

BİR HEMORAJİK ŞOK NEDENİ: TUBEROUS SKLEROZLU BİLATERAL ANJİOMYOLİPOM (OLGU BİLDİRİMİ)

A CAUSE OF HEMORRHAGIC SHOCK: BILATERAL ANGIOMYOLIPOMA WITH TUBEROUS SCLEROSIS (A CASE REPORT)

SEMERCİÖZ, A., ATİKELER, M.K., YEKELER, H., SERHATOĞLU, S., BAYDINÇ, C.

ÖZET

Anjiomyolipoma böbreğin nadir görülen benign bir tümörüdür, değişik oranlarda düz kas dokusu, kan damarları ve yağ hücreleri ihtiva ederler. Tuberoz sklerozla birlikte bulunabilir. Lezyonlar küçük veya büyük, asemptomatik veya semptomatik, unilateral veya bilateral olabilirler. Profüz hemorajiye, büyümeye, çoğalmaya eğilimlidirler. Sunulan vaka hemorajik şok gelişmesine yol açacak kadar retroperitoneal hemorajisi olan tuberoz sklerozlu bilateral anjiomyolipoma vakasıdır.

SUMMARY

Angiomyolipoma is a rare benign renal tumor composed of smooth muscle, blood vessels and adipose tissue. Some of them are associated with tuberous sclerosis (TS). The lesions can be small or big, asymptomatic or symptomatic, unilateral or bilateral. They tend to cause significant hemorrhage, to enlarge and to multiply. This is an angiomyolipoma with TS that caused to retroperitoneal hemorrhage and hemorrhagic shock.

GİRİŞ

Renal Anjiomyolipoma (AML) (Hamartoma), değişik oranlarda düz kas dokusu, kalın duvarlı kan damarları ve olgun yağ hücreleri ihtiva eden böbreğin nadir görülen benign tümörlerindedir, cerrahi olarak çıkarılan renal tümör-

lerin % 1'inden daha azını teşkil eder. (1). Otozomal, dominant geçişli herediter, familial bir hastalıktır (2,3).

Bu hastalarda hamartoma beyinde, gözde, kalpte, akciğerde ve kemikte bulunabilir (2,3). 1880(de Bourneville beyindeki lezyonları (tuber-

ANAHTAR KELİMELER: Hemorajik şok bilateral anjiomyolipom

KEY WORDS: Hemorrhagic shock, bilateral angiomyolipoma

leri) tanımlayarak bu hastalığı Tuberoz Skleroz (TS) olarak isimlendirmiştir (2,4). TS'un değişik şekillerinde ortak özellik beyindeki tuber'lerdir ve TS tanısı için bunların gösterilmesi yeterlidir (2,4). TS'lu vakaların % 50-80 'inde renal lezyon olarak anjiomyolipom görülür (2).

Renal AML genellikle küçük, asemptomatik, multipl odaklı ve bilateral olarak bulunabilir (1,2,3). TS'u olmayan hamatomalar daha çok orta yaşlı kadınlarda soliter ve unilateral olarak bulunur (1,6).

AML'lar kapsülsüz, sarı-gri renkte, yuvarlak veya oval lezyonlar olup böbrek kapsülünde düzgün veya irregüler şişlik oluştururlar. Profüz hemorajiye, büyümeye ve çoğalmaya eğilimlidir (3,6,7).

AML'da yaygın semptomlar; gros hematüri, abdominal yada flank ağrısı, bulantı-kusma, ateş ve abdominal distansiyondur. Fizik muayenede renal, perirenal yada retroperitoneal hemoraji enfeksiyon, hipertansiyon ve renal yetmezliğe ait bulgular tespit edilebilir (2,7).

AML dışında başka nedenlerle de oluşabilen retroperitoneal hemorajinin klinik görünümü değişkenlik arzedebilir ve nonspesifiktir. Hastaların bir kısmında semptom ve bulgular akut hastalık oluşmadan önce tedricen gelişebilir. Diğer bir kısmında ise internal hemoraji ve hipovolemik şok ani ve dramatik bir tablo görülebilir (5).

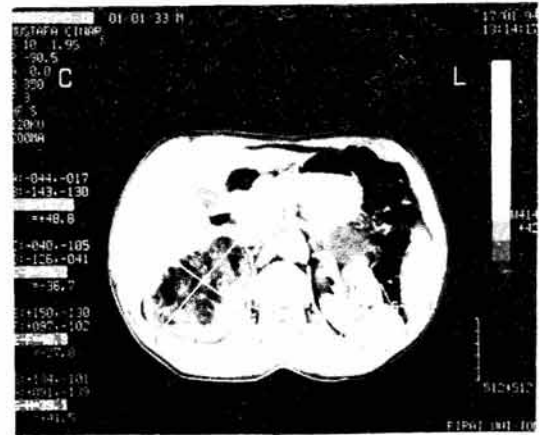
Burada sunulan vaka hemorajik şok tablosu meydana gelinceye kadar sessiz kalmış tuberoz sklerozlu bilateral anjiomyolipom vakasıdır ve ilginç özellikleri nedeniyle tartışılmıştır.

OLGU :

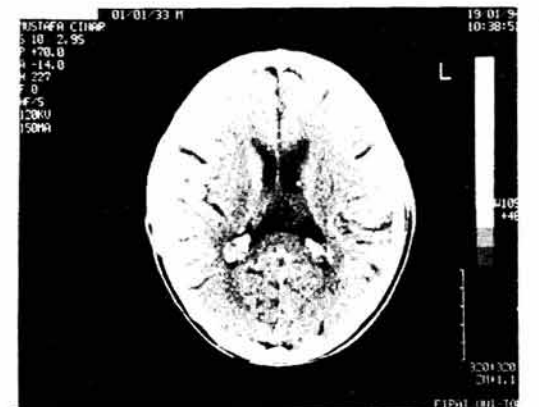
61 yaşındaki erkek hastamız (M.Ç.), 40 gün kadar önce şiddetli yan ağrısı, bulantı-kusma nedeniyle başka bir kuruma müracaat etmiş . burada anemik bulunarak 4 ünite kan transfüze edilmiş. Yapılan US'de böbrekte bilateral kitle, BT'de bilateral anjiomyolipom ile uyumlu görünümü tespit edilen hasta daha sonra sevk edilmiş. Sevk tarihinden 4 hafta sonra F.Ü. Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi acil polikliniğine şok tablosu içinde getirilen hastanın genel durumu orta, şuuru açıktı, bitkin görünümlüydü. Fizik muayenesinde batin normal bombelikteydi,

batın sağ kadranda palpasyonla hassasiyet mevcuttu, istemli defans vardı, kitle palpe edilemedi. Sağ kostovertebral açı hassas bulundu.

Hb: 6.6 KK: 2.800.000 Hct: % 20 olarak bulunması üzerine hastaya 3 ünite kan transfüzyonu yapıldı. Bilgisayarlı tomografide; sağda böbreğin ileri derecede deformasyona uğradığı, böbrekten menşee alan kitlenin multipl odaklı ve heterojen vasküler alanlar ve yağ dansitesi veren alanlar tespit edildi. Sol böbrek hipoplazik olarak değerlendirildi, birkaç odak halinde AML ile uyumlu görüntü mevcuttu. (Resim 1) Teşhisi doğrulamak için yapılan beyin BT'sinde patognomonik olarak serebellar ve subependimal kalsifiye tuber'ler görüldü. (Resim 2). Akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Hasta operasyona hazırlanırken hipertansiyon atağı geçirdi, tıbbi tedavi ile kontrol altına alındı. Merkezimizde nükleer manyetik rezonans (NMR) görüntüleme imkanı yoktur. Hastanın kliniği gözönüne alınarak anjiyografi yapılmamıştır.



Resim 1: CT'de bilateral AML görünümü



Resim 2: Serebellar ve subependimal kalsifiye tuberler

Hastaya batin hassasiyeti nedeniyle eksplozasyon yapıldı. Sağ retroperitoneal bölgede büyük bir hematoma görüldü, eski pıhtılar boşaltıldı. Sağ böbreğin fragil olduğu, hemorajinin böbrekten kaynaklandığı anlaşıldı. Sol böbrek palpe edildi, hipoplazik olması ve AML bulguları bulunması nedeniyle nefrektomiden vazgeçildi. Hemostaz sağlanmaya çalışıldı. Sağ böbrekten biopsi alındı. Hastaya perop. 3 ünite kan transfüze edildi. Postoperatif dönemde vital bulgular stabilleşti.

Mikroskopik incelemede kas lifi gurupları, kalın duvarlı damar kesitleri ve adipoz doku komponentleri ile böbrek tubulusları görüldü.

TARTIŞMA

Böbreğin benign ve nadir görülen bir tümörü olan AML, çoğu hastada TS ile birlikte görülür, asemptomatik, küçük, multifokal ve bilateral olarak bulunabilir. Diğer bir görünüm şekli de erişkinlerde ve daha çok kadınlarda görülen unilateral, büyük, semptomatik şeklidir (1,2,3). Bizim vakamız ise; TS ile birlikte, multipl odaklı, semptomatik, büyük ve bilateraldir. TS tanısında en önemli bulgu intrakranial tuberlerin gösterilmesidir. Serebral kalsifikasyonlar, akciğer tutulumu, kemik lezyonları TS'un geç bulguları olarak bildirilmiştir. (10) Vakamızda intrakranial kalsifiye tuberler (Resim 2) belirgin olarak görülmekteydi. Akciğer grafisinde, uzun kemiklerde, vertebralarda tutulumu ait bulgu gözlenmedi.

AML'lı bir kısım hastada, semptom ve bulgular tedricen gelişir, diğer bir kısmında ise yüksek vaskülitleri nedeniyle spontan hemorajiye eğilimlidirler ve ani olarak hemoraji, hematüri, Abdomende yada flankta ağrı, ateş, bulantı ve ani olarak hemoraji, hematüri, abdomende yada flankta ağrı, ateş, bulantı-kusma, ve abdominal distansiyon gibi gastrointestinal semptomlar ortaya çıkabilir (2,3,5,7). Mc Dougal ve ark. spontan renal hemorajili 78 vakanın üçte birinde hemorajik şok bulunduğunu, bu vakaların % 24'ünde benign tümör tespit edildiğini bildirdiler (5). Oesterlin ve ark. yayınlanmış olan AML'lı 602 hastayı yeniden incelediler, % 51'inde spontan retroperitoneal hemorajiye neden olan 4

cm.'den büyük AML tespit ettiler ve bunların % 9'u şoktaydı (5). Bizim hastamızda ilk semptom şiddetli sağ yan ağrısı, bulantı-kusmadır. Daha sonra muhtemelen hemorajinin devam etmesi nedeniyle abdominal hassasiyet ve hemorajik şok tablosu yerleşmiştir.

Renal AML'lar perirenal veya renal sinus yağ dokusuna yayılabilirler, bölgesel lenfatikleri ve diğer iç organları tutabilir (1,6,8). Ekstrarenal yayılım, metastatik potansiyelden çok, tümörün çok odaklılığının belirtisidir. Rezeksiyon sonrası rekürrens potansiyeline sahiptir. Progressif büyümeye veya rekürrense bağlı ölüm bildirilmiştir (1,6).

Ultrasonografide AML'ye ait hiperekonojenite ve özellikle bilgisayarlı tomografi (BT)'deki yağ doku dansitesi teşhiste ayırıcı bir özelliktir, % 95 oranında renal hücreli karsinomdan ayrılmasını sağlar (1,2,6). Hemoraji varsa BT, NMR ile kombine edildiğinde spontan periferik hemorajinin tanısını kolaylaştırır ancak altta yatan patoloji her zaman belirlenemez (6,7,9). Anjiyografideki neovaskularizasyon, renal karsinomdan ayırmak için yeterince tipik değildir (3,6). Sunduğumuz vakada, sağ böbrek ileri derecede deformeydi, multipl odaklı, heterojen ekonojeniteli, eski kanama alanları ve vasküler yapıları olan, yağ dansitesinde alanlar vardı. Sol böbrek hipoplazik ve lezyon ile atake idi.

AML'lu hastaların değerlendirilmesi semptomlara ve şiddetine göre değişebilir. Hayatı tehdit eden hemorajisi olanlarda acil nefrektomi gereklidir. Daha hafif semptomlu yada büyük tümürlü vakalarda parsiyel nefrektomi, enükleasyon veya selektif arter embolizasyonu tercih edilebilir. (6). İzole tümörlerde komplet cerrahi eksizyon uygulanabilir (3). Preoperatif tanıyı doğrulamak için müdahale öncesi frozen biopsi de tavsiye edilmektedir (5). Selektif arter embolizasyonunu tedavide ilk tercih olarak savunularda mevcuttur ve kanamayı durdurduğu bildirilmektedir (3). Hastamızın patolojisinin bilateral olması, sağda çok büyük ve semptomatik olması, sol böbreğin hipoplazik olarak değerlendirilmesi bizi konservatif davranmaya zorlamış ve konvansiyonel cerrahi girişimden alıkoymuştur.

KAYNAKLAR:

- 1- Sant, G.R., Ayers, D.K., Bankoff, M.S., Mitcheson, H.D., Ucci, A.A.: A fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of renal angiomyolipoma. J. Urol., 143: 999, 1990.
- 2- Stillwell, T.J., Gomez, M.R., Kelalis, P.P.: Renal lesions in tuberous sclerosis. J. Urol., 138:477, 1987.
- 3- de Kernion, J.B., Beldegrun, A.: Renal tumors. Campbell's Urology. Edited by Walsh, P.C., Philadelphia: W.B. Saunders Co. Vol. 2, chapt. 27, p: 1053, 1992.
- 4- Oğuz, M., Atilla, E., Aksungur, E.H.: Dev retroperitoneal hamartomlu bir tuberoz skleroz olgusu. Bil. Tomog. Bül., 1:2, 61, 1990.
- 5- Pode, D., Caine, M.: Spontaneous retroperitoneal hemorrhage. J. Urol., 147:311, 1992.
- 6- Dreicer, R., Williams, R.D.: Tumors of the genitourinary tract. General Urology. Edited by Tanagho, E.A., Appleton and Lange California, p: 360, 1992.
- 7- Müftüoğlu, Y.Z.: Ürogenital sistem tümörleri. Üroloji. Yaz. Yaman, L.S., Ankara0 Güneş kitabevi. s. 331, 1990.
- 8- Bloom, D.A., Scardino, P.T., Ehrlich, R.M.: Significance of lymph nodal involvement in renal angiomyolipoma. J. Urol., 128:1292, 1982.
- 9- Zagoria, R.J., Dyer, R.B., Assimos, D.G., Scharlign, E.S., Quinn, S.F.: Spontaneous perinephric hemorrhage: imaging and management . J. Urol., 145:468, 1991.
- 10- Feldman, F.: Tuberous sclerosis neurofibromatosis and fibrous dysplasi. Diagnosis of bone and joint disorders. Edited by Resnick, D., Philadelphia: W.B. Saunders Co. p: 4033, 1988.