu da gösterir. Amerikan Romatoloji Birliği'ne göre, PAN tanısı için sistemik enflamatuvar hastalık olması zorunludur. Histopatoloji veya anjiyografik anomalilere ek olarak cilt tutulumu, kas ağrısı/kas hassasiyeti, hipertansiyon, periferik nöropati veya böbrek tutulumu kriterlerinden en az birinin olması gerekmektedir (5). Sistemik enflamatuvar hastalığın olmaması PAN tanısını dışlamıştır.

Fibromusküler displazi, arter duvarlarını etkileyerek küçük ve orta çaplı damarlarda stenoza yol açan idiyopatik, segmental bir hastalıktır. Enflamasyon ve ateroskleroza sebep olmaz. Fibromusküler displazi genellikle renal ve intrakraniyal arterleri tutar. Fibromusküler displazi olan hastaların %61'inde olgumuzda olduğu gibi tek taraflı renal arter tutulumu görülür. Medial displazi, intimal fibroplazi ve periarteriyel fibroplazi olmak üzere üç tipi olmakla birlikte, %80-90'ını medial displazi oluşturur (6). Anjiyografide medial displazinin tipik bir bulgusu olan tespih tanesi görünümüne rastlanmamıştır ancak renal arterde yer yer düzensizlikler saptanmıştır. Anjiyografide tespih tanesi görünümü çocukluk çağında sık görülmemektedir (7,8). Ek olarak olası diğer tanıların ekarte edilmiş olması hastamızda ön planda FMD varlığını düşündürmüştür.

SONUÇ

Hipokalemi, metabolik alkaloz ve hipertansiyon ile kliniğe başvuran, hiperreninemik hiperaldosteronizm saptanan hastaların ayırıcı tanısında renal arter darlığı mutlaka akılda tutulmalı, ayırıcı tanısında ise FMD ve TA ön planda düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Swinford RD, Ingelfinger JR: Evaluation of hypertension in childhood diseases. In: Barratt TM, Avner ED, Harmon WE (eds), Pediatric Nephrology (4th ed). Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins, 1999;1007
2. Vaidya A, Halperin F, Alexander EK, Dluhy R: Hyperaldosteronism. In: de Groot LJ, Beck Peccox P, Chrousos G, Dungan K, Grossman A, Hershman JM, Koch C, McLachlan R, New M, Rebar R, Singer F, Vinik A, Weickert MO (eds), Endotext [Internet yayını] . South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc, 2000-2013 Aug 1. Erişim: <http://www.endotext.org/section/adrenal/>
3. Trnka P, Orellana L, Walsh M, Pool L, Borzi P: Reninoma: An uncommon cause of renin-mediated hypertension. Front Pediatr 2014;2:89
4. De Souza AW, De Carvalho JF: Diagnostic and classification criteria of Takayasu arteritis. J Autoimmun 2014;48-49:79-83
5. Ozen S, Pistorio A, Lusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, Buoncompagni A, Lazar C, Bilge I, Uziel Y, Rigante D, Cantarini L, Hilario MO, Silva CA, Alegria M, Norambuena X, Belot A, Berkun Y, Estrella AI, Cliveri AN, Alpigiani MG, Rumba I, Sztajnbock F, Tambic-Bukovac L, Breda L, AL-Mayouf S, Mihaylova D, Chasnyk V, Sengler C, Klein-Gitelman M, Djeddi D, Nuno L, Pruunsild C, Brunner J, Kondi A, Pagava K, Pederzoli S, Martini A, Ruperto N: EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. Ann Rheum Dis 2010;69:798-806
6. Buso R, Rattazzi M, Leoni M, Puato Massimo, Di Paola F, Pauletto P: An unusual case of fibromuscular dysplasia with bilateral renal macroaneurysms: Three-year outcome after endovascular treatment. Open Cardiovasc Med J 2013;7:50-53
7. Stanley JC, Zelenock GB, Messina LM, Wakefield TW: Pediatric renovascular hypertension: A thirty-year experience of operative treatment. J Vasc Surg 1995;21:212-226
8. Stanley JC, Criado E, Upchurch GR Jr, Brophy PD, Cho KJ, Rectenwald JE, Kershaw DB, Williams DM, Berguer, Henke PK, Wakefield TW; Michigan Pediatric Renovascular Group: Pediatric renovascular hypertension: 132 primary and 30 secondary operations in 97 children. J Vasc Surg 2006;44:1219-1228