

## Tüberoskleroz kompleksinde renal tutulum

### *Kidney involvement in tuberous sclerosis complex*

Ebru Yılmaz, Kadriye Özdemir, Cemaliye Başaran, Şükran Keskin Gözmen, Pınar Erturgut, Erkin Serdaroğlu

#### ÖZET

**Amaç:** Tüberoskleroz kompleksi (TSK) multisistemik otozomal dominant geçişlidir. Cilt, beyin ve böbrekte benign neoplazilerle karakterizedir. Böbrek lezyonları anjiomyolipom (AML), basit kist, polikistik böbrek hastalığı, renal hücreli karsinom veya bunların birkaçının aynı anda var olması şeklindedir. TSK tanılı kliniğimizde izlediğimiz hastaların renal tutulum özelliklerinin araştırılması

**Yöntemler:** Hastaların aile öyküsü, konvülsiyon öyküsü, yaş, cinsiyet, fizik muayene bulguları, böbrek fonksiyon testleri, ultrasonografi ve/veya manyetik rezonans görüntüleri, bilgisayarlı beyin tomografileri, ekokardiografileri ve göz bulguları hastane kayıtlarından bulunarak değerlendirildi. Tüberoskleroz tanısı, klinik ve görüntüleme bulgularına dayanılarak koyuldu.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan toplam 19 (E/K:11/8) olgunun yaş ortalaması 75,5±65,1 ay (3ay- 18 yaş) olup, poliklinik izlem süreleri 14,6±7ay arasındaydı. Hastalığın renal tutulumuna yönelik ultrasonografik inceleme tüm olgularımıza yapıldı. Renal ultrasonografik incelemelerinde olgularımızda en sık görülen renal bulgu AML. Tek başına AML 4 (%21) olguda, kortikal kistlerle birlikte AML 5 (%26,3) olguda görüldü. İki olguda otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, 4 olguda renal kist, iki olguda renal ekojenite artışı ve bir olguda pelvikeliectazi izlendi. Böbrek toplayıcı sisteminin kısmi darlığı, idrar yolu enfeksiyonu, nefrolitiazis ve kanamalar TSK'de en sık görülen komplikasyonlardır. Çalışmamızda beş olguda idrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olması dışında, renal kanama ve taş hastalığı görülmedi. Son dönem böbrek yetmezliği ve hipertansiyon hiçbir olgumuzda yoktu.

**Sonuç:** TSK'de en sık görülen böbrek lezyonları anjiomyolipomlar ve böbrek kistleridir. TSK tanısı konulan çocuklar böbrek incelemesinden geçirilmeli, izlemde var olan renal bulguların değişkenlik gösterebileceği yeni renal bulguların ortaya çıkabileceği unutulmamalı nefrolojik izlemleri yapılmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Tüberoskleroz, böbrek, çocuk

#### ABSTRACT

**Objective:** Tuberous sclerosis complex (TSC) is a multisystem autosomal dominant disease characterized by the development of benign neoplasia in skin, brain and kidneys. There are three particular renal disorders in TSC including renal cysts, renal angiomyolipoma and renal cell carcinoma. In the current study we aimed to investigate renal findings of TSC patients followed in our clinic.

**Methods:** Patients' family history, convulsion history, age, gender, physical examination findings, renal function tests, ultrasound and/or magnetic resonance imaging, results of computerized tomography, echocardiography and eye findings were found from hospital records and evaluated. Tuberous sclerosis diagnosis was made by clinical and imaging findings in 19 patients.

**Results:** Nineteen cases were included in study. Eleven was males and the remaining 8 were females. The mean age was 75.5±65, 1 month (3 month- 18 year) and follow up time was 14.6±7 month. Renal angiomyolipoma was the most commonly seen pathology alone (4 patients-21%) and with renal cysts (5 patients-26.3%). Autosomal dominant polycystic kidney disease was with TSC in two patients. Four patients were presented with only simple renal cysts. Two patients had increased renal echogenicity and one patient had mild pelvicaliectasis. Ureteropelvic junction obstruction, urinary tract infection, nephrolithiasis and hemorrhages are commonly seen complications in TSC. Five patients had history of urinary tract infection. None of the patients had bleeding or rupture complication. Hypertension and end stage renal disease were not seen.

**Conclusion:** The most commonly seen renal lesions in TSC are angiomyolipomas and kidney cysts. At the time of TSC diagnosis, all the children must be screened for renal involvement and we should remember renal findings can change with time and new findings can be added to old ones. Therefore nephrologist follow up has been done in all patients.

**Key words:** Tuberous sclerosis, kidney, children

Dr Behcet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Hastalıkları Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Buca, İzmir, Türkiye

**Yazışma Adresi /Correspondence:** Ebru Yılmaz,

Dr Behcet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EA Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Buca, İzmir, Türkiye Email: ebruyilmz@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 13.12.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 22.03.2015

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2015, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

## GİRİŞ

Tüberoskleroz kompleksi (TSK) birçok organ sisteminde benign tumoral oluşumların gelişmesi ile karakterize olup en sık beyin, retina, böbrek, kalp, akciğer, karaciğer ve deriyi etkilenmektedir. Hemen hemen tüm hastalarda bir veya daha fazla hastalığa ait tipik cilt bulgusu vardır. En sık görülen cilt lezyonları hipopigmente maküller, anjiyofibromlar, Shagreen yaması ve fibroz plaklardır. Karakteristik beyin lezyonları glionöronal hamartomlar, subependimal büyük hücreli tümörlerdir. Hastaların çoğunun epilepsisi vardır, yarısından fazlasının öğrenme güçlüğü, nörokognitif kusurları vardır. Otizm ve otistik davranışlar sıklıkla görülür. Kalpte karakteristik rabdomyosarkom bulunabilir. Anjiomyolipom en sık görülen karakteristik böbrek bulgusudur. Klinik TSK tanısı Roach kriterleri kullanılarak konulur [1] (Tablo 1).

Otozomal dominant geçişli genetik olan bu hastalık TSC 1 ve TSC 2 olarak bilinen iki ayrı gen- de olan mutasyonların sonucudur. İnsidansı yaklaşık 5000-10000 doğumda birdir. TSK kesin tanısı için TSC2 ve TSC 2 mutasyonlarından birisinin gösterilmesi yeterlidir. Klinik olarak kesin tanı kriterlerine uyan hastalar için genetik test yapılması şart değildir. Olası TSC tanısı düşünülen hastalar için, gebelik öncesi genetik danışma verilmesi için ve ailedeki riskli bireylerin belirlenmesinde tanıyı doğrulamada genetik inceleme yapılması faydalıdır. Klinik olarak TSK özellikleri olan klinik kesin tanıli hastalarda genetik mutasyonun negatif olması tanıyı

dışlatmaz çünkü mosaisizmin olma olasılığı unutulmamalıdır. Ayrıca aile öyküsü olmayan bir çocuk TSK tanısı aldığında aile bireylerinin taranması gerektiği unutulmamalıdır [1,2].

Böbrek bulguları çok sık görülür, olguların yaklaşık %50'sinde bulunur. Böbrek lezyonları değişik ağırlıklarda olup anjiomyolipom, basit kist, polikistik böbrek hastalığı, renal hücreli karsinom şeklinde olabilir. En sık TSK de görülen iki renal patoloji anjiomyolipom ve renal kistlerdir.

Bu çalışmamızda TSK tanısıyla kliniğimizde izlediğimiz hastaların renal tutulumlarının araştırılması amaçlanmıştır.

## YÖNTEMLER

Dr. Behcet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi kliniğinde ocak 2010-aralık 2014 yılları arasında tüberoskleroz kompleksi [TSK] tanısı alarak izlenen 19 hasta çalışmaya alındı. Hastaların geriye dönük olarak dosyaları incelendi. Hastaların yaş, cins, sistemik muayene bulguları, böbrek fonksiyon testleri, ultrasonografi [USG] ve/veya manyetik rezonans görüntüleri [MRI], aile öyküsü, konvülsiyon öyküsü, bilgisayarlı beyin tomografileri, ekokardiografileri ve göz bulguları değerlendirildi. Tüberoskleroz tanısı, klinik ve görüntüleme bulgularına dayanılarak koyuldu. Tanı klinik olarak 1998 yılında yeniden yapılandırılan Roach tanı ölçütlerine göre konuldu [5] (Tablo 1).

**Tablo 1.** Tüberoskleroz kompleksi tanı ölçütleri

Majör bulgular	Minör bulgular
Kortikal tüber	Retinada hipopigmente yama
Subependimal nodül	Hamartomatöz rektal polip
Dev hücreli astrositom	Kemik kisti
Hipomelanotik maküller	Beyinde radyal migrasyon çizgisi
Shagreen yaması	Diş minesinde çukurlar
Adenoma sebaceum veya alında fibröz plak	Gingival fibrom
Retinal hamartomlar	Böbrek dışı hamartom
Ungual, periungual fibromlar	Konfeti deri lezyonları
Kalpte rabdomiyom	Böbrek kistleri
Akciğerde lenfanjiyomatoz / böbrek anjiyomiyolipomu	

Kesin tanı: iki major veya bir major + iki minör; Şüpheli tanı: bir major + bir minör; Olası tanı: bir major veya iki minör

## BULGULAR

Çalışmaya alınan toplam 19 (E/K:11/8) olgunun yaş ortalaması 75,5±65,1 (3ay- 18 yaş) arasında değişmekte olup, poliklinik izlem süreleri 14,6±7ay arasındaydı. Çalışmamızdaki olguların akraba evliliği oranı %10,5'ti. Ailede tuberokleroz kompleksi öyküsü olan 4 (%21) olgu vardı.

Olguların başvuru nedenleri incelendiğinde 7 (%36,8) hastada konvülsiyon geçirme, 9 hastada vücudunda lekeler olması (%47,3), 2 (%10,5) hastada da kalbinde kitle tespit edilmesi, 1 (%5,2) hastada da motor mental retardasyonu olması nedeniyle olduğunu gördük. Olguların tümü renal bulgularının izlemi için nefroloji kliniğimizde izlemine alındı.

Hastalığın cilt bulguları açısından olgularımız incelendiğinde hipomelanotik makül 16 hastada (%84,2), adenoma sebaceum 7 (%36,8) hastada,

Shagreen yaması altı hastada (%31,5) saptandı. Ungual fibromu olan bir olgumuz vardı.

Beyin tutulumu ve epilepsi etiyojisine yönelik yapılan kraniyal görüntüleme incelemelerinde 7 (%36,8) olguda subependimal nodüller ve kortikal tuberlerin birlikte olduğu, 3 (%15,7) olguda periventriküler subependimal nodüller, 5 (%26,3) olguda kortikal tuberler izlendi. Dört olguda (%21) merkezi sinir sistem tutulumu bulgusu yoktu. Beyin beyaz maddede radyal migrasyon bir olgumuzda vardı. Dev hücreli astrositoma hiçbir olgumuzda izlenmedi.

Kardiyolojik değerlendirme sonrasında altı olguda (%31,5) rabdomyosarkom vardı. Hiçbir olgumuzda akciğer tutulumu yoktu. Oftalmolojik inceleme yapıldığında sadece bir olgumuzda retinal hamartom izlendi. Gingival fibrom oluşumu izlenmedi.

**Tablo 2.** Olguların renal ultrasonografi bulguları

Olgular	Renal ultrasonografi bulguları
3 aylık kız	Sol böbrek alt polde anjiomyolipom
2 yaş 5 aylık erkek	Her iki böbrekte büyüklüğü sağ üst polde 9 mm çapta ölçülen birkaç adet anjiomyolipom, büyüğü sol böbrek alt polde 5 mm boyutunda olmak üzere 3-4 adet kortikal basit kistler
2 yaş 2 aylık erkek	Her iki böbrekte en büyüğü 4 mm boyutunda olmak üzere birkaç adet anjiomyolipom
4 yaş erkek	Bilateral renal ekojenite artışı, bilateral pelvikaliektazi
3 yaş 1 aylık kız	Her iki böbrekte kortikal yerleşimli en büyüğü 5 mm boyutunda çok sayıda milimetrik basit kist, bilateral en büyüğü yaklaşık 4 mm boyutunda kortikal yerleşimi anjiomyolipom
12 yaş 1 aylık erkek	Sol böbrek alt orta pol bileşkesinde medüller piramit düzeyinde 10 ve 15 mm boyutta düzgün konturlu anekoik sıvı içeren 2 adet kistik yapı
2 yaş 7 aylık kız	ODPKBH her iki böbrek boyutları artmış, boyutları 5 cm ulaşan çok sayıda kistler
4 yaş 2 aylık erkek	Sol böbrek toplayıcı sistemde 5 ve 8 mm çapında kistik sinyal özellikleri gösteren lezyonlar, her iki böbrekte 5 mm çapında anjiomyolipom
16 yaş erkek	Sol böbrek orta pol 9 mm posteriorda anjiomyolipom
2 yaş 1 aylık erkek	Sol böbrek üst bölümde 8 mm çapında hiperekojen solid görünümlü anjiomyolipom
1 yaş 5 aylık kız	Pelvikaliektazi
12 yaş 3 aylık erkek	Sağ böbrek orta polde 20x13 mm parapelvik kist
15 yaş kız	Bilateral böbrek boyutları artmış, her iki böbrekte çok sayıda en büyüğü sağda 6x6 mm solda 63x48 mm farklı boyutta kistler kortikal yerleşimli çok sayıda milimetrik ekojeniteler
4 yaş 6 ay kız	Her iki böbrekte en büyüğü 5 mm boyutunda birkaç adet kortikal basit kist her iki böbrek orta pol ağırlıklı kortikal yerleşimli anjiomyolipom
18 yaş kız	Her iki böbrekte çok sayıda kortikal yerleşimli milimetrik parankimal anjiomyolipom, sağ böbrek üst polde 19x9 mm subkortikal kist
2 yaş 9 aylık erkek	Her iki böbrek orta polde periferik yerleşimli ve santral kortikal yerleşimli solda en büyüğü 8 mm sağda en büyüğü 9 mm boyut ile milimetrik boyut arasında değişen multipl kistik yapılar
5 yaş 6 ay erkek	Sağ böbrek üst polde periferik yerleşimli kist
5 yaş 10 ay erkek	Renal ekojenite artışı

ODPKBH: Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı

Hastalığın renal tutulumuna yönelik ultrasonografik inceleme tüm olgularımıza yapıldı. Renal ultrasonografik incelemelerinde olgularımızda en sık görülen renal bulgu anjiomyolipomdu. Tablo 2 de olgularımızın renal ultrasonografik inceleme bulguları görülmektedir. Tek başına anjiomyolipom 4 (%21) olguda, kortikal kistlerle birlikte anjiomyolipom 5 (%26,3) olguda görüldü. İki olguda otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, 4 olguda renal kist, iki olguda renal ekojenite artışı ve bir olguda pelvikaliektazi izlendi. Sadece bir olguda renal bulgusu izlenmedi.

Renal bulgusu olan olgularımızın 5'i 3 yaş altındaydı ve 3 aylık kız olgumuzda sol böbrek alt

polünde anjiomyolipom görüldü. Böbrek toplayıcı sisteminin kısmi darlığı, idrar yolu enfeksiyonu, nefrolitiazis ve kanamalar TSC'de en sık görülen komplikasyonlardır. Çalışmamızda beş olguda idrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olması dışında, renal kanama ve nefrolitiazise görülmedi. Son dönem böbrek yetmezliği ve hipertansiyon hiçbir olgumuzda yoktu. Böbrek fonksiyon testleri ve GFR ölçümleri normal sınırlarda olarak değerlendirildi. Dokuz olgumuzda manyetik rezonans görüntüleme (MRI) gerçekleştirildi. İki normal sınırlardaydı. 7 olgunun MRI bulguları ultrasonografi bulguları ile benzerdi (Tablo 3).

**Tablo 3.** Magnetik rezonans görüntüleme (MRI) bulguları

Olgular	MRI bulguları
4 yaş erkek	Normal
2 yaş 7 ay kız	Her iki böbrek normalden büyük her iki böbrekte boyutları 5 cm ulaşan kistler fonksiyone parankim ile uyumlu görünüm ayırt edilmemiştir.
4 yaş 2 ay erkek	Sol renal lojda toplayıcı sistemlerin içerisinde birbirine komşu 5 ve 8 mm çapında kistik lezyonlar. Her iki böbrekte 5 mm çapında anjiomyolipom
16 yaş erkek	Sol böbrek orta polde nodüler opak tutulumu göstermeyen anjiomyolipom ile uyumlu görünüm.
2 yaş 1 ay erkek	Sol böbrek üst bölümde 8 mm çapında hiperekojen solid görünümlü lezyon anjiomyolipom
12 yaş 3 ay erkek	Sağ böbrek orta kesimde 27 mm parapelvik yerleşimli basit kist
18 yaş kız	Her iki böbrekte büyüğü sağ böbrekte 1-1,5 cm basit kistler yanı sıra her iki böbrekte sol böbrek orta bölüm posterior kortekste 12-13 mm hamartomatöz lezyonlar
2 yaş 9 ay erkek	Her iki böbrekte en büyüğü 8 mm ye ulaşan basit kistler izlenmektedir. Bilateral böbrek kistleri
5 yaş 10 ay erkek	Normal

## TARTIŞMA

Tüberoskleroz kompleksinde (TSK) böbrek lezyonları, genelde bulgusuz olup, lezyonun derecesine bağlı olarak bulgu verebilirler [3]. Böbrek bulguları yaşamın ilk yılında hatta doğumda bulunabilir. Çalışmamızda 5 olgumuz 3 yaş altındaydı ve 3 aylık bir kız olgumuzda da sol böbrek alt polünde anjiomyolipom olduğu görüldü. Tüberoskleroz kompleksinde en sık görülen böbrek lezyonları anjiomyolipomlar ve böbrek kistleridir [2]. Anjiomyolipomların görülme sıklığı daha fazladır. Anjiomyolipomlar, hastaların yaklaşık olarak %50-80'ninde görülür. Anjiomyolipomlar genellikle kortekste yerleşirler anormal vaskülarizasyon gösterirler, yağ hücreleri ve düz kas hücrelerinden oluşurlar. Çalışmamızda anjiomyolipom 4 (%21) ve kortikal kistlerle birlikte

anjiomyolipom bulgusunun 5 (%26,3) olguda olduğu görüldü.

Anjiomyolipomların en potansiyel komplikasyonları kanamadır. Hastaların %20'sinde hemorajik şok da görülebilir [3-5]. Kanama riski anjiomyolipomun boyutunun ve vaskülarizasyonunun artışı ile artar [2,3]. Olgu serimizde kanama nedeniyle başvuru hastamız yoktu. Böbrek bulguları kümülatif olarak yıllar içinde artma eğiliminde olduğundan erişkin yaşlarda çocukluk çağına göre daha sık komplikasyon ve girişimi gerektirebilir. Bu durum hastalarımızın çocukluk yaş grubunda olmaları nedeniyle anjiomyolipom boyutlarının küçük olmasından kaynaklanıyor olabilir. Akut kanama ile gelen anjiomyolipomda ilk seçenek tedavi embolizasyonun ardından kortikosteroid tedavisidir. Nef-

rektomiden kaçınılmalıdır. Çünkü nefrektomiyle komplikasyon insidansı yükselir, renal yetmezlik ve son dönem böbrek yetmezliği, kronik böbrek hastalığı riski artar.

Anjiomyolipomlar kitle etkisi ile ağrıya neden olabilirler. Renal parankimal hasar, idrar akımında obstrüksiyona bağlı azalmaya neden olabilirler. Ağrı yakınması hastalarımızda görülmedi.

TSK'de böbrek kistleri %14-32 sıklıkla görülür. Böbrek kistlerinin en sık görülen tipi tek histolojik yapıda bir veya çok sayıda olan küçük lezyonlardır. Bu kistler çoğunlukla semptom vermezler. Daha az sıklıkla görülen şekilleri polikistik böbrek hastalığıyla birlikte olan büyük, çok sayıda, semptomatik ve renal prognozu kötü olan formdur. İki olgumuz polikistik böbrek hastalığı şeklinde kliniğimize başvurmuştu.

Renal hücreli karsinomun genel topluma göre TSK hastalarında daha erken yaşta ve daha sıklıkla görüldüğü kesin doğrulanmamış olsa da anekdotal bir bilgidir [1-3]. Olgularımızda malignensi bulgusu izlenmedi.

Böbrek toplayıcı sisteminin kısmi darlığı, idrar yolu enfeksiyonu, nefrolitiyazis oluşumuna TSK de rastlanabilir [3-5]. Çalışmamızda beş olguda idrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olması dışında, renal kanama ve taş hastalığı görülmedi.

TSK nadiren son dönem böbrek yetersizliği gelişebilir [3] TSK tanısı konulan çocuklar böbrek incelemesinden geçirilmeli, izlemde var olan renal bulguların değişkenlik gösterebileceği yeni renal bulguların ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır.

Polikistik hastalığı, renal hücreli karsinomu, anjiomyolipomdaki değişiklikleri ve diğer tümörleri tanımak için görüntüleme önemlidir. MRI tercih edilen görüntüleme yöntemidir fakat koşullar olmadığında bilgisayarlı tomografi veya ultrasonografi de faydalı bilgi verir. Tanı sırasında hastanın yaşına bakılmaksızın abdominal görüntüleme yapılmalıdır. Anjiomyolipomlar yağdan fakir olabilecekleri için abdominal bilgisayarlı tomografide veya ultrasonografide görülmeyebilirler. Tanı konulduğu sırada beyin ve abdominal MRI aynı seansta anesteziyen kaçınmak için tek seansta yapılabilir [6]. Abdominal MRI aortik aneurizmaları, ekstrarenal hamartomları gösterebilir. Anjiomyolipom ve renal kistik has-

talığın ilerlemesinin değerlendirilmesi için her 1-3 yılda bir karın MRI incelemesi yapılmalıdır [7].

TSK hastalarında sekonder hipertansiyon riski artmış olduğu için kan basıncı ölçüm değerlendirmeleri önemlidir [7]. Kan basıncı kontrolünün etkin yapılması çok önemlidir. Hipertansiyonu olan hastalar grubunda renin anjiotensin aldosteron sistemi inhibitörleri ilk seçenek tedavidir ve mTOR inhibitörü alan hastalarda anjiotensin dönüştürücü enzim inhibitörlerinden kaçınılması gerektiği unutulmamalıdır.

Hastaların, renal fonksiyon testleri en az yıllık kontrol edilmeli ve GFR değerleri hesaplanmalıdır. Düzenli aralıklarla yapılan renal fonksiyon taraması ve kan basıncı kontrollerinde son dönem böbrek yetmezliği ve hipertansiyon olgularımızda izlenmedi.

Asemptomatik büyüyen 3 cm den büyük anjiomyolipom için mTOR inhibitör tedavisi ilk seçenek olarak önerilmektedir. Asemptomatik anjiomyolipom için böbrek koruyucu rezeksiyon veya selektif embolizasyon ikinci tedavi seçeneğidir [7]. Eğer lezyonla ilgili malignansi şüphesi varsa ve lezyonlar yılda 0,5 cm'den daha fazla büyüyorlarsa iğne biyopsisi veya açık biyopsi alınması düşünülebilir. Asemptomatik olup büyüyen 3 cm den büyük anjiomyolipom için mTOR inhibitör tedavisi günümüzde önerilen kısa dönemde en etkili birincil tedavi yöntemidir. İlaç uyumundaki güçlükler nedeniyle anjiomyolipomun neden olduğu renal hasarın ilerlemesinde tercih edilmekten çok bir tedavi olarak görülmektedir. Yine aynı şekilde cerrahi ve embolik ablatif tedaviler hala çalışmalarla uzun dönem fayda yarar ve güvenliklerinin doğrulanmasını gerektiriyor [6]. Olgularımız hastalığın erken dönemlerinde olup anjiomyomunda yıllık 0,5 cm'den fazla büyümesi olan, 3 cm geçen anjiomyolipomu bulunan yoktu. Biz bu önerilen medikal, cerrahi ve embolik ablatif tedavi yöntemlerine henüz ihtiyaç duymadık.

Tüberoskleroz kompleksi tanısı konulan çocukların böbrek incelemesinden geçirilmeli, izlemde var olan renal bulguların değişkenlik gösterebileceği yeni renal bulguların ortaya çıkabileceği unutulmamalı nefrolojik izlemleri düzenli olarak yapılmalıdır.

**KAYNAKLAR**

1. Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol* 1998;13:624-628.
2. Bernstein J. Renal cystic disease in the tuberous sclerosis complex. *Pediatr Nephrol* 1993;7:490-495.
3. Rakowski SK, Winterkorn EB, Paul E, et al. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex: Incidence, prognosis, and predictive factors. *Kidney Int* 2006;70:1777-1782.
4. Stillwell TJ, Gomez MR, Kelasis P. Renal lesions in tuberous sclerosis. *J Urol* 1987;138:477-481.
5. Narla LD, Slovis TL, Watts FB, et al. The renal lesions of tuberous sclerosis [cyst and angiomyolipoma] screening with sonography and computerized tomography. *Pediatr Radiol* 1998;18:205-209.
6. Halpenny D, Snow A, McNeill G, et al. The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma-current status. *Clin Radiol* 2010;65:99-108.
7. Krueger D. A, Northrup H, on behalf of the International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous Sclerosis Complex Surveillance and Management: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. *Pediatr Neurol* 2013;49:255-265.