

# Polisitemi ile Seyreden Renal Lenfanjiyektazi

## Renal Lymphangiectasia Presenting with Polycythemia: Case Report

Mehmet DEMİR,<sup>a</sup>  
 Mehmet Akif ERSOY,<sup>a</sup>  
 Mehmet Salih KARACA,<sup>b</sup>  
 Ahmet Harun ERBAĞCI<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Radyoloji AD ,  
 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
 Gaziantep  
<sup>b</sup>Radyoloji Kliniği,  
 Diyarbakır Kadın Doğum ve  
 Çocuk Hastalıkları Hastanesi,  
 Diyarbakır  
<sup>c</sup>Radyoloji Kliniği,  
 İslahiye Devlet Hastanesi,  
 Gaziantep

Geliş Tarihi/Received: 01.07.2016  
 Kabul Tarihi/Accepted: 21.10.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
 Mehmet DEMİR  
 Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
 Radyoloji AD, Gaziantep,  
 TÜRKİYE/TURKEY  
 dr.mehmetdemir@hotmail.com

**ÖZET** Renal lenfanjiyektazi, az sayıdaki hastada radyolojik özellikleri bildirilmiş nadir bir durumdur. Böbrek lenfatik drenajının gelişim aşamasındaki malformasyonu sonucu ortaya çıkmaktadır. Radyolojik bulgular invaziv bir işlem olmaksızın tanıyı koymada yardımcı olabilmektedir. Lenfanjiyektazi en sık boyun (%75) ve aksillada (%20) görülmekle birlikte retroperiton, mediasten, mezenter, omentum, kolon ve pelviste de görülebilmektedir. Genelde asemptomatik seyretmektedir; ancak bazen hipertansiyon, nadiren de polisitemi ile ilişkilidir. Polisitemi, muhtemelen böbrek etrafındaki sıvı koleksiyonunun mekanik baskısı sonucu gelişmektedir. Bu çalışmada, polisitemisi bulunan renal lenfanjiyektazili bir olgu sunulmuştur. Olguya yapılan ultrasonografide bilateral perirenal sıvı koleksiyonları görülmüştür. Kontrol bilgisayarlı tomografide de perirenal koleksiyonla uyumlu alanlar izlenmiştir. Olgunun hemoglobin değerleri, yapılan flebotomiler sonucu normal değerlere gerilemiş ve olgu konservatif olarak izlenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Polisitemi; lenfanjiyektazi; böbrek hastalıkları, kistik

**ABSTRACT** Renal lymphangiectasia is a very rare condition and knowledge of its radiological features is based on reports of few cases. It is regarded as a developmental malformation resulting from the failure of developing renal lymphatic tissue. Radiological finding can help in making the diagnosis with no need for invasive procedure. Neck (75%) and axillary (20%) lesions are the most common manifestations of lymphangiectasia, but it can occur in the retroperitoneum, mediastinum, mesentery, omentum, colon, and pelvis. Renal lymphangiectasia is usually asymptomatic. It is sometimes associated with hypertension and rarely with polycythemia. Polycythemia was probably linked to renal compression by fluid collections. We present a case of renal lymphangiectasia associated with polycythemia. An ultrasound was performed and revealed a bilateral perirenal collection. A controlled abdominal computed tomography scan showed perirenal collection. Patient's hemoglobin level decreased within normal range after phlebotomies and patient is followed conservatively.

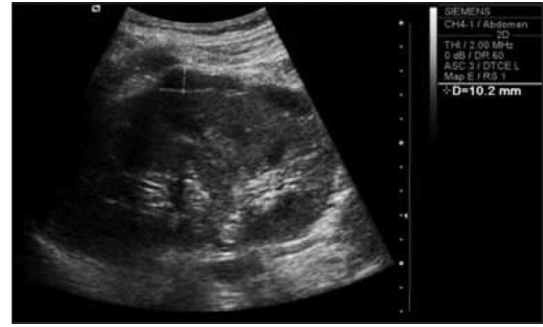
**Keywords:** Polycythemia; lymphangiectasis; kidney diseases, cystic

**R**enal lenfanjiyektazi çok nadir görülen benign bir hastalıktır. Böbreğin lenfatik drenajındaki benign bir malformasyondan kaynaklandığı zannedilmekte ve genellikle asemptomatik seyretmektedir. Semptomatik olduğunda hematüri, yan ağrısı, hipertansiyon, bazen daha da nadir olarak polisitemiye neden olabilir. Literatürde sadece 5 hastada renal lenfanjiyektaziye polisiteminin eşlik ettiği gösterilmiştir.<sup>1-5</sup>

### OLGU SUNUMU

Otuz yedi yaşındaki erkek olgu, polisitemi, bilateral yan ağrısı ve makroskobik hematüri şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Yaklaşık 20 yıldır

günde bir paket sigara içen olgunun bilinen bir hastalığı yoktu. Tansiyonu 130/80 mmHg olan olgunun laboratuvar sonuçlarında hemogloblin: 19,9 g/L, hematokrit: %58, eritropoietin (EPO): 17,7 mIU/mL (normal aralık 4-16 mIU/mL), serum üre ve kreatinin değerleri normal aralıkta saptandı. Diğer laboratuvar bulgularında anormallik yoktu. Polisitemi veraya yönelik yapılan *Janus Kinaz 2* genindeki V617F mutasyonu negatif idi. Olgunun onayı alınarak yapılan radyolojik tetkiklerde ultrasonografi (USG)'de boyutları normal olan her iki böbreğin etrafında; en belirgin yerinde yaklaşık 1 cm kalınlığa ulaşan, birbirlerinden ince septasyonlarla ayrılan multipl anekoik sıvı koleksiyonları izlendi (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi (BT)'de ise böbreklerin etrafında kontrast tutulumu olmayan sıvı dansitesinde (7 Hounsfield Ünitesi) alanlar izlendi (Resim 2). Bu bulgular ile birlikte olguya lenfanjiyektazi tanısı konuldu ve herhangi bir girişimsel işlem uygun görülmedi. Polisitemiden dolayı olguya düzenli aralıklarla flebotomi uygulanmakta ve konservatif olarak izlemi yapılmaktadır.



**RESİM 1:** US'de böbrek etrafında, en kalın yerinde yaklaşık 1 cm kalınlığa ulaşan anekoik sıvı koleksiyonları izlenmektedir.



**RESİM 2:** BT'de bilateral böbrek etrafında kontrast tutulumu olmayan hipodens subkapsüler sıvı koleksiyonları izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Renal lenfanjiyektazi, böbreğin lenfatik drenajında nadir görülen benign bir malformasyondur. Renal lenfatik kanallar, sinüs ile paraaortik, parakaval ve interaortakaval gibi daha büyük lenfatik damarlar arasında bağlantıyı sağlamaktadır. Bu bağlantıdaki gelişimsel malformasyon veya hasara bağlı kanallarda dilatasyon gelişmekte ve bunun sonucunda perirenal veya renal sinüste unioküler ya da multioküler kistler gelişmektedir. Yaş ve cinsiyet bakımından farklılık yoktur.<sup>6,7</sup> Bazı hastalarda ailesel geçiş bildirilmiştir.<sup>8</sup>

Renal lenfanjiyektazi asemptomatik kalabilmekte veya nonspesifik semptomlara neden olabilmektedir. Hastaların en sık şikâyeti hematüridir. Ayrıca yan ağrısı, batında kitle, hipertansiyon, plevral efüzyon ve asit diğer bulgu ve semptomlardır. Böbrek fonksiyonları genellikle etkilenmez iken sadece bir pediatrik hastada renal yetmezlik bildirilmiştir.<sup>9</sup>

Perirenal, peripelvik ve intrarenal lenfatiklerdeki genişlemeler karakteristik görünüm oluşturur. USG çok sayıda perirenal ve/veya

parapelvik kistleri göstermektedir. Büyük lezyonlar, böbreğin kontürlerinin bozulmasına, renal parankim ekosunun artmasına ve korteks-medulla ayrımının ortadan kalkmasına neden olmaktadır. Retroperitoneal perivasküler kistler USG'de değil, BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de saptanmaktadır. İntravenöz ürografi fonksiyonları bozulmamış, boyutları normal veya artmış böbreği gösterdiği gibi, perirenal haloyu ve pelvikalisial bozulmayı da gösterebilmektedir.<sup>10</sup> BT'de perirenal veya peripelvik homojen sıvı dansitesinde koleksiyon alanları izlenirken, ayrıca renal parankim kalınlığı da değerlendirilmektedir. MRG'de kistler tipik olarak T1A'da hipointense, T2A'da hiperintense görülmekte ve kontrast tutulumu göstermemektedir. MRG'de sıvının görünümü hemoraji, debris ve protein içeriğine göre değişebilmektedir.

Tanı karakteristik radyolojik görüntülerle konulabilmektedir; ancak sıvı aspirasyonu ve sitolojisi tanıyı doğruladığı gibi ürinom ve apseyi de ekarte

etmektedir. Aspire edilen sıvı şilöz karakterde değildir; çünkü renal lenfatik damarlar mezenterik lenfatik drenajın dışındadır. Sıvı az sayıda hücre (çoğunlukla lenfosit) ve az miktarda protein ile yağ içerebilmektedir. Renal ve retroperitoneal lenfanjiektazide mekanik etki sonucu veya böbrek perfüzyonunun azalması sonucu renine bağlı hipertansiyon gelişebilmektedir. Böbrek kistlerinde parankime bası ile oluşan doku hipoksisinin EPO sentezini artırdığı ve hastada polisitemiye neden olduğu ileri sürülmüştür.<sup>11</sup> Olgumuzda da EPO seviyesi yüksek saptanmıştır. Çoğu hastada tedaviye gerek yoktur. Komplike hastalarda perkütan aspirasyon, marsupializasyon ve nefrektomi uygulanmaktadır.

Sonuç olarak; renal lenfanjiektazi, karakteristik radyolojik bulguları olan ve çok nadir görülen benign bir hastalıktır. Benign gidişatından dolayı tedaviye genellikle gerek yoktur. Yan ağrısı ve hematürisi bulunan polisitemili hastalarda etioloji araştırılırken renal lenfanjiektazi akılda bulundurulmalıdır.

### Çıkar Çatışması

*Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.*

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** *Araştırma ve/veya makalenin hipotezini veya fikrini oluşturmak:* Mehmet Demir; **Tasarım:** *Sonuçlara ulaşılmasını sağlayacak yöntemi tasarlamak:* Mehmet Salih Karaca; **Denetleme/Danışmanlık:** *Araştırmanın/çalışmanın yürütülmesini organize etmek, ilerlemesini gözetmek ve sorumluluğunu almak:* Mehmet Demir; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** *Hastaların takibi, ilgili biyolojik materyallerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması, deneylerin yapılması için sorumluluk almak:* Mehmet Akif Ersoy; **Analiz ve/veya Yorum:** *Bulguların mantıklı bir şekilde değerlendirilerek sonuçlandırılmasında sorumluluk almak:* Mehmet Demir; **Kaynak Taraması:** *Çalışma için gerekli kaynak taramasında sorumluluk almak:* Ahmet Harun Erbağcı; **Makalenin Yazımı:** *Çalışmanın tamamının ya da önemli bölümlerinin yazılmasında sorumluluk almak:* Mehmet Demir.

## KAYNAKLAR

- Blanc M, Schmutz G, Belzile F, Sabbagh R. Renal lymphangiectasia presenting with hypertension and polycythemia. *Can Urol Assoc J* 2014;8(3-4):E163-6.
- Burton IE, Sambrook P, McWilliam LJ. Secondary polycythaemia associated with bilateral renal lymphocoeles. *Postgrad Med J* 1994;70(825):515-7.
- Viglietti D, Sverzut JM, Peraldi MN. Perirenal fluid collections and monoclonal gammopathy. *Nephrol Dial Transplant* 2012;27(1):448-9.
- Shaheen M, Hilgarth KA, Hawes D, Badve S, Antony AC. A Mexican man with "too much blood". *Lancet* 2003;362(9386):806.
- Bazari H, Attar EC, Dahl DM, Uppot RN, Colvin RB. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 23-2010. A 49-year-old man with erythrocytosis, perinephric fluid collections, and renal failure. *N Engl J Med* 2010;363(5):463-75.
- Haddad MC, Hawary MM, Khoury NJ, Abi-Fakher FS, Ammouri NF, Al-Kutoubi AO. Radiology of perinephric fluid collections. *Clin Radiol* 2002;57(5):339-46.
- Wadhwa P, Kumar A, Sharma S, Dogra PN, Hemal AK. Renal lymphangiomas: imaging and management of a rare renal anomaly. *Int Urol Nephrol* 2007;39(2):365-8.
- Meredith WT, Levine E, Ahlstrom NG, Grantham JJ. Exacerbation of familial renal lymphangiomas during pregnancy. *AJR Am J Roentgenol* 1988;151(5):965-6.
- Cadnapaphornchai MA, Ford DM, Tyson RW, Lum GM. Cystic renal lymphangiectasia presenting as renal insufficiency in childhood. *Pediatr Nephrol* 2000;15(1-2):129-31.
- Blumhagen JD, Wood BJ, Rosenbaum DM. Sonographic evaluation of abdominal lymphangiomas in children. *J Ultrasound Med* 1987;6(9):487-95.
- Eckardt KU, Bauer C. Erythropoietin in health and disease. *Eur J Clin Invest* 1989;19(2):117-27.