

VON HIPPEL-LINDAU HASTALIĞINDA BÖBREK TÜMÖRÜ: OLGU SUNUMU

RENAL TUMOR IN VON HIPPEL-LINDAU DISEASE: A CASE REPORT

Mustafa AKINCI, Ahmet Hamdi TEFEKLİ, Murat ÇELTİK, Engin KANDIRALI
İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

ABSTRACT

Introduction: A 46 year old patient with Von Hippel-Lindau disease was found to have right renal tumor on routine evaluations and underwent right radical nephrectomy. Afterwards patient's pedigree was revealed out.

Key words: Von Hippel-Lindau disease, renal tumor, pedigree

ÖZET

46 yaşında Von Hippel-Lindau hastalığı sebebiyle takip edilen hastada rutin kontroller sırasında sağ böbrekte kitle tespit edilmesi üzerine sağ radikal nefrektomi operasyonu yapıldı ve hastanın aile soyağacı çıkartıldı.

Anahtar Kelimeler: Von Hippel-Lindau hastalığı, böbrek tümörü, soyağacı

GİRİŞ

Von Hippel-Lindau hastalığı, hereditör papiller böbrek hücreli karsinom, *Birt-Hogg-Dubé* sendromu ve ailesel böbrek onkositoma ailesel böbrek tümör sendromlarıdır.

Von Hippel-Lindau hastalığı genellikle erişkin yaşların hastalığıdır. Puberte yaşlarından önce nadirdir. Retina ve merkezi sinir sisteminde hemanjioblastomlarla seyreden otosomal dominant kalıtsal bir sendromdur. Genetik defekt 3p25 numaralı kromozom üzerindeki gen lokalizasyonundadır. Böbrek, pankreas, karaciğer ve epididim gibi organlarda kistler, kistadenomlar ve hemanjioblastomlar, feokromasitoma, böbrek karsinomu, endolenfatik sak tümör Von Hippel-Lindau hastalığında görülebilirler.

Von Hippel-Lindau hastalığında böbrek hücreli karsinom insidansı %24-%45 arasında, sağkalım yaş ortalaması 60-70'dir. Böbrek lezyonları %90-95 solid ve kistik lezyonlardır. Multipl iki taraflı böbrek hücreli karsinom Von Hippel-Lindau hastalığında sık görülür, sporadik böbrek hücreli kansere göre 10-20 yıl erken ortaya çıkar (39±10 yıl).

Retinada hemanjioblastom tipik göz bulgusu ile tanınır. MSS hemanjiomları yer kaplayan lezyon ve KİBAS bulgularına yol açar. Polisitemi olabilir. Tanı BBT ve anjiyografi ile konur. Tedavide semptomatik tümörler çıkarılır. Toplam eksizyonun yapılabildiği MSS hemanjiomlarında prognoz çok iyidir.

Bu yazıda Von Hippel-Lindau hastalığı nedeniyle değerlendirdiğimiz erkek hastanın ayrıntılı soyağacı ile incelemesi yapılmaktadır.

OLGU

46 yaşındaki erkek hasta 3 ay içerisinde 2 defa makroskobik hematüri olması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Üriner sistem ultrasonografisinde her iki böbrekte en büyüğü sol inferiyorda yaklaşık 52 mm çapında multipl sayıda basit kortikal kistler mevcuttu. Sağ böbrek üst polde yaklaşık 5×5×6 cm boyutlarında, lobüle kontürlü, hipokojen solid kitle lezyon görüldü. Pankreas kaput ve korpusunda en büyüğü yaklaşık 3 cm çapında multipl kistik lezyon görüldü. Abdominopelvik bilgisayarlı tomografide de sağ böbrek üst polde 5 cm'lik tümör gözlemlendi.

Medikal öyküsünde Von Hippel-Lindau hastalığı sebebiyle 1979 yılında serebellar hemanjioblastom eksizyonu+Ventrikülo-peritoneal şant takılması, 1983 yılında umbilikal herni onarımı+sağ inguinal herniografi, 1989 yılında göz içi kanama sebebiyle lazer tedavisi, 1994 yılında nüks hemanjioblastom eksizyonu+Ventrikülo-peritoneal şant değiştirilmesi, 1996 yılında hemanjioblastom eksizyonu operasyonu mevcuttur.

Hastanın ameliyat öncesi değerlendirmesinde; fizik muayenede ele gelen kitle tespit edilmedi. Laboratuvar değerlendirmesinde kreatinin: 0.9, Hct/Hb: 45/15.5 olarak bulundu. Hastaya tetkikleri sonucunda böbrek hücreli karsinom ön tanısı

VON HIPPEL-LINDAU HASTALIĞINDA BÖBREK TÜMÖRÜ
(Renal Tumor in Von Hippel-Lindau Disease)

ile sağ radikal nefrektomi operasyonu uygulandı. Hastaya ameliyat sonrası dönemde 2 ünite kan transfüzyonu yapıldı. Hasta çıkış kreatinin değeri: 1.1, Hct/Hb değeri: 30/10.6 olarak bulundu.

Makroskopik incelemede 810 gr Ağırlığında 14×5×4 cm ölçülerindeki kitle materyali kesitte üst pole yerleşmiş 5×4×3 cm ölçülerinde sarı gri renkli yer yer lobülasyon gösteren kapsüllü yumuşak kıvamlı tümör yapısı gözlemlendi. Ayrıca böbrekte en büyüğü 2 cm çapında çok sayıda kist saptandı.

Mikroskopik olarak nefrektomi materyaline tümör büyüğü 5 ve 0.5 cm çapında, diğeri kistik olmak üzere multifokal özellik göstermektedir. Histolojik olarak berrak hücreli tipte olup nispeten belirgin nükleer atipi izlenmektedir. Kapsül dışında tümör invazyonu görülmemiştir.

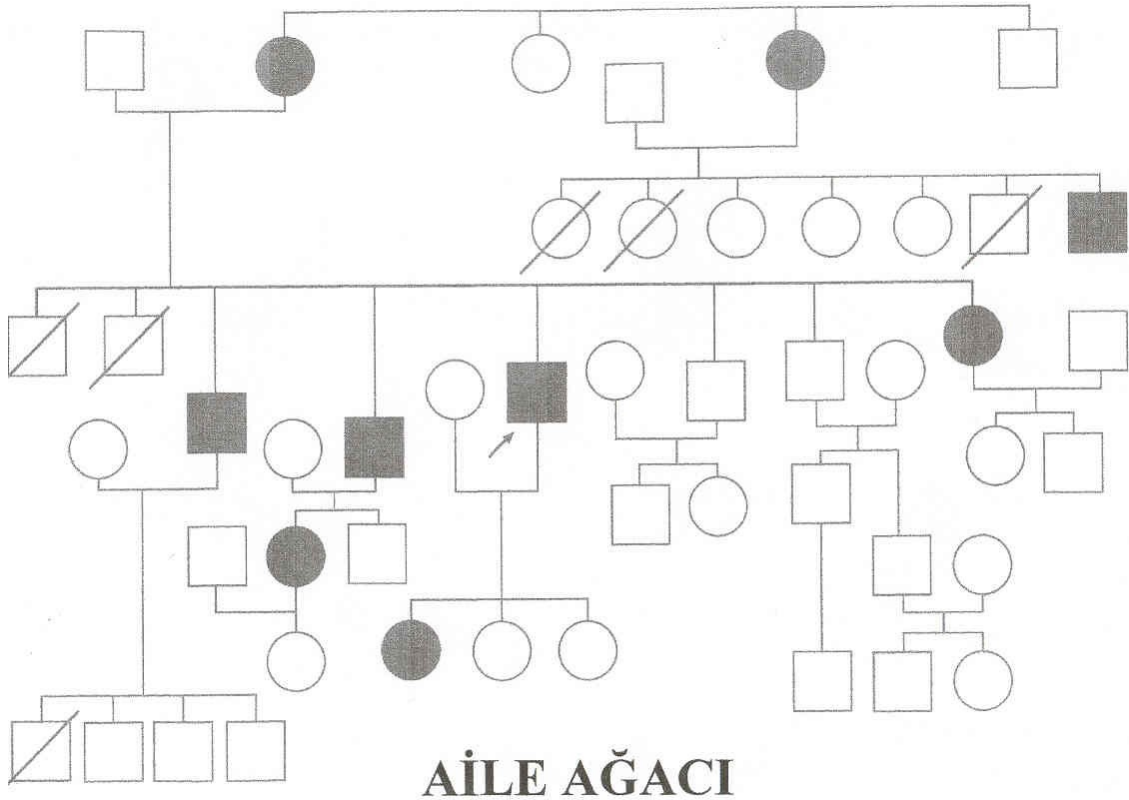
Hilus ve hilustaki damarlarda tümör trombüsleri izlenmedi. Cerrahi sınırlarda tümöral bir bulgu yoktur.

Mikroskopik tanı olarak; Böbrek hücreli karsinom (Berrak hücreli tip, Nükleer grade 2).

Ameliyat sonrası 7. günde komplikasyonsuz taburcu edilen hastanın 3 ay sonraki kontrol tomografisinde sol böbrekte en büyüğü 5 cm çapında, bazıları konturda lobulasyona yol açan, multipl basit kistler tespit edildi. Hastanın Şubat 2003 tarihinde çekilen son tomografisinde de herhangi bir tümöral oluşuma rastlanmadı ve sol böbrekteki kist boyutlarında değişiklik olmadığı görüldü. Hastanın son biyokimyasında kreatinin: 1.2, BUN: 28 olarak saptandı.

TARTIŞMA

Böbrek tümörlerinin %4'ü ailesel kabul edilmektedir. Ailesel böbrek tümörlerinin içerisinde en sık Von Hippel-Lindau hastalığı göze çarpmaktadır. Bu olguların tedavisi ile ilgili çok az sayıda çalışma vardır, ancak göz önünde bulundurulması gereken konular genellikle;



Grafik 1. Aile Ağacı

İki taraflı olması,
Tümör yükü taşımaları,
Hayat boyunca tekrarlama riski taşımalarıdır¹.

Böbrek tümörü olan Von Hippel-Lindau hastalığında da tedavi yaklaşımı gözlem, iki taraflı nefrektomi veya böbrek koruyucu cerrahi olabilmektedir^{4,5}.

Abdominal bilgisayarlı tomografi kullanımı yaygınlaşmadan önce yalnızca gözlemlenilen olgular incelendiğinde^{2,3,6,7} bunun büyük kısmının metastatik hastalıktan kaybedildiği saptanmaktaydı.

İki taraflı nefrektomi ise tümörün ortadan kaldırmasına rağmen böbrek replasmanı tedavisine gerek duymakta ve bu hastaların 2 yıllık yaşam beklentisi %60-65⁸ olmakta idi.

Çoğu merkezde Von Hippel-Lindau hastalığının olması transplantasyon için kontrendikasyon sayılmaktadır. Bu olgular göze alındığında özellikle 3 cm'den küçük tümörlerde böbrek parankim koruyucu cerrahi en uygun yöntem olarak göze çarpmaktadır.

Böbrek tümör çapı 3 cm altında olan toplam 44 Von Hippel-Lindau'lu hastada yapılan çalışmada ortalama 79 ay takip sonrası hiçbir hastada böbrek yetmezliği gelişmediği, ancak bir hastada metastatik hastalık geliştiği görülmüştür¹.

Buna karşın tümör çapı 5 cm olan hastamızda özellikle tümörün orta pole ve hilusa yakınlığı

sebebiyle parsiyel nefrektomi teknik olarak olanaksızdı, bu sebeple hastaya radikal nefrektomi operasyonu uyguladık. Hastanın takiplerinde sol böbrekte nüks tümör görülmedi.

KAYNAKLAR

- 1- **Herring JC, Enquist EG, Chernoff A:** Parenchymal sparing surgery in patient with hereditary renal cell carcinoma. 10-year experience. J.Urol, 165: 777-781, 2001.
- 2- **Lmiell JM, Salazar FG and Hsia YE:** Von Hippel-Lindau disease affecting 43 members of a single kindred. Medicine (Baltimore), 68: 1, 1989.
- 3- **Glenn G, Choyke P, Zbar B, et al:** Von Hippel-Lindau disease: Clinical review and molecular genetics. Prob Urol, 4: 312, 1990.
- 4- **Cooper JD and Arieff AI:** Lindau disease treated by bilateral nephrectomy and hemodialysis. West J Med, 130: 456, 1979.
- 5- **Novik AC and Streem SB:** Long-term follow-up after nephron sparing surgery for renal cell carcinoma in von Hippel-Lindau disease. J Urol, 147: 1488, 1992.
- 6- **Fill WL, Lamiell JM and Polk NO:** The radiographic manifestations of von Hippel-Lindau disease. Radiology, 133: 289, 1979.
- 7- **Choyke PL, Filling-Katz MR, Shawker TH, et al:** Von Hippel-Lindau disease: Radiologic screening for visceral manifestations. Radiology, 174: 815, 1990.
- 8- **United States Renal Data System:** 1997 annual Data Report. Washington DC: U.S. Department of Health and Human Services, 1997.