

# Yoğun Bakımda Nadir Bir Olgu: Tüberoskleroz Kompleksinin Neden Olduğu Anjiyomiyolipomdan Kaynaklanan Masif Kanama

## A Rare Case in Intensive Care Unit: Massive Bleeding Due to Angiomyolipoma Caused by Tuberous Sclerosis Complex

<sup>1</sup>Mustafa Kemal YILDIRIM<sup>a</sup>, <sup>2</sup>Özlem CANPOLAT<sup>a</sup>, <sup>3</sup>Hacı Ömer OSMANLIOĞLU<sup>a</sup>,  
<sup>4</sup>Pınar KARABACAK<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon ABD, Isparta, TÜRKİYE

Bu çalışma, "23<sup>rd</sup> International Intensive Care Symposium"da (19-22 Mayıs 2021, Online) sözlü olarak sunulmuştur.

**ÖZET** Tüberoskleroz kompleksi (TSK); mental retardasyon, epilepsi, böbrek, kemik, akciğer ve retina da görülen hamartomlarla karakterize multisistemik otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Böbrek lezyonları; anjiyomiyolipom (AML), basit kist, polikistik böbrek ve renal hücreli karsinom şeklinde görülebilmektedir. Renal AML, asemptomatik olabildiği gibi %10-25 olguda akut masif kanama ile şok gibi ölümcül komplikasyonlar görülebilir. Anormal damarlanmalar ve anevrizmal yapılar içermeleri nedeniyle 4 cm ve üzeri tümörler spontan kanama riski taşımakla birlikte en sık mortalite nedeni, masif spontan kanamaya bağlı hipotansiyon ve şok tablosudur. Bu olgu sunumunda, TSK hastalığı tanısı olup; Wunderlich sendromu birlikteliği nedeniyle renal AML'ye sekonder spontan masif internal kanama, hipotansiyon ve şok tablosu gelişen hastayı sunmak istedik. AML, TSK ile birlikte görülebilir ve şok gibi hayatı tehdit eden komplikasyonlara neden olabilir. Erken tanı ile mortalite ve morbidite azaltılabilir.

**ABSTRACT** Tuberous sclerosis complex (TSC); it is a multisystemic autosomal dominant disease characterized by mental retardation, epilepsy, hamartomas in kidney, bone, lung and retina. Kidney lesions can be seen as angiomyolipoma (AML), simple cyst, polycystic kidney and renal cell carcinoma. Although renal AML can be asymptomatic, fatal complications such as acute massive hemorrhage and shock can be seen in 10-25% of cases. Tumors of 4 cm and above carry the risk of spontaneous bleeding because they contain abnormal vascularization and aneurysmal structures, but the most common cause of mortality is hypotension and shock due to massive spontaneous bleeding. In this case report, a patient who was diagnosed with TSC disease and developed spontaneous massive internal hemorrhage, hypotension and shock secondary to renal AML due to the association of Wunderlich syndrome. AML can be seen together with TSC and can cause life-threatening complications such as shock. Early diagnosis can reduce mortality and morbidity.

**Anahtar Kelimeler:** Tüberoskleroz kompleksi; anjiyomiyolipom; şok

**Keywords:** Tuberous sclerosis complex; angiomyolipoma; shock

Tüberoskleroz kompleksi (TSK); mental retardasyon, epilepsi, adenoma sebaceum, böbrek, kemik, akciğer ve retina da görülen hamartomlarla karakterize değişik klinik tablolarla ortaya çıkan multisistemik otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Böbrek lezyonları; anjiyomiyolipom (AML), basit kist, polikistik böbrek ve renal hücreli karsinom şeklinde görülebilmektedir.<sup>1</sup> Renal AML, TSK'nin en yaygın

görülen ürolojik bulgularından biridir. Olgular asemptomatik olabildiği gibi %10-25'i akut masif kanama ile klinik verebilir.<sup>2-4</sup> Anormal damarlanmalar ve anevrizmal yapılar içermeleri nedeniyle 4 cm ve üzeri tümörler spontan kanama riski taşımakla birlikte en sık mortalite nedeni, masif spontan kanamaya bağlı hipotansiyon ve şok tablosudur.<sup>5,6</sup> Wunderlich sendromu, nadir görülen spontan nontravmatik renal

**Correspondence:** Mustafa Kemal YILDIRIM

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon ABD, Isparta, TÜRKİYE/TURKEY

**E-mail:** mkemaly32@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Anesthesiology Reanimation.

**Received:** 18 Jun 2021

**Received in revised form:** 23 Sep 2021

**Accepted:** 12 Oct 2021

**Available online:** 15 Oct 2021

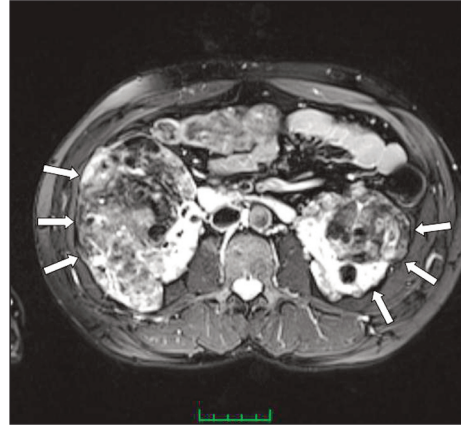
2146-894X / Copyright © 2021 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

kanama ile karakterize akut karın ağrısı, batında ele gelen kitle ve hipovolemik şok klasik triadı ile karşımıza çıkabilen ve hayatı tehdit eden klinik bir durumdur.<sup>7</sup>

Bu olgu sunumunda, TSK tanısı olup; Wunderlich sendromu birlikteliği nedeniyle renal AML'ye sekonder spontan masif internal kanama, hipotansiyon ve şok tablosu gelişen hastayı sunmak istedik.

## OLGU SUNUMU

TSK ile takip edilmekte olan 32 yaşında erkek hasta, ani başlayan şiddetli karın ağrısı şikâyeti ile acil servise başvurdu. Acil servise gelişinde yapılan muayenesi sırasında ölçülen vital bulguları: Tansiyon arteriyel: 60/40 mmHg, kalp tepe atımı: 140 atım/dk, sinüs ritminde, oksijen saturasyonu pulse oksimetre ile %90, Glaskow Koma Skoru (GKS): E4M4V2, bilinç konfüze, letarjik olarak tespit edildi. Yapılan fizik muayenesinde: Batında yaygın distansiyon, sağ kadrarlarda daha şiddetli olmakla birlikte tüm kadrarlarda palpasyonla şiddetli ağrı, sağ kostovertebral açı hassasiyeti pozitif, rebound ve defans pozitif olarak bulundu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde; kreatinin: 1,06 mg/dL, beyaz kan hücresi:  $17,8 \cdot 10^3/\text{mm}^3$ , trombosit:  $264 \cdot 10^3/\text{mm}^3$  olarak ölçüldü. Diğer parametreleri normaldi. Takip değerlerinde hemoglobin düzeyinin 1 saat içinde 11,9 g/dL'den 9 g/dL'ye düştüğü gözlemlendi. Batın bilgisayarlı tomografisinde bilateral böbrekte AML tespit edildi (Resim 1). Hipotansiyonu mevcut olan hastada ön tanı olarak AML'ye sekonder akut masif kanama düşünüldü. Bu sırada şok tablosu gelişen hasta acil serviste entübe edilip, gerekli sıvı ve kan ürünlerinin hızlı verilebilmesi ve postoperatif dönemde diyalize alınma ihtimaline karşı hastaya sağ internal jugular venden diyaliz kateteri açıldı. Aynı zamanda noradrenalin infüzyonu başlanan hastaya ameliyathaneye nakledilene kadar 1 ünite eritrosit süspansiyonu, 1 ünite taze donmuş plazma ve 1.000 cc kristaloid sıvı verildi. Kanama kontrolü amacıyla cerrahi tarafından acil operasyona alındı. Operasyonda sağ total nefrektomi yapıldı. İntraoperatif olarak yüksek doz noradrenalin ve adrenalin infüzyonu devam etti. Operasyon esnasında yaklaşık 4.000 mL kanaması olan hastaya intraoperatif olarak 8.200 mL kristaloid sıvı, 800 mL Voluven® (Fresenius Kabi, Canada) %6 IV, 3 ünite



RESİM 1: Hastanın anjiyomiyolipom tomografi görüntüsü.

eritrosit süspansiyonu, 2 ünite taze donmuş plazma verildi. Postoperatif şok tablosu devam eden hasta, takip ve tedavi amaçlı yoğun bakıma entübe olarak sevk edildi. Hastanın yoğun bakımdaki kontrol kan değerleri hemoglobin: 7,7 g/dL, trombosit:  $76 \cdot 10^3/\text{mm}^3$ , beyaz kan hücresi:  $44 \cdot 10^3/\text{mm}^3$  idi. Yoğun bakımda ilk gün entübe, sedatize hâlde takip edilen hasta yatışının 2. gününde ekstübe edildi. Yatışının 3. gününde hemogram takiplerinde düşme olması ve pozitif inotrop ihtiyacı artması üzerine kontrol batın bilgisayarlı tomografisinde sürrenalde kanama ön tanısıyla tekrar operasyona alındı. İntraoperatif kanama kontrolü yapılan hasta, postoperatif dönemde yoğun bakıma çıkarıldı ve aynı gün ekstübe edildi. Hastanın yatışının 4. günde inotrop ihtiyacı kalmadı. İkinci operasyonu ve yoğun bakıma yattığı süre zarfında hastaya toplamda 10 ünite eritrosit süspansiyonu, 8 ünite taze donmuş plazma, 3 ünite tromborez replasmanı yapıldı. Yoğun bakım takiplerinde inotrop ihtiyacı kalmayan, GKS: 15, oryante-koopere ve vitalleri stabil seyreden hasta 12. günde servise çıkarıldı. Hastadan aydınlatılmış onam alınmıştır.

## TARTIŞMA

Renal AML; düz kas hücreleri, dismorfik kan damarları ve adipositler (trifazik histoloji) içeren mezankimal böbrek tümörleridir. Nadir görülmeyle birlikte tüm böbrek tümörlerinin %2-6,4'ünü oluşturur. Ortalama görülme yaşı 41 olmakla birlikte 6-80 yaşları arasında ortaya çıkabileceği bildirilmektedir.<sup>8,9</sup> Renal AML'lerin yaklaşık %80'i sporadiktir ve her-

hangi bir genetik sendromla bağlantısı bulunamamıştır. Fakat bazı AML'ler, TSK veya pulmoner lenfanjiyoleiomyomatoz ile birlikte görülebilir. Renal AML'lerin %10-20'sinin TSK ile ilişkili olduğu düşünülmekle birlikte TSK'li hastaların %80-90'ında AML bulunmuştur.<sup>10</sup> Otuz iki yaşındaki hastamız, yaklaşık 1,5 yıl önce karın ağrısı şikâyetlerinin etiolojisi araştırılırken manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral renal AML saptanması üzerine ileri tetkikler yapılmış ve tüberoskleroz tanısı almıştır.

AML'li hastalarda karın/bel ağrısı, hematüri veya karında palpabl kitle (Lenk triadı) en yaygın şikâyetlerdir. Renal AML'deki ana morbidite, retroperitoneal veya hematüri şeklinde olabilen spontan kanamadır. Tümörün damar yapılarından zengin olması ve çok büyük boyutlara ulaşabilmesi nedeniyle rüptür gelişmektedir. Özellikle 4 cm'den büyük kitlelerin %68-80'inde klinik semptom gelişmekte, semptomatik olguların yaklaşık %50-60'ında kanama, kanamalı hastaların 1/3'ünde ise hemorajik şok görülmektedir.<sup>11,12</sup> Hastamızda, sağda 21,5x16,4x5,1 cm, solda 8x6x11 cm ölçülerinde bilateralite gösteren AML mevcuttu. Acil servise ani şiddetli karın ağrısı şikâyetiyle gelen hastamızda, sağ böbrekteki AML damar yapılarından zengin olup; böbrek kapsülünü perforan eden damar yapıları içermekteydi ve spontan kanama gerçekleşmişti. Yine çok kısa sürede hemorajik şok meydana gelmiş ve hasta acilen operasyona alınmıştır.

Dünya Sağlık Örgütü renal AML'yi; klasik AML ve epitelooid AML olmak üzere 2 tipe ayırmaktadır. Klasik AML, iyi huylu bir tümördür ve trifazik histolojiye sahiptir. Trifazik histolojiye sahip klasik AML'de, düz kas komponentini oluşturan hücrelerde hipersellülarite, atipi, pleomorfizm veya epitelooid morfoloji izlenebilir. Vasküler komponent, hiyalinize damarlardan oluşur. Yağ komponentini, matür adipositler oluşturabilir. Epitelooid varyantta ise mikroskopik olarak poligonal, berrak ya da eozinofilik sitoplazmalı, hiperkromatik nükleuslu hücreler görülür. Bu varyantlarda multilobüle nükleus ve multinükleasyon ile birlikte kanama ve nekroz daha sık görülür.<sup>13-15</sup> Olgumuzda da sağ nefrektomi patoloji raporunda; "Tümör yer yer epitelooid, yer yer iğsi karakterde sinsityal yapıda, monoton, belirgin pleomorfizm ve mitozun izlenmediği hücrelerden oluşmakta olup, bu hücreler arasında lipositik karak-

terde hücreler ve hiyalinize duvarlı irili ufaklı yaygın damar yapıları izlenmektedir." şeklinde belirtilmiştir. Olgumuzda, literatürdeki trifazik tümör tanımına uygun şekilde klasik AML görülmektedir.

Wunderlich sendromu, subkapsüler ve perirenal boşluklarda akut spontan, nontravmatik kanama ile karakterize nadir bir durumdur. İlk olarak 1856 yılında tanımlanan bu sendromda akut karın ağrısı, bapta ele gelen kitle ve hipovolemik şok klasik triadıdır. Bu triad, renal AML'lerdeki en tehlikeli klinik tablodur. Wunderlich sendromuna en sık neden tümörlerdir. İyi huylu tümörler arasında AML en yaygın olanı iken, kötü huylu tümörler arasında renal hücreli karsinom en yaygın olanıdır. Bu tümörler, olguların %57-63'ünü oluşturur. Vasküler etiyojiler %18-26 arasında değişen 2. sırada yer alır. Poliarteritis nodosa en sık olmak üzere anevrizmalar, arteriyovenöz malformasyonlar, renal ven trombozu ve infarktlar en yaygın vasküler nedenlerdir.<sup>7</sup> Bu sendromda bilgisayarlı tomografi taraması, tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Tedavi, şiddete bağlı olarak renal arter embolizasyonunu veya nefrektomi içerir. Olgumuz, Wunderlich sendromu ile birliktelik göstermekte olup; olgumuzda AML'nin büyük boyutlu olması, spontan masif perirenal kanama olması ve hastayı Evre 4 şok tablosuna sokması sebebiyle cerrahi müdahale tercih edilmiştir.

Sonuç olarak TSK, nadir görülen, ciddi klinik durumlara sebep olabilen bir hastalıktır. AML'ler, TSK ile birlikte görülebilen ve ciddi kanama komplikasyonu olabilen lezyonlardır. Şok gibi hayatı tehdit eden ölümcül komplikasyonlara neden olabilen bu nadir hastalıkta; hastamızda olduğu gibi komplikasyonların erken tanınarak, multidisipliner yaklaşım ile uygulanan tedavinin mortalite ve morbiditeyi azaltabileceğini düşünüyoruz.

#### **Finansal Kaynak**

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

#### **Çıkar Çatışması**

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya*

üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** Mustafa Kemal Yıldırım, Pınar Karabacak;  
**Tasarım:** Özlem Canpolat, Mustafa Kemal Yıldırım; **Denet-**

**leme/Danışmanlık:** Hacı Ömer Osmanlioğlu; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Mustafa Kemal Yıldırım, Özlem Canpolat; **Analiz ve/veya Yorum:** Mustafa Kemal Yıldırım, Özlem Canpolat; **Kaynak Taraması:** Pınar Karabacak, Hacı Ömer Osmanlioğlu; **Makalenin Yazımı:** Özlem Canpolat; **Eleştirel İnceleme:** Pınar Karabacak.

## KAYNAKLAR

1. Winterkorn EB, Daouk GH, Anupindi S, Thiele EA. Tuberous sclerosis complex and renal angiomyolipoma: case report and review of the literature. *Pediatr Nephrol.* 2006;21(8):1189-93. [Crossref] [PubMed]
2. Kılıç Ö, Yurdakul T, Kaynar M, Özbek O, Baba F. Tübero sklerozlu hastada bilateral renal anjiomyolipom sebebi ile masif retroperitoneal kanama [Massive retroperitoneal hemorrhage due to bilateral renal angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis]. *Gazi Medical Journal.* 2009; 20(2):86-9. [Link]
3. Kontos S, Politis V, Fokitis I, Lefakis G, Koritsiadis G, Simaioforidis V, et al. Rapture of renal angiomyolipoma during pregnancy: a case report. *Cases J.* 2008;1(1):245. [Crossref] [PubMed] [PMC]
4. Schillinger F, Montagnac R. Atteinte rénale dans la sclérose tubéreuse [Renal lesions in tuberous sclerosis]. *Nephrol Ther.* 2006;2 Suppl 2:S123-6. French. [PubMed]
5. Sönmez MG, Haliloğlu AH, Tangal S, Göger YE, Demirelli E. Tuberöskleroz kompleksli hastada hemorajik giant renal anjiomyolipom'a nefron Koruyucu cerrahi yaklaşım: olgu sunumu [Nephron-sparing surgical approach to hemorrhagic giant renal angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis: a case report]. *Genel Tıp Dergisi.* 2016;26(4):134-8. [Crossref]
6. Kushwaha R, Dhawan I, Arora R, Gupta K, Dhupia JS. Multifocal renal angiomyolipoma presenting as massive intraabdominal hemorrhage. *Indian J Pathol Microbiol.* 2010;53(2): 340-1. [Crossref] [PubMed]
7. Parmar N, Langdon J, Kaliannan K, Mathur M, Guo Y, Mahalingam S. Wunderlich syndrome: wonder what it is. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2021:S0363-0188(21)00016-5. [Crossref] [PubMed]
8. Hassan M, El-Hefnawy AS, Elshal AM, Mosbah A, El-Baz M, Shaaban A. Renal epithelioid angiomyolipoma: a rare variant with unusual behavior. *Int Urol Nephrol.* 2014;46(2):317-22. [Crossref] [PubMed]
9. Reuter VE, Gaudin PB. Adult renal tumors. In: Stenberg SS, ed. *Diagnostic Surgical Pathology.* 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999. p.1785-824. [Link]
10. Bissler JJ, Kingswood JC. Renal angiomyolipomata. *Kidney Int.* 2004;66(3):924-34. [Crossref] [PubMed]
11. He W, Cheville JC, Sadow PM, Gopalan A, Fine SW, Al-Ahmadie HA, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: pathological features and clinical outcome in a series of consecutively resected tumors. *Mod Pathol.* 2013;26(10):1355-64. [Crossref] [PubMed]
12. Dickinson M, Ruckle H, Beagler M, Hadley HR. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin Nephrol.* 1998;49(5):281-6. [PubMed]
13. Hornick JL, Pan CC. "PEComa". In: Fletcher CDM, Brodige JA, Hogendoom PCW, Mertens F, eds. *World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.* 4th ed. Lyon: IARC; 2013. p. 230.
14. Duran FY, Duran Ö, Öztürk U, Demir G, Kozacıoğlu Z, Gülden İ, et al. Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma as a cause of acute retroperitoneal hemorrhage: case report. *The Cystoscope.* 2015;271-3. [Link]
15. Martignoni G, Amin MB. Angiomyolipoma. In: Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA, eds. *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs.* Lyon: IARC Press; 2004. p.65-7. [Link]