

TUBEROSKLEROZİS VE RENAL ANJİOMYOLİPOMA BİR VAKA SUNUMU

TUBEROUS-SCLEROSIS AND RENAL ANGIOMYOLIPOMA A CASE REPORT

BAYKAL, K., ŞAHİN, C., ALBAYRAK, S., İNAL, H., ŞENKUL, T., ERDEN, D.

ÖZET

Tuberosklerozis'le birlikte en sık görülen lezyonlardan biri, renal anjiomyolipomalardır. Bu lezyonlar; genellikle bilateral ve multipldirler. Özellikle tuberosklerozis'le birlikte olan renal anjiomyolipomalarda, ultrasonografi (US) ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile preoperatif tanı, % 100'e yakın oranda doğru konabilmektedir. Bu sayede hastaların birçoğunda gereksiz cerrahi müdahaleler önlenir.

SUMMARY

The common lesions associated with tuberous-sclerosis are renal angiomyolipomas. These lesions are usually bilateral and multiple. Renal angiomyolipomas especially associated with tuberous-sclerosis are diagnosed in nearly 100 percent of the patients with ultrasonography (US) and computerized tomography (CT) preoperatively. In this way unnecessary surgical interventions can be prevented in most of these patients.

ANAHTAR KELİMELE: Tuberosklerozis, renal anjiomyolipoma.

KEY WORDS: Tuberous-sclerosis, renal angiomyolipoma

VAKA SUNUMU

32 yaşındaki bayan hastada 10 yıldan beri baş ağrısı şikayetleri mevcutmuş. Son zamanlarda ortaya çıkan bilateral lomber ağrı nedeni ile dahiliye uzmanına başvurmuştu. Hastanın yapılan US'sinde her iki böbrekte multipl kistik ve yağ dansitesinde lezyonlar saptanması üzerine kliniğimize sevk edildi. Hastada US'de tanımlanan lezyonların, yağ dansitesinde olması nedeniyle renal anjiomyolipoma olabileceğini düşündük ve bilateral olması nedeniyle de tuberosklerozis araştırdık. Fizik muayenesinde; çenenin sol köşesinde, deriden kabarık, bir cm çapta keloid lezyon, sağ el hipotenar bölgede kahverengi kıllı nevüs (Resim 1), kafa derisinde multipl kist sebaserler, tırnak yatağında şarabi renkte fibroma,

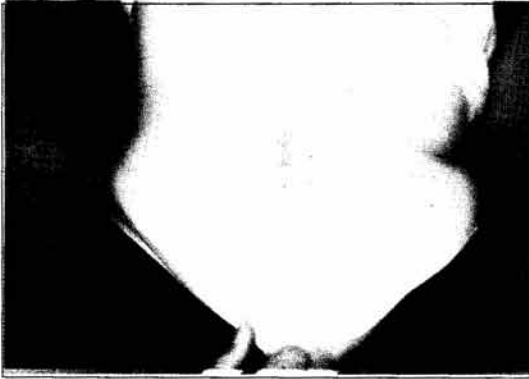
sırtta yaklaşık 15 cm çapında deriden kabarık deri denginde plak (Shagreen patch) saptandı (Resim 2). Bu karakteristik cilt lezyonlarını da (1) hastada tesbit ettikten sonra tuberosklerozis'de tutulması muhtemel diğer sistemleri de taramadık.

Cilt lezyonlarının dışında mental retardasyon ve epileptik nöbetler en sık karşılanan diğer bulgularıdır. Hastanın mentalitesi normal olup yapılan EEG'de epileptik odak saptanmadı. Akciğer, santral sinir sistemi, gastrointestinal sistem (GIS) pankreas, karaciğer, dalak, lenf nodları da bu hastalıkta etkilenebilmektedir. Santral sinir sistemi hariç (Hasta BBT çektiirmek istemedi), diğer organlar tarandı ve sadece karaciğerde hemanjiom saptandı (Resim 4).

Hastanın gözdebi' muayenesinde, her iki gözde retinanın periferinde lokalize, sarı-beyaz renkte maküler lezyonlar saptandı. Retinal hemartoma olarak adlandırılan bu lezyonlar, tuberosklerozis vakalarının % 50'sinde görülür ve patognomoniktir (1).

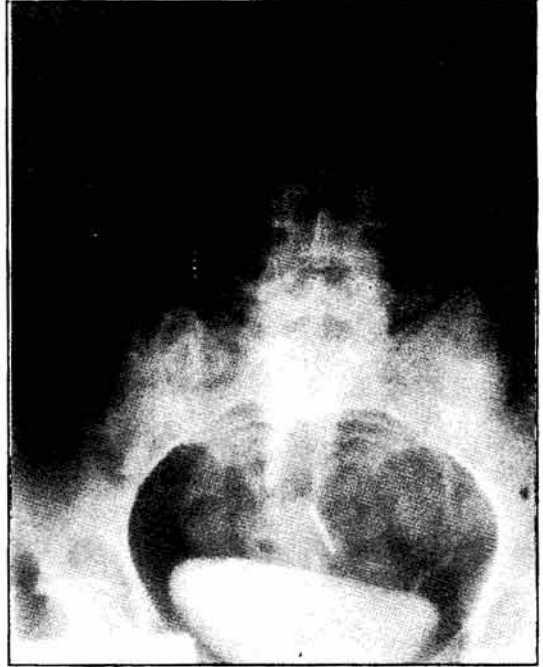


Resim 1: Elde kılılı virüs

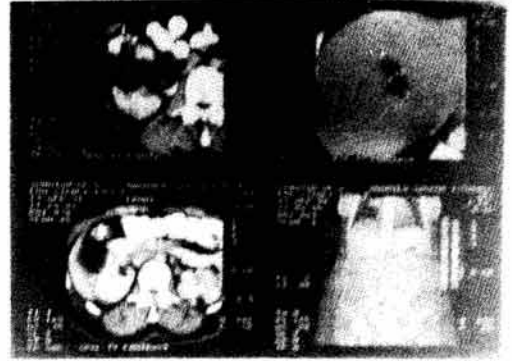


Resim 2: Sırtla "Shagreen patch"

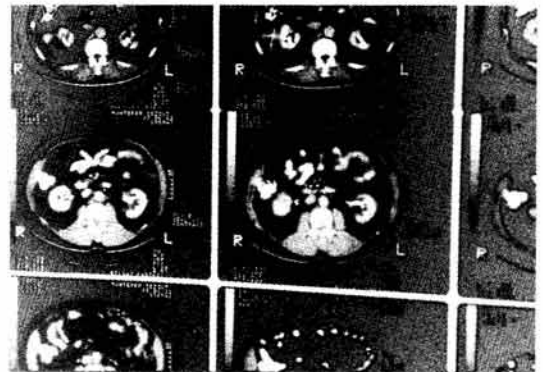
Hastanın ürografisinde her iki böbrek fonksiyonları normal olarak saptandı ve sağ kalisiel sistemde itilme tesbit edildi (Resim 3). Abdominal BT'de, her iki böbrekte en büyüğü 3.7 cm olan, çok değişik büyüklüklerde ve çok sayıda yağ dansitesinde lezyonlar saptandı (Resim 4- 5). Hastanın soygeçmişinde benzer şikayet ve bulguları olan ya da tuberosklerozis tanısı almış kimse yoktu. Hasta bilateral renal tutulumlu tuberosklerozis tanısı ile yakından takip edilmek üzere taburcu edildi.



Resim 3: Hastaya ait IVP



Resim 4: BT'de karaciğerde herrañjom



Resim 5: BT'de heriki böbrekte multipli lezyonlar

TARTIŞMA

Tuberosklerosis, ilk defa 1880 yılında Bourneville tarafından tanımlanmıştır (1,2). Otozomal dominant geçiş gösterir. 1/10.00 oranında görülür. Tuberosklerosis'de temel lezyon hamartomalar. Hamartomalar santral sinir sistemi (kortikal tüberler) ve cilt (Anjiyofibroma, adenoma sebaceum) başta olmak üzere; retina (fakoma, hamartoma), böbrekler (anjiomyolipoma, renal kist), kalp (rabdomiyoma), GIS, karaciğer, pankreas, dalak, lenf nodları, tiroid ve paratiroid gibi organları da tutar (1, 2, 3.). Renal lezyonlar anjiomyolipoma ve renal kistler olarak karşımıza çıkarlar. Genellikle bilateral ve multipldirler. Tuberosklerosis'li hastaların % 50-80 inde görülür (3). Bu lezyonlar çoğu kez asemptomatik olup, semptomlar lezyonların çapı ile orantılı olarak artar. Kitle, flank ağrı ve gross hematüri en sık karşılaşılan semptom ve bulgudur. Hastamızda flank ağrı dışındaki semptom ve bulgular yoktu. Bu nonspesifik şikayet nedeniyle yapılan US'de heriki böbrekte yağ dansitesinde multipl kitleler olması nedeniyle renal anjiomyolipoma düşünüldü ve lezyonların bilateral olması bizi tuberosklerosis araştırmaya itti. Cilt ve retinadaki bulgular renal bulgularla bir araya getirildiğinde klinik olarak tuberosklerosis tanısı kondu.

Böbrekteki bu benign renal lezyonların en önemli komplikasyonu yaşamı tehdit eden kanamalar. Renal tutulumlu tuberosklerosisli hastalarda böbrek nedeni ölüm; kronik renal yetmezlik, renal hemoraji ve renal hücreli kanser ile olmaktadır (2). Renal anjiomyolipomada tanı, tuberosklerosis varlığında kolaydır. Cilt lezyonları patognomoniktir. Hastamızda patognomik sayılan cilt lezyonlarının hemen hepsi mevcuttu. (adenoma sebaceum, tırnak yatağında fibroma, shagreen patch, nevüs) Özellikle US ve BT'nin yaygın kullanılması ile tanı preoperatif % 95 oranında konabilmektedir (2). Renal anjiomyolipomaların içermiş oldukları yağ, bu görüntüleme yöntemlerinde önemli bir "lendmark"tır.

Anjiomyolipomalarda % 4.4 oranında renal hücreli kanser geliştiği rapor edilmektedir (2). Bazen renal hücreli kanserler de yüksek yağ içerirler ve bu vakalarda ayırıcı tanıya girmek zor olabilir. Bu gibi durumlarda perkutan ince iğne aspirasyon biopsileri önerilmektedir (5, 6).

1976 yılından önce tuberosklerosis'le birlikte olmayan renal anjiomyolipomaların % 90'ından fazlası nefrektomi ile tedavi edilirken, US ve BT'nin rutin kullanıma girmesi ile bu oran, 1984'lerde % 50'lere kadar düşürülmüştür (3).

Renal anjiomyolipomaların tedavisinde göz önünde bulundurulacak kriterler, hastanın semptomatolojisi ve renal lezyonların çapıdır. 4 cm'den büyük lezyonlarda spontan rüptür ve massiv hemoraji riski yüksektir (3, 7, 8). Tuberosklerosis'te genellikle her iki böbrek tutulduğu ve lezyonlar multipl olduğu için, öncelikle böbrek koruyucu tedaviler düşünülmektedir. Nefrektomi, yaşamı tehdit eden kanama riskinde ve malinite şüphesinde düşünülmesi gereken bir tedavi modalitesi olmalıdır (2, 3). Bunun haricinde;

1- Parsiyel nefrektomi

2- Enükleasyon

3- Süperselektif ateryal embolizasyon

İlk düşünülmesi gereken tedavi seçenekleri olmalıdır. Buna rağmen litaretüre baktığımızda. Japonya'da 429 anjiomyolipoma vakasının, % 71'ine total nefrektomi, % 13.7'sine parsiyel nefrektomi ve enükleasyon, % 2.2'sine de selektif embolizasyon yapılmış olduğunu görmekteyiz (9). Ancak tedavi seçeneklerindeki bu oranlar yavaş yavaş tersine dönmektedir.

Son yıllarda renal tümörlerde dahi renal parankim koruyucu girişimlere literatürde sıkça rastlamaktayız (10). Renal anjiomyolipomalarda yüksek yağ içeriği nedeniyle preoperatif tanı US ve BT ile mümkün olmaktadır. Şüpheli vakalarda alınan aspirasyon biopsileri ile tanı % 95 oranında konabilmektedir. Böylece birçok böbreğin gereksiz nefrektomiden korunabileceği kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

- 1- Bradley, W.G., Daroff, R.B., Fenichel, G.M., Marsden, C.D.: Neurology in clinical practice volume 2 P 1327-1332 1989 Butterworth-Heinemann 80 montuale avenue stoneham, MA, 02180
- 2- Stillwell, T.J., Gomez, M.R., Kelalis, P.P.: Renal lesions in tuberous sclerosis. Original articles J. Urol. Vol 138 sep P 477-481 1987.
- 3- Desterling, J.E., Fishman, E.K., Goldman, S.M., Marshall, F.F.: The management of renal angiomyolipoma. J. Urol. Vol 135 jun P 1121-1124 1986.
- 4- Webb, D.W., Kabala, J., Osboine, J.P.: A popula-

- tion study of renal disease in patients with tuberous-sclerosis. Br. J. Urol. Vol 74 P 151-154 1994
- 5- **Sant GR, Ayers DK- Bankoff MS, Mitcheson HD:** Fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of renal angiomyolipoma. J. Urol. Vol 143 (5) P 999-1001 1990
 - 6- **Taavitsainen, M., Krogerus, L., Rannikko, S.:** Aspiration biopsy in renal angiomyolipoma Acta Radiol, 30 (4) P 381-382 1989
 - 7- **Lai N, Lavosi V, Pinna S, D'ovidio N:** Angiomyolipoma of the kidney: a case of spontaneous rupture. G Cir. 10 (11) P 652-655 1989
 - 8- **Zurera Tendero LJ, Delgado Acosta F, Ysamat Marfa R, Pareja Arcos M:** Retroperitoneal hemorrhage as a complication of renal angiomyolipoma. Arch Esp Urol. 43 (1) P 27-29 1990
 - 9- **Hayashi Y, Terao E, Yamasaki I:** Angiomyolipoma of the kidney: A case report and statistical study of 429 cases in Japon. Hinyokika Kiyo 35 (10) P 1755-1759 1989.
 - 10- **Licht, M.R., Novick, A.C., Goormastic, M.:** Nephron sparing surgery in incidental versus suspected renal cell carcinoma J. Urol. 152 P 39-42 1994.