

GEBELİK DÖNEMİNDE HEMODİNAMİK BOZULMANIN ENDER BİR NEDENİ: SPONTAN BÖBREK ANJİYOMİYOLİPOM RÜPTÜRÜ: OLGU SUNUMU

A RARE CAUSE OF UNSTABLE HEMODYNAMICS DURING PREGNANCY: SPONTANEOUS RUPTURE OF A RENAL ANGIOMYOLIPOMA: CASE REPORT

Tayfun ŞAHİNKANAT*, Alanur GÜVEN**, Gürkan KIRAN**, Gülen DEMİRPOLAT***, Harun ÇIRALIK****

* Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fak. Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

*** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

**** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

ABSTRACT

Introduction: We report a case of spontaneous rupture of a renal angiomyolipoma during pregnancy which is rare and occasionally fatal. A 30-year-old woman was referred at 38 weeks of gestation with left flank pain, preeclampsia and anemia. The gynecologists performed an emergency cesarean section for fetal distress and found moderate retroperitoneal hematoma during the operation. Conservative management was recommended for the retroperitoneal hematoma. However, after delivery, her hemodynamic status continued to deteriorate despite blood transfusions. Further work-up with abdominal computed tomography revealed a large left renal angiomyolipoma with spontaneous rupture. Left total nephrectomy was performed without complications by transperitoneal approach because of tumor localization and unstable hemodynamic condition of the patient.

Key words: Kidney, angiomyolipom, spontaneous rupture, pregnancy

ÖZET

Gebelik döneminde ender görülen ve zaman zaman ölümcül olabilen bir spontan böbrek anjiyomiyolipom rüptürü olgusunu bildiriyoruz. 30 yaşında 38. gebelik haftasındaki hasta 24 saattir devam eden ani başlangıçlı sol yan ağrısı, preeklampsi ve anemi bulguları ile kadın doğum polikliniğine başvurdu. Ölümcül distres nedeniyle uygulanan acil sezeryan sırasında retroperitoneal alanda orta düzeyde hematoma belirlendi. Retroperitoneal hematoma için konservatif yaklaşım önerildi. Ancak yapılan kan transfüzyonlarına rağmen, hastanın hemoglobin değerlerindeki düşmenin sezeryan sonrası devam ettiği gözlemlendi. Bu aşamada yapılan tüm batın tomografisi ile sol spontan böbrek anjiyomiyolipom rüptürü tanısı konulan hastaya tümörün lokalizasyonu ve unstable hemodinami nedeniyle transperitoneal yaklaşımla toplam nefrektomi uygulandı.

Anahtar Kelimeler: Böbrek, anjiyomiyolipom, spontan rüptür, gebelik

GİRİŞ

Böbrek anjiyomiyolipom (BAML) hamartomlar grubundan ender görülen benin bir tümördür. Bu tümörler matür adipoz yağ dokusu, düz kas hücreleri ve kalın duvarlı vasküler yapıların farklı oranlarda bir araya gelmesiyle oluşurlar¹. Bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans incelemede solid böbrek kitle içerisinde yağ dokusunun gösterilmesi tanı koydurucudur.

BAML'ların %50'sinden fazlasında tanı tümöre ait olmayan şikayetlerin değerlendirilmesi amacıyla yapılan abdominal görüntülemeler sırasında rastlantısal olarak konulmaktadır². Klinikte BAML ile tübero-skleroz birlikteliği dikkat çekicidir. Tübero-sklerozlu hastaların yarısında BAML

bulunmaktadır¹. Tübero-sklerozlu hastalarda anjiyomiyolipom çok odaklı, iki taraflı, semptomatik olma ve hızlı büyüme eğilimindedir³. Ancak semptomatik BAML olgularının yaklaşık %50 kadarında tek tümör odağı vardır ve hastalarda tübero-sklerozla ait bulguya rastlanılmaz.

BAML'ların genellikle asemptomatik olmalarına rağmen tümör boyutu 4 cm veya üzerine çıktığında %68-80 oranında semptomatik hale geldikleri bildirilmiştir (>%50 karın/yan ağrısı, >%20 hematüri, >%10 palpabl kitle)^{4,5}.

En ciddi belirtiler kanamaya bağlı olanlardır. Hastaların yaklaşık %10 kadarında masif retroperitoneal hemoraji izlenmekte ve %9 kadarında ilk

Dergiye Geliş Tarihi: 10.11.2005

Yayına Kabul Tarihi: 11.02.2006

başvuru anında hemorajik şok tablosu bulunmaktadırdır⁴. BAML rüptürü vaktinde tanı konulamaz ve müdahale edilemez ise ölümcül olabilir⁴.

BAML'ların gebelik sırasında spontan hemoraji ve rüptürü ender görülen bir durumdur² ve bu durum tanıda ve tedavide zorluklara yol açacaktır.

Bu yazıda, daha önce tanı konmamış BAML'li bir bayan hastada preeklampitik gebeliği sırasında oluşan spontan BAML rüptürü olgusunu sunuyoruz.

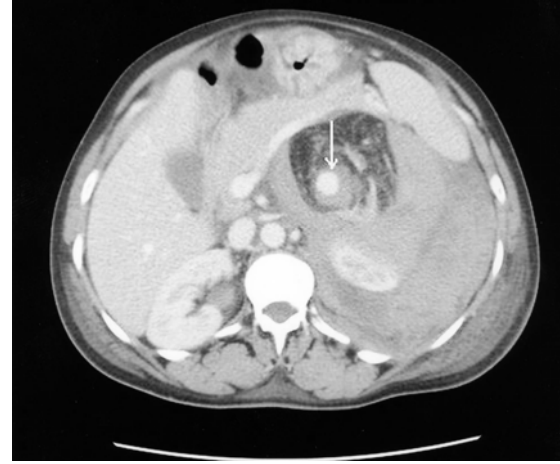
OLGU SUNUMU

30 yaşında gebeliğinin 38. haftasındaki bayan hasta 24 saattir devam eden ani başlangıçlı sol yan ağrısı şikayeti ile üniversitemiz hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Polikliniği'ne başvurdu. Önceki dört doğumu sorunsuz gerçekleşen hastanın öyküsünde önemli bir özellik yoktu (travma, üriner sistem taş hastalığı vb). Hastanın bu son gebeliğinde herhangi bir bakım almadığı belirlendi.

Başvuru anında hastada TA: 160/110 mmHg, Hb: 6,2 g/dl, kreatinin: 1,3 mg/dL, proteinüri 150 gr/dL idi. Trombosit sayısı, protrombin zamanı ve parsiyel tromboplastin zamanı normal sınırlar içerisindeydi. Anemisi, bölgemizde sık karşılaştığımız kronik hastalık anemisi olarak yorumlandı. Yapılan fizik incelemede iki taraflı orta düzeyde pretibial ödem belirlendi. Ultrasonografik incelemede hastamızda ciddi oligohidramnios varlığı ve yapılan fetal kardiyak monitorizasyonda deselerasyonlar olduğu tespit edildi. Bu bulgular ile preeklampsi ve ölümcül distres ön tanısı konulan hasta için acil sezeryan kararı verildi. Ameliyat sırasında hastaya iki ünite eritrosit süspansiyonu verildi. Sezeryan ile Apgar skoru 6 ve 9 (1. ve 5. dakika) olan sağlıklı bir erkek çocuk doğurtuldu. Operasyonun kanama kontrolü aşamasında rastlantısal olarak retroperitoneal alanda orta büyüklükte hematoma varlığı gözlemlendi. Ameliyat sırasında yapılan ürolojik konsültasyon sonucunda hematomun konservatif olarak takip edilmesine karar verildi.

Hasta sezeryan sonrası retroperitoneal hematomun değerlendirilmesi ve takibi için üroloji servisine alındı. İleri değerlendirme amacıyla yapılan tüm batın tomografik incelemesinde sol böbrekte 9x6,5x7 cm boyutlarında anjiyomiyolipom ile uyumlu adipoz yağ dokusu içeren eksofitik kitle (Şekil 1) ve büyük bir retroperitoneal hematoma

tespit edildi (Şekil 2). Bu verilere ve sezeryandan 24 saat öncesine dayanan sol yan ağrı öyküsüne dayanarak hastaya spontan sol RAML rüptürü tanısı konuldu. Sağ böbrek tomografide normal olarak değerlendirildi.



Şekil 1.



Şekil 2.

Bu süreç içinde 4 ünite kan transfüzyonu yapılmasına rağmen hemoglobin değerlerindeki düşüşün devam ettiği görüldü. Hasta bozuk hemodinamik veriler nedeniyle sezeryan girişiminden yaklaşık 24 saat sonra tekrar ameliyata alındı. Böbrek arka medialinden kaynaklanan tümör lokalizasyon

yonunun parsiyel nefrektomiye izin vermemesi nedeniyle hastaya transperitoneal yaklaşımla sol toplam nefrektomi istenmeyen yan etki görülmezsizin uygulandı. Retroperitoneal alanda ki kan pıhtısı boşaltıldı. Histolojik inceleme ile BAML tanısı doğrulandı. Hasta ameliyat sonrası 6. gün bebeği ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

BAML'ların neden olduğu başvuru şikayetleri yan/karın ağrısı, hematüri veya karında ele gelen kitledir. Yaşamı tehdit eden ileri derecede bir retroperitoneal kanama bu tümörlerin en ciddi istenmeyen yan etkisidir. Kanama riski ile tümör boyutu arasında sıkı bir ilişki vardır ve bu risk 4 cm üzerindeki tümörlerde oldukça fazladır⁶. 4 cm'den küçük asemptomatik tümörlerin 6-12 ay aralıklarla değerlendirilerek takibe alınması genel kabul görünürken, 4 cm'den büyük tümörlerin %52-94 semptomatik hale gelme ve %50 spontan kanama riski nedeniyle seçilerek tedavi edilmeleri önerilmektedir⁷. Bizim olgumuzda hastamız ani başlangıçlı sol yan ağrısı şikayeti ile başvurdu. Ancak hastamız daha önce herhangi bir görüntüleme yöntemi ile değerlendirilmediği için BAML tanısı ancak rüptürün neden olduğu hemodinamik bozulma araştırılırken konulabildi. Olgumuzda tek tümör odağı vardı (9x6,5x7 cm) ve fizik muayenede tübero-skleroza ait herhangi bir bulguya rastlanılmadı

BAML göreceli olarak yavaş büyüyen bir tümördür. Ancak olguların %25'inden fazlasında gösterilmiş olan hormonal reseptörlerin (östrojen ve/veya progesteron) varlığından dolayı gebelik sürecinde kanama ile sonuçlanan tümör boyutunda artışa eğilim izlenmektedir⁸. BAML'ların rüptürü için predispozan faktörler arasında gebelik döneminde beklenen genel kan hacmi ve böbrek kan akımında ki artış ve değişen hormon değerlerine bağlı oluşan vasküler yapı değişimleri sayılabilir.

Tanı konulamayan spontan BAML rüptürünün sonuçları özellikle gebelik döneminde çok ciddi olacaktır. Hamilelik sırasında BAML rüptürüne ait yan/karın ağrısı ve Hb'de düşme gibi başvuru bulguları plasenta previa, abruptio plasenta, ektopik gebelik rüptürü ve hatta uterus rüptürü ile karışabilecektir. Bu nedenle daha önce BAML tanısı almış olan bayan hastaların hamilelik dönemlerinde tümör boyutu ve semptomları açısından sıkı takip edilmeleri önem kazanmaktadır.

BAML'nın tedavisindeki ana amaç nefron koruyucu yaklaşımla mümkün olduğu kadar böbrek parankimini korumaktır. Rüptüre olmuş BAML olgularında tedavi seçenekleri açık veya laparoskopik, parsiyel veya toplam nefrektomi, kriyoablasyon, radyo frekans ablasyon, ve transkateter selektif arteriyel embolizasyondur. Gebelik döneminde de uygulanabilen selektif arteriyel embolizasyon nefrektomiden kaçınma ve fetus için taşıdığı minimal risk ile efektif tedavi olanağı sunar⁹.

Kanama olduğunda veya lezyonun ciddi risk taşıdığı hallerde transkateter selektif arteriyel embolizasyonun günümüzde BAML için ideal tedavi alternatifi olarak kabul edilmesine rağmen gebelik döneminde büyük oranda artmış kardiyak debi, kanamaların çok daha ciddi olmasına neden olabilecek ve bu nedenle zaman zaman daha radikal cerrahi tedavilere ihtiyaç duyulabilmektedir.

Sonuç olarak klinik yaklaşım tümörün boyutuna, lokalizasyonuna, hastanın genel durumuna ve teknik imkanlara bağlıdır. Olgumuzda tümörün böbreğin anterio-medial yüzünde olması, hastanın bozuk hemodinamik değerleri ve hastanemizde girişimsel radyoloji ünitesinin bulunmaması nedenleriyle transperitoneal sol toplam nefrektomi uygulanmıştır.

Bu olgu sunumu ile ürologlar ve jinekologların dikkatini gebelik sırasında gözlenebilecek yan ağrısı ve açıklanamayan hemodinamik bozulmanın ender bir nedeni olarak spontan BAML rüptürüne çekmek istedik..

KAYNAKLAR

- 1- Novic AC, Campbell SC: Renal tumors. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ (eds). Campbell's Urology, Eighth Edition. Vol. 4, Philadelphia, 2672-731, 2002.
- 2- Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, et al: Imaging of angiomyolipoma. Semin Ultrasound CT MR. 18: 100-14, 1997.
- 3- Neumann HP, Schwarzkopf G, Hensk EP: Renal angiomyolipomas, cysts, and cancer in tuberous sclerosis complex. Semin Pediatr Neurol 5: 269-75, 1998.
- 4- Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, et al: The management of renal angiomyolipoma. J Urol, 135: 1121-4. Review, 1986.
- 5- Dickinson M, Ruckle H, Beagler M, et al: Renal angiomyolipoma: Optimal treatment based on size and symptoms. Clin Nephrol. 49: 281-6, 1998.
- 6- Tanaka M, Kyo S, Inoue M, et al: Conservative management and vaginal delivery following ruptured renal angiomyolipoma. Obstet Gynecol. 98: 932-3, 2001.

- 7- **Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, et al:** The natural history of renal angiomyolipoma. J Urol, 150:1782-6, 1993.
- 8- **L'Hostis H, Deminiere C, Ferriere JM, et al:** Renal angiomyolipoma: A clinicopathologic, immunohistochemical and follow-up study of 46 cases. Am J Surg Pathol. 23: 1011-20, 1999.
- 9- **Morales JP, Georganas M, Khan MS, et al:** Embolisation of a bleeding renal angiomyolipoma in pregnancy: Case report and review. Cardiovasc Intervent Radiol. 28: 265-8. Review, 2005.