

**TUBEROS SKLEROZ:  
ULTRASONOGRAFİ VE BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ BULGULARI\***

**Dr.M.Bekir Selçuk\*\* Dr.Sacit Yıldız\*\*\* Dr.İbrahim Yazıcıoğlu\*\*\*\*  
Dr.Faik Yılmaz\*\*\*\*\***

**ÖZET**

Bu çalışmada karakteristik multisistem tutulumu gösteren bir tuberos skleroz vakası konvansiyonel radyolojik tetkik bulguları ile lezyonların US ve BT görünüm özellikleri takdim edilerek ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

**SUMMARY**

**ULTRASONOGRAPHIC AND COMPUTERIZED TOMOGRAPHIC FINDINGS TUBEROUS SECLEROSIS : A CASE REPORT**

In this study, a case with tuberous sclerosis is presented and characteristic lesions of the disease is demonstrated by convantional radiologic techniques, ultrasonography and computerized tomography. The relevant literature has also been reviewed.

**Key words: Tuberous sclerosis, angiomyolipoma, ultrasonography, computerized tomography.**

**Anahtar kelimeler: Tuberos sklerosis, anjiomyolipom, ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi.**

\* Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Radyodiagnostik Anabilim Dalı Çalışmalarından.

\*\* Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Radyodiagnostik Anabilim Dalı Yardımcı Doçenti.

\*\*\* Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Doçenti.

\*\*\*\* Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Radyodiagnostik Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

\*\*\*\*\* Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi.

Tuberos sklerosis; adenoma sebaceum, epilepsi ve mental retardasyon kardinal üçlüsü ile seyreden otozomal dominant geçişli heredofamilial bir hastalıktır. Üç germ yaprağından da köken alan çok çeşitli deri lezyonları ile karakterizedir. Tümöral lezyonların yeri, genellikle böbrekler, dalak, kalp, akciğer gibi organlardır. Yaklaşık 1/3 olguda iskelet sistemi lezyonları bulunur. Radyolojik bulgular hastalığın tanısında oldukça yararlıdır. Bu çalışmada, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı'nda çeşitli tıbbi görüntüleme teknikleri ile tanımladığımız karakteristik multisistem tutulumu gösteren bir tuberos skleroz vakası takdim edilmiş ve konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

#### Vaka Takdimi

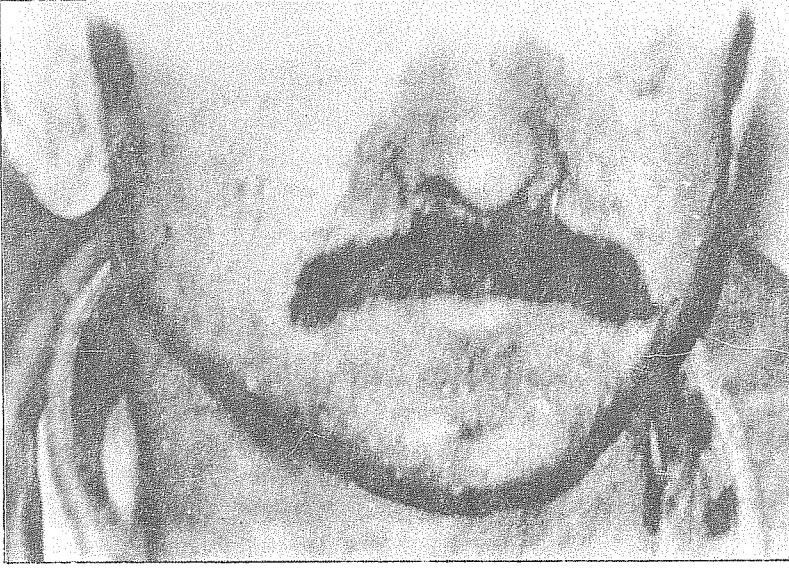
DK (Protokol No.226762). 31 yaşında erkek hasta, idrarından kan gelmesi üzerine Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne başvurdu. Bu yakınmasının son 3-4 gündür olduğu ayrıca sağ yan ağrısının bulunduğu öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde bir özellik yoktu.

Fizik incelemesinde; hastanın yüzünde, peroral ve prenazal lokalizasyonda pyodermik, sebace adenom ile uyumlu lezyonlar dikkati çekiyordu (Resim 1). KB: 140/80 mmHg idi. Sağ böbrek ele geliyordu, üreter traseleri serbestti. Diğer sistemik muayene bulguları normal olarak değerlendirildi.

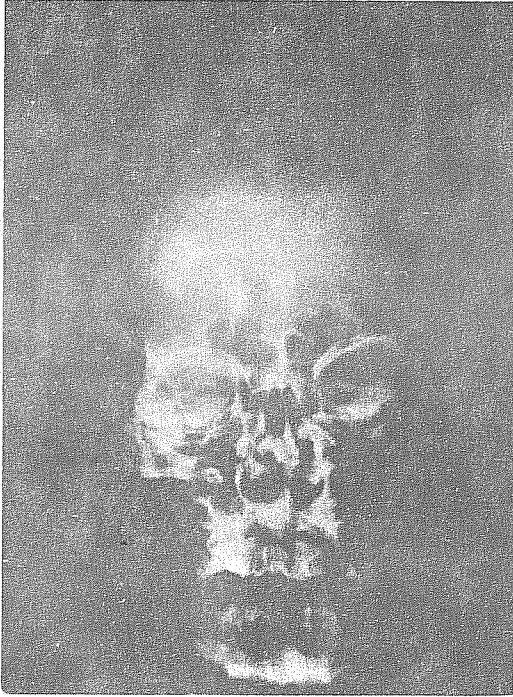
Laboratuvar tetkiklerinde; sedimentasyon 1/2 saatte 8 mm, 1 saatte 31 mm idi. İdrar analizinde, reaksiyon asit, albumin eser, glukoz (-), mikroskopik incelemesinde 3-4 eritrosit, 8-9 lökosit tesbit edildi.

Radyolojik tetkiklerinde; 2 yönlü kafa grafisinde, orta hatta amorf kalsifikasyonlar izlendi (Resim 2). Bilateral el-bilek grafisinde, falankslarda kortikal ve subkortikal lokalize kist benzeri litik oluşumlar dikkati çekiyordu (Resim 3). Akciğer ve iki yönlü lumbosakral vertebralara grafileri normal olarak değerlendirildi. İntravenöz pyelografi tetkikinde, sağ böbrek üst pol kalisiyel yapılarda belirgin bası etkisi gösteren, kitle ile uyumlu, yumuşak doku dansitesinde artma dikkati çekiyordu. Sol böbrek normalden büyüktü ve kalisiyel infundibulumlarda incelleme ve yaylanmalar mevcuttu. Üreterler ve mesane normal olarak değerlendirildi (Resim 4). Batın ultrasonografisi (US) tetkikinde, karaciğer parankiminde hemanjiom olarak değerlendirilen, çeşitli boyutlarda multipl hiperekojen nodüler görünümüne sahipti. Sağ böbrek üst polde yaklaşık 6x7 cm boyutlarında solid kitle gözlemlendi. Aynı özellikte, ancak daha küçük boyutlarda bir kitle de sol böbrek orta pol lokalizasyonunda mevcuttu. Ayrıca her iki böbrekte multipl kortikal kistler izlendi (Resim 5).

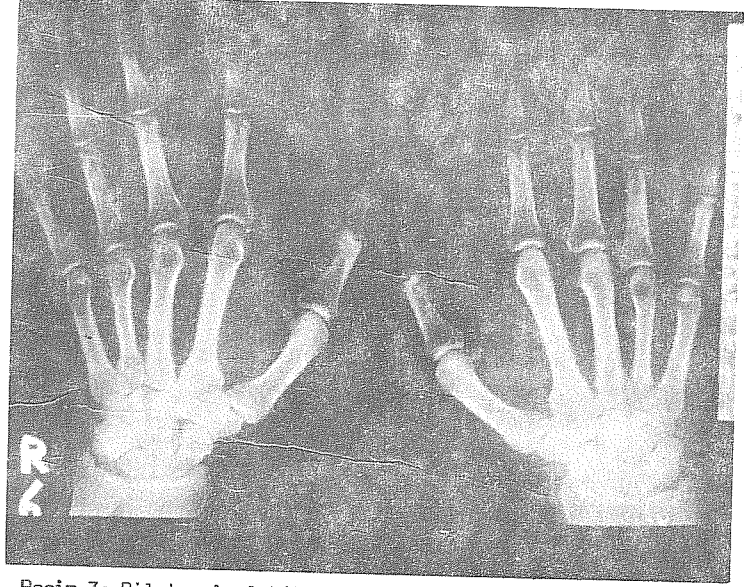
Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT) tetkikinde, supratentorial kesitlerde her iki hemisfer bazal ganglionlarda ve paraventriküler lokalizasyonda multipl amorf kalsifikasyonlar dikkati çekiyordu (Resim 6).



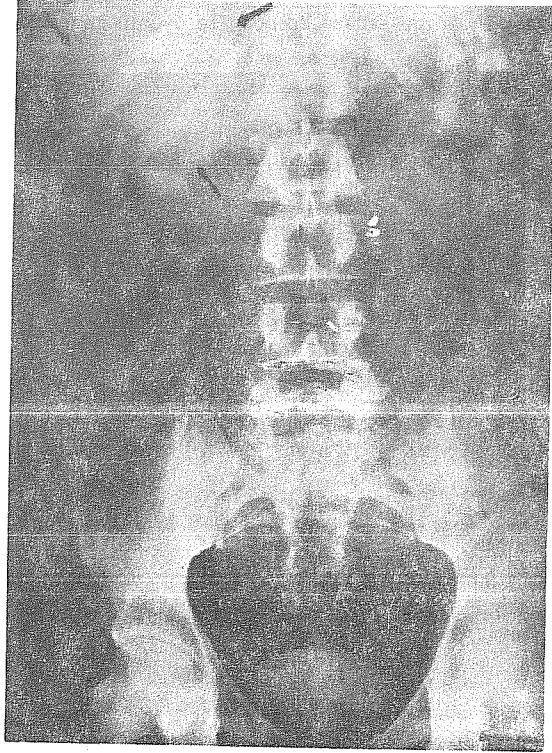
Resim 1: Yüzde sebase adenom ile uyumlu lezyonlar.



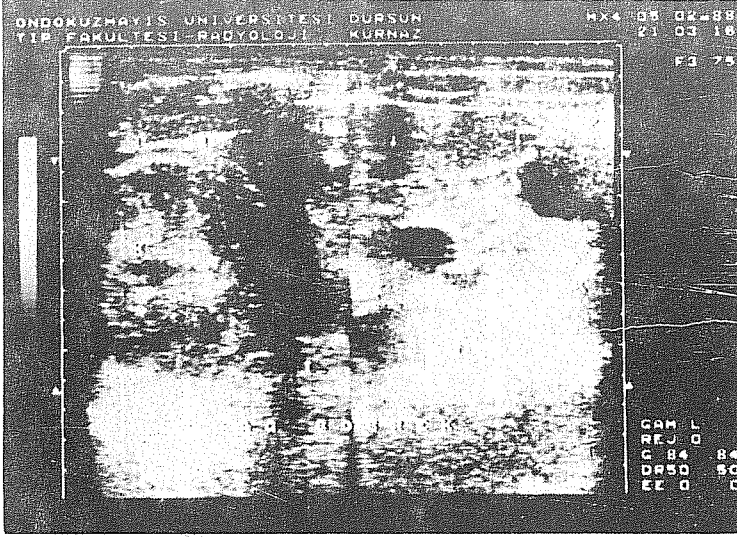
Resim 2: P.A.Kafa grafisi, orta hatta amorf kalsifikasyonlar.



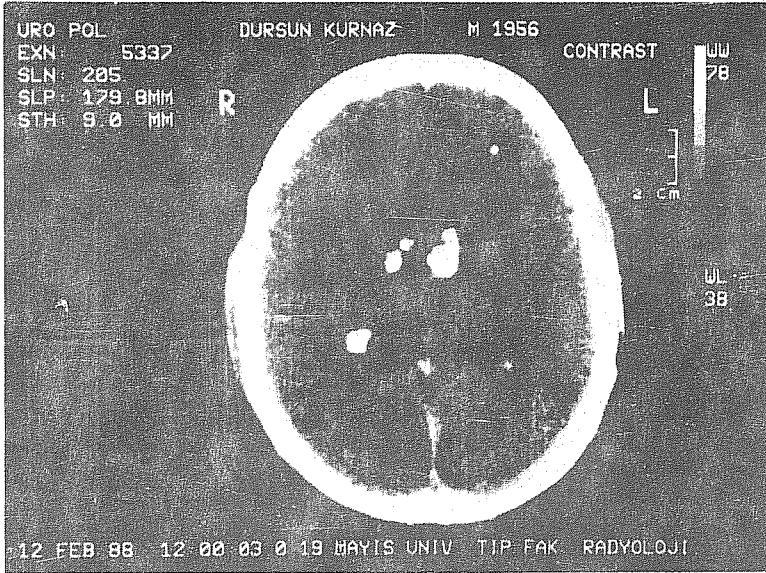
Resim 3: Bilateral el-bilek grafisi, falankslarda kortikal ve subkortikal kist benzeri litik oluşumlar.



Resim 4: İVP, sağ böbrek üst pol kalsiyel yapılar da bası etkisi gösteren, kit- le ile uyumlu yumuşak doku dansitesinde artma (oklar) görülmektedir.

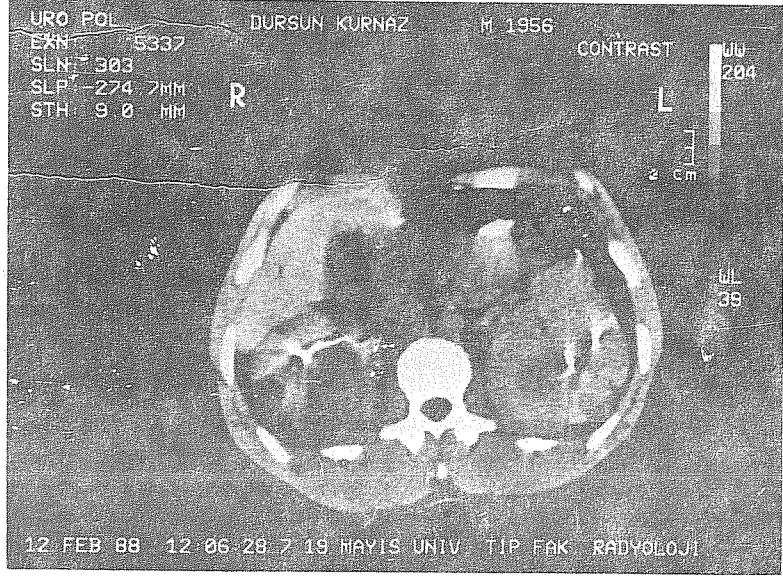


Resim 5: Vakanın böbrek ultrasonografisi.



Resim 6: Vakanın bilgisayarlı beyin tomografisi, paraventriküler amorf kalsifikasyonlar.

Abdomen BT tetkikinde her iki böbrek parankiminde heterojen doku yapısı içerdiği tesbit edilen hamartomatöz kitleler mevcuttu. Solid ve kistik komponentli kitlelere bağlı olarak her iki böbrek normalden büyük boyutlarda idi. Böbrekler fonksiyonel olarak normaldi (Resim 7).



Resim 7: Abdominal BT tetkiki, her iki böbrekte de hamartomatöz kitleler görülmektedir.

## TARTIŞMA

Tuberos skleroz; adenoma sebaceum, epilepsi ve mental retardasyon kliniği ile seyreden, üç germ yaprağından da köken alan, otozomal dominant geçişli, heredofamilyal bir hastalıktır<sup>1,2</sup>. Von Recklinghausen 1863'de tuberos sklerozlu ilk vakayı bildirmiştir. Hastalık tablosu, daha sonra 1880'de Bourneville tarafından klinik bir sendrom olarak tariflenmiştir<sup>3</sup>.

Nörolojik ve dermatolojik bulgu ve belirtilerle tanınan tuberos sklerozun asıl lezyonu, hamartoma denilen, normal bir organdaki dokulardan oluşan, fakat miktarı, düzeni veya maturasyon derecesi bozulup tümör gibi büyüeyebilen ve davranabilen konjenital benign oluşumlardır. Tuberos sklerozda hamartomlar; beyinde kortikal tuberler, retina fakovmaları veya hamartomalar, deride anjiyofibromlar veya adenoma sebaceum, kalpde rabdomyomlar, kemikte sklerotik lezyonlar, akciğerde lenfanjiomlar ve böbrekte anjiomyolipomlar veya renal kistler olarak ortaya çıkarlar<sup>4</sup>.

Tuberos sklerozlu hastaların %40-80'inde renal anjiomyolipomlar gözlenmektedir. Genellikle multipl, bilateral ve asemptomatiklerdir<sup>4,5</sup>.

Ancak, bazan bu lezyonlar, kitle etkileri ile lokalize oldukları organlarda hasara yolaçacak problemlere neden olabilmektedirler. Sayı ve büyüklük olarak renal yetmezlik oluşturabilecek kadar çoğalabilirler veya kronik ya da akut olarak spontan kanayabilirler<sup>4</sup> ki bu da yaşamı tehdit edebilir.

Abdominal ağrı, abdominal kitle ve üremi gözlenen diğer bulgulardır<sup>4,5</sup>. Anjiomyolipomların hala açıklanamamış bir nedenle ateşe sebep oldukları rapor edilmiştir<sup>6</sup>.

Tuberos sklerozda gözlenen ikinci renal lezyon kistlerdir. Bunlar anjiomyolipomlardan daha az sıklıkta gözlenir ve genellikle tuberos sklerozlu çocuklarda görülür. Stillwell ve arkadaşları yayınladıkları 274 tubeos sklerozlu hastadan üçünde polikistik böbrek olduğunu belirtmişlerdir<sup>4</sup>.

İnsanlarda %12'ye varan oranlarda küçük lipomlar, myolipomlar ve anjiomyolipomlar gelişebilmesine rağmen multipl veya bilateral anjiomyolipomu olan hastalarda öncelikle tuberos sklerozdan şüphe edilmez. Anjiomyolipomların renal hücreli karsinomadan ayırıcı tanısının yapılması gereklidir. Tuberos skleroz'da görülen renal anjiomyolipomalar multisentrik ve bilateral izlenirler. Renal hücreli karsinomaların %5'den azı bilateraldir<sup>4</sup>.

Tuberos sklerozlu hastalarda renal anjiomyolipoma, renal neoplasm veya polikistik hastalık aynı böbrekte mevcut olabilir. 20'den fazla olguda polikistik hastalıklı renal hücreli karsinom bildirilmiştir<sup>3</sup>. Vakamızda da her iki böbrekte mikst tipte solid lezyonlar ve kistik oluşumlar mevcuttu. Bunun yanında, tuberos sklerozun önemli özelliklerinden olan yüzdeki sebase adenomlar, intrakranial kalsifikasyonlar ve falanksalarda kist benzeri oluşumlar dikkate çekmekteydi.

Renal lezyonların tanısında laboratuvar çalışmaları nadiren kullanılabilir. Mikroskopik hematüri mutad değildir ve gross hematüriden çok daha az sıklıkta görülür<sup>4</sup>.

Tuberos skleroz üç tip beyin lezyonu ile beraberdir; kortikal tuberler, ventriküler lezyonlar ve beyaz cevher lezyonları. Beyaz cevher en az etkilenen alandır<sup>7</sup>. Bazal ganglion (%50), periventriküler ve serebellumda (%7-15) kalsifikasyonlar gözlenir<sup>8</sup>. Lateral ventrikül ve kortikal tüberlerdeki subependimal nodül varlığı klasik ve vazgeçilmez bir bulgudur. Direkt grafilerde daha sonra gösterilebilen periventriküler kalsifikasyonlar BBT ile daha erken teşhis edilirler. Bu nedenle BT tuberos skleroz tanısında vazgeçilmez bir tetkik yöntemidir. Vakaların yaklaşık 1/3'ünde iskelet sistemi lezyonları bulunur<sup>1</sup>. Başlıca iskelet değişiklikleri vertebral cismin posterior kesiminde ve pediküllerde yuvarlak dansiteler, kraniumda iç tabula ve diploe mesafesinde fokal sklerotik plaklar ve bazal ganglion lokalizasyonunda kalsifikasyonlar şeklindedir<sup>2,8</sup>. 2/3 vakada el ve ayak falankslarında görülen kist benzeri değişiklikler, metakarp ve metatarslarda oluşan irregüler periosteal yeni kemik oluşumları şeklindeki radyolojik bulgu-

lar patognomoniktir<sup>2</sup>.

En az sıklıkta akciğerler tutulur. Diffüz nonspesifik interstisyel fibrosis, ileri vakalarda ise "bal peteği akciğer" görünümü oluşur<sup>2,8</sup>. Bu görünüm histiositosis-x grubu hastalıklar, sarkoidosis, kollagen doku hastalıkları, pnömokonyosis ve akciğerin progressif idiopatik fibrosisinde de görülebileceğinden tuberos sklerozun ayırıcı tanısında diğer radyolojik bulgular olukça önemli rol oynar.

Sonuç olarak, tuberos sklerozun tanısında çeşitli tıbbi görüntüleme tekniklerinin rolü çok büyüktür. Bu makalede takdim etmiş olduğumuz vakada da konvansiyonel radyolojik teknikler tanısıl bilgiler vermiştir. Ancak tuberos sklerozun en önemli belirtisi olan renal anjiomyolipom ayrıntılı olarak US ve BT tetkik yöntemleriyle ortaya konmuş ve vaka hastalığın bu aşamada gerektirdiği konservatif tedaviye alınmıştır.

#### KAYNAKLAR

1. Lagos JC, Holman CB, Gomez MR. Tuberos sclerosis: Neuroroentgenologic observations, **Mayo Clin**, 104(1): 171-172, 1968.
2. Teblich GC. and Haskin EM. Tuberos sclerosis. **Disorders of the Nervous System**, Section 8. Roentgenologic Diagnosis. Vol I. Third Edition. Philadelphia-London-Toronto: WB Saunders Co, 394-400, 1976.
3. Graves N, Barnes WF. Renal cell carcinoma and angiomyolipoma in tuberos sclerosis: case report, **The Journal of Urology**, Vol 135, Jan 122-123, 1986.
4. Stillwell TJ, Gomez MR, Kelalis PP. Renal lesions in tuberos sclerosis, **The Journal of Urology**, Vol 138, September 477-480, 1987.
5. Hendren WC and Monfort GJ. Symptomatic bilateral renal angiomyolipomas in a child, **The Journal of Urology**, Vol 137, Feb. 256-257, 1987.
6. Morimoto K. And Mogami H. Sequential CT study of subependymal giant-cell astrocytoma associated with tuberos sclerosis, **J Neurosurg**, 65: 874-877, 1986.
7. Legge M, Sauerbrei E, Macdonald A. Intracranial tuberos sclerosis in infancy, **Radiology**, 153: 667-668, 1984.
8. Meschan I. Farrer-Meschan RMF. Tuberos sclerosis, **Roentgen Signs in Diagnostic Imaging**, Vol. 3 Philadelphia: WB Saunders Co 77-78, 1985.