



# Tüberoskleroz Kompleksi (Bournville Hastalığı) İle İlişkili Bilateral Renal Angiomyolipoma: Olgu Sunumu

Cüneyt Özden, Özer Güzel, Cevdet Serkan Gökkaya, Sedat Yahşi, Ali Memiş,

Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Üroloji Kliniği, Ankara

Tüberoskleroz ile ilişkili bilateral, multifokal ve küçük boyutta olan angiomyolipomalar genellikle asemptomatiktir. Ancak zamanla büyür ve ciddi hemorajiye yol açabilirler. Tüberoskleroz dışında izlenen soliter lezyonlara göre büyümeye daha çok eğilimlidirler. Bu vakalarda mortalite yüksektir ve genellikle nörolojik komplikasyonlara bağlıdır. Bu olgu sunumunda tüberoskleroz kompleksi ilişkili bilateral renal angiomyolipomlu bir hasta değerlendirildi.

**Anahtar Kelimeler:** Böbrek, Angiomyolipoma, Tüberoskleroz, Tedavi

**Bilateral Renal Angiomyolipoma Associated With Tuberous Sclerosis Complex (Bourneville Disease): A Case Report**

Bilateral, multifocal and small angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis are generally asymptomatic. However they enlarge in time and may lead to severe hemorrhage. They have a greater tendency to enlarge compared to other solitary lesions. High mortality is seen in these cases and usually it is due to neurological complications. A patient with bilateral angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex is evaluated in this case report.

**Key Words:** Renal, Angiomyolipoma, Tuberous Sclerosis, Treatment.

## GİRİŞ

Tüberoskleroz başlıca mental retardasyon, epilepsi ve adenoma sebaceum triadı ile karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. İlk kez 1862'de Von Recklinghausen tarafından beyinde sklerotik alanlar ve kalpte tümör ile tarif edilmiştir. Bourneville ise, 1880'de tüberoskleroz terimini bir sendrom olarak kullanmıştır. Bu ilk tanımlamalar doğruluğunu korumakla birlikte günümüzde yaygın sistem tutulumları nedeniyle artık tüberosklerozis kompleksi (TSK) tanımı tercih edilmektedir. Prevalansı 1/10000 olarak rapor edilir.<sup>1,2</sup>

TSK, başlıca santral sinir sistemi, deri, retina, böbrek ve kalbi tutan bir hamartomatozistir. TSK'lı hastalarda böbrek tutulumu ile ilişkili patolojiler angiomyolipom (%70-80), renal kist (%20) ve çok nadiren kanserdir.<sup>3</sup> Bu olgu sunumunda TSK ilişkili bilateral böbrek angiomyolipomlu bir hasta değerlendirildi.

## OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşında kadın hasta Mayıs 2006 tarihinde bilateral lomber ağrı şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. 2 yıldır aralıklı olan lomber ağrısı künt vasıflı idi. Özgeçmişinde epilepsi nedeniyle 15 senedir antiepileptik tedavi, hipermenore teşhisiyle 3 aydır oral kontraseptif kullanımı ve nörolojik olarak orta derecede mental retarde raporu mevcuttu. Hastanın kimsesiz olması nedeniyle soy geçmişi hakkında bilgi alınamadı. Fizik muayenede karın sol üst kadranda derin palpasyonla irregüler, immobil kitle ele geliyordu. Burun etrafında kırmızı renkte, multiple angiofibromatöz cilt lezyonları mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde rutin biyokimya ve hemogram değerleri normaldi. Akciğer ve direkt üriner sistem grafilerinde patolojik bulgu yoktu. Abdominal Bilgisayarlı Tomografide (BT), karaciğer sağ lob anterior segmentte 40 mm hipodens kitle mevcuttu (Resim 1). Her iki böbrek boyutları ileri derecede artmış ve konturları lobule idi. Her iki böbreğin tamamını infiltre eden, kistik alanlar içeren, heterojen kontrastlanan kitle lezyonları mevcuttu. Her iki ureter kalibrasyonları normal ve patolojik boyutlarda lenf nodu yoktu (Resim 2). Abdominal Ultrasonografide (USG) karaciğer ve böbreklerdeki kitle lezyonlarının hiperekojen olduğu rapor edildi. Bu bulgularla hastada karaciğer ve bilateral böbrek AML'nin eşlik ettiği TSK olabileceği şüphesiyle

kranial, kalp ve göz tutulumları için tetkik edildi. Kranial manyetik rezonanzda (MR), bilateral serebral hemisferde sulkuslarda minimal düzeyde atrofi ile uyumlu belirginleşme saptandı. Bilateral lateral ventriküler sistemde subependimal alanda en büyüğü solda trigon düzeyinde posteriorda yaklaşık 5mm çapında olan, öncelikle kalsifiye subependimal hamartom ile uyumlu olduğu düşünülen nodüler lezyonlar tespit edildi. Bilateral frontal, parietal, oksipital düzeylerde, kortikal gri cevher ve subkortikal beyaz cevher periventriküler beyaz cevherde T1A serilerde izointens, T2A serilerde hiperintens sinyalde izlenen öncelikle "tüber" ile uyumlu olduğu düşünülen lezyonlar saptandı. Yapılan göz konsültasyonunda retinal hamartom tespit edildi. Kardiak muayene ve ekokardiyogramında patolojik bulgu yoktu. Hastanın aldığı östrojen ve progestin içeren oral kontraseptif tedavi hormonal etkileşim ile AML'nin büyümesi ve spontan retroperitoneal kanamaya yol açabileceğinden kesildi. Hastaya yaygın bilateral böbrek AML tutulumu nedeniyle cerrahi tedavi uygulanmadı. Hastadan sorumlu sosyal yardım uzmanlarına TSK ve böbrek AML ile ilgili ciddi komplikasyonlar hakkında detaylı bilgi verilerek yakın takip önerildi. Hastanın en son kontrolünde (teşhisten 18 ay sonra) serum üre ve kreatin düzeyleri normal, retroperitoneal kanama ile ilgili semptom ve bulgu yoktu.

**Resim 1.** Bilgisayarlı Tomografide karaciğerde hipodens kitle lezyonu (Beyaz oklar).



**Resim 2.** Bilgisayarlı Tomografide her iki böbreğin tamamını infiltre eden heterojen kontrastlanan kitle lezyonları.



## TARTIŞMA

AML'si böbrek kitlelerinin %3'ünü oluşturan benign bir tümördür. Bu tümörler matür adipoz yağ dokusu, düz kas hücreleri ve kalın duvarlı vasküler yapıların farklı oranlarda bir araya gelmesiyle oluşurlar. Böbrek anjiyomiyolipomunun iki tipi mevcuttur. Birincisi tüberoskleroz, von Recklinghausen neurofibromatozisi veya von Hippel Lindau hastalığı gibi değişik hastalıklarla ilişkili iken diğer tipi izole lezyon olarak görülür.<sup>4</sup> Birinci tipte, böbrek AML'si sıklıkla multipl, bilateral, semptomatik ve cinsiyet ayrımı göstermez. AML'nin izole tipi ise genellikle tek ve asemptomatik olup, özellikle 5-6. dekadlardaki kadınlarda görülür. Böbrek AML'leri tüberosklerozlu hastalarda %40-80 oranında görülebilirler. Karaciğer AML'si ise nadiren tüberosklerozlu hastalarda görülür.<sup>5</sup> Bizim hastamızda ise tüberoskleroz ile ilişkili hem böbrek hemde karaciğer AML'si mevcuttu.

Bu hastalarda karın/lomber ağrı, hematüri veya karında ele gelen kitle en yaygın şikâyetlerdir. Bu tümörlerin en ciddi istenmeyen yan etkisi yaşamı tehdit eden ileri derecede bir retroperitoneal kanamadır. Tümör boyutu ve kanama riski arasında sıkı bir ilişki vardır. AML'ye bağlı retroperitoneal kanama riski 4 cm üzerindeki tümörlerde daha fazladır.<sup>6</sup>

AML'lerin içerdikleri yağ dokusu nedeniyle görüntüleme yöntemleri ile tanısı kolaydır. Abdominal

USG'de, ekojenitesi yüksek, yuvarlak ve iyi sınırlı kitle lezyonları gibi karakteristik bulgular tespit edilir. Abdominal BT'de kitle dansitesinin 50 HU'nin altında olması tanısaldır. Bununla birlikte düşük yağ içerikli, kanamalı ve nekrozlu anjiyomyolipomların tanısı da oldukça zordur. Şüpheli durumlarda kesin tanı için eksplorasyon kaçınılmaz olmaktadır.<sup>7</sup>

Böbrek AML'li vakaların tedavisi öncelikle tüberosklerozun varlığına göre değişir. Tüberoskleroz dışında izlenen böbrek AML'ler göreceli olarak yavaş büyüyen tümörlerdir. Ancak olguların %25'inden fazlasında gösterilmiş olan hormonal reseptörlerin (östrojen ve/veya progesteron) varlığından dolayı gebelik döneminde kanama ile sonuçlanan tümör boyutunda artış bildirilmiştir.<sup>8</sup> Bu nedenle hastamızın kullandığı östrojen/progesteron içeren oral kontraseptif tedavi kesildi. Tüberoskleroz dışında izlenen AML vakalarında tedavi tümörün boyut ve semptomların varlığına dayanır. Semptomatik ve 4 cm'den büyük AML'li hastalarda ciddi komplikasyonlar gelişmeden selektif arteriyel embolizasyon veya parsiyel nefrektomi ile cerrahi tedavi genellikle önerilir.<sup>5</sup>

Tüberoskleroz ile ilişkili bilateral, multifokal ve küçük boyutta olan AML'ler genellikle asemptomatiktir. Ancak zamanla büyür ve ciddi hemorajiye yol açabilirler. Bu AML'ler tüberoskleroz dışında izlenen soliter lezyonlara göre büyümeye daha çok eğilimlidir. Yaş arttıkça lezyonların boyut ve sayısı artar.<sup>9</sup> Bu vakalarda mortalite oldukça yüksek ve genellikle nörolojik komplikasyonlara bağlıdır. Hastalarda renal yetmezlik gelişmeden daha önce nörolojik komplikasyonlar ortaya çıkar. Bu nedenle renal tutulumun geç dönem komplikasyonu olarak böbrek

yetmezliği daha çok yaşlı hastalarda görülür. Tüberosklerozun eşlik ettiği AML'li vakaların %1'inde son dönem renal yetmezlik rapor edilmiştir.<sup>10</sup> Bu nedenlerle tüberosklerozlu, bilateral böbrek AML vakalarında retroperitoneal kanama gelişene kadar konservatif yaklaşım önerilir. Rüptüre olmuş olgularda ise önerilen tedavi seçenekleri açık veya laparoskopik, parsiyel veya toplam nefrektomi, kriyoablasyon, radyo frekans ablasyon ve transkateter selektif arteriyel embolizasyondur.<sup>5, 6, 9</sup>

## KAYNAKLAR

1. Osborne JP, Fryer A, Webb D. Epidemiology of tuberous sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1991; 615: 125-7.
2. Harabayashi T, Shinohara N, Katano H, Nonomura K, Shimizu T, Koyanagi T. Management of renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis complex. *J Urol* 2004; 171: 102-5.
3. Stillwell TJ, Gomez MR, Kelalis PP. Renal lesions in tuberous sclerosis. *J Urol* 1987; 138: 477-81.
4. Mazeman E, Wemeau L, Biserte J, Riquet D. Renal angiomyolipoma. A report of 11 cases. *Eur Urol* 1980; 6: 328-34.
5. Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993; 150: 1782-6.
6. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-4.
7. Schneider-Monteiro ED, Lucon AM, de Figueiredo AA, Rodrigues Junior AJ, Arap S. Bilateral giant renal angiomyolipoma associated with hepatic lipoma in a patient with tuberous sclerosis. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo* 2003; 58: 103-8.
8. Ewalt DH, Sheffield E, Sparagana SP, Delgado MR, Roach ES. Renal lesion growth in children with tuberous sclerosis complex. *J Urol* 1998; 160: 141-5.
9. Khaïtan A, Hemal AK, Seth A, Gupta NP, Gulati MS, Dogra PN. Management of renal angiomyolipoma in complex clinical situations. *Urol Int* 2001; 67: 28-33.
10. Schilling F, Montagnac R. Chronic renal failure and its treatment in tuberous sclerosis. *Nephrol Dial Transplant* 1996; 11: 481-5.

## Yazışma Adresi:

Dr.Cüneyt ÖZDEN  
Cevizlidere Mah. 14. Cad.  
12/25 06100 Balgat, Ankara  
Tel : 505 272 9744  
Faks : 312 229 1646  
e -mail: cuneytozden@hotmail.com