

DOĞUMSAL LENFANJİYOMATOZİS: BEŞ OLGUNUN SUNUMU VE YAYINLARIN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ**CONGENITAL LYMPHANGIOMATOSIS: REPORT OF FIVE CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE**

Fikret ERDEMİR*, Bekir Süha PARLAKTAŞ*, Nihat ULUOCAK*, Berat ACU**, Adem YAŞAR*
Özgür BOZTEPE*

* Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, TOKAT

** Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, TOKAT

ABSTRACT

Introduction: Renal lymphangiomatosis is a rare developmental malformation resulting in the development of cystic masses in the peri-pelvic or peri-renal areas. The lymphatic tissue around the kidney fails to establish a normal communication with the rest of the lymphatic system. This pathology leads to dilatation of the lymphatic channels around the kidneys that causes formation of unilocular or multilocular cystic mass. This condition is usually bilateral but it might be unilateral and can be focal when smaller intrarenal lymphatics are obstructed. Frequently, this pathology can be confused with other renal cystic diseases. Up to date, this anomaly has been reported in radiology literature and to our knowledge it has not been published in Turkish urology literature, yet. The aim of this study was to discuss five cases of renal lymphangiomatosis with the relevant the literature.

Materials and Methods: Between December 2003 and January 2007, a total of five patients diagnosed as renal lymphangiomatosis were included into the study. All patients were evaluated with physical examination, routine hematologic and biochemical analysis, urinalysis, urinary ultrasonography, computerized tomography, CT urography and MR, if needed.

Results: The median age of the patients was 48.8 (41-54) years and the median follow-up period was 1.9 (9 ay-3 years) years. Three of the patients were female. Family history was unremarkable in all patients. Three patients were referred to our clinic from other clinics. The other two patients admitted to our clinic with complaints of bilaterally flank pain. After radiologic evaluation, bilateral renal lymphangiomatosis were detected in all patients. Only in two patients, costovertebral angle tenderness was detected. There was no history of haematuria, dysuria or oliguria. Routine hematologic and biochemical analysis were within normal ranges in all cases. On radiologic evaluation renal paranchymes were detected as normal. In addition there was no hydronephrosis.

Conclusion: Although, it is a relatively rarely seen congenital lymphatic disorder of the kidney, renal lymphangiomatosis should be considered in the differential diagnosis of renal cystic diseases and hydronephrosis.

Key words: Kidney, Lymphangiomatosis, Ultrasonography, Tomography

ÖZET

Böbrek lenfanjiyomatozisi peripelvik ya da perineal alanda kistik kitlelerin gelişmesi ile kendini gösteren ender görülen bir bozukluktur. Bu patolojide böbrek etrafındaki lenfatik dokunun diğer lenfatik yapılar ile birleşmesinde bir bozukluk bulunmaktadır. Bu patoloji böbrek çevresindeki lenfatik kanalların dilatasyonuna ve sonuçta uniloküler ya da multiloküler görünümlü kistik yapıların oluşmasına neden olmaktadır. Genellikle iki taraflı olarak bildirilmesine rağmen tek taraflı ve küçük intrarenal lenfatiklerin obstrüksiyonuna bağlı fokal de olabilir. Bu patoloji böbreğin diğer kistik bozuklukları ile sıklıkla karıştırılmaktadır. Bu bozukluk günümüze kadar ki radyoloji yayınlarında bildirilmiştir bizim bilgilerimize göre Türkçe olarak üroloji yayınlarında bu patoloji bildirilmemiştir. Bu çalışmada böbrek lenfanjiyomatozisli beş hastanın yayınlar eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

Aralık 2003 ve ocak 2007 tarihleri arasında böbrek lenfanjiyomatozisi tanısı ile takip edilen toplam 5 hasta çalışmaya alındı. Hastaların tamamı fiziksel inceleme, rutin hematolojik ve biyokimyasal analizler, tam idrar tetkiki, üriner ultrasonografi, BT ürografi ve MR tetkikleri ile değerlendirildiler.

Hastaların ortalama yaşı 48.8 (41-54) yıl ve ortalama takip süreleri 1.9 (9 ay-3 yıl) yıl olarak saptandı. Çalışmamızdaki beş hastanın 3 tanesi kadın idi. Üç hasta başka kliniklerden ileri değerlendirmeler için kliniğimize sevk edilirken kalan 2 hasta iki taraflı yan ağrısı nedeni ile kliniğimize başvurdu. Radyolojik değerlendirmeden sonra beş hastada da iki taraflı lenfanjiyomatozis tespit edildi. Yalnızca 2 hastada kostovertebral açı hassasiyeti tespit

Dergiye Geliş Tarihi: 01.02.2007

Yayına Kabul Tarihi: 07.06.2007 (Düzeltilmiş hali ile)

edildi. Hiçbir hastada hematüri, dizüri ya da oligüri öyküsü yoktu. Rutin hematolojik ve biyokimyasal analizler normal sınırlar içerisindeydi. Radyolojik değerlendirmelerde böbrek parankimleri normal olarak tespit edildi. Ayrıca hiçbir hastada hidroüreteronefroz görülmedi.

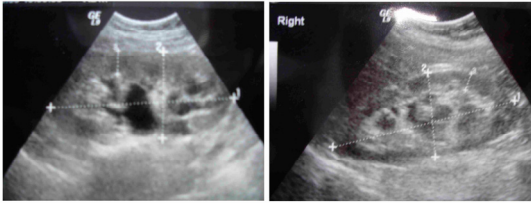
Böbrek lenfanjiomatozisi ender görülen bir bozukluk olmasına karşın özellikle böbreğin kistik hastalıkları ile hidronefrozların değerlendirilmesinde ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Böbrek, Lenfanjiomatozis, Ultrasonografi, Tomografi

GİRİŞ

Böbreğin doğumsal lenfanjiomatozisi perirenal lenfatik sistemdeki bozukluk ile karakterize ender görülen bir bozukluktur¹. Böbrek çevresinde ya da peripelvik alanda sıklıkla uniloküler ya da multiloküler kistik oluşumlar görülebilmektedir. Bu bozukluğun klinik önemi başta böbreğin kistik hastalıkları olmak üzere hidronefroz, lipomatozis ve apse gibi patolojiler ile ayırıcı tanıda sık olarak karışabilmesinden ileri gelmektedir^{2,3}. Böbrek lenfanjiomatozisinde radyolojik değerlendirme diğer patolojilerin ayırıcı tanısında en önemli incelemeyi oluşturmaktadır. Bu bozukluk şimdiye kadar radyoloji yayınlarında bildirilmesine karşın bizim bilgilerimize göre Türkçe yazılan üroloji yayınlarında bildirilmemiştir.

Bu çalışmada böbrek lenfanjiomatozisi tanısı ile kliniğimizde değerlendirilerek takipleri yapılan beş olgunun yayınlar eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.



Resim 1. Ultrasonografi değerlendirmesinde anekoik kistik yapıların görünümü

GEREÇ ve YÖNTEM

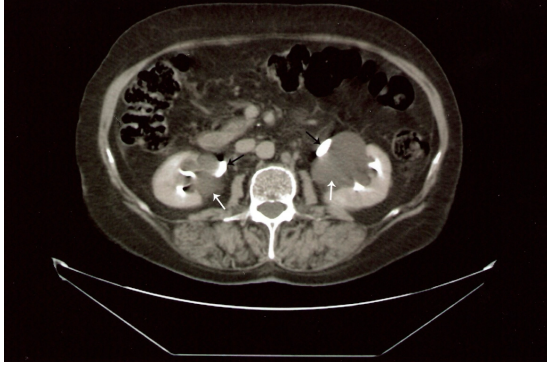
Aralık 2003 ve Ocak 2007 tarihleri arasında kliniğimizde böbrek lenfanjiomatozisi tanısı ile takipleri yapılan beş olgu çalışmaya alındı. Hastalar kliniğimizde ayrıntılı öykü, fiziksel inceleme, rutin hematolojik ve biyokimyasal incelemeler, tam idrar tetkiki, idrar kültürü, direk üriner sistem grafileri, üriner ultrasonografi, intravenöz ürografi, bilgisayarlı tomografi (BT) ürografi ve manyetik rezonans (MR) tetkikleri ile değerlendirildiler. Olgular kliniğimizde 3 ayda bir üriner ultrasonografi ve gerektiğinde BT ürografi tetkikleri yapılarak takip edildiler. Böbrek cerrahisi geçirmiş hastalar

ile malin hastalıklara bağlı olarak radyoterapi ya da kemoterapi uygulanan hastalar çalışma dışı bırakıldılar.

BULGULAR

Olguların ortalama yaşı 48.8 (41-54) yıl ve ortalama takip süreleri 1.9 (9 ay-3 yıl) yıl olarak saptandı. Olguların üçü kadın ikisi de erkekti. Toplam beş olgunun üç tanesi diğer kliniklerde başka nedenler ile yapılan tüm batın ultrasonografi tektinde tesadüfen saptanan anormal hiler görüntülere bağlı olarak ileri değerlendirme için kliniğimize sevk edilirken kalan iki hasta iki taraflı yan ağrısı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Beş olguda da böbrek lenfanjiomatozisi iki taraflı olarak tespit edildi. Üriner sistemin radyolojik değerlendirmelerinde hiçbir hastada hidroüreteronefroz saptanmadığı gibi parankim kalınlıklarının da normal olduğu tespit edildi. Başlangıç incelemelerine göre hastanemiz radyoloji bölümünde yapılan ultrasonografik değerlendirmelerde üç hastada böbrek lenfanjiomatozisi tanısı düşünülmekle birlikte iki hastadaki görüntüler böbrek lenfanjiomatozisi açısından şüpheli idi. Ultrasonografi incelemeleri hastalarda hiler anekoik kistik yapılar olduğunu gösterdi (Resim 1). Ultrasonografi değerlendirmelerinde normal parankimal yapılarla ilave olarak kist duvarlarının ince yapıda olduğu saptandı. Hastaların tamamına BT ürografi tetkiki yapıldı. BT ürografi incelenmesinde intravenöz kontrast madde verilmesini takiben alınan kesitlerde bütün hastalarda görülen ve hidronefroz lehine yorumlanabilecek böbrek sinüsteği genişlemiş kistik yapıların toplayıcı sistemle ilişkili olmadığı anlaşıldı (Resim 2). Bundan başka bu kistik yapıların böbrek kaliksleri ile infundibulumda itilmeye yol açtıkları görüldü. Aynı görüntüler daha önce yapılan intravenöz ürografi tetkiklerinde de ortaya konuldu (Resim 3). Sadece bir hastada, hiler bölgede lenfanjiomatozis ile uyumlu görünen yapılardan emin olmak için MR incelemesi yapıldı. MR'da T1 ağırlıklı incelemelerde her iki böbrek sinüsleri hizasında düşük sinyal dansitesinde kistik lezyonlar saptanırken T2 incelemelerde ise içi sıvı dolu bu yapıların ekojeni-

telerinin arttığı anlaşıldı (Resim 4). Bu bulgularla lenfanjiyomatozis olduğu düşünüldü. Hastaların hiçbirinde üriner sistemde taş görülmedi. Ortalama 1.9 yıllık takipler sonrası radyolojik olarak saptanan bu görüntülerin hiçbir hastada değişmediği saptandı.



Resim 2. BT ürografide iki taraflı parankimin normal olduğu, pelvis renalisten (siyah oklar) ayrı böbrek sinüstenki kistik oluşumlar (beyaz oklar) görülmektedir.

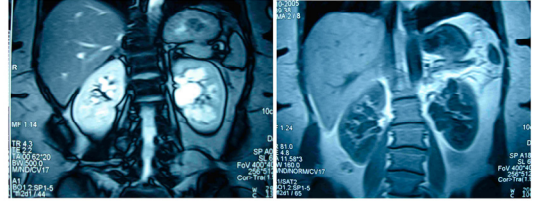


Resim 3. İki taraflı kaliksiyel dilatasyonların olduğu intravenöz ürografi.

TARTIŞMA

Lenfanjiyomatozis, lenfatik sistemin benin, doğumsal ve ender görülen bir bozukluğudur^{1,2}.

Lenfanjiyomatozisli olguların %95'i boyun ve aksilla gibi yerleşimlerde bildirilirken geri kalan %5'i de akciğer, plevra, perikard, mediasten, karaciğer, dalak, pankreas, kolon, retroperiton, üreter, mezenter, skrotum, penis, kemik ve böbrek gibi vücudun diğer yerlerinde bildirilmiştir². Böbrek lenfanjiyomatozisinde böbrek çevresindeki lenfatik dokunun hiler bölgedeki diğer lenfatik yapılar ile birleşmesinde bir bozukluk bulunmaktadır¹. Bu durum böbrek çevresinde bulunan lenfatik kanalların dilatasyonuna ve sonuçta lenfatiklerin düz kas hücrelerinin proliferasyonuna bağlı olarak uniloküler ya da multiloküler görünümlü kistik yapıların oluşmasına neden olmaktadır¹. İlk olarak 1889 yılında iki taraflı palpabl abdominal kitle olarak bildirilen böbrek lenfanjiyomatozisi, yayınlarda peripelvik lenfanjiyektazi, böbrek higroması ve parapelvik ya da peripelvik lenfatik kist adlarıyla da bilinmektedir^{3,4}. Bu bozukluk genellikle iki taraflı olarak bildirilmesine karşın tek taraflı ya da küçük intrarenal lenfatiklerin obstrüksiyonuna bağlı olarak fokal de olabilmektedir. Çalışmamızda beş hastada da iki taraflı lenfanjiyomatozis olduğu görüldü. Yayınlar da bu patolojinin her yaşta görülebileceği bildirilmiştir. Bununla birlikte cinsiyet ya da yaş dağılımında belirgin bir özellik bulunmamaktadır^{1,2,5}.



Resim 4. MR incelenmesinde T1 ve T2 kesitlerde hiperintes ve hipointens kistik yapılar görülmektedir.

Bu bozuklukta etiyoloji çok açık değildir ve birçok yazar fetal primitif lenfatik keselerin bulundukları yerleşimlerdeki anormal yerleşmelerinin buna neden olabileceğini ileri sürmektedirler^{5,6}. Günümüze kadar sadece bir çalışmada iki kız kardeşte saptandığının bildirilmesi nedeni ile araştırmacılar bu bozukluğun hereditör olabileceğini de öne sürmüşlerdir⁷. Çalışmalarda perinefritik sıvı artışının neden olduğu glomerüler filtrasyondaki artış ve asit gelişimi nedeni ile gebeliğin bu bozukluğu ortaya çıkarabileceği ve gebelik sonrası bu patolojinin kendiliğinden kaybolduğu da bildirilmektedir^{2,7}.

Hastaların kliniğe başvuru yakınmaları ele gelen abdominal kitle şeklinde olabilir. Bununla bir-

likte sıklıkla başka nedenlerden dolayı yapılan rutin radyolojik incelemelerde saptanmaktadır^{1,4,5}. Hastaların rutin hematolojik incelemeleri, kan basınçları ve böbrek işlevleri normaldir. Buna karşın hafif böbrek işlev bozukluğu, geçici hipertansiyon, hematüri ve proteiniüri gibi yakınma ve bulgular olabileceği de bildirilmiştir^{1-3,6}. Çalışmamızdaki beş hastanın üçünde tanı başka nedenlerle yapılan radyolojik değerlendirmeler sonucu tesadüfen konulurken diğer iki hastanın yan ağrısı yakınması ile kliniğimize başvurduğu görüldü.

Radyolojik görüntüleme yöntemleri bu bozukluğun diğer böbrek kistik yapıların ayırıcı tanılarındaki oldukça önemli rol oynamaktadır. Ultrasonografi incelemesi çalışmamızdaki hastalarda olduğu gibi sıklıkla perinefritik alanda anekoik kistik lezyonlar olduğunu göstermektedir. Bu kistik alanlar, geniş lenfatik damarlar pedikülde birleştikleri için parapelvik alana kadar uzanmaktadır^{1,2,4,6}. Bu alanlar içinde ince ekolar ya da debris olması lenfanjiyomatozis içi kanamayı desteklemektedir. Ayrıca her iki böbrekte hiperekojenite ve normal kortikomedüller bileşke farklılığının kaybı da gözlemlenebilir. Bu hali ile otozomal resesif polikistik böbrek ile ayırıcı tanıda karışabilmesine karşın böbrek lenfanjiyomatozisinde normal böbrek işlevlerinin yanı sıra USG ve BT’de santral retroperitoneal ve ince duvarlı parapelvik kistlerin görülmesi ile ayrılmaktadır⁵. Ultrasonografi incelenmesinde ender de olsa perirenal fasyanın kalınlaşmasına ait bulgular görülebilmektedir⁴. Böbrek lenfanjiyomatozisinde tomografi incelemesi ise sıklıkla perirenal ve pararenal alanlarda ince duvarlı olan sıvı dolu yapıları göstermektedir. Tomografi çoğunlukla sıvı dansitesindedir. Kanama varlığında yüksek ise dansiteyi içerebilmektedir. MR incelemesinde Younathan ve ark. T1 ağırlıklı incelemelerde hipointens perirenal kistleri, T2 ağırlıklı incelemelerde ise parlak yapıları tarif etmektedirler⁸. İntravenöz ürografi incelemesinde iki taraflı nefromegali ile birden fazla parapelvik kistlerin neden olduğu kalisiyel distorsiyonlar görülebilir. Bu görünümü nedeni ile tanıda ilk olarak otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı akla gelebilir. Ancak BT incelemesi polikistik böbrek hastalığındaki parankimal birden çok kistler yerine böbrek lenfanjiyomatozisindeki birden çok parapelvik kistleri ve normal parankimi göstermektedir. Çalışmamızdaki hastaların radyolojik incelemelerinde de benzer bulguların olduğu görüldü. Hastalığın tanısı radyo-

lojik incelemelerden başka biyopsi ya da nefrektomi spesimeninin patolojik incelenmesiyle de konulmaktadır. Bu bozuklukta, kistik yapılardan alınan sıvı incelemelerinin lenfatik yapıda olduğunun saptanması da tanıya yardımcı olabilmektedir^{1,7-9}.

Böbrek lenfanjiyomatozisinin ayırıcı tanısının polikistik böbrek hastalığı, ürinom, hidronefroz, apseler, ekinokokal kist, multiloküler kistik yapıdaki böbrek hücreli kanserler, böbrek sinüsü lipomatozisi ve böbrek lenfoması bulunmaktadır^{2,5-7}. Ancak bu hastalıklarda klinik çoğu zaman belirgin olup radyolojik incelemelerde de böbrek lenfanjiyomatozisinde saptanan sağlam parankimin korunmadığı görülmektedir. Buna ek olarak patolojik incelemelerde böbrek lenfanjiyomatozisinde kistik alanların vasküler orijini destekleyen endotelyum ile kaplı olması diğer kistik hastalıklardan ayırt edilmesinde önemli yer tutmaktadır. Çalışmamızdaki iki hastada da başlangıç değerlendirmeleri hidronefroz yönündeydi.

Hastalığın klinik gidişi selim olduğu için olgular sıklıkla belirli aralıklarla takip edilerek değerlendirilmektedir. Bundan başka yayınlarda gebelik sırasında oluşan böbrek lenfanjiyomatozisinin perkütan drenaj ile tedavi edildiği de görülmektedir^{3,7}. Bu hastalıkta görülen kistik yapıların rezeksiyonu sırasında aşırı kanamaya eğilim olduğundan istenmeyen nefrektomiler olabilmektedir⁵. Yayınlarda yalnızca bir olguda iki taraflı lenfanjiyomatozisin marsupializasyon ile giderildiği de bildirilmektedir.

Sonuç olarak, böbrek lenfanjiyomatozisi ender görülen bir bozukluk olmasına karşın özellikle böbreğin kistik hastalıkları ile hidronefrozların değerlendirilmesi sırasında ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- **Mani NB, Sodhi KS, Singh P, Katariya S, Poddar U, Thapa BR:** Renal lymphangiomatosis: A rare cause of bilateral nephromegaly. *Australas Radiol.* 47: 184-187, 2003.
- 2- **Varela JR, Bargiela A, Requejo I, Fernandez R, Darriba M, Pombo F:** Bilateral renal lymphangiomatosis: US and CT findings. *Eur Radiol.* 8: 230-231, 1998.
- 3- **Ozmen M, Deren O, Akata D, Akhan O, Ozen H, Durukan T:** Renal lymphangiomatosis during pregnancy: Management with percutaneous drainage. *Eur Radiol.* 11: 37-40, 2001.
- 4- **Wadhwa P, Kumar A, Sharma S, Dogra PN, Hemal AK:** Renal lymphangiomatosis: Imaging and management of a rare renal anomaly. *Int Urol Nephrol.* 27: 2006.

DOĞUMSAL LENFANJİYOMATOZİS
(*Congenital Lymphangiomatosis*)

- 5- **Chiu JS, Wu CJ, Sun GH, Lin SH:** Obstructive uropathy associated with bilateral renal lymphangiomatosis. *Nephrol Dial Transplant.* 19: 2923, 2004.
- 6- **Leder RA:** Genitourinary case of the day. Renal lymphangiomatosis. *AJR Am J Roentgenol.* 165: 197-8, 1995.
- 7- **Meredith WT, Levine E, Ahlstrom NG, Grantham JJ:** Exacerbation of familial renal lymphangiomatosis during pregnancy. *AJR Am J Roentgenol.* 151: 965-966, 1988.
- 8- **Younathan CM, Kaude JV:** Renal peripelvic lymphatic cysts (lymphangiomas) associated with generalized lymphangiomatosis. *Urol Radiol.* 14: 161-164, 1992.
- 9- **Cuttillo DP, Swayne LC, Cucco J, Dougan H:** CT and MR imaging in cystic abdominal lymphangiomatosis. *J Comput Assist Tomogr.* 13: 534-536, 1989.