

Case Report

TUBEROUS SCLEROSIS: RENAL ANGIOMYOLIPOMA IN ASSOCIATION WITH PULMONARY LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS

(Received 30 June, 1997)

B.B. Ceyhan, M.D.^{*} / E. Akođlu, M.D.^{*} / T. Çelikel, M.D.^{**}
Ç. Özener, M.D.^{****} / N. Kodallı, M.D.^{*****} / M. Sungur, M.D.^{*****}**

^{*} Professor, Sub-department of Nephrology, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Marmara University, Istanbul, Turkey.

^{**} Professor, Department of Pulmonary Medicine, Faculty of Medicine, Marmara University, Istanbul, Turkey,

^{***} Associate Professor, Department of Pulmonary Medicine, Faculty of Medicine, Marmara University, Istanbul, Turkey.

^{****} Associate Professor, Sub-department of Nephrology, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Marmara University, Istanbul, Turkey.

^{*****} Assistant Professor, Department of Radiology, Faculty of Medicine, Marmara University, Istanbul, Turkey.

^{*****} Resident, Department of Pulmonary Medicine, Faculty of Medicine, Marmara University, Istanbul, Turkey.

ABSTRACT

Tuberous sclerosis is a multiple system disease, involving the brain, skin, kidneys, heart and other visceral organs. We report a patient with bilateral renal angiomyolipomas, diffuse pulmonary cysts, and skin adenoma sebaceum. Following the discovery of a renal mass 8 years previously, a left nephrectomy was performed, histopathological examination revealing increased kidney fatty tissue. Exertional dyspnea, spontaneous pneumothorax history, and bilateral multiple cystic lesions in computed tomography of thorax were consistent with pulmonary lymphangioleiomyomatosis, an unusual entity known to coexist with tuberous sclerosis. Over the last few years, pulmonary symptoms have worsened and the right kidney has enlarged secondary to angiomyolipomatosis.

We want to report this case since it describes an association between pulmonary lymphangioleiomyomatosis and renal angiomyomatosis which is not well documented.

Key Words: Renal angiomyolipoma, tuberous sclerosis, lymphangioleiomyomatosis, adenoma sebaceum.

INTRODUCTION

Tuberous sclerosis complex is an autosomal dominant disorder characterized by hamartomas in

one or more organs particularly in the skin, brain, heart, retina and kidneys. Pulmonary involvement has been reported to occur in less than 1% of patients (1). Histologically, pulmonary involvement in tuberous sclerosis is identical to pulmonary lymphangioleiomyomatosis (2,3). Pulmonary lymphangioleiomyomatosis is a disease which presents with progressive dyspnea, spontaneous pneumothorax and hemoptysis. At the onset of symptoms, patients with tuberous sclerosis and lymphangioleiomyomatosis are almost always women of reproductive age. There is also a low frequency of mental deficiency and seizures in this subgroup of patients with tuberous sclerosis (4). Pathologically, proliferation of immature smooth muscle throughout the tissue surrounding bronchi, blood vessels and lymphatic vessels with minimal surrounding fibrosis is seen (5). Proliferation results in obstruction of bronchioles, air trapping, bullae and pneumothorax. The lungs are filled with multiple cystic cavities, grossly as well as microscopically (5). Bilateral renal tumors with fat density are consistent with angiomyolipomas (6). The coexistence of lymphangioleiomyomatosis and renal angiomyolipomas are seen in tuberous sclerosis.

In this case report, we report a female patient with tuberous sclerosis and pulmonary involvement followed up for 6 years. She presented with renal angiomyolipoma, adenoma sebaceum of the face skin, with subsequent progressive exertional dyspnea. To our knowledge the relationship between angiomyolipoma and pulmonary disease in tuberous sclerosis has not received attention in the nephrology literature.



CARDURA® Pfizer



BENİGN PROSTAT HİPERPLAZİSİ TEDAVİSİNDE ETKİLİ SEÇİMİNİZ: CARDURA®

CARDURA® ile maksimum akış hızında sadece 2 hafta içinde anlamlı artış sağlanır.¹

CARDURA® ile 48 aya varan sürelerde başlangıca göre etki azalmadan tedaviye devam edilebilir.¹

CARDURA® ile obstrüktif ve iritatif semptomlarda etkili düzelme görülür.¹

CARDURA® normotansif hastalarda güvenle kullanılır.¹

CARDURA® ile plaseboda sadece % 6 daha fazla yan etki görülmüştür.⁵

CARDURA®'nin cinsel fonksiyonlar üzerinde kanıtlanmış olumlu etkisi vardır.²

CARDURA®'nin PSA seviyesi üzerine etkisi yoktur.⁴

CARDURA® günde tek dozluk sabah ya da akşam uygulanabilen kolay pozolojisi ile hasta uyumunu artırır.⁴

CARDURA® tedavisine 1mg ile başlanır ve 1 hafta sonra 2mg'a çıkarılır. Tedaviye verilen yanıt göre doz 4 mg'a veya 8 mg'a yükseltilir.⁷

EN SIK KULLANILAN DOZ 4mg'dır.⁴

Referanslar:

1. H. Lapor, S. Kaplan, I. Klimberg D. Mohley, A. Fawzy M Gaffney, K. Ica, and N. Dias for the multicenter study group. Doxazosin for BPH: Long term efficacy and safety in hypertensive and normotensive patients. The Journal of Urology, vol 157, 525-530, February 1997 2. Grimm RH, Grendle G, Svendsen K Journal of Urology-1996; 135: 469A 3. Chapple CR, Carter TJ, et al A three month double blind study of doxazosin as treatment for benign prostatic bladder outflow obstruction Br J Urol 1994, 74:50-54 4. Fawzy A; Braun K; Lewis G PS Gaffney M; Ica K; Dias N, Journal of Urology-1995 154:105-109 5. Claus G, Roehrborn and Richard L Siegel. Safety and Efficacy of Doxazosin in BPH: A pooled analysis of three double-blind, placebo controlled studies. Urology 48 (3), 1996; 406-413 6. Data on file Pfizer Inc. 7. Cardura®'nin prospektüsü. Ayrıntılı bilgi için prospektü özetine bakınız.

CARDURA® Prospektüsü Özeti:

CARDURA®, 2 mg ve 4 mg mesilat tuzu şeklinde aktif madde olan doksazosinin 2 mg ve 4 mg'a eşdeğer miktarlarını ihtiva eden beyaz tabletler halindedir. **Farmakolojik Özellikleri:** Doksazosin vazodilatör etkisini, alfa-1 adrenoseptörlerin postsinaptik bölgede kompetitif ve selektif blokajı yoluyla gösterir. Terapötik dozların oral uygulanmasından sonra doksazosin iyi absorbe edilir ve düşük kan seviyeleri yaklaşık 2 saatte teşekkül eder. Plazma eliminasyonu bifaziktir ve terminal plazma eliminasyon yarı ömrü 22 saattir ki bu, günde bir kez uygulanmasının temelini oluşturur. Doksazosin yoğun bir biçimde metabolize olur ancak %5'inden azı değişmemiş ilaç halinde itrah edilir. Yaşlılarda ve böbrek yetmezliği olan hastalarda yapılan farmakokinetik çalışmalar, normal böbrek fonksiyonu olan hastalara kıyasla anlamlı değişiklikler göstermemiştir. **Endikasyonları:** Hipertansiyon ve Benign Prostat Hiperplazisi. **Kullanım Şekli ve Dozu:** (Hipertansiyon) Doksazosinin mutlak günlük doz sınırları günde 1-16 mg'dır. Tedavinin bir veya iki hafta süreyle günde bir defa verilen 1 mg ile başlatılması önerilmektedir. Daha sonraki bir veya iki haftada doz günde 1 defa verilen 2 mg'a çıkarılabilir. Eğer gerekirse, kan basıncında istenen azalmayı gerçekleştirmek için hastanın kişisel cevabına bağlı olarak dozaj her sürelerde tedricen artırılarak günde 4 mg, 8 mg ve 16 mg'a çıkarılabilir. Olanca dozaj günde tek doz olarak 2-4 mg'dır. (BPH) Doksazosinin başlangıç dozu günde bir defa 1 mg'dır. Hastanın ferdi ürodinamiklerine ve BPH semptomatolojisine bağlı olarak doz 2 mg'a, 4 mg'a ve önerilen en yüksek doz olan 8 mg'a kadar çıkarılabilir. Önerilen titrasyondan bu hastalarda mutlak dozlar kullanılabilir. **Kontraindikasyonları:** CARDURA®, kinazolinlere aşırı hassasiyeti olduğu bilinen hastalarda kontraindikedir. **Uyarılar/Önlemler:** Her ne kadar hayvan deneylerinde teratojenik etkiler görülmemişse de çok yüksek dozlarda, hayvanlarda fetal hayatta kalmanın azaldığı görülmüştür. Bu dozlar insanlar için önerilen maksimum dozun yaklaşık 300 katı idi. Hamile ve emziren kadınlarda yeteri ve iyi kontrollü çalışmalar bulunmadığı için, hamilelik veya emzirme döneminde CARDURA® kullanımının emniyeti henüz tespit edilmemiştir. CARDURA®'nin çocuklarda kullanımını hakkında herhangi bir deneyim mevcut değildir. **Araba/Makine Kullanımı:** Özellikle tedavinin başlangıcında makine kullanma veya motorlu araç kullanma aktivitelerinde buluzma görülebilir. **Yan Etkiler/Advers Etkiler:** (Hipertansiyon) Hipertansiyonlu hastalarda yapılan kontrollü klinik araştırmalarda CARDURA® tedavisine ilişkin en sık rastlanan yan etkiler postürel tıpte (nadiren senkop ile birlikte görülen) veya non-spesifik reaksiyonlar olup bunlar arasında baş dönmesi, baş ağrısı, yorgunluk/halsizlik, postürel göz karaması, vertigo, ödem, asteni, uyku basması, bulantı ve rinit mevcuttur. (BPH) BPH'de yapılan kontrollü klinik çalışmalar, hipertansiyondakine benzer yan etki profili gösterir. **İlaç Etkileşimleri:** Plazmadaki CARDURA®'nin büyük bir kısmı (%98) proteine bağlıdır. İnsan plazmasındaki in-vitro veriler CARDURA®'nin, digoksin, fenitoin, varfarin veya indometazin'in proteine bağlanışı üzerinde bir etkisi olmadığını göstermiştir. CARDURA® klinik deneyimde, advers ilaç etkileşimi olmadan, tiiazid diüretikler, furosemid, beta bloker ilaçlar, non-steroid antiinflamatuar ilaçlar, antibiyotikler, oral hipoglisemik ilaçlar, ürikosürik ajanlar veya antikoagülanlarla beraber kullanılmıştır. **Doz Ağız:** Aşırı doz hipertansiyona neden olmuşsa, hasta, başı aşağıya doğru, sırtüstü yatar bir vaziyete getirilmelidir. Kişisel olarak hastanın durumuna göre uygun alacağı düşünülen diğer destekleyici önlemler alınmalıdır. CARDURA® yüksek deredede proteine bağlı olduğu için diyaliz endike değildir. **Takdim Şekli:** Beheri 2mg doksazosine eşdeğer 20 tabletlik blister ambalajlarda. Beheri 4 mg doksazosine eşdeğer 20 tabletlik blister ambalajlarda. **Satış Fiyatı:** CARDURA® (doksazosin) her biri 2 mg'a eşdeğer 20 tablet 1.490.000 TL; her biri 4mg'a eşdeğer 20 tablet 2.765.000 TL. (Temmuz 1997 tarihindeki perakende satış fiyatları esas alınmıştır.)

Ayrıntılı bilgi için firmamıza başvurunuz. **Yasal Kategorisi:** Reçete ile satılır. **Ruhsat No:** 166/91 **Ruhsat Tarihi:** 25.11.1993 **Ruhsat Sahibi:** PFIZER İLAÇLARI A.Ş. tarafından PFIZER İNÇ. şirketinin müscadesiyle Ortaköy / İSTANBUL'da imal edilmiştir. TEL: (0212) 260 22 10 / 8 Hat - 258 30 10 (İP: 26.10.1992) / (SB: 06.04.1995)

O'NUN DOĐRU TEDAVİYE İHTİYACI VAR,
ÇÜNKÜ O ÇOK HASSAS...



duspatalin[®]
mebeverin

- ÜÇ YAŞIN ÜSTÜNDEKİ ÇOCUKLARDA
- BARSAK MOTİLİTESİNİ DÜZENLEYEN
- BARSAK SPAZMLARINI ÖNLEYEN
- ANTİKOLİNERJİK YAN ETKİLERİ VE
HERHANGİ BİR KONTRENDİKASYONU OLMAYAN

GÜVENLİ ve ETKİN TEDAVİ !

FORMÜLÜ: Her mL'de 10 mg mebeverin HCl'e eşdeğer miktarda mebeverin pamoat. **ENDİKASYONLARI:** Sindirim yollarının fonksiyonel bozukluğu (örneğin iritabl kolon sendromu) nedeniyle ortaya çıkan barsak ağrısı, spazmı ve şişkinlik gibi belirtilerin giderilmesinde kullanılır. **KONTRENDİKASYONLARI:** Yoktur. **UYARILAR/ÖNLEMLER:** Gebelik sırasında kullanımı konusunda her ilaç için olduğu gibi dikkatli davranılmalıdır. **YAN ETKİLER:** Tedavi dozlarında kullanıldığında Duspatalin'e bağlı hiç bir yan etki bildirilmemiştir. **KULLANIM ŞEKLİ VE DOZU:** 3 Yaş/günde 3 kez 2.5 mL, 4-8 yaş/ günde 3 kez 5 mL, 9-10 yaş/ günde 3 kez 10 mL, 10 yaş üstü ve erişkinlerde günde 3 kez 15 mL. **TİCARİ ŞEKLİ:** 250 mL'lik şişelerde. Reçete ile satılır. ©Tescil edilmiş marka.

Solvay Duphar B.V., Weesp-Hollanda
lisansı ile Ruhsat sahibi ve üretim yeri

Eczacıbaşı İlaç

Daha fazla bilgi için kuruluşumuza başvurunuz.
Eczacıbaşı İlaç Pazarlama

Büyükdere Cad. 185 80710 Levent, İstanbul

İçEczacıbaşı

Estrofem®

17β - östradiol

Menopozda

zamansız yakalanan hastanız için



YENİ

Cerrahi menopozda doğal insan östrojeni

Estrofem® film tablet

Oral östrojen preparatı

Bileşimi: Aktif madde Östradiol (Hemihidrat) 2.0 mg **Endikasyonları:** Estrofem film tablet; östrojen eksikliği sendromunun tedavisinde kullanılır. Uterusu intakt (sağlam) olan kadınlarda koruma yapılarak tedavi uygulanmalıdır. **Kontraindikasyonları:** İçerdiği maddelere karşı bilinen aşırı duyarlılık • Bilinen, şüphelenilen meme kanseri ya da geçmişinde meme kanseri öyküsü olması • Bilinen ya da şüphelenilen; östrojene bağımlı neoplazi (örneğin endometrium kanseri) • Akut ve kronik karaciğer hastalıkları, derin ven trombozu, tromboembolik serebral ve periferik hastalıklar, etyolojisi açık olmayan genital kanamalar, gebelik, hemoglobinopatiler, porfiriya, hipertansiyon, miyoma uteri, Dubin Johnson sendromu, hemolitik anemi, otoskleroz. **Uyarılar/Önemler:** Koruyucu olarak progestogen kullanılmaksızın yapılan östrojen tedavisinin endometrial hiperplazi ve kanser riskini arttırdığı gösterilmiştir. Atipik veya adenomatöz endometrial hiperplazi sıklıkla kanserin öncülüdür ve korumasız östrojen tedavisinde endometrial hiperplazi ve kanser riskini arttırdığı gösterilmiştir. Tedavinin ilk birkaç ayında doza bağımlı olarak sıkı kontrol altında tedavi edilmelidir. Östrojen ile tedavi görmüş kadınlarda meme kanseri riski olasılığına yönelik görüşler mevcuttur. Ancak yapılan çalışmaların çoğunda artmış bir meme kanseri insidansı gösterilememiştir. Bazı çalışmalarda ise 10 yıl ve daha uzun süreli kullanımda meme kanseri riskinde hafif bir artışa dikkat çekilmiştir. Epidemiyolojik çalışmalarda östrojen tedavisinde görülen kadınlarda meme kanseri mortalitesinde hiç bir artış görülmüştür. **Önemler:** Tedaviye başlamadan önce: Herhangi bir östrojen tedavisine başlamadan önce hastanın fizik muayenesinin yanı sıra medikal ve aileleş öyküsünün detaylı biçimde alınması gerekir. Özellikle kan basıncı ölçülmeli, meme, karın ve jinekolojik muayene ayrıntıyla yapılmalıdır. Sağlam bir uterusu olan ancak nedeni belli olmayan genital kanamadan şikayet eden kadınlarda ve yine sağlam bir uterusu olan ve daha önce korumasız olarak östrojenle tedavi görmüş kadınlarda; endometriümda olası bir hiperstimülasyon ve maligniteye karşı Estrofem Tablet tedavisine başlamadan önce özel dikkat gösterilmelidir. Akut veya kronik bir karaciğer hastalığı geçirmekte olan ya da daha önce bu tip bir hastalık geçirmiş olan kadınlarda karaciğer fonksiyon testleri normale dönmeyeş, Estrofem Tablet ile tedavi sırasında düzenli olarak karaciğer fonksiyon testleri takip edilmelidir. Venöz trombolik bozukluğu olan veya geçmişinde östrojenlere bağlı olarak buna benzer bir bozukluk geçirmiş olan kadınlarda tedavi sırasında düzenli olarak plazma pıhtılaşma testleri yapılmalıdır. Antihipertansif tedavi gören, epilepsi, migren, diyabet, astma ve kalp yetmezliği gibi hastalıkları olan kadınlar sıkı kontrol altında tedavi edilmelidir. Östrojen tedavisinde daha önceden var olan uterus miyomlarının boyutları artabilir, endometriosis varsa; semptomları alevlenebilir. Tedavi Sırasında: Tedavi sırasında veya tedaviden hemen sonra anormal ve düzensiz kanamalar gelişire; olası bir uterus malignitesini ekrte etmek için diyagnostik aspirasyon biyopsisi veya küretaj yapılmalıdır. Genel kural olarak yapılan jinekolojik muayenenin dışında herhangi bir fiziksel muayene yapılmadan östrojenlerin kullanımı bir yıldan daha uzun süreli olmamalıdır. Kemik mineral içeriğindeki kayıp önlemek için uzun vadeli koruma, kırık oluşma riski olan kadınlarla sınırlanmalıdır. Tedavinin Hemen Sonlandırılması Gerektiren Durumlar: Venöz tromboembolik bozukluklar • Sarılık başlaması • Migren tipi baş ağrıların başlaması • Ani görme bozuklukları • Kan basıncında bariz artış, **Gebelik ve Laktasyon sırasında Önemler:** Estrofem film tablet'in gebeliği önleyici etkisi yoktur. Bilinen veya şüphelenilen gebelik durumunda Estrofem Tablet kullanımı kontrendikedir. Bu tedaviyi görecekt kadınlarda laktasyon olası değilse de; östrojenler emziren kadınlarda süte geçmektedir. **Yan Etkiler/Advers Etkiler:** Tedavinin ilk birkaç ayında doza bağımlı olarak yaklaşık %10 oranında memelerde hassasiyet, bulantı ve ödem görülmektedir. Bu gibi belirtiler normal olarak geçirdir. Bildirilen meme kanseri vakaları da vardır. **İlaç Etkileşimleri:** Karaciğer enzimlerini uyaran ilaçlar östrojenlerin metabolizmasını artırır. Bu östrojenin etkisinin azalmasına yol açabilir. Barbitüratlar, fenitoin, rifampisin ve karbamazepin gibi karaciğer enzimlerini uyaran ilaçlarla etkileşimi gösterilmiştir. **Kullanım Şekli ve Dozu:** Estrofem Film Tablet oral yolla, hergün 1 tablet alınacak şekilde ara verilmeksizin kullanılır. Histerektomize kadınlarda ya da postmenopozal kadınlarda uygun herhangi bir günde tedavi başlatılabilir. Eğer hasta adet görüyorsa tedaviye kanamanın 5. günü başlanır. 1-2 mg 17β-östradiol, östrojen yetmezliğinin semptomlarını gidermek için yeterlidir. Bu doz kemikten mineral kaybının engellenmesi için de yeterlidir. Günde 1-2 mg. östrojen ile vazomotor semptomları giderilemeyen kadınlarda daha yüksek doz önerilebilir. **Ticari Takdim Şekli ve Ambalaj Muhtevası:** Estrofem Film Tablet takvimi ve çevrimsel plastik kurusu içinde, mavi renkte 28 tablet içerir. **Ruhsat Sahibi:** Novo Nordisk Sağlık Ürünleri Tic. Ltd. Şti. Nispetiye Cad. Akmerkez E3 blok Kat:7 80600 Etlik - İstanbul Ruhsat tarihi ve No'su: 19.08.1997 102/46 Üretim yeri, isim ve adresi: Novo Nordisk A/S DK-2880 Bagsvaerd, Danimarka. Reçete ile satılır. KDV dahil P.S.F 1.133.300 TL. (Temmuz 1997) Daha geniş bilgi için firmamıza başvurunuz.



Novo Nordisk, 54 ülkede, 13.200 çalışanıyla, hormonbilimin önde gelen firmasıdır.
Novo Nordisk İnternet Home Page: <http://www.novo.dk>

Novo Nordisk



Ülser Tedavisinde



Aprazol

Lansoprazol

pH'de
Hp'de “tam kontrol”

FORMÜLÜ: Her kapsülde mide asidine dayanıklı enterik kaplı mikropelletler halinde; Lansoprazol 30 mg'dir. **FAKTOLOJİK ÖZELLİKLERİ:** Lansoprazol, gastrik asit sekresyonunu spesifik olarak inhibe eden antiülser bir ilaçtır. Lansoprazol, parietal hücrelerde, proton pompası görevi gören H⁺/K⁺ ATP azını inhibe ederek gastrik asit oluşumunu son aşamasında engeller. Lansoprazol, hem bazal hem de stimüle edilmiş asit sekresyonunu inhibe eder.

ENDİKASYONLARI: 1. Duodenal Ülser 2. Gastrik Ülser 3. Reflü özofajit'in kısa süreli tedavisinde 4. Zollinger Ellison Sendromu dahil patolojik hipersekresyonun uzun süreli tedavisinde, endiklidir. **KONTRENDİKASYONLARI:** Aprazol'un bileşiminde bulunan maddelerden birine aşırı duyarlılığı olan hastalarda kullanılmamalıdır.

UYARILAR/ÖNEMLER: Lansoprazole'ün gebelikte, laktasyonda ve 18 yaşın altında kullanımı ile ilgili yeterli veri henüz yoktur. Bu nedenle kesin gerekmedikçe kullanılmamalıdır.

YAN ETKİLER/ADVERB ETKİLER: Aprazol iyi tolere edilir. Seyrek olarak görülen bulantı, diyare, konstipasyon, gaz, kaygı, deri döküntüleri ve baş ağrısı gibi yan etkiler hafif ve geçicidir. Bu semptomların ilaç ile bağlantısı tespit edilememiştir. **İLAÇ ETKİLEŞMELERİ:** Teofilin klirensinde minör bir artışa neden olabilir. Sukralfat, lansoprazol emilimi ve biyoyararlanımını %30 azaltabilir. Emilimi pH'ya bağımlı ketokonazol, ampisilin esterleri, demir tuzları, digoksin gibi ilaçların emilimi etkilenebilir. **KULLANIM ŞEKLİ VE DOZU:**

1. Duodenum ülseri tedavisinde günlük doz 30 mg (1 kapsül) yemeklerden önce uygulanmalıdır. Tedavi süresi 4 haftadır. 2. Gastrik ülser tedavisinde günde bir defa 30 mg dozunda kullanılır. Tedavi süresi 4 haftadır. 3. Reflü özofajit ise tedaviye 2-4 hafta daha devam edilir. 3. Reflü özofajit tedavisinde günde 1 defa 30 mg dozunda kullanılır. Tedavi süresi 4-8 haftadır. 4. Zollinger Ellison Sendromu gibi hipersekresyon durumlarında; başlangıç dozu tek seferde 60 mg'dir. Gerekliğinde günlük doz 120-180 mg'a arttırılabilir. 90 mg'ın üzeri günlük dozlar ikiye bölünerek uygulanmalıdır. Yaşlılarda doz ayarlanmasına gerek yoktur. **SAKLAMA KOŞULLARI:** 30°C'nin altında, oda sıcaklığında, ıstıktan uzakta koruyarak saklayınız. **TİCARİ TAKDİM ŞEKLİ VE AMBALAJ MÜHÜRLEME:** 14 kapsüllük şişede. **FİYATI:** Aralık 1997 itibariyle KDV dahil P.S.F. 2.760.000.- TL. **Onay Tarih ve No:** 13.06.1997 - 182/80 **Ruhsat Sahibi:** HÜSNÜ ARSAN İLAÇLARI A.Ş. 80670 Maslak-İSTANBUL **İmal Yeri:** BİLİM İLAÇ SAN. VE TİC. A.Ş. 80670 Maslak-İSTANBUL **Ayrıntılı bilgi için Bilim İlaç San. ve Tic. A.Ş. 80670 Maslak-İstanbul adresine müracaat ediniz.**



Hüsnü Arsan İlaçları A.Ş.

BETANORM®

Gliclazide 80 mg

20-60-100 Tablet



İdeal Oral Antidiabetik

- ▶ Pankreastaki Beta hücrelerinin glukozu cevabını normale dönüştürür.¹
- ▶ Hipoglisemi riski düşüktür.²
- ▶ Diabetin vasküler komplikasyonlarını geciktirir.³
- ▶ Ekonomik 100 tablet ambalajlı ilk gliclazide preparatı.



ÜRÜN BİLGİSİ

Formülü: Her tablet 80 mg gliclazide içerir. **Endikasyonları:** Beslenme eksikliği olmayan lüm diabet şekilleri.
Kontrendikasyonları: Sulfonilüre bileşiklerine aşırı duyarlılık, ciddi eneksiyon, üremi, ciddi karaciğer, böbrek, tiroid ve endokrin hastalıklarında kontrendikedir. **Uyarılar/Önemler:** Betanorm İnsülin kullanan ve antikoagülan tedavi görenlerde libbi gözlem ve biyolojik kontrol altında kullanılmalıdır. **Yan etkiler:** İlaça bağlı olarak cilt reaksiyonları, baş ağrısı ve mide barsak şikayetleri gibi yan etkilerin görüldüğü bildirilmiştir. **İlaç etkileşimleri:** Sulfonamidler, fenilbutazon, salisilatlar, probenecid, dikumarol, MAO inhibitörleri ve propranolol gibi kardio selektif olmayan betablokerlerle birlikte kullanıldığında hipoglisemik etkiyi artırdığından doz ayarlaması yapılmalıdır. **Kullanım şekli ve dozu:** Glisemi normal düzeye gelene kadar doktor tarafından ayarlanmalıdır. Günlük doz 1-4 tablet arasında olabilir. **Takdim şekli:** Her biri 80 mg gliclazide içeren çentikli 20, 60, 100 tabletlük blister ambalajlarda. **Fiyatı:** Eylül 1996 PSF + KDV : 20 tablet: 346.500 TL., 60 tablet: 863.500 TL., 100 tablet: 1.016.000 TL. Ruhsat tarihi ve no: 21. 8. 1992 - 161/57 Reçete ile satılır. Daha geniş bilgi için firmamızı arayınız.

Referanslar: 1. Diabetes Care, Vol. 15 No: 6, 1992 737-754 2. Curr. Med. Res. Vol. 9 No: 1 1984 56-63 3. The American Journal Medicine June 24, 1991 Vol: 90 (Suppl. 6 A) Yasuo Akanuma et. al. 4. Curr. Med. Res. Opin Vol. 10 No: 5 1986 351 - 358

ALİ RAİF İLAÇ SANAYİ A.Ş.

CANDEREL®

aspartam 18 mg

- Diabet ve zayıflama diyetinde, orijinal tatlandırıcı aspartam.
- Sakarin ve siklamat içermez.
- Ağızda metalik acı tat bırakmaz.

Doğal şeker tadında



NutraSweet SEARLE'ün kalite belgesidir.

Canderel aspartamı keşfeden SEARLE'ün ürünüdür.

ÜRÜN BİLGİSİ

Formülü: Her tablet 18 mg aspartam içerir. **Endikasyonları:** Tüm içeceklerde tatlandırıcı olarak kullanılır. **Kontrendikasyonları:** Fenilketonüride kullanılmamalıdır. **Uyarılar/Önemler:** Fırında pişen gıdalarda tatlandırma kapasitesi düşebilir. 1 yaşın altındaki ve diyetle sodyum glutamat alan çocuklarda kullanılmamalıdır. Süt veren ve hamile kadınlarda doktor tavsiyesi ile kullanılabilir. **Kullanım şekli ve dozu:** Tatlandırıcı olarak içeceklerle ilave edilir. Günlük dozu 40 mg/kg dir. **Takdim şekli:** 100 ve 300 tabletlük tetikli ambalajlarda. **Fiyatı:** Eylül 1996 PSF+KDV, 100 tablet: 152.000 TL. 300 tablet: 303.500 TL. Ruhsat tarihi ve no: 30. 9. 1992-162/1 Reçete ile satılır.

TASARIM

Daha geniş bilgi için firmamızı arayınız.

SEARLE Elmadacı Caddesi No: 61 Şişli 80230 İstanbul Tel: 0. 212. 225 83 69

ALİ RAİF İLAÇ SANAYİ A.Ş.



parenteral tedaviden...

oral tedaviye...



nevofoam

nevofoam-L

FORMÜLÜ: Her liofilize ampul 20 mg famotidin, 8 mg aspartik asit, 40 mg mannitol içerir. Her gözücü ampul 5 ml enjeksiyonluk distile su içerir. **ÖZELLİKLERİ:** Histamin H₂-reseptör antagonisidir. Primer etkisi gastrik asit oluşumunun inhibisyonu üzerinedir. **ENDİKASYONLARI:** NEVOFAM-L liofilize enjektabl ampul Zollinger-Ellison sendromu, sistemik mastositosis ve multipl endokrin adenomalar gibi patolojik hipersekretuar durumlar ile inatçı peptik ülser, H₂-reseptör antagonisleri ile oral tedavi uygulanamayan hastaların tedavisinde ve aspirasyon pnömonisinin (asit aspirasyonu pnömonisinin) profilaksisinde endikedir. **KONTRENDİKASYONLARI:** Famotidin ve diğer H₂-reseptör antagonisleri ilaçlara karşı aşırı duyarlılığı olanlarda kontrendikedir. **YAN ETKİLERİ:** Baş ağrısı, baş dönmesi, kabızlık, diyare en sık görülen yan etkilerdir. Nadir olarak bradikardi, taşikardi, bronkospazm, ateş, agranülositoz, nötropeni, trombositopeni, deri ve ağız kuruluğu, iştah kaybı, kulak çınlaması görülebilir. **UYARI VE ÖNLEMLER:** Hamilelikte, emzirme sürelerinde ve çocuklarda kullanım emniyeti kanıtlanmamıştır. Ciddi böbrek yetmezliği olan bireylerde doz ayarlaması yapılmalıdır. **İLAC ETKİLEŞMELERİ:** p450 enzim sistemi ile metabolize olan ilaçlarla önemli derecede etkileşim göstermez. **KULLANIM ŞEKLİ VE DOZU:** Duodenum ülseri ve patolojik gastrik hipersekretuar durumlarda: NEVOFAM-L 20 mg liofilize enjektabl ampul gözücüsü içerisinde eritildikten sonra intravenöz yoldan direkt olarak uygulanabildiği gibi intravenöz enfüzyon şeklinde de uygulanabilir. İ.V.Bolus: 20 mg aktif madde içeren NEVOFAM-L solüsyonu her 12 saatte bir en az 2 dakikalık bir süre içerisinde damara enjekte edilir. Aralıklı Enfüzyon: 20 mg aktif madde içeren NEVOFAM-L solüsyonu % 0.9 sodyum klorür, % 5/10 dekstroz, laktaklı ringer, % 5 sodyum bikarbonat gibi uygun İ.V. solüsyonlar ile 100 ml ye seyreltilerek her 12 saatte bir 15-20 dakikalık bir süre içerisinde verilir. Aspirasyon pnömonisinin (asit aspirasyonu pnömonisinin) profilaksisinde: Operasyon öncesi gece ve operasyon sabahı olmak üzere 20 mg intramüsküler olarak uygulanır. Yaşlı hastalarda doz erişkin ve adolesanlardaki gibidir. **TİCARİ ŞEKLİ:** NEVOFAM-L 20 mg liofilize enjektabl, 2 liofilize ampul, 2 enjeksiyonluk ampul prospektüsü ile birlikte . Reçete ile satılır.

nevofoam

FORMÜLÜ: Her NEVOFAM tablet 20 / 40 mg famotidin içerir. **ÖZELLİKLERİ:** Histamin H₂-reseptör antagonisidir. Primer etkisi gastrik asit oluşumunun inhibisyonu üzerinedir. **ENDİKASYONLARI:** NEVOFAM tablet duodenum ülseri, selim mide ülseri, tekrarlayıcı ülserasyonlar, patolojik hipersekresyon durumları, reflü özofajit ve gastrit tedavisinde kullanılır. **KONTRENDİKASYONLARI:** NEVOFAM tablet, famotidine karşı duyarlı bireylerde kullanılmamalıdır. **YAN ETKİLERİ:** Önemli bir yan etkisi yoktur. Hastalar ilacı genelde iyi tolere ederler. Seyrek olarak baş ağrısı, baş dönmesi, deni döküntüleri, ağız kuruluğu, bulantı, kusma, şişkinlik, iştahsızlık, diyare ve kabızlık görülebilir. **UYARI VE ÖNLEMLER:** Hamilelikte, emzirme sürelerinde ve çocuklarda kullanım emniyeti kanıtlanmamıştır. Ciddi böbrek yetmezliği olan bireylerde doz ayarlaması yapılmamıştır. **İLAC ETKİLEŞMELERİ:** Famotidin diğer ilaçlarla etkileşimi söz konusu değildir. Yapılan çalışmalarda varfarin, teofilin, fenitoin, diazepam, aminopirin ve antiptirin ile bir etkileşim saptanmamıştır. **KULLANIM ŞEKLİ VE DOZU:** Duodenum ülseri: Gece yatmadan önce tek doz 40 mg NEVOFAM tablet, 4-8 hafta selim mide ülseri: Gece yatmadan önce tek doz 40 mg NEVOFAM tablet, 6-8 hafta Ülser nüksleri profilaksisi: Gece yatmadan önce tek doz 20 mg NEVOFAM tablet. Patolojik hipersekresyon durumları: 6 saat ara ile 20 mg NEVOFAM tablet. **TİCARİ ŞEKLİ:** NEVOFAM 20 mg tablet, 60 tabletklik blister ambalajda prospektüsü ile birlikte. NEVOFAM 40 mg tablet, 30 tabletklik blister ambalajda prospektüsü ile birlikte. Reçete ile satılır.

 **Mustafa Nevzat İlaç Sanayii A.Ş.**

Ayrıntılı bilgi için: Mustafa Nevzat İlaç Sanayii A.Ş.
Pak İş Merkezi Prof. Dr. Bülent Tarcan Sok.
No: 5/1 80290 Gayrettepe / İSTANBUL
adresine başvurabilirsiniz.

MENOPOZ KADER DEĞİLDİR

LIVIAL®

tibolon 2.5 mg. tablet

Postmenopozal kadınlarda Günde 1 tablet ile



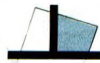
Vazomotor semptomları giderir



Libido ve ruhsal durumu düzeltir



Osteoporozu önler



Kanamasız tedavi sağlar

LIVIAL TABLET : 1Tablet 2.5 mg. tibolon içerir.

Farmakolojik Özellikler : Tibolon sentetik bir steroiddir. Tibolon klimakterikte over fonksiyonlarının kaybolmasından sonra hipotalamik-hipofizer sistemi stabilize eder. Bu santral etki, tibolon'un hormonal özelliklerinin aşağıdaki etkilerle gösterilen, estrojenik, progesteragenik ve zayıf androjenik etkilerinden kaynaklanmaktadır. Tibolon günde 2.5 mg. dozda postmenopozal kadınlarda gonadotropin düzeylerini baskılar ve fertil kadınlarda ovülasyonu inhibe eder. Yine aynı dozda, Tibolon postmenopozal kadınlarda endometriyumda uyarıya neden olmaz. Aynı zamanda vajinal mukozâ üzerinde uyarıcı etki de görülmüştür. Tibolon'un aynı dozda postmenopozal kemik kaybını inhibe ettiği; menopozal şikayetler, özellikle ateş basması ve terleme gibi vazomotor şikayetleri giderdiği, libido ve ruh halini olumlu yönde etkilediği gösterilmiştir. **Endikasyonlar**: Doğal ve cerrahi menopoz sonrası oluşan şikayetler. **Kontrendikasyonları** : Gebelik ve laktasyon, hormonlara bağlı tümör varlığı veya şüphesi, kardiovasküler veya serebrovasküler bozukluklar, veya özgeçmişte bunların tanınması, etiolojisi bilinmeyen vajinal kanama, ağır karaciğer bozuklukları. **Uyarılar/Önemler**: Tibolon kontraseptif amaçla kullanılmaz, önerilenden yüksek dozlar vajinal kanamaya neden olabilir. Tibolon son adet kanamasının üzerinden bir yıl(12 ay) geçmeden alınmamalıdır. Bu süre geçmeden alınırsa düzensiz menstrüel kanama oluşabilir. HRT için başka bir preparattan Tibolon'a geçiliyorsa, endometriyum evvelce uyarılmış olabileceğinden, bir progesteragen yardımıyla çekilme kanaması indüksiyonu önerilir. **Yan etkiler/Advers etkiler**: Tibolon'a tahammül iyidir ve tedavi esnasındaki yan etki insidansı düşüktür. Seyrek olarak şu yan etkiler gözlemlenmiştir: Vücut ağırlığında değişme, baş dönmesi, seboreik dermatoz, vajinal kanama, baş ağrısı, gastrointestinal rahatsızlık, prelibial ödem. **İlaç etkileşimleri**: Fenitoin, karbamazepin ve rifampisin gibi enzim indüksiyonu yapan ilaçlar Tibolon metabolizmasını hızlandırabilir ve sonuçta aktivitesini düşürebilir. **Kullanım şekli ve dozu**: Tabletler terçihan günün aynı saatinde çiğnenmeden, bir miktar sıvı ile yutulmalıdır. Doz günde bir tablettir ve kesintisiz uzun süre kullanılabilir. **Kullanım şekli**: Bir kaç hafta içinde semptomlarda düzelmeye görülür, ama optimal sonuçlar tedaviye en az 3 ay devam edildikten sonra alınır.

Taktim şekli ve fiyatı: 28 tabletlük strip içeren kutularda %15 KDV'li P.S.F. 2.344.000 TL. (Temmuz 1996) **Ruhsat ta. ve no**: 22/3/1994-168/41 (Recete ile satılır.)



Ayrıntılı bilgi için : ORGANON İLAÇLARI A.Ş. PK. 432, 34434 Sirkeci - İstanbul

GAMMA KNİFE

(Türkiye ve çevre ülkelerde ilk ve tek)
Beyin Patolojilerinde
cerrahi müdahaleye gerek kalmaksızın
tedavi olanağı

Radyasyon Onkolojisi

Saturn 42 Lineer Akseleratör
Target Doz Planlama Üniti
Nuclital Simulator

Nükleer Tıp

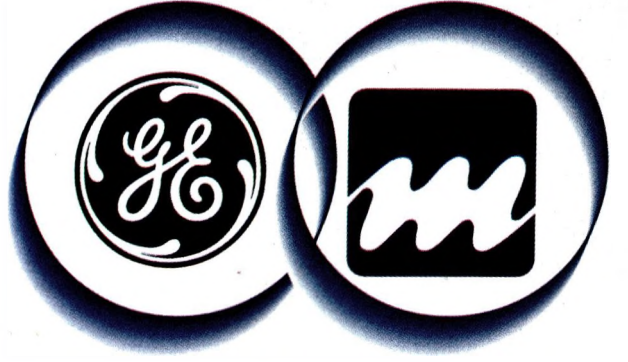
Camstar X-CT
Camstar X-RT
Optima
Genie Work Stations

Radyodiagnostik

Magnetic Rezonans
Helical Bilgisayarlı
Tomografi
DSA Angiography
Preferic Angiography
Mammografi
Floroscopy
Konvansiyonel X-Ray
Mobile X-Ray
Ultrasonografi
Doppler Ultrasonografi
Advantage Windows
(Görüntü Değerlendirme
Sistemleri)

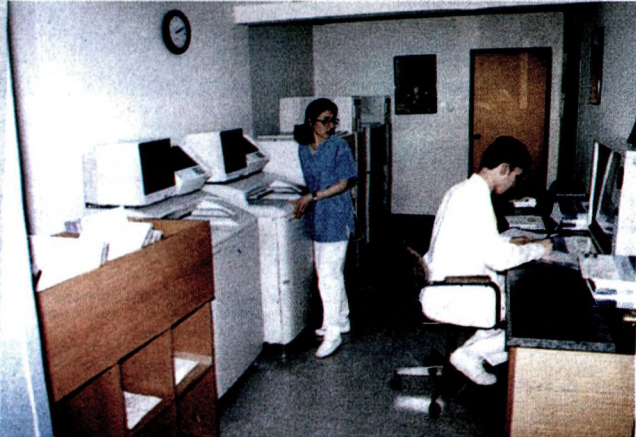
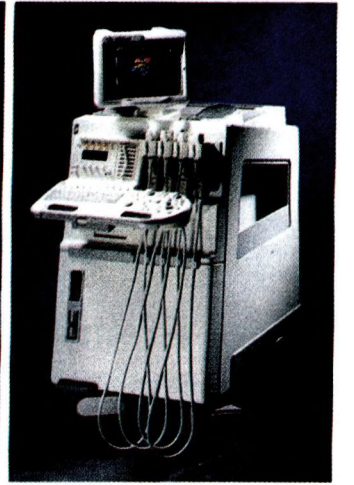
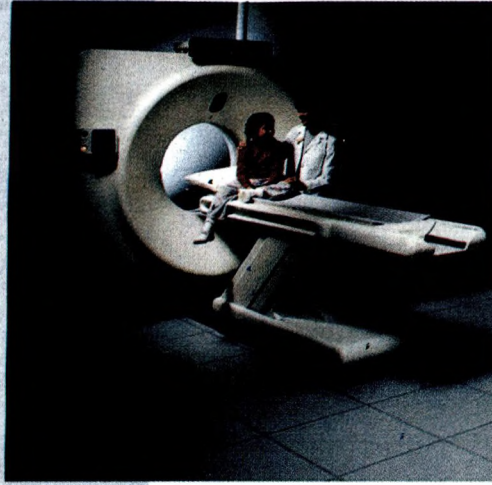
Networking System

Ülkemizin en kapsamlı ve modern Teşhis/Tedavi Merkezi



**GE Medical Systems
&
MARMARA
ÜNİVERSİTESİ**

İŞBİRLİĞİ



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi 1. ve 2. bodrum katlar
Telefon: (0216) 327 69 50 (4 Hat)

CASE REPORT

A 38-year-old woman was seen at Marmara University Hospital, Nephrology Unit in 1990 complaining of right flank pain. This right sided pain has been present for the last three years. Eight years previously a diagnosis of left renal mass had been made at another hospital, and left radical nephrectomy had been performed. Pathologically the kidney was enlarged with huge fat tissue, hydropic and granular degeneration, pelvic fat tissue, huge fat tissue in perirenal tissues were seen in light microscopic examination. She also described recurrent protuberant nodular skin lesions occurring particularly on the face aggravated by sunlight, starting in her childhood. On presentation physical

examination revealed a blood pressure of 120/80 mmHg, pulse rate 76/min, nodular lesions on the face, depigmented irregular areas on the limbs and trunk, on palpation an irregular soft mass in the right flank. The neurological examination was normal. Abdominal ultrasonographic examination revealed a 149x145 mm lobulated, nonhomogen, hyperechoic right kidney with multiple calcified lesions. Abdominal CT demonstrated a huge right kidney containing fatty tissue (Fig 1). She had had a spontaneous pneumothorax 8 years previously but it had healed spontaneously. At presentation to our Nephrology Clinic, chest examination was interpreted as normal, slight increase of reticulonodular marking and right sided hyperinflation in chest X-Ray being overlooked (Fig 2). Routine laboratory examination of blood and

Fig. 1:
CT scan of abdomen,
showing renal
angiomyolipoma,
typical fat tissue density
in the right kidney

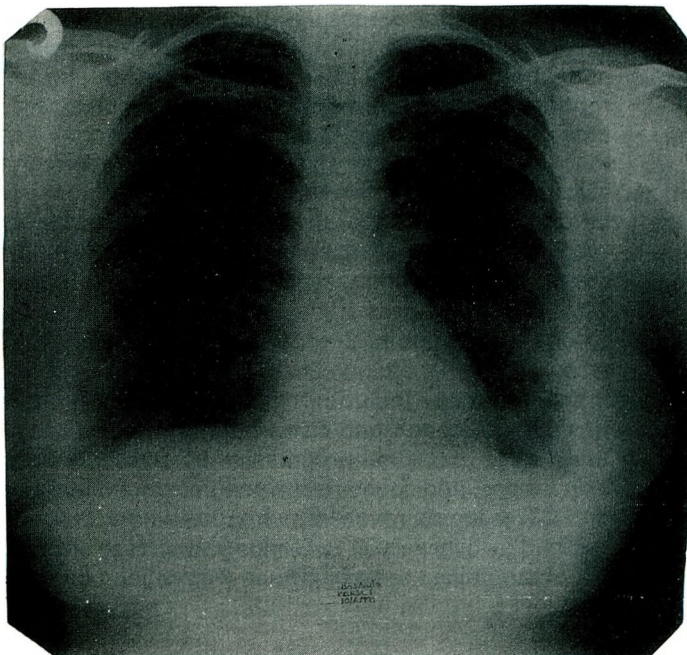
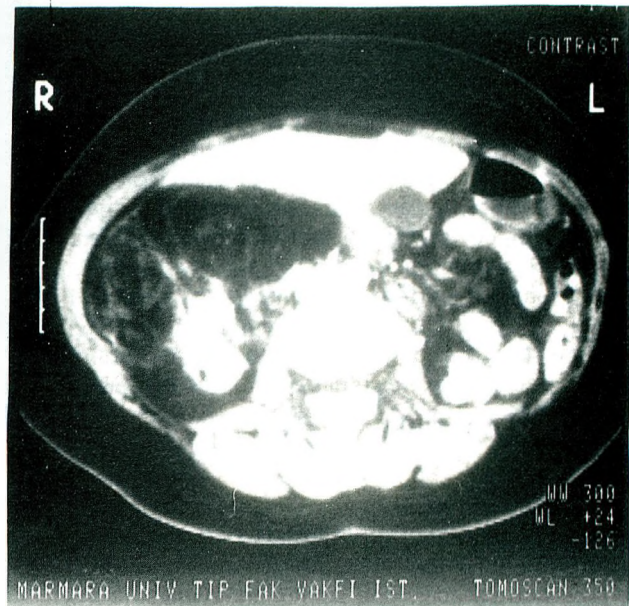


Fig. 2:
PA chest X-Ray,
showing bilateral re-
ticulonodular
pattern with right
sided hyperinflation.

urine was normal. The patient was followed up in the Nephrology Clinic with a diagnosis of renal angiomyolipomatosis. Two years later she was presented to the Department of Pulmonary Medicine complaining of progressive dyspnea on exertion for 2 years. Chest X-Ray revealed bilateral reticulonodular infiltration. Pulmonary function tests revealed FVC:1.40L (44%predicted), FEV1:0.80L (30% predicted), FEV1/FVC:57%, and these were interpreted as obstructive and restrictive changes. Thorax CT revealed widespread, diffuse, small, thin walled, pulmonary cysts with a larger one on the right side (Fig 3). She had never smoked cigarettes, did not take oral contraceptives, and had passed the menopause 1 year previously. The clinical, radiographic and functional lung findings were consistent with the pulmonary manifestations of lymphangioleiomyomatosis. Skin, kidney and pulmonary findings were consistent with a diagnosis of tuberous sclerosis. Biopsy of the skin nodules showed adenoma sebaceum. The patient refused lung biopsy. There was no history of disease in any of her relatives. The patient became progressively more dyspneic, follow-up pulmonary function tests 4 years later showed deterioration in pulmonary volumes and flows. CT of thorax 4 years later revealed enlargement of the biggest cyst. She developed mild hypertension controlled by antihypertensives, and CT of the abdomen showed enlargement of renal angiomyolipoma after 4 years. She had restricted exercise capacity on usual daily activities.

DISCUSSION

In this case report, we describe a female patient with tuberous sclerosis and pulmonary involvement who had pulmonary cysts, skin adenoma sebaceum, and renal angiomyolipomas.

There is a controversy about the terminology in tuberous sclerosis and lymphangioleiomyomatosis. Tuberous sclerosis and lymphangioleiomyomatosis are nearly identical histologically, yet whether they are part of the same disease spectrum is controversial. In lymphangioleiomyomatosis, chylothorax is more frequent and the smooth muscle is located primarily around the lymphatics, spontaneous pneumothorax is the typical presentation and lymphangioleiomyomatosis is considered to be a *forme fruste* (7,8). Although tuberous sclerosis is inherited as an autosomal dominant trait, it has variable penetrance and as is likely in this case with a high rate of spontaneous mutation (9).

Pulmonary involvement in tuberous sclerosis was first reported in 1918 by Lutembacher (10). He described cystic and nodular changes in the lungs

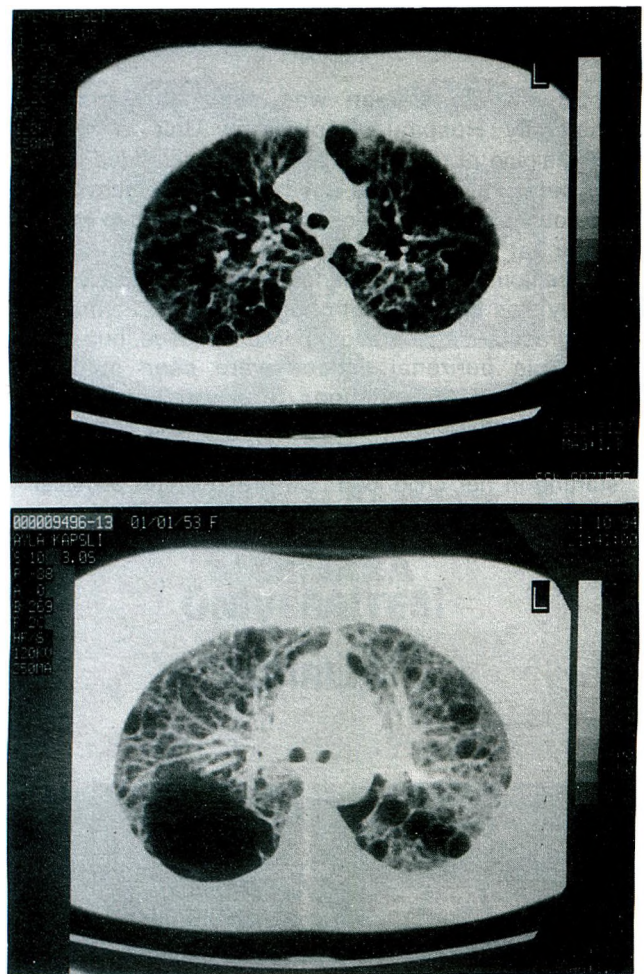


Fig. 3: CT scan of the thorax, showing multiple, thin-walled different sized cysts distributed in both lungs, and a big cyst on right side.

of a 36-year-old woman with dyspnea who died of bilateral pneumothoraces. By 1997 many cases of cystic lesions in the lungs of patients with tuberous sclerosis had been reported (Table I). Recently, Castro et al reported 9 patients with pulmonary involvement in tuberous sclerosis complex with an average of 17 years follow-up after diagnosis. They found pulmonary involvement of patients with tuberous sclerosis (n=388) to be approximately 2.3%, this series being the biggest in the literature. All patients were female, the mean age at the onset of pulmonary symptoms was 33 years (range 22 to 36). There was a mean delay in the diagnosis of tuberous sclerosis of 8 years (11), (in our patient, this time was 8 years after first kidney operation). Respiratory manifestations included dyspnea, pneumothorax, hemoptysis, cough and chest pain (11). In our patient, there were exertional progressive dyspnea, flank pain, skin lesions, and spontaneous pneumothorax. In Castro's series CT of thorax revealed numerous well-defined cysts outlined by thin walls (11). Similarly, high resolution chest CT of our patient showed diffuse well defined thin walled

Table I. Cases with pulmonary and/or renal involvement in literature

Author's name	Publication year	Number of cases	Involved organ system
Lutembacher R (10)	1918	1 case	Pulmonary
Dwyer JM (1)	1971	3 cases and 31 cases from literature	Pulmonary/renal
Bender BL (5)	1982	50 cases	Pulmonary/renal
Capron F (3)	1983	1 case	Pulmonary
Kerr LA (8)	1993	7 cases	Pulmonary/renal
Uzzo RG (18)	1994	1 case and 5 cases from literature	Pulmonary/renal
Scully RE (22)	1994	1 case	Pulmonary/renal
Castro M (11)	1995	9 cases	Pulmonary/renal
Lantuejoul S (23)	1997	1 case	Pulmonary

cysts, with a large bullae. High resolution chest CT is more sensitive in showing pulmonary involvement in tuberous sclerosis. Lenoir et al found thin walled cysts scattered at random in all parts of the lungs and findings correlated better with carbon monoxide than did the plain radiographic findings in tuberous sclerosis and lymphangiomyomatosis. They have reported that pulmonary involvement illustrated by CT did not necessitate pulmonary biopsy proof (12). Castro et al found an obstructive pattern in lung function tests in all patients except one (11). In our patient, the lung function test revealed a mixture of restrictive and obstructive patterns. We believe skin biopsy, renal biopsy and CT findings in our patient are consistent with tuberous sclerosis resembling diagnoses made by Castro et al without any lung biopsy (11).

Lesions of the kidney, most commonly are associated with tuberous sclerosis. Angiomyolipoma and epithelial cysts which are frequently multiple and bilateral, may occur singly or in combination. The prevalence of renal angiomyolipoma in cases of tuberous sclerosis has been estimated to be between 50 and 80% (13,14). Chronic renal failure due to angiomyolipoma is not widely known to clinical nephrologists (15). In a recent study, Schillinger et al surveyed the French dialysis centers with a questionnaire and found the approximate prevalence of tuberous sclerosis with end-stage renal failure to be 0.7 cases per million and that of end-stage renal failure in tuberous sclerosis to be 1 per 100. Renal impairment was the first manifestation of tuberous sclerosis in about half of the cases. They found angiomyolipomas in 23.1% of cases, cysts in 18.5%, both in 53.8%, malignancies were associated in 13.8% of cases (16). Hyperreninemic hypertension has been reported to be the earliest sign of tuberous sclerosis in young children (17). In our patient, renal function was normal, however hypertension developed. New diagnostic techniques (such as CT and ultrasonography) make it easy to diagnose. Angiomyolipomatosis has a classic appearance on CT and the fatty component also makes this lesion hyperechoic on renal ultrasonography. Uzzo et al

reported a young white woman with bilateral angiomyolipomatosis and tuberous sclerosis who presented 8 years after initial diagnosis with spontaneous pneumothorax as the first indication of pulmonary involvement (18). They reviewed the urological literature, and found similar 5 women who had suffered renal angiomyolipoma and pulmonary signs (18). We believe that our patient is another example of this association, first presenting with angiomyolipoma and spontaneous pneumothorax and later developing progressive exertional dyspnea.

Previous experience in treating patients with lymphangiomyomatosis has served to guide therapy in pulmonary tuberous sclerosis. A meta-analysis has showed that administration of progesterone or oophorectomy are the most effective treatments, resulting in improvement or stabilization of the disease in the majority of cases (19). Estrogen and progesterone receptors have been identified in patients with pulmonary tuberous sclerosis and lymphangiomyomatosis, but no correlation is known between the response to treatment and the presence of these receptors (20). Castro et al treated 4/9 patients with hormonal manipulation, 1/7 with oophorectomy and followed up for an average of 23 months. Three of these patients had beneficial responses. Overall survival was 78% after an average of 17 years following the diagnosis of tuberous sclerosis (11). They found that the survival of patients with pulmonary tuberous sclerosis is not significantly different from that of patients with tuberous sclerosis without lung involvement, in that series the cause of death was the pulmonary involvement in 86% of patients. The morbidity of angiomyolipomatosis is minor when compared to that of pulmonary lymphangiomyomatosis although in a recent large review the most common cause of death among patients with tuberous sclerosis was renal disease with renal failure in half of these patients (21). To date, our patient survived 14 years after first sign, still renal function is in normal limits.

In conclusion, we believe that although the number of patients is small, tuberous sclerosis complex should

be thought in patients with spontaneous pneumothorax, renal mass and skin adenoma sebaceum lesions.

Acknowledgement

We are indebted to Roger Lawrence for reviewing the manuscript.

REFERENCES

1. Dwyer JM, Hickie JB, Garvan J. Pulmonary tuberous sclerosis, report of three patients and a review of the literature *Q J Med* 1971;40:115-125.
2. Stovin PG, Lum L, Flower CDR, Darke CS, Beeley M. The lungs in lymphangioleiomyomatosis and in tuberous sclerosis. *Thorax* 1975;30:497-509.
3. Capron F, Ameille J, Leclere P et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis and Bourneville's tuberous sclerosis with pulmonary involvement: The same disease? *Cancer* 1983;52:851-855.
4. Taylor JR, Ryu J, Colby TV, Raffin TA. Lymphangioleiomyomatosis. Clinical course in 32 patients. *N Eng J Med* 1990;323:1254-1260.
5. Bender BL, Yunis EJ. The pathology of tuberous sclerosis. *Path Ann* 1982;17:339.
6. Bernstein J, Robbins TO. Renal involvement in tuberous sclerosis. *Ann NY Acad Sci* 1991;615:36-49.
7. Carrington CB, Cugell DW, Gaensler EA et al. Lymphangioleiomyomatosis, physiologic, pathologic and radiologic correlations. *Am Rev Respir Dis* 1977;116:977-995.
8. Kerr LA, Blute ML, Ryu JH, Swensen SJ, Malek RS. Renal angiomyolipoma in association with pulmonary lymphangioleiomyomatosis. *Forme fruste of tuberous sclerosis?* *Urology* 1993;41:440-444.
9. Slingerland JM, Grosman RF, Chamberlain D, Tremblay CE. Pulmonary manifestations of tuberous sclerosis in first degree relatives. *Thorax* 1989;44:212-214.
10. Lutembacher R. Dysembryomes metatpiques des reins, carcinose submiliare aigue du pumon avec emphysema generalise et double pneumothorax. *Ann Med* 1918;5:435-450.
11. Castro M, Shephard CW, Gomez MR, Lie JT, Ryu JH. Pulmonary tuberous sclerosis. *Chest* 1995; 107:189-195.
12. Lenoir S, Grenier P, Brauner MW et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis and tuberous sclerosis, comparison of radiographic and thin section CT findings. *Radiology* 1990;175:329-334.
13. Stillwell TS, Gomez MR, Kelalis PP. Renal lesion in tuberous sclerosis. *J Urol* 1987;138:477-481.
14. McCullough DL, Scott R Jr, Seybold HM. Renal angiomyolipoma (hamartoma) review of the literature and report of 7 cases. *J Urol* 1971;105:32-35.
15. Neumann HPH, Brügggen V, Baerger DP et al. Tuberous sclerosis complex with end-stage renal failure. *Nephrol Dial Transplant* 1995;10:349-353.
16. Schillinger F, Montagnac R. Chronic renal failure and its treatment in tuberous sclerosis. *Nephrol Dial Transplant* 1996;11:481-485.
17. Stapleton FB, Johnson D, Kaplan GW, Griswold W. The cystic renal lesion in tuberous sclerosis. *J Ped* 1980;97:574
18. Uzzo RG, Libby DM, Vaughan ED, Levey SH. Coexisting lymphangioleiomyomatosis and bilateral angiomyolipomas in a patient with tuberous sclerosis. *J Urol* 1994;151:1612-1615.
19. Eliasson AH, Phillips YY, Tenholder MF. Treatment of lymphangioleiomyomatosis. *Chest* 1989;96:1352-1355.
20. Berger U, Khaghani A, Pomerance A, Yacoub MH, Coombes RC. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis and steroid receptors, an immunocytochemical study. *Am J Clin Pathol* 1990;93:609-614.
21. Shephard CW, Gomez MR, Lie JT, Crowson CS. Causes of death in patients with tuberous sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1991;66:792-796.
22. Scully RE, Mark EJ, McNeilly WF, McNeilly BU. Case records of the Massachusetts General Hospital. *Neng J Med* 1994;330:1300-1306.
23. Lantuejoul S, Ferretti G, Negoescu A, Parent B, Brambilla E. Multifocal alveolar hyperplasia associated with lymphangioleiomyomatosis in tuberous sclerosis. *Histopathology* 1997;30:570-575.