

16 YAŞINDAKİ KIZ ÇOCUĞUNDA TEK TARAFLI RENAL LENFANJİOMATOZİS: OLGU SUNUMU

Unilateral Renal Lymphangiomas In A 16-Year-Old Adolescent Girl: A Case Report

Sevim Özdemir¹ Türkan İkizceli¹ Behice Kaniye Yılmaz¹ Ergül Cindemir¹ Yıldırım Savaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Renal lenfanjiektazi, intrarenal ya da perirenal lenfatiklerde malformasyonla karakterize kistik kitle görünümü veren nadir görülen, böbreğin benign gelişimsel bir hastalığıdır. Benign kistik lenfanjiom veya lenfanjiomatozis olarak da bilinmektedir. Çoğu zaman asemptomatik olup, tanı konmamış hastalarda hipertansiyon ve böbrek yetmezliği nedeni olabilir. Tanıda perkütan girişim ve sıvı aspirasyonu olmakla birlikte görüntüleme bulguları perkütan invaziv bir işleme gerek duymadan tanıyı koymada daha etkindir. Burada karın ağrısı nedeniyle Bilgisayarlı Tomografi (BT) ile tanı konulan 16 yaşında kız çocukta tespit edilen unilateral renal lenfanjiomatozis olgusunun BT görüntüleri sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Renal lenfanjiomatozis, lenfanjiektazi, renal kistik hastalıklar

ABSTRACT

Renal lymphangiectasia is a rare, benign developmental disease of the kidney, which presents a cystic mass characterized by malformation in intrarenal or perirenal lymphatics. It is also known as benign cystic lymphangioma or lymphangiomas. It is usually asymptomatic and may be the cause of hypertension and renal failure in undiagnosed patients. Although there is percutaneous intervention and fluid aspiration in the diagnosis, imaging findings are more effective for the diagnosis without requiring a percutaneous invasive procedure. We report a case of unilateral renal lymphangiomas in a 16-year-old girl diagnosed with computed tomography.

Keywords: Renal lymphangiomas, lymphangiectasia, renal cystic diseases

Geliş tarihi/Received: 11.03.2019
Kabul tarihi/Accepted: 29.03.2019

Yazışma adresi/Address for Correspondence:
Sevim Özdemir.

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye
E-posta: sevimozdemir76@yahoo.com

GİRİŞ

Renal lenfanjiektazi, intrarenal ya da perirenal lenfatiklerde malformasyonla karakterize kistik kitle görünümü veren nadir görülen, böbreğin benign gelişimsel bir hastalığıdır. Benign kistik lenfanjiom veya lenfanjiomatozis olarak da bilinmektedir (1). Fiziopatolojisinde, paraaortik, parakaval ve interaortakaval lenfatikler arasında ara bağlantı olan renal lenfatiklerin gelişimsel bir malformasyonu sonucunda veya gelişimsel bir hasara bağlı kanallarda dilatasyon ve perirenal alanda kistlerin gelişmesidir. Bu durum çoğu zaman asemptomatik olup tesadüfen bulunmasına rağmen, tanı konmamış hastalarda hipertansiyon ve böbrek yetmezliği nedeni olabilir. Enfeksiyon, rüptür ve hemoraji sık tanımlanan komplikasyonlar arasındadır (2). Ayırıcı tanıda özellikle böbreğin diğer kistik hastalıkları olmak üzere hidronefroz ve lipomatozis gibi patolojilerle ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulurken ürinom ve perirenal abse ekarte edilmelidir. Bu nedenle görüntüleme bulguları tanıda çok kritik role sahip olup, olguların erken tanı alması çok önemlidir. Tanıda perkütan girişim ve sıvı aspirasyonu olmakla birlikte görüntüleme bulguları perkütan invaziv bir işleme gerek duyulmadan tanıyı koymada daha etkindir (2).

Burada karın ağrısı nedeniyle Bilgisayarlı Tomografi (BT) ile tanı konulan kız çocukta tespit edilen unilateral renal lenfanjiomatozis olgusunun BT görüntülerini literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU

Karın ağrısı nedeniyle kliniğimizde başvuran 16 yaşında çocuk olguya batın ultrasonografisi (USG) yapıldıktan sonra sol böbrekte periferik çok sayıda kistin görülmesi üzerine kontrastlı batın BT (Philips Medical Systems, The Netherlands) elde olundu. Hastanın klinik, laboratuvar ve idrar analiz sonuçları normaldi. Ailesel özgeçmişinde bir özellik yoktu. Kontrastlı batın BT görüntülerinde böbreği çepeçevre saran, multiple, perirenal yerleşimli, kontrast tutulumu göstermeyen kistler izlendi. En büyük kist boyutu 3.5 cm'yi bulmaktaydı (Resim 1). Kistler böbrek korteksinde bası yapmayan, korteksi çepeçevre saran, birbiri ile bitişik, ortalama 4.7 HU dansitede hipodens özel-

lik göstermekteydi (Resim 2). Böbrek boyutları, parankim kalınlıkları normal olup kortikomedüller ayırım net olarak yapılabilmekteydi. Diğer parankimal organlarda herhangi bir kistik lezyon veya batın içi asit veya sıvı izlenmedi. Kistlerin kontrast tutulumunun olmayışı ve tipik perirenal yerleşiminden dolayı "Renal lenfanjiomatozis" tanısı konuldu. 3 aylık takiplerde lezyonlarda boyut artışı izlenmedi.

TARTIŞMA

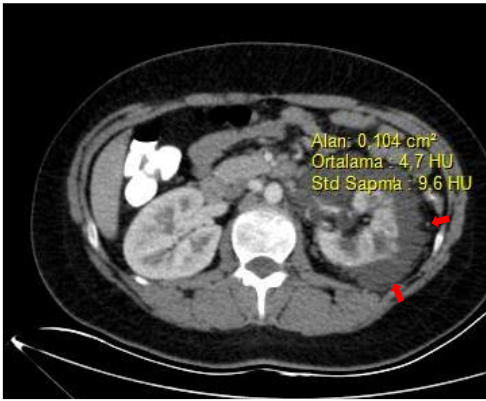
Renal lenfanjiektazi, hem çocuklarda hem de erişkinlerde görülen renal lenfatiklerin dilatasyonu ile seyreden böbreğin nadir bir hastalığıdır. Tek tarafli veya iki tarafli olabilir ve her iki cinsiyette eşit olarak görülür. Renal lenfanjiomatozis, renal lenfanjiom, polikistik renal sinüs ve renal higroma gibi farklı adlandırmalar ile de bilinmektedir. Hastalığın ektatik perirenal, peripelvik ve intrarenal lenfatik kanallarla karakterize olması nedeniyle "renal lenfanjiektazi veya renal lenfanjiomatozis" tercih edilen adlandırmalardır (3).

Lenfatik damarlardaki dilatasyona bağlı perirenal ve peripelvik kistik yapılarla kendisini göstermesi nedeni ile çoğunlukla böbreğin diğer kistik hastalıkları olmak üzere hidronefroz ve lipomatozis gibi patolojilerle ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gerekmektedir. Özellikle otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı ayırıcı tanıda en sık düşünülmesi gereken hastalıktır (4, 5). Patofizyolojisinde, sadece korteks tutulur ve endotel kaplı alanların glomerüller veya tübüler anormallikler olmadan dilatasyonu ile karakterize edilir (6). İnsidental saptanabileceği gibi yan ağrısı, hematüri, proteinüri veya hipertansiyon etyolojisi araştırılırken de saptanabilmektedir. En sık bulgu ağrısız hematürüdür (1). Bizim olgumuzda da klinik ve ailesel bir özelliği olmayan olgumuzda uzun süreli devam eden hafif karın ağrısı mevcuttu. Tanısı karın ağrısı nedeniyle yapılan abdominal USG ve Kontrastlı BT ile konuldu. Görüntüleri tipik olması nedeniyle Renal lenfanjiektazi tanısında yer alan sıvı aspirasyon ve sitolojisine bizim vaka-mızda gerek görülmemiştir.

Renal lenfanjiektazi doğumsal ve benign karakterde olduğu bilinmekte olup çoğunlukla sporadik olmasına rağmen heredi-



Resim 1: Koronal kontrastlı BT kesitlerinde sol böbrekte periferik yerleşimli, böbreğe bası yapmayan, kontrast tutmayan kistler



Resim 2: Aksel kontrastlı BT kesitlerinde sol böbrekte periferik yerleşimli, 4.7 HU dansiteye sahip kistler

ter vakalar da bildirilmiştir (4, 7). USG, BT ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tanıda altın rol oynayıp tipik görünümü bulunmaktadır (8). BT’de perirenal veya peripelvik sıvı dansitesinde septalı veya septasız parankime bası yapmayan, birbiri ile bitişik, kontrast tutulumu göstermeyen kistlerin görünümü tipiktir (9). MRG’de ise görünüm T1 sekanslarda hipointens T2 sekanslarda hiperintens görünüm kontrast tutmayan kistlerin varlığı tipiktir (7, 10).

Renal lenfanjiektazi olgularında komplikasyon olarak renal ven trombozu, asit ve kistlerin basısına bağlı obstrüktif üropati gelişebilir. Böbrek yetmezliği, hipertansiyon, polisitemi vaka-

ları bildirilmiştir. Olguların çoğunda tedaviye gerek duyulmaz, takip yeterlidir. Komplike hastalarda perkütan aspirasyon, marsupializasyon ve nefrektomi uygulanmaktadır (10, 11).

Sonuç olarak; renal lenfanjiektazi nadir bir olgu olduğundan görüntüleme özelliklerine aşına olmak ve doğru tanı özellikle çocuk olgularda tanı ve takipte önemlidir. Erken tanıya bağlı muhtemel olası komplikasyonlar da önlenmiş olur.

KAYNAKLAR

1. Chen Z, Qi L, Tang Z. Renal lymphangiectasia. Scand J Urol Nephrol. 2009;43: 428-30.
2. Ramseyer LT. Renal lymphangiectasia. Radiology. 2001; 219:442-4.
3. Levine E. Renal lymphangiectasia. Radiology. 1992; 182: 582.
4. Varela JR, Bargiela A, Requejo I, Fernandez R, Darriba M, Pombo F. Bilateral renal lymphangiomatosis: US and CT findings. Eur Radiol. 1998; 8: 230-1.
5. Ozmen M, Deren O, Akata D, Akhan O, Ozen H, Durukan T. Renal lymphangiomatosis during pregnancy: Management with percutaneous drainage. Eur Radiol. 2001; 11: 37-40.
6. Bansal K, Sureka B, Pargewar S, Arora A. Renal lymphangiectasia: One disease, many names! Indian J Nephrol. 2016; 26: 57-8.
7. Riehl J, Schmitt H, Schafer L, Schneider B, Sieberth HG. Retroperitoneal lymphangiectasia associated with bilateral renal vein thrombosis. Nephrol Dial Transplant. 1997;12:1701-3.
8. Upreti L, Dev A, Kumar Puri S. Imaging in renal lymphangiectasia: report of two cases and review of literature. Clin Radiol. 2008; 63:1057-62.
9. Sarno RC, Carter BL, Bankoff MS. Cystic lymphangiomatosis: CT diagnosis and thin needle aspiration. Br J Radiol. 1984; 57:424-6.
10. Ağbaş A, Aksu B, Doğan G, İkizceli T, Selçuk HN, Eevli M. A child with bilateral multiple renal cysts presenting with ascites and pleural effusion: Answers. Pediatric Nephrology. 2019;34:1543-4.
11. Demir M, Ersoy MA, Karaca MS, Erbağcı AH. Polisitemi ile Seyreden Renal Lenfanjiektazi. Türkiye Klinikleri J Case Rep. 2017; 25:36-8.