

BOURNEVILLE HASTALIĞINDA KANAMIŞ DEV BİR RENAL ANJİYOMİYOLİPOM OLGUSU

A CASE OF GIANT HEMORRHAGIC RENAL ANGIOMYOLIPOMA ASSOCIATED WITH BOURNEVILLE'S DISEASE

TEKİN, M.İ.*, PEŞKİRCİOĞLU, L.*, BOYVAT, F.***, AYGÜN, C.*, ÖZKARDEŞ, H.*

* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, ANKARA

** Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Renal anjiyomiyolipom sıklıkla tüberoskleroz hastalığına eşlik etmektedir. Yirmi üç yaşında tüberosklerozlu bayan hasta, yaklaşık üç ay önce doğumu izleyen şiddetli flank ağrısı ve karında şişlik yakınması ile görüldü. Tetkikler sonucunda bilateral renal anjiyomiyolipom ve sol tarafta buna bağlı kanama belirlendi. Sola selektif renal anjiyografi ve embolizasyon uygulandıktan sonra nefrektomi uygulandı. Olgu, görüntüleme yöntemleri ve klinik bulgular eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Renal anjiyomiyolipom, tüberoskleroz, selektif embolizasyon

ABSTRACT

Renal angiomyolipoma is often associated with tuberous sclerosis. A 23-year-old female was admitted with severe flank pain and abdominal distention which appeared following birth about three months ago. Examinations revealed bilateral renal angiomyolipoma and bleeding on the left side. The hypervascular left renal mass was embolized with selective renal angiography and then nephrectomy was undertaken. The case is discussed in light of clinical findings and imaging modalities.

Key Words: Renal angiomyolipoma, tuberous sclerosis, Bourneville's disease, Selective embolization

GİRİŞ

Bourneville sendromu veya yaygın kullanımı ile tüberoskleroz hastalığı ilk olarak 1880 yılında tanımlanmıştır. Her 9,000-170,000 yeni doğanda bir bildirilmiştir¹. Bu hastalıkta renal hamartomatöz tümörler, serebral ve kütanöz lezyonlara eşlik etmektedir. Ancak en tipik bulgu serebrumdaki hamartomlardır. Hamartomların böbrek dışında en sık tutulum gösterdiği organ ise gözdür. Olguların %10-25'i otozomal dominant olarak geçiş gösterirken, çoğunda aile öyküsü bulunmaksızın 16'nci kromozom TSC2 genindeki mutasyon ile ortaya çıkmaktadır.

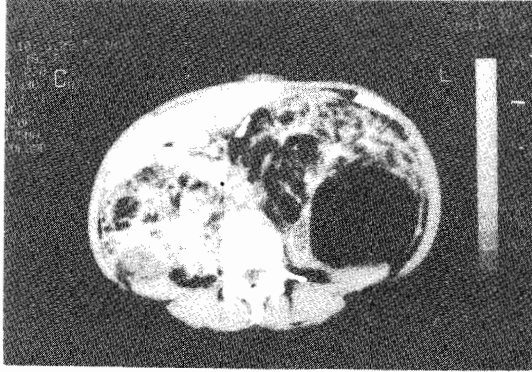
Tüberosklerozlu hastaların %40-80'inde anjiyomiyolipom gözlenmekte ve sıklıkla 10 yaşın üzerinde belirgin hale gelmektedir^{1,2}. Renal lezyonlar sıklıkla çok odaklıdır ve ender olarak renal yetmezliğe yol açmaktadır.

OLGU SUNUMU

Yirmi-üç yaşında bayan hasta, üç yıldır ara ara olan sol yan ağrısı, başvuru tarihinden üç ay önce, doğumu izleyerek başlayan şiddetli ağrı ve

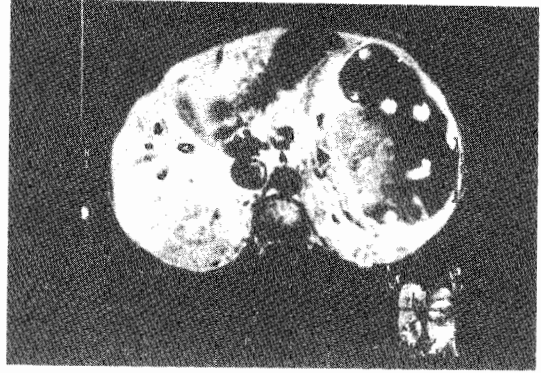
karında şişlik yakınmaları ile başvurdu. Fizik incelemede arteriyel kan basıncı 110/70 mmHg idi. Fizik incelemede, karın sol tarafını tümüyle dolduran palpasyonla duyarlı kitle saptandı. Laboratuvar incelemede hemoglobinin 10 g/dL olması dışında herhangi bir anormallik yoktu. Kan kreatinin düzeyi 1.2 mg/dL (0.5-1.3) ve 24 saatlik idrarda kreatinin klirensi 87 mL/dk idi. Tanıya yönelik olarak yapılan ilk radyolojik inceleme olan abdominal ultrasonografide karaciğerde en büyüğü 20 mm olan çok sayıda hiperekoik, periferi hipoekoik halo içermeyen iyi sınırlı kitle lezyonları saptandı. Sağ böbrek 160x110x90 mm boyutlarında idi ve normal parankim dokusu izlenmiyordu. Bunun yerine en büyüğü 50x44 mm boyutlarında çok sayıda hiperekoik solid komponent içeren lezyonlar mevcuttu. Sol böbrek lojunda atipik görünümlü düzensiz kistik alanlar ve hiperekoik solid komponentler bulunduran, mikst yapıda, 220x140x100 mm boyutlarında, alt polü over lojuna uzanan ve mide ve barsakları sağa iten hiperekoik-hipervasküler kitle saptandı. Bunu izleyerek yapılan bilgisayarlı tomografi (BT)

incelemesinde, kranial kesitlerde subependimal alanlarda değişik boyutlarda ve çok sayıda kalsifikasyonlar izlendi. Karaciğerde iki adet 1 cm'lik yağ dansitesinde lipom ile uyumlu lezyonlar mevcuttu. Sağ böbreğin 15 cm vertikal uzunlukta olduğu ve en büyüğü 49x44 mm'lik çok sayıda hamartomatöz yapıda lezyonlar içerdiği izlendi. Sol böbrek lojunda dalak hilusundan başlayıp pelvisi dolduran kistik alanlar içeren, yer yer kontrast artışı gösteren ve yağ dansitesinde geniş lipomatöz alan içeren hamartomatöz tümör gözlemlendi (Şekil 1). Manyetik rezonans görüntüleme (MR) ile sağ böbrek 168x108x90 mm boyutlarında idi. İçinde T1A ve T2A'da hiperintens, yağ baskılı sekanslarda baskılanma gösteren yağ içermeli alanlar, T1A ve T2A'da hipointens fibröz doku içermeli alanların olduğu anjiyomiyolipomla uyumlu lezyonlar mevcuttu. Sol böbrek 185x165x140 mm boyutlarında idi. Kistik, inferior kesimde daha belirgin yağ içeren alanları olan ve normal böbrek dokusunun izlenmediği anjiyomiyolipom ile uyumlu lezyon izlendi. Böbrek etrafında kanamaya ait görünüm izlendi. Patolojik boyutta lenf nodu yoktu (Şekil 2a-b). 99mTc-DTPA ile yapılan sintigrafik incelemede, sağ böbreğin glomerüler filtrasyon hızı 60 mL/dk, sol böbreğinki ise 7 mL/dk olarak bulundu.

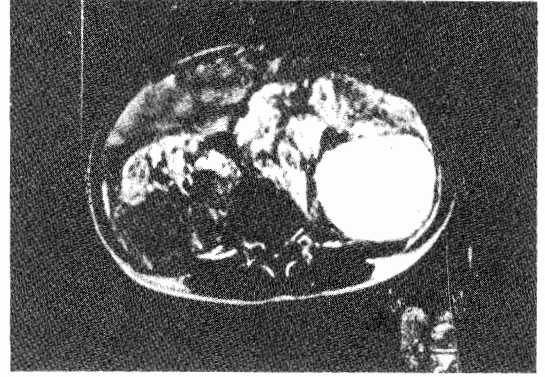


Şekil 1: Aksial, post kontrast BT kesitlerinde, sol böbrek lokalizasyonunda 16 cm çaplı ve sağ böbrek lokalizasyonunda 9 cm çaplı içerisinde septumlar, vasküler yapılar ve yağ komponenti olan anjiyomiyolipomlara ait görünüm.

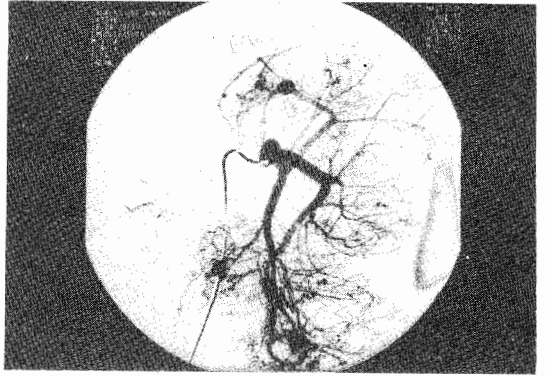
Cerrahi eksplorasyondan 24 saat önce femoral arterden girilerek renal anjiyografi yapıldı. Sol renal arter selektif olarak kateterize edildi. Bunu izleyerek 500-700 mm büyüklükte polivinil alkol (PVA) ve koiller ile renal arter ve dalları embolize edildi (Şekil 3a-b).



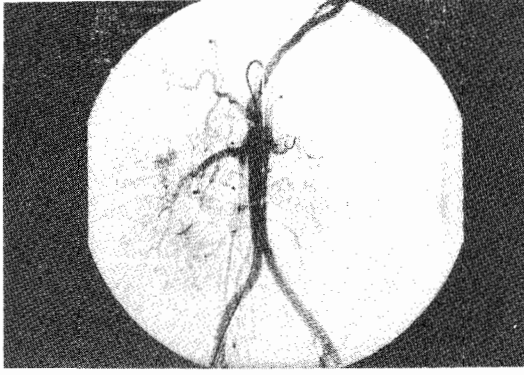
Şekil 2-a: Aksial, yağ baskılamalı gradient eko MR sekansında solda anjiyomiyolipom içerisinde hiperintens vasküler yapılar izlenmektedir.



Şekil 2-b: Aksial T2 ağırlıklı MR kesitinde, sol böbrekteki 8 cm çaplı lipom komponenti ve her iki böbrekteki anjiyomiyolipom komponentleri heterojen yapıda izlenmektedir.

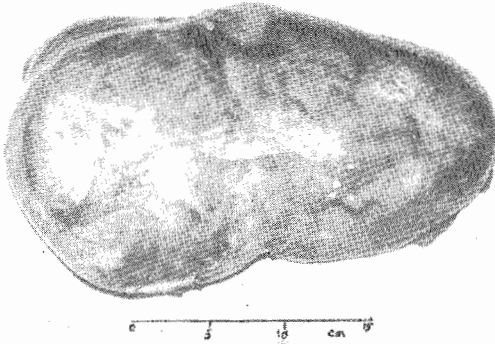


Şekil 3-a: Selektif sol renal anjiyografide renal arter dallarında distorsiyon gösteren ektazik vasküler yapılar ve anevrizmalar izlenmektedir.



Şekil 3-b: Sol renal arterin PVA ve coil embolizasyonundan sonra yapılan kontrol anjiyografide sol böbrek arterinin tamamen oblitere olduğu izleniyor.

Karın orta hat insizyonu ile transperitoneal eksplorasyonda dalak hilusundan başlayıp, tüm sol kadranı dolduran ve orta hattı da geçen, inferiora küçük pelvise kadar uzanan lezyon kapsüllü olarak ve tek parça halinde çıkartıldı (Şekil 4). Postoperatif herhangi bir sorunu olmayan hasta 10'ncu günde çıkarıldı.

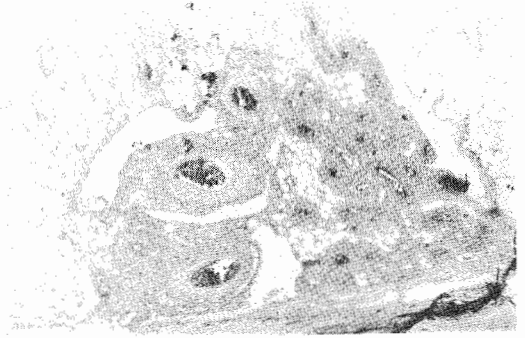


Şekil 4: Çıkarılan kitlenin makroskopik görüntüsü.

Kitlenin histopatolojik incelemesinde, gros olarak 32x20x18 cm boyutlarında kapsüllü, kesit yapıldığında renal parankimin gözlenmediği, içinde 12x7x6 cm'lik kanama alanı içeren yapı izlendi. Mikroskopik incelemede kalın duvarlı damar yapıları, adipöz doku ve düz kas hücrelerinden oluşmuş tümör dokusu görüldü. Tümör hücrelerinde pleomorfizm ve mitoz aktivitesi saptanmadı. Bu bulgular eşliğinde tümör anjiyomiyolipom olarak bildirildi (Şekil 5).

Bilateral anjiyomiyolipom, karaciğerde çok sayıda lipomatöz lezyon ve kranial subependimal yerleşimli çok sayıda kalsifikasyonlar nedeniyle aile öyküsü olmayan hasta tüberoskleroz olarak

kabul edildi. Postoperatif üçüncü ay kontrolünde yakınması olmayan hastanın kan kreatinin düzeyi 1.1 mg/dL (0.5-1.3), 24 saatlik idrarda kreatinin klirensi 88 mL/dk idi. Sağ böbrek ultrasonografisinde tüm böbreği tutan ve en büyüğü 58x40 mm olan anjiyomiyolipomlar izlendi.



Şekil 5: Matür yağ dokusu içinde değişik çaplarda damar yapıları ve çevresinde düz kas dokusu (Hematoksilen-Eozin, x30).

TARTIŞMA

Tüberoskleroza eşlik etmeyen anjiyomiyolipom sıklıkla kadınlarda ve 35 ile 60 yaşlar arasında görülmektedir. Bu durumda hastalık flank ağrısı, hematüri ve ender olarak acil cerrahi veya girişim gerektiren retroperitoneal kanama ile kendini belli edebilir. Bunun yanında tüberoskleroza eşlik eden formu ise sıklıkla nörolojik bulgular nedeniyle yapılan incelemeler sonucunda saptanmaktadır. Tümörün hipervasküler olması nedeniyle renal hücreli karsinomdan ayırımı BT'nin kullanıma girmesiyle daha kolay yapılabileceği düşünülmektedir. BT'de tanınan bulgu düşük densiteli yağ dokusunun kitle içinde saptanmasıdır.

Flank ağrısı veya kanama gibi semptomatik olan hastalar dışında olguların girişimsiz izlemi önerilmektedir. Tüberoskleroza eşlik etmeyen semptomatik olgularda selektif anjiyografik embolizasyon, nefron koruyucu cerrahiler veya masif kanamalarda nefrektomi gerekebilir. Tüberoskleroza eşlik eden anjiyomiyolipom olgularının, bilateral ve çok odaklı olma olasılığı nedeniyle, yakından izlenmesi, ancak kitlenin büyümesi veya kanama durumunda eksplere edilmesi önerilmektedir³.

Tüberosklerozlu hastalar önceki yıllarda santral sinir sistemi sorunları nedeniyle kaybedi-

lirken, günümüzde sağ kalım oranlarının düzelmesi ürologların ilgilenmesi gereken sorunları artırmıştır^{4,5}. Shepherd ve arkadaşlarına göre tüberoskleroz nedeniyle izlenen 335 hastadan 40'ı bu hastalığa bağlı nedenlerle kaybedilmiştir. Kaybedilen bu hastalarda ilk sırada metastatik renal hücreli karsinom olmak üzere, anjiyomiyolipoma bağlı masif kanama veya böbrek yetmezliği gibi renal nedenler etkilidir⁶.

Kesitsel görüntüleme yöntemleri olan BT, ultrasonografi ve MR'nin kullanımı ile böbreğin parenkimal lezyonları daha rahat tanımlanabilmektedir. Bu lezyonlarda ultrasonografinin yararı kistik-solit ayrımının yapılması iken BT ile lezyonun daha ayrıntılandırılması, kontrast madde verilimi sonrası bu maddenin lezyonca patolojik tutulup tutulmaması ve tümörün klinik olarak evrelendirilmesine imkan tanır. Anjiyomiyolipom tanısının konulması ultrasonografik olarak mümkünse de kesin tanı için BT'de yağ içeriğine bağlı düşük densite alanlarının görülmesi ile tanı kesinleştirilir. MR'nin böbrek tümörlerindeki kullanımı ise anadamarların (trombüs açısından) incelenmesi ve çevre dokulara invazyonun daha iyi görüntülenmesidir. Bu nedenle renal paranki-

mal lezyonlarda en önemli görüntüleme yöntemi BT'dir.

Tüberoskleroz eşlik eden olgularda en önemli nokta hastaların yakın izlemi ve semptomatik hastalarda gereken girişimlerin yapılması olmalıdır.

KAYNAKLAR:

- 1- **Berstein J., Gardner K.D., Jr:** Cystic disease of the kidney and renal dysplasia. In Walsh P.C., Gittes R.F., Perlmutter A.D., et al, eds: Campbell's Urology, 5th ed: Philadelphia, W.B. Saunders, p1760, 1986.
- 2- **Chonko AM, Weiss JM, Stein JH, et al:** Renal involvement in tuberous sclerosis. Am J Med. 56: 124, 1974.
- 3- **Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF:** The management of renal angiomyolipoma. J Urol. 135: 1121, 1986.
- 4- **Stillwell TJ, Gomez MR, Kelalis PP:** Renal lesions in tuberous sclerosis. J Urol, 138: 477, 1987.
- 5- **Berstein J.:** Glomerulocystic kidney disease nosological considerations. Pediatr Nephrol, 7: 464, 1993.
- 6- **Shepherd CW, Gomez MR, Lie JT, Crowson CS:** Causes of death in patients with tuberous sclerosis. Mayo Clin Proc. 66: 792, 1991.

DUYURU

EAU KARADENİZ KURSU ve ULUSAL GÜRCİSTAN ÜROLOJİ KONGRESİ

2-4 EYLÜL 2000, TİFLİS

ANA KONULAR:

BPH, PROSTAT KANSERİ, TAŞ, ÜROLOJİ EĞİTİMİ

BAŞVURU:

**PROF. DR. LAURİ MANAGADZE
GÜRCİSTAN ÜROLOJİ DERNEĞİ BAŞKANI**

Fax: +995-32-96 48 70

E-mail: urology@caucasus.net