

Allojeneik hematopoietik hücre naklinde gözlenen tiroid fonksiyon bozuklukları

Thyroid dysfunction after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation

Bilge Ceydilek¹, Mutlu Arat², Murat Faik Erdoğan³, Hamdi Akan², Gürbüz Erdoğan³

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Ankara

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Allojeneik hematopoietik hücre nakli (AHHN) sırasında kullanılan yüksek doz kemoterapi ve/veya tüm vücut ışınlama yöntemi tiroid fonksiyonlarında değişikliklere neden olabilmektedir. Bu çalışma, AHHN uygulanan hastalarda nakil sonrası dönemde gelişebilecek tiroid fonksiyon bozukluklarını tanımlamak amacıyla yapıldı.

Gereç ve Yöntem: Ortalama takip süresi 16 ay (1-38 ay) olan 68 olgu retrospektif olarak incelendi. **Bulgular ve Sonuç:** Nakil sonrası ilk altı ay içerisinde üç hastada antikor negatif tirotoksikoz geliştiği görüldü. Bunların ikisi düşük, biri ise yüksek uptakeliydi.

Anahtar sözcükler: **allojeneik hematopoietik hücre nakli, tiroid fonksiyon testleri, tirotoksikoz**

Purpose: High dose chemotherapy and total body irradiation during allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (AHCT) may cause changes on thyroid functions. This study aims to define thyroid dysfunction may occur during posttransplant period.

Materials and Methods: 68 cases with a median follow-up time of 16 months were examined retrospectively.

Results and Conclusion: It is observed that three patients have developed antibody negative thyrotoxicosis in first six months of the posttransplant period. Two of these patients were associated with a low uptake and one of them was with a high uptake.

Key words: **allogeneic hematopoietic stem cell transplantation, thyroid function tests, thyrotoxicosis**

Allojeneik hematopoietik hücre nakli (AHHN) ülkemizde hematolojik malignitelerin tedavisinde hem erişkin, hem de çocuk hastalarda kullanılmakta olan bir yöntemdir. Bu işlemde kullanılan yüksek doz kemoterapi ve/veya tüm vücut ışınlama yöntemi tüm organ sistemlerini etkileyebilmektedir. Endokrin bezlerde klinik veya subklinik birçok etki beklenebilir. Hematopoietik hücre nakli uygulanan hastalarda tiroid fonksiyonlarındaki değişiklikler bugüne kadar pek çok çalışmada incelenmiştir. Çoğu seride en sık görülen durumlar hipotiroidizm ve hasta ötiroid sendromu olarak kaydedilmiştir. Bu çalışmadaki amacımız AHHN uygulanan hastalarımızda nakil sonrası dönemde gelişebilen tiroid fonksiyon bozukluklarını tanımlamaktır.

Gereç ve Yöntem

Çalışmamızda Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbn-i Sina Hastanesi, Hematoloji B.D. Kök Hücre Nakli Ünitesi'nde 1999-2002 yılları arasında AHHN uygulanan 68 olgunun retrospektif olarak işlem öncesi ve sonrası tiroid statüleri değerlendirilmiştir. Hastalar, transplant öncesi ve sonrası Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları B.D. tarafından konsülte edilmişler, sorunlu hastalar da izleme alınmıştır. Ele alınan 68 olgunun ortalama yaşları 32(14-50), erkek/kadın oranı 38/30'dur. Hastalara HLA tam uygun kardeş vericilerinden, Endoksan (120mg/kg)-Busulfan (16mg/kg) hazırlık rejimi kullanılarak, kemik

Geliş tarihi: 31.08.2005 • Kabul tarihi: 07.04.2006

İletişim adresi

Dr. Bilge Ceydilek
Kısıklı sok. 4/6 Akdere-Ankara
Tel : (505) 263 58 53
E-posta adresi: bilge_neydilek@myynet.com

Tablo 1. Tirotoksikozlu üç olgunun klinik bilgileri

Değişkenler	Olgu-1	Olgu-2	Olgu-3
Yaş	31	31	43
Cinsiyet	K	K	E
Tanı	KML	KML	KML
Kök hücre kaynağı	Periferik kök hücre	Kemik iliği	Kemik iliği
Kronik GVHH	Var	var	var
Tirotoksikoz tanısı konan ay	6. ay	2. ay	5.ay
Ötiroid duruma geldiği ay	10.ay	6.ay	7.ay
TSH	0,01	0,004	0,039
Tirotoksikoz tanısı konduğu sırada	sT ₃ 7,09	5,74	6,3
	sT ₄ 24,73	16,4	19,7
Tiroid Sintigrafisi	Yüksek uptake	Düşük uptake	Düşük uptake

KML: kronik miyelositer lösemi, **GVHH:** graft versus host hastalığı

iliği (n=31) ve periferik kök hücre (n=37) nakli uygulanmıştır. Hastaların rutin takipleri sırasında, nakil öncesi ve sonrası sensitif TSH (sTSH), serbest T3 (sT3), serbest T4 (sT4) düzeyleri, tiroid otoantikörleri değerlendirilmiş, gerektiğinde tiroid ultrasonografi (USG) ve sintigrafileri istenmiştir. Ortalama, nakil sonrası takip süreleri 16 ay (1-38)'dir.

Sonuçlar

Hastaların nakil öncesi değerlendirmesinde bir olguda klinik hipertiroidi, iki olguda sT3 düşüklüğü, bir olguda antitiroglobulin antikör (antiTg) ve bir olguda da antitiroid peroksidaz antikör (antiTPO) yüksekliği saptanmıştır. Hastaların nakil sonrası dönemde yapılan değerlendirmelerinde 14 olguda sTSH düşüklüğü gözlemlendi. Bunların 11'inde sTSH düzeylerindeki supresyon 0.1-0.35 mIU/L değerleri arasındaydı. Bu durum hastaların kullandığı tiroid dışı medikasyonun etkisi, kronik hastalık, depresyon ve anksiyete gibi sebeplere bağlandı. Bu onbir olgunun takibinde sTSH'nın spontan düzeldiği gözlemlendi. Üç olguda posttransplant 2, 5 ve 6. aylarda ilk ikisi düşük uptake'li, sonuncusu yüksek uptake'li tirotoksikoz gelişti. Üç olguda da otoantikörler negatif olarak saptandı. (Tablo 1) Düşük uptake'li iki olgunun sadece beta bloker ile takibi sonucu 2-4 ay içinde ötiroid oldukları ve ötiroid kaldıkları izlendi. Yüksek uptake'li olgunun tiroid parankimi minimal heterojendi. Bu hastaya karaciğer fonksiyon bozukluğu sebebi ile antitiroid tedavi verilemedi ve üç ay içinde spontan olarak ötiroid olduğu izlendi. Bunlardan başka iki olguda anti-Tg ve bir olguda da anti-TPO yüksekliği saptandı. Anti-TPO yüksekliği olan hastanın tiroid USG sonucu kronik tiroidit ile uyumluydu ve nakil öncesi de kronik tiroiditli bir hasta olduğu gözlemlendi.

Tartışma

Literatürde, AHHN sonrası tiroide ait en sık görülen anormallikler hipotiroidi ve "hasta ötiroid sendromu"dur (1-4). Takip süresi arttıkça hipotiroidi görülme sıklığı da artmaktadır (5). Hazırlık rejimi olarak radyoterapi (RT) alanlarda hipotiroidi daha sık görülmektedir (3-5). Bizim serimizdeki hastaların hiçbirinde hazırlık rejimi olarak RT kullanılmamıştır. Bir yayında hasta ötiroid sendromunun kötü prognoz işareti olduğu rapor edilmiştir (1). Kendi serimizde hiç hasta ötiroid sendromu saptamadık. Bugüne kadarki yayınlarda tirotoksikozdan daha az söz edilmektedir. Tirotoksikozların hepsi AHHN sonrası görülmüş olup, çoğunlukla nakil sonrası ilk 6 aylık sürede saptanmıştır (6). Nakil sonrası erken dönemleri kapsayan çalışmaların sayısı çok azdır. Bir çalışmada hastada gelişen tirotoksikozun kronik GVHH (Türkçeleştirecek) ye bağlı olabileceği söylenirken, 57 hastadan 8'inde tirotoksikoz görülen diğer bir çalışmada GVHH ile bir ilişki kurulamamıştır (6). Çalışmamızda saptanan 3 tirotoksikozluda da kronik GVHH gelişmiştir. Yüksek uptake'li tirotoksikoz bulunan tek olguda antikörlerin negatif olması beklenmeyen bir durumdur. Hastada kullanılan yüksek doz immünsüpresif tedavi ya da gelişmiş olan kronik GVHH antikör negatifliğinden sorumlu olabilir. Literatürde posttransplant antikör pozitif tirotoksikozlu olgular da bulunmaktadır (7). Düşük uptake'li tirotoksikozlar, hastalarda sık tekrarlanan görüntüleme yöntemleri ve/veya cerrahi antisepsi amacı ile kullanılan iyotlu kontrast ve/veya antiseptik maddelere bağlı olabilir. Ülkemizde başlatılan iyot profilaksisinin de burada etkisi olabilir. Tirotoksikozların kronik GVHH ile ilişkisi olup olmadığının anlaşılmasında, otolog hematopoietik hücre nakli uygulanan hastaların da incelenmesi faydalı olacaktır. Ayrıca hastalarda erken dönemden başlayarak sık aralıklarla tiroid fonksiyonlarının takibinin yapılması da saptanan fonksiyon bozukluklarını daha iyi açıklayacaktır.

Kaynaklar

1. Vexiau P, Castiglioni PP. The euthyroid sick sendrome incidence, risk factors and prognostic value soon after allogeneic bone marrow transplantation. *British Journal of Haematology* 1993; 85:778-782.
2. Tauchmanova L, Selleri C. High prevalence of endocrine dysfunction in long term survivors after allogeneic bone marrow transplantation for haematologyc diseases. *Cancer* 2002; 95:1076-84.
3. Toubert ME, Socie G, Gluckman E. Short and long term follow up of thyroid dysfunction after allogeneic bone marrow transplantation without the use of preparative total body irradiation. *Br. J. Haematol.* 1997; 98:453.
4. Sklar CA, Kim TH, Ramsay NK. Thyroid dysfunction among long term survivors of bone marrow transplantation. *Am. J. Med.* 1982; 73:688.
5. Serafino L, William A. Thyroid and pituitary function followig allogeneic bone marrow transplantation. *Arch. Intern. Med.* 1988; 148:1066-1071.
6. Kami M, Tanaka Y. Thyroid function after bone marrow transplantation: possible association between immune-mediated thyrotoxicosis and hypothyroidism. *Transplantation.* 2001; 71:406-411.
7. Mulligan SB, Joshua DE, Joasoo A et al. Autoimmune hyperthyroidism associated with chronic graft versus host disease. *Transplantation.* 1987; 44:463.

Wegener granulomatosis; multisystem involvement

Wegener granulomatosis; multisistem tutulumu

Nilgün Yıldırım, Sevinç Bostanoğlu, Emrah Akar, Enis Yüksel, M. Alp Karademir

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Radyoloji Bölümü, Ankara

Wegener Granulomatosis (WG) ender görülen, primer olarak üst ve alt solunum yolları ile böbreklerin nekrotizan granülatöz vaskülitisi ile karakterize sistemik bir otoimmün hastalıktır. Biz multisistem tutulumu olan bir WG li olguyu sunmayı amaçladık. 39 yaşındaki erkek hastada oküler, paranasal, mediastinal, akciğer, dalak ve meningeal tutulum BT, US ve sitolojik bulguları ile sunuldu.

Anahtar sözcükler: **Wegener Granulomatosis, BT, US, sitolojik bulgular**

Wegener Granulomatosis (WG) is a systemic autoimmune disorder characterized by necrotizing granulomatous vasculitis that primarily affects the upper and lower respiratory tracts and kidneys. We report a case of WG with multisystem involvement. This 39-year-old man has ocular, paranasal, mediastinal, lung, splenic and meningeal involvement of WG. We describe and correlate the CT,US and cytological findings

Key words: **Wegener Granulomatosis, CT, US, Cytological findings**

Wegener Granulomatosis (WG) is a disorder characterized by necrotizing granulomatous vasculitis that primarily affects the upper and lower respiratory tracts and kidneys (1,2). The classic form of WG is a multisystem process that includes respiratory tract granulomas, generalized vasculitis and glomerulonephritis, whereas the limited form of WG involves focal disease without glomerulonephritis (3). We report a case of WG with multisystem involvement.

Case report

A 39-year-old man was admitted to our hospital with headache nausea, vomiting, dyspnea, visual loss of the right eye, cough and weight loss. In the physical examination; bilateral conjunctival hyperemia, diplopia and ptosis of the right eye and nasal cavity mass were found. Laboratory examination revealed the following pathological results; CRP: 346 mg/L (N: 0-8), RHF: 376 IU/ml (N: 0-20), IgG:16.9 g/L (N: 6.9-16.1), IgA: 7.39g/L (N: 0.6-3.7). Assays of cytoplasmic nuclear antineutrophil cytoplasmic antibody (c-ANCA) was high. (c-ANCA: 43.0 U/ml N<4.0).

High resolution lung CT, orbital and cranial CT images in the both axial and coronal planes, were obtained with Sytec SRI GE, using intravenous contrast medium. And also abdominal ultrasonography and tomography were performed. In the cranial, orbital and paranasal CT images there was 8x10mm, dural based homogeneously contrasted solid lesion near the orbital apex in the left frontal lobe; extensive tentorial enhancement and 4 mm cranial extension through the right posterior ethmoidal cell wall destruction (Fig.1). Nonhomo-

Received: 20.04.2005 • Accepted: 26.10.2005

Corresponding author

Dr. Sevinç Bostanoğlu
Bardacık Sok. 30/5 Küçüksesat 06660 Ankara/Turkey
Tel : +90 (312) 310 30 30 /1603
GSM : (532) 391 46 48
Fax : +90 (312) 466 35 95
E-mail adress : sbostanoglu@yahoo.com

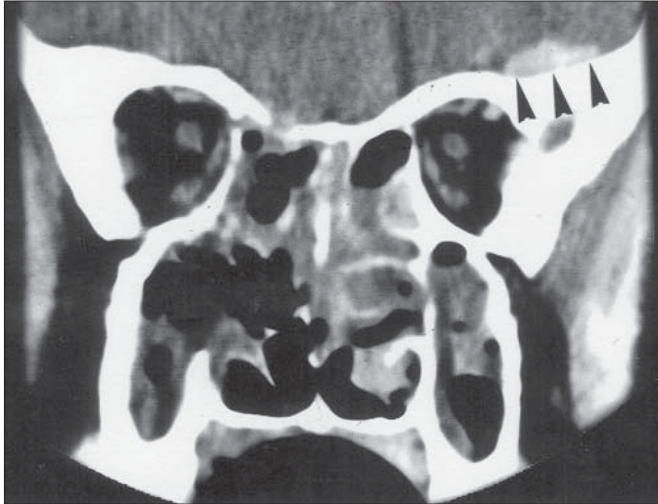


Figure 1. Dural based homogeneously contrast enhanced solid nodular lesion (black arrowheads) in the left frontal lobe and 4mm cranial extension through the right posterior ethmoidal cell wall destruction.

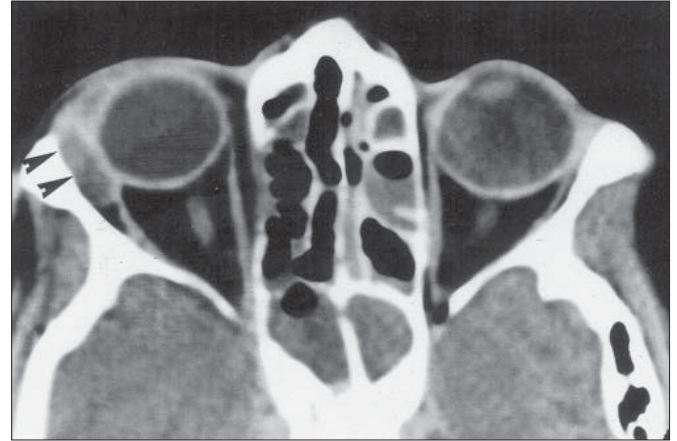


Figure 2. Hypodense mass in the right lacrimal gland (black arrowheads).

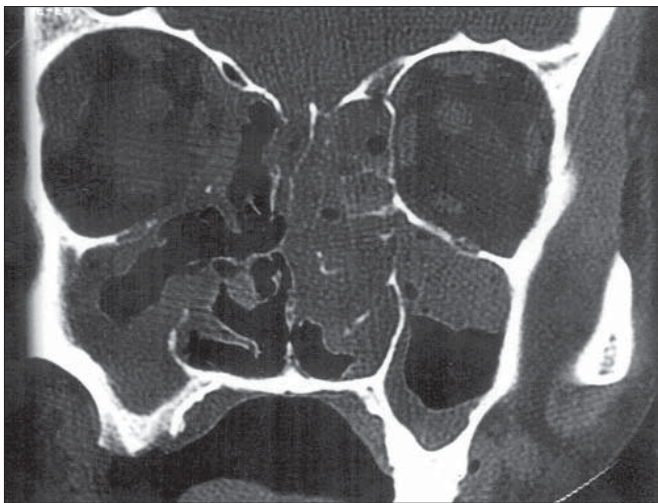


Figure 3. Polypoid mass in the paranasal sinuses and nasal cavity with sinus wall destruction.

geneous low density solid lesion in the right lacrimal gland measuring 15x6mm (Fig. 2), polypoid solid lesion in the paranasal sinuses and nasal cavity, extending through nasopharynx, predominantly on the left side with destruction in the sinus walls (Fig. 3).

In the high resolution lung CT; there were thick walled irregular cavitory lesions and nodular infiltrates, the biggest measuring 55 x 43 mm in the both lung paranchyme (Fig. 4), and multiple mediastinal, bilateral hilar and perivascular lymphadenopathies (Fig. 5).

Abdominal ultrasonography showed splenic inhomogeneity and large anechoic fields adjusting splenic infarcts. With patency of the splenic artery and vein, CT showed splenic inhomogeneity with widespread hypodense lesions.

Nasal mass biopsy was performed and revealed WG. Treatment with prednisolone and cyclophosphamide was initiated and the patient was discharged from the hospital.

Discussion

The typical triad of WG consist of; necrotizing granulomatous inflammation of the upper and lower respiratory tracts, systemic vasculitis of small arteries and veins; focal glomerulonephritis. The upper respiratory tract is the area most often involved at initial presentation and generally precedes pulmonary or renal involvement (1). WG effects respiratory system 95%, paranasal sinuses 90%, kidneys 85%, nasal cavity and nasophaynx 65%, less frequently orbita, middle ear, joints, muscles, nervous system and gastrointestinal system (2,3). Primary involvement occurs in upper and lower respiratory tracts and kidneys. Neurological involvement seen primarily as cranial neuropathies occur in about 34% of cases. Other commonly affected organs include skin and salivary glands. A definitive diagnosis is obtained by establishing the presence of a necrotizing granulomatous vasculitis usually by lung, upper airway or kidney biopsy. C-ANCA has been shown to have a high sensitivity for WG (5). In our case c-ANCA was found high.

Pulmonary system involvement occurs 45% of patients at presentation and in 90% during the course of the disease. Cough, hemoptysis and pleuritis are the most common pulmonary signs. Classic chest radiographic findings include bilateral paranchymal nodes (+/- cavitation) or airway disease simulating pneumonia. Less common findings include hilar or mediastinal adenopathy and pleural effusion, pleural thickening or effusion, laryngeal or tracheobronchial stenosis (6,7). Cavitation usually occurs in nodules larger than 2cm (6). In our case the smallest cavitory lesion was in 1.5 cm in diameter. Hilar adenopathy and mediastinal masses are distinctly rare in patients with

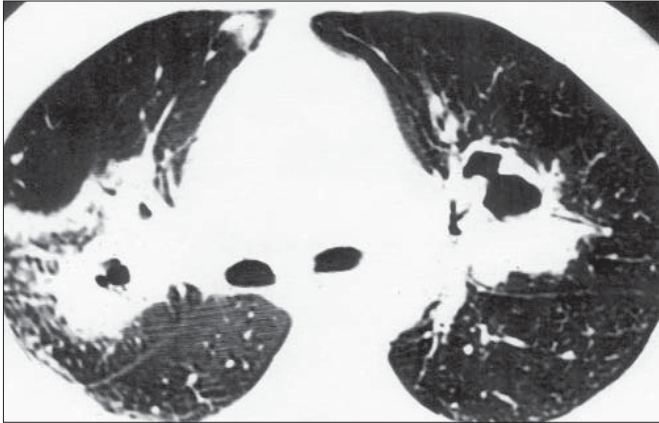


Figure 4. Irregular cavitary and solid lesions in both lung parenchyme.

WG. George et al (8). described 2%, mediastinal and hilar involvement in 302 patients. In our case there are multiple mediastinal and hilar lymphadenopathies.

Ocular involvement occurs in up to 25-50% of patients with WG. Ophthalmological manifestations including both ocular (involving the globe) and orbital disease have been reported in 40-50% of WG patients. The principal types of ophthalmologic involvement are granulomatous disease (causing an orbital inflammatory mass often with proptosis and/or optic nerve compression) and small vessel vasculitis (causing conjunctivitis, scleritis, uveitis, optic neuritis, optic nerve vasculitis, retinitis, central retinal artery ischemia or cranial nerve paresis) (9,10). Patients may have proptosis caused by a retroorbital pseudotumor or an extension sino-nasal disease into the orbit.(1). Orbital granulomas can be characterized as contiguous (i.e secondary to extension of granulomatous disease from the nasal passages of paranasal sinuses) or focal arising primarily within the orbit. Usually extraconal and intraconal involvement occur together and c-ANCA titer was found high in orbital granulomatous mass lesion(11). In our case there were conjunctivities in both eyes and there was a lacrimal gland mass in the right eye and c-ANCA titres were high.

Neurologic involvement in WG is primarily in the peripheral nervous system and less frequently like cranial neuropathy (11-14). Incidence during the course of the disease is up to 20%. Peripheral neuropathy is the most common single neurologic feature with 16% incidence and mononeuritis multiplex. The incidence of cranial neuropathy is 6%. Cranial nerves II, VI and VII are most commonly affected (1). Granulomatous inflammation of the meninges occurs rarely (2-8%) (4,12,14). Drachman (12) reviewing 104 cases of WG discounted three mechanisms for neurologic involvement. Direct invasion from the nasal

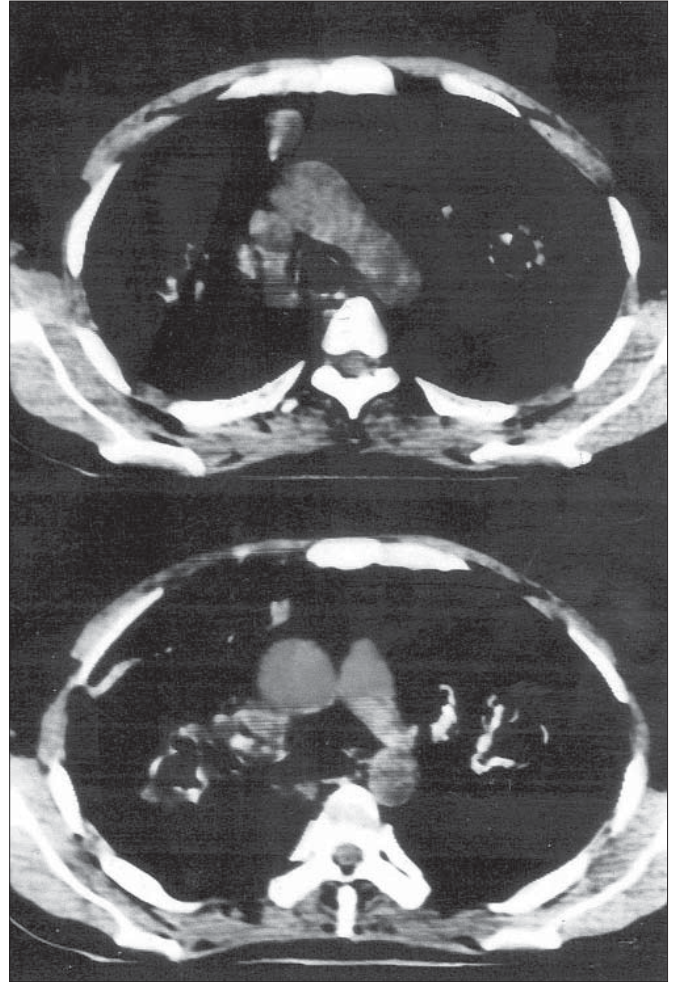


Figure 5. Prevascular and hilar lymphadenopathies.

granuloma, granulomatous lesions remote from the nasal granuloma and vasculitis of the nervous system. These may produce peripheral neuropathy or cerebral infarcts and hemorrhages, dural thickening may be diffuse, nodular or plaque like (15). Meningeal involvement, seen as enhancement, is less common but is reported (14,16). In our case there was direct invasion from granuloma in the posterior ethmoidal cell, primary nodular frontal granulomatous lesion related to dura and intensive content enhancement in tentorium cerebelli secondary to dural granulomatous thickening.

Splenic infarcts secondary to vasculitis may occur in WG (15-17). In our case splenic infarcts were established with performing US and CT.

As a result; a WG case was described with paranasal sinus, orbital, cranial, meningeal, lung and splenic involvement. In these settings with presence of ANCA, WG should be considered in differential diagnosis.

References

1. Clark WJ, Broumand V, Ruskin JD et al: Erythematous, granular, soft tissue lesion of the gingiva. *J Oral Maxillofac Surg* 1998; 56:962-7.
2. Weinberger LM, Cohen ML, Remler BF et al. Intracranial Wegener's Granulomatosis. *Neurology* 1993; 43:1831-1834.
3. Provenzale JM, Mukherji S, Allen NB et al. Orbital involvement by Wegener's Granulomatosis. *AJR* 1996; 166:929-934.
4. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY et al. Wegener Granulomatosis: an analysis of 158 patient. *Ann Intern Med* 1992; 116:488-498.
5. Provenzale JM, Allen NB. Wegener Granulomatosis. *AJNR* 1996; 17:785- 792.
6. Wadsworth DT, Siegel MJ, Day DL. Wegener's Granulomatosis in children: chest radiographic manifestations. *AJR* 1994;163:901-904.
7. Weir IH, Muller NL, Chiles C, et al. Wegener's Granulomatosis: findings from computed tomography of the chest in 10 patients. *Can Assoc Radiol J* 1992; 43:31-34.
8. Geoge TM, Cash JM, Farver C et al. Mediastinal mass and hilar adenopathy: rare thoracic manifestations of Wegener's Granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1997; 40:1992-1997.
9. Bullen CL, Liesegang TJ, McDonald TJ et al. Ocular complication of Wegener's Granulomatosis. *Ophthalmology* 1997; 90:279-290.
10. Haynes B, Fishman ML, Fauci AS et al. Ocular complications of Wegener's Granulomatosis: fifteen years experience and review of the literature. *Am J Med* 1997; 63:131-141.
11. Drahman DD. Neurological complications of Wegener's Granulomatosis. *Arch Neurol* 1993; 8:145-155.
12. Fauci AS, Haynes BF, Katz P et al. Wegener's Granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983; 98:76-85.
13. Andersen JM, Jamiesen DG, Jefferson JM. Non-healing granuloma and the nervous system. *Q J Med* 1975; 44:309-323.
14. Nishino H, Rubino FA, De Remee RA et al. Neurological involvement in Wegener's Granulomatosis: an analysis of 324 consecutive patients at the Mayo Clinic. *Ann Neurol* 1993; 33:4-9.
15. Kalaitzoglou I, Drevenlengas A, Palladas P et al. MRI Appearance of pulmonary Wegener's Granulomatosis with concomitant splenic infarction. *Eur Radiol* 1998; 8:367-370.
16. Spranger M, Schwab S, Meinck HM. Meningeal involvement in Wegener's granulomatosis confirmed and monitored by positive circulating antineutrophil cytoplasm in cerebrospinal fluid. *Neurology* 1997; 48:263-5
17. Mc Hugh K, Manson D, Eberhard BA et al. Splenic necrosis in Wegener's Granulomatosis. *Pediatr Radiol* 1991; 21:588-589.

Çocukluk çağı üriner sistem taş hastalığında “Extracorporeal Shockwave Lithotripsy” (ESWL) etkinliği: 10 yıllık tecrübemiz

The efficacy of Extracorporeal Shockwave Lithotripsy (ESWL) in pediatric urinary stone disease: 10 years experience

C. Orhun Ecemiş, Mut Şafak, Berkan Reşorlu, Özcan Kılıç, A. Hakan Haliloğlu

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AnaBilim Dalı,
Ankara

Amaç: Çocukluk çağı üriner sistem taş hastalığında “Extracorporeal Shockwave Lithotripsy” (ESWL)’nin etkinliği ve komplikasyonlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya Ocak 1994 ve Şubat 2004 tarihleri arasında böbrek ve üreter taşlarının tedavisi için Dornier MPL 9000 X ve PCK V-5 Stonelith Lithotriptor cihazları kullanılarak ESWL uygulanmış ve taş analizleri yapılmış 135 çocuk hasta (59 kız ve 76 erkek) alınmıştır. Hastaların bilgileri retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Ortalama hasta yaşı 7.8 (10 ay- 16 yaş) olarak hesaplanmıştır. Her ESWL seansı için ortalama 1540 (600-2000) şok dalgası uygulanmıştır. Bir aylık periyod içinde 3mm veya daha küçük rezidüel taş parçalarının kalması halinde ESWL başarılı olarak kabul edilmiştir.

Bulgular: 135 hastada büyüklükleri 4-28 mm (ort. 8.7) arasında değişen toplam 179 adet taşa 281 seans ESWL yapılmıştır. Toplamda ESWL başarı oranı % 86.7 (117/135 hasta) olarak bulunmuştur. Minör komplikasyonlar olarak 81 hastada (%60) hematüri, 60 hastada (%44,4) deri ekimozları görülmüştür. Hastaların uzun dönem takiplerinde, ortalama 72 ay (3-120 ay), hiçbirisinde hipertansiyon, proteinüri veya kalıcı renal hasar gibi major komplikasyon saptanmamıştır.

Ek girişim olarak 135 hastadan sadece 1 hastaya “double-j” kateteri konulmuş ve sadece 3 hastaya üreterorenoskopi yapılmıştır.

Sonuç: Çocukluk çağı taş hastalığında ESWL taşın lokalizasyonu ve boyutundan bağımsız olarak, yüksek etkinliği, güvenilirliği ve komplikasyonlarının azlığıyla tedavi seçenekleri arasında ilk sırada yer almaktadır.

Anahtar sözcükler: **Çocuk, taş hastalığı, ESWL, komplikasyon**

Aim: In this study the efficacy and complications of ESWL in pediatric urinary stone disease were evaluated.

Patients and Methods: 135 children (59 girl and 76 boy), underwent ESWL for treatment of kidney and ureter stones using Dornier MPL 9000 X and PCK V-5 Stonelith Lithotriptor between January 1994 and February 2004 are included in this study. The records of all children were retrospectively reviewed. The mean age of children is 7.8 years (10 months- 16 years). The pulse rate per treatment varied from 600 to 2000 (mean 1540). ESWL was considered to be successful if there were residual fragments less or equal to 3 mm in largest diameter in one month period after treatment.

Results: A total of 281 ESWL sessions were performed for 179 stones between 4-28 mm (mean 8.7 mm) diameter in 135 patients. The overall success rate of ESWL is found to be % 86.7 (117 of 135 patients).

In 81 (%60) patients hematuria, in 60 (%44,4) patients skin echymoses were seen as minor complications. Major complication such as hypertension, proteinuria or permanent renal damage was seen in any of our patients during follow-up, mean 72 months (3-120 months).

Only 1 patient required double-j stent as an auxiliary procedure and 3 patients underwent ureterorenoscopy for stone manipulation.

Conclusions: ESWL is the first step treatment option with high efficacy, safety and low complication rate in pediatric urinary stone disease regardless of location and size of stone.

Key words: **Children, urolithiasis, ESWL, complication**

Geliş tarihi: 23.11.2005 • Kabul tarihi: 27.03.2006

İletişim adresi

Dr. C. Orhun Ecemiş
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AnaBilim Dalı, Ankara
Tel : +90 (312) 310 33 33- 2258
Faks : +90 (312)311 21 67
GSM : +90 (542) 577 03 84
E-posta adresi : oecemis@yahoo.com

Tablo 1. Hasta yaşı ve cinsiyet dağılımı

Yaş/Sayı	Toplam (ort 7.8)	Kız (Ort. 8.33)	Erkek (Ort. 7.43)
Yaş(0-5)	47	17	30
Yaş(5-16)	88	42	46
Toplam	135	59	76

ESWL'nin 1980'lerin başlarında kullanıma girmesiyle üriner sistem taşlarının tedavisinde bir devrim yaşanmıştır (1). ESWL'nin erişkin ve çocuklarda renal ve üreteral taşların tedavisinde etkili ve güvenli olduğu ortaya konulmuştur (2-6). Başlangıçta üreter taşları böbreklere geri itilmekte ve böbreklerde kırılmakta idi. Günümüzde üreter taşları sadece erişkinlerde değil çocuklarda da ESWL uygulanarak tedavi edilebilmektedir (3,7). İlk ticari ESWL cihazı olan Dornier HM3'den bu yana geliştirilen yeni cihazlar taş kırma havuzu ve taşların lokalizasyonu için kullanılan floroskopiye ihtiyacı ortadan kaldırmışlardır (7-8). Çocuklarda taşların lokalizasyonu için günümüzde daha çok ultrasonografi kullanılmaktadır (9). Metabolik ve genitoüriner sistem anomalileri çocuk çağı hastalarında üriner sistem taş hastalığı açısından sıklıkla rastlanılan predispozan faktörlerdir. Bir çok çalışmada taş hastalığı olan çocukların % 45-86'sında metabolik bir bozukluğun görüldüğü bildirilmiştir (10-13). Bu çalışmada çocukluk çağı taş hastalığında ESWL kullanımının etkinliği ve komplikasyonları, hakkındaki 10 yıllık deneyimimizi sunuyoruz.

Gereç ve Yöntemler

Bu çalışmaya Ocak 1994 ve Şubat 2004 tarihleri arasında böbrek ve üreter taşlarının tedavisi için ESWL uygulanmış ve metabolik değerlendirme yapılmış 135 çocuk hasta (59 kız ve 76 erkek) alınmıştır. Hastaların bilgileri retrospektif olarak değerlendirilmiştir. ESWL cihazı olarak 1994-2000 yılları arasında Dornier MPL 9000 X ve 2000 yılından itibaren PCK V-5 Stonelith Lithotriptor cihazları kullanılmıştır. Ortalama hasta yaşı 7.8 (10 ay- 16 yaş) olarak hesaplanmıştır. Hastaların yaş ve cinsiyet dağılımı Tablo 1'de gösterilmiştir.

Teşhis yöntemleri olarak İntravenöz Pyelografi (İVP) ve Ultrasonografi(US) kullanılmıştır. ESWL için endikasyonlar ağrı, ateşli üriner sistem enfeksiyonları, tekrarlayan hematuri, taş boyutuna bakılmaksızın hidronefroz ve/veya renal fonksiyonlarda azalma ve 4 mm'den büyük taşlar olarak kabul edilmiştir. Bilinen üriner sistem enfeksiyonu olan hastalara ESWL tedavisi öncesi kültür sonuçlarına göre

Tablo 2. Taş sayısı ve lokalizasyonu

Taş Yerleşimi	Hasta Sayısı	4-10 mm	10 mm >	Taş Sayısı
Üst Pol	13	12	2	14
Orta Pol	32	26	10	36
Alt Pol	22	16	11	27
Pelvis	49	27	41	68
Üreter	31	25	9	34

uygun antibiyotikle tedavi verildi. ESWL, 2-2.5 µg/kg fentanil veya 0.15 mg/kg midazolam intravenöz sedasyon anestezisi altında yapıldı. Ağrı toleransı olmayan 45 çocukta genel anesteziyeye ihtiyaç duyuldu. Taş odaklaması mümkün oldukça radyasyona maruziyeti önlemek açısından US ile yapılmaya çalışıldı. Bütün hastalarda akciğerlerin şok dalgalarına maruz kalmadığından emin bir şekilde ESWL uygulanıldı ve hiçbir hastada koruyucu kullanılmadı. Her ESWL seansı için ortalama 1540 (600-2000) şok dalgası uygulandı. Taş parçalanması için kullanılan ortalama enerji 13 kV (8-16)'dı. ESWL'den 1-2 gün sonra taşların parçalanmasını değerlendirmek için direkt grafiler veya US yapıldı. İki seans arasındaki süre en az bir hafta idi. Tedavi bitiminden sonra takip için rutin direkt grafiler, renal US, idrar tetkiki ve taş analizi yapıldı. Tedavi sonrası 3mm veya daha küçük rezidüel taş parçalarının kalması halinde ESWL başarılı olarak kabul edildi. Hastaların tedavi sonrası bir aylık dönem içinde bütün fragmanlarının dökülmesi halinde taştan temizlenmiş olarak kabul edildi.

Bulgular

135 hastanın 31'inde taşlar üreterde, 104 hastada ise böbrekteydi. Hastaların 20'sinde (%14.8) bilateral, 24 hastada (%17.7) 2 adet, 5 hastada (%3.7) 3 adet, 2 hastada (%1.48) 4 adet ve 1 hastada (%0.7) 5 adet taş mevcuttu. Birden fazla taşı bulunan 32 hastanın 12' sinde taşların lokalizasyonu farklı alanlardaydı (Toplam 147 hasta / lokalizasyon) Taş büyüklüğü 4-28 mm (ort. 8.7 mm) arasında değişmekteydi. Toplam taş sayısı 179 adetti. 179 adet taşın 73 ü 10 mm'den büyük 106'sı ise 10 mm'den küçüktü. Taş sayısı ve lokalizasyonu Tablo 2'de gösterilmiştir.

135 hastadaki toplam 179 taşa 281 adet ESWL yapılmıştır; her bir taşa ortalama 1.5 seans (1-5 seans). Üst pol taşlarında ESWL başarı oranı %100, orta pol taşlarında % 88.9, alt pol taşlarında % 66.7, renal pelvis lokalizasyonlu taşlarda % 72.1 , üreter taşlarında % 91.2 ve toplamda ESWL başarı oranı %86.7 (135 hastanın 117 si) hesaplanmıştır. Taşların yerleşimi, büyüklükleri, sayıları, ESWL başarı oranları Tablo 3'de gösterilmiştir.

Tablo 3. Taşların yerleşimi, büyüklükleri, sayıları, ESWL başarı oranları

Taş Yerleşimi	Hasta sayısı	4-10 mm Taş sayısı	Taştan yoksun		> 10 mm Taş sayısı	Taştan yoksun		Toplam Taş sayısı	Taştan yoksun toplam	
			Sayı	%		sayı	%		sayı	%
Üst Pol	13	12	12	100.0	2.0	2	100.0	14	14	100.0
Orta Pol	32	26	24	92	10.0	8	80.0	36	32	88.9
Alt Pol	22	16	11	68.7	11.0	7	63.0	27	18	66.7
Pelvis	49	27	20	74.0	41.0	29	70.7	68	49	72.1
Üreter	31	25	23	92.0	9.0	8	88.8	34	31	91.2

Başarısız olunan 18 hastanın 9'una açık ameliyat, 3'üne üreterorenoskopi (URS) yapılmıştır. Geri kalan 6 hastada 5 mm'den büyük fragmanlar kalmış ve bu hastalara ikişer seans ESWL daha yapılmış 3'ü taşlarını tamamen düşürmüş 3'ünde ise 3 mm veya daha küçük rezidü taşlar kalmış ve izleme alınmışlardır.

ESWL tedavisinden sonra febril üriner sistem enfeksiyonu geçiren 5 hasta (% 6,7) haricinde hastaların hepsi aynı gün taburcu edilmişlerdir. Beş hasta kliniğe yatırılmış 2-4 gün süreyle parenteral antibiyotik tedavisi verilmiştir. Minör komplikasyonlar olarak 81 hastada (%60) hematüri, 60 hastada (%44.4) deri ekimozları görülmüştür. Bunlar spontan olarak iyileşmişlerdir. Hastaların uzun dönem takiplerinde, ortalama 72 ay (3-120 ay), hiçbirisinde hipertansiyon, proteinüri veya kalıcı renal hasar saptanmamıştır. 53 hastada (%39.2) hafiften ağıra doğru değişen derecelerde, analjezik kullanılmasını gerektiren kolik ağrısı gelişmiştir. 14 hastada (%10.3) distal üreterde taş yolu gelişmiştir. Taş yolu gelişen bu 14 hastanın 9'unun ESWL uygulanan taş büyüklüğü 20-28 mm, 5'inin ise 15-20 mm'dir. Bu hastaların hepsi yakın ultrason takibi, gerektiğinde antibiyotik ve ağrı kesici tedavisi ile taşlarını kendiliğinden düşürmüşlerdir.

Taş yolu olan hastalarda en sık rastlanılan semptom ağrıdır (8 (%57) hasta). Hastalar ortalama 8.2 (3-19) gün içinde taşlarını düşürmüşlerdir.

Ek girişim olarak 135 hastadan sadece 1 hastaya "double-j" kateteri konulmuş ve sadece 3 hastaya üreterorenoskopi yapılmıştır.

Tartışma

ESWL yetişkin ve çocuklarda üriner sistem taş hastalığında tedavi seçeneklerinden birisidir. İlk defa 1984'de, ilk ticari taş kırma makinesi olan Dornier HM3 litotriptör ile klinik uygulamaya giren ESWL yönteminin çocuk hastalarda etkinlik ve güvenilirliği, % 98'lere kadar taştan

temizlenme oranlarıyla bir çok çalışmada gösterilmiştir (14-19). Landau ve arkadaşlarının (20) çalışmasıyla uyumlu olarak serimizdeki 10 mm'den küçük taşlarda taştan temizlenme oranı, 10 mm'den büyük taşlara göre daha yüksektir.

Kroovand ve arkadaşlarının çalışmasında ESWL yönteminin çocukluk çağı taş hastalığında etkin ve tedavi sonrası komplikasyonların az olduğu belirtilmiş aynı zamanda radyasyona maruziyetin minimal ve rutin diagnostik üroradyolojik incelemelerle karşılaştırılabilir olduğu gösterilmiştir (21,22). Ayrıca hayvanlarda yapılan deneysel çalışmalarda ESWL'nin epifizyal büyüme plaklarına veya üreme organlarına herhangi bir yan etkisinin olmadığı gösterilmiştir (22-26).

Diğer serilerle uyumlu olarak ESWL'den sonra 10 yıllık takip süremizde hastalarımızda herhangi bir kronik hasara rastlanmamıştır (27,28). Takip sırasında yıllık yapılan renal US ve Dimerkaptosüksinikosit (DMSA) sintigrafilerinde böbrek boyutlarında küçülme ve renal skar gelişimi hiçbir hastada görülmemiştir. Lifshitz ve arkadaşlarının (29) çalışmasında belirtilen büyüme kaybı birinci nesil litotriptör kullanımına bağlı olabilir. ESWL sonrası renal büyüme kaybı ikinci veya üçüncü nesil litotriptörlerin kullanıldığı çalışmaların hiç birinde rapor edilmemiştir.

Geçici makroskopik veya mikroskopik hematüri ve deride ekimozlar en sık rastlanılan ESWL sonrası komplikasyonlardır. Serimizde 81 hastada (%60) hematüri, 60 hastada (%44.4) deri ekimozları görülmüştür. Bunlar spontan olarak iyileşmişlerdir. Hemoptizi, gastrointestinal komplikasyonlar, üriner sistem enfeksiyonları ve septisemi görülen diğer komplikasyonlar arasındadırlar. Myers ve arkadaşlarının (30) çalışmasında ESWL uygulanan 446 hastanın sadece 1'inde majör komplikasyon olarak septisemi görülmüştür. Moreno ve arkadaşların (31) serisinde çocukların hepsinde hematüri görülürken %21.4'ünde 38 °C derece ateş ve renal kolik görülmüştür. Bizim serimizde

febril üriner sistem enfeksiyonu % 6.7 ve renal kolik oranı %39.2 olarak saptanmıştır. Literatürde ESWL ile ilişkili herhangi bir ciddi akut böbrek hasarı veya mortalite bildirilmemiştir.

Taş cinsi ESWL'nin etkinliğini belirleyen faktörlerden birisidir. Ürik asit ve kalsiyum oksalat dihidrat taşları ESWLye en fazla cevap veren taşlarırken kalsiyum oksalat monohidrat, struvit, ve brushite taşlar daha zor kırılan taşlardır. Sistin taşları ESWL tedavisine dirençlidir ve bu taşlarda perkütan teknik, kemoliz veya açık cerrahi gereksinim duyulabilir (32-34). Serimizde de bu bilgilere uyumlu olarak sistin taşı olan 2 hastanın 2'sinde de başarısız olunmuş ve açık cerrahi uygulanmıştır.

ESWL sonrası ürelerde taş yolu gelişme insidansı literatürde % 6-20 oranlarında bildirilmiştir (35-36). Myers ve arkadaşları (30) ESWL sonrası böbrek taşları için ek girişim oranını % 36.3, üreter taşları içinse % 17.7 olarak bildirmişlerdir. Serimizdeki hastalarda literatürle uyumlu olarak taş yolu gelişme oranı %10.3 olarak bulunmuştur. Bu hastalardan hiçbirine ek girişim uygulanmamış hastalar taşlarını, yakın ultrason takibi, gerektiğinde antibiyotik ve

ağrı kesici tedavisi ile kendiliğinden düşürmüşlerdir. Distal üreterde taş bulunan ve ESWL ile başarı elde edilemeyen 3 hastaya ise üreterorenoskopi uygulanmış ve taşları alınmıştır.

ESWL tedavisi uygulanan çocuk hastalara internal stent yerleşimi literatürde önerilmemektedir (37). Serimizdeki hastalardan 1'i hariç diğerlerinin hiç birine internal stent uygulanmamıştır. Sayed ve arkadaşlarının (36) yaptığı bir çalışmada ESWL öncesi üreteral stent yerleştirilmesinin taş yolu oluşumunu engellemediği fakat komplikasyonlarını önlediği belirtilmiştir.

Sonuç

Sonuç olarak çocukluk çağı taş hastalığında ESWL taş lokalizasyon ve boyutundan bağımsız olarak, yüksek etkinliği, güvenilirliği ve komplikasyonlarının azlığıyla tedavi seçenekleri arasında ilk sırada yer almaktadır. Rutin olarak üreteral stent koymaya gerek yoktur ve taş yolu oluşumuna sık rastlanmamaktadır. ESWL uzun dönemde böbrek boyutlarında küçülme ve renal skar gelişimi gibi herhangi bir kronik hasara neden olmamaktadır.

Referanslar

1. Chaussy C, Schmidt E, Jocham D. First clinical experience with extracorporeally induced destruction of kidney stones by shock waves. J Urol 1982; 127:417-420.
2. Frick J, Sarica K, Kohle R et al. Long term follow up after extracorporeal shock wave lithotripsy in children. Eur Urol 1991; 19:225-229.
3. Marberger M, Turk C, Steinkogler I. Piezoelectric extra corporeal shock wave in children. J Urol 1989;142: 349-352.
4. Gupta M, Bolton DM, Irby P. The effect of newer generation lithotripsy upon renal function assessed by nuclear scintigraphy. J Urol 1995; 154:947-950.
5. Thomas R, Frenz JM, Harmon E et al: Effects of extracorporeal shock wave lithotripsy on renal growth and body height in pediatric patients. J Urol 1992; 148:1064-1066.
6. Nijman RJM, Acaert K, Scholtmeijer RJ et al: Long-term results of extracorporeal shock wave lithotripsy in children. J Urol 1989; 142:609-611.
7. Al-Busaidy SS, Prem AR, Medhat M et al: Paediatric ureteric calculi: efficacy of primary in situ extracorporeal shock wave lithotripsy. Br J Urol 1998; 82:90.
8. Abara E, Merguerian PA, McLorie GA et al: Lithostar extracorporeal shock wave lithotripsy in children. J Urol 1990; 144:489-491.
9. Täilly G G. Experience with the Dornier HM4 and MPL-9000 lithotriptors in urinary stone treatment. J Urol 1990; 144:622-627.
10. Perrone HC, dos Santos DR, Santos MV et al: Urolithiasis in childhood:metabolic evaluation. Pediatr Nephrol 1992; 6:54-56.
11. Milliner DS, Murphy ME.: Urolithiasis in pediatric patients. Mayo Clin Proc 1993; 68:241-248.
12. Lim DJ, Walker RD. 111, Ellsworth, P. 1.et al: 'Preatment of pediatric urolithiasis between 1984 and 1994. J Urol1996; 156:702-705.
13. Pietrow PK, Pope JC, IV Adams et al. Clinical outcome of pediatric stone disease J Urol 2002; 167:670-673.
14. Tekin I, Tekgul S, Bakkaloglu M. Results of extracorporeal shock wave lithotripsy in children using the dornier MPL 9000 lithotripter. J Pediatr Surg 33:1257-1259.
15. Brinkman OA, Griebel A, Kuwertz-Bröking E et al. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children. Eur Urol 2001; 39:591-597.
16. Netto NR, Longo JA, Ikonomidis JA et al. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children. J Urol 2002; 167:2164-2166.
17. Adams M, Newman D, Lingeman J et al: Extracorporeal shockwave lithotripsy in the paediatric age population: Short and long-term results. J Urol 1988; 40:271A.
18. Boddy S, Kellett MJ, Fletcher MS et al: Extracorporeal shock wave lithotripsy and percutaneous nephrolithotomy in children. J Pediatr Surg 1987; 22:223-227
19. Bohle A, Knipper A, Thomas S. Extracorporeal shock wave lithotripsy in paediatric patients. Scand J Urol Nephrol 1989;2:137-140.
20. Landau EH, Gofrit ON, Shapiro A et al. Extracorporeal shock wave lithotripsy is highly effective for ureteral calculi in children. J Urol, 2001; 165(6 Pt 2):2316-2319.
21. Kroovand RL, Harrison LH, McCullough DL: Extra corporeal shock wave lithotripsy in children. J Urol 1987; 1138:1106-1108
22. Kroovand RL, Braren V, Newman DM et al. ESWL use in children. Dialogues in Pediatric Urology April, 1987.
23. Frick J, Sarica K, Kohle G, Kunit Long-term follow up after extracorporeal shock wave lithotripsy in children. Eur Urol 1991;19:225-229.
24. Hulbert JC, Reddy PK, Gonzalez R et al: Percutaneous nephrostolithotomy: An alternative approach to the management of pediatric calculus disease. Pediatrics 1985; 76:610-612
25. McLorie GA, Pugach J, Pode D et al. Safety and efficacy of extracorporeal shock wave lithotripsy in infants. Can J Urol 2003; 10:2051-2055.

26. Newman DM, Coury T, Lingeman J et al: Long-term results of extracorporeal shock wave lithotripsy in children. *J Urol* 1989; 142:609.
27. Picromenos D, Deliveliotis C, Alexopoulou K et al. Extracorporeal shock wave lithotripsy for renal stones in children. *Urol Int.* 1996; 56:86-89.
28. Traxer O, Lottmann H, Archambaud F et al. Extracorporeal lithotripsy in children. Study of its efficacy and evaluation of renal parenchmal damage by DMSA-Tc 99m scintigraphy: A series of 39 children. *Arch Pediatr* 1999; 6:251-258.
29. Evan AP, Willis LR, Lingeman JE et al. Renal trauma and the risk of long-term complications in shock wave lithotripsy. *Nephron* 1998; 18:1-8.
30. Myers DA, Mobley TB, Jenkink JM et al. Pediatric low energy lithotripsy with the Lithostar. *J Urol* 1995; 153: 453-457.
31. Moreno Aranda J, Cedillo Lopez U et al. Extracorporeal lithotripsy in children. *Gac Med Mex* 1992; 128:263-266.
32. Carter S, Bowsher W, Philip T: Painless lithotripsy in children (abstract 52). Presented at the American Academy of Pediatrics, Urology Section, San Francisco, October 15-20, 1988.
33. Chaussy C, Fuchs GJ: World experience with extra corporeal shock wave lithotripsy (ESWL) for treatment of urinary stones: An assessment of its role after 5 years of clinical use. *Endourol Newsletter* 1986; 1:7.
34. Fuchs G, Miller K, Rassweiler J et al: Extracorporeal shock wave lithotripsy: One year experience with Dornier lithotriper. *Eur Urol* 1985; 11:145-149.
35. Fedullo LM, Pollack HM, Banner MP et al. The development of steinstrasse after ESWL. Frequency, natural history and radiologic management. *AM J Roentgenol*, 1988; 151:1145-1147.
36. Sayed MA, el-Taher AM, Aboul-Ella HA et al. Steinstrasse after extracorporeal shockwave lithotripsy: aetiology, prevention and management. *BJU Int*, 2001; 88(7):675-678.
37. Sigman, M. Initial experience with extracorporeal shock wave lithotripsy in children. *J Urol*, 1987; 138:839-841.

Psödoeksfolyasyonlu hastalarda serum lipid düzeyleri

Plasma lipid levels in patients with pseudoexfoliation

M. Erol Turaçlı, Filiz Avşin Özdemir, Oya Kurnaz Tekeli

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları
Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Psödoeksfolyatif (pex) glokomlu olgularda serum lipid seviyelerini kontrol grubu ile karşılaştırmak.

Gereç ve yöntem: Çalışmaya 81 pex glokomlu hasta, 26 pex sendromlu hasta ve 67 kontrol olgusu dahil edildi. Tüm olguların serumlarında total kolesterol, HDL- kolesterol, LDL- kolesterol, VLDL- kolesterol ve trigliserid düzeyi ölçüldü.

Bulgular: Total kolesterol, HDL- kolesterol, LDL- kolesterol seviyeleri açısından gruplar arasında istatistiksel farklılık saptanmadı ($p>0.05$). VLDL- kolesterol ve trigliserid düzeyi ise kontrol grubunda pex glokomlu ve pex sendromlu gruba göre belirgin olarak daha yüksekti (sırasıyla; $p=0.017$, $p=0.010$).

Sonuç: Serum lipid düzeyi ve psödoeksfolyasyon arasında bir ilişki saptanmadı.

Anahtar sözcükler: **Psödoeksfolyasyon, glokom, lipid**

Aim: To determine plasma lipid levels in patients with pseudoexfoliation (pex) glaucoma.

Methods: Eighty-one patients with pex glaucoma, 26 patients with pex syndrome and 67 controls were included into this study group. Plasma total cholesterol, HDL- cholesterol, LDL- cholesterol, VLDL- cholesterol and trigliserid levels were measured.

Results: There was no statistically significant difference among the groups in terms of total cholesterol, HDL- cholesterol and LDL- cholesterol levels ($p>0.05$). VLDL- cholesterol and trigliserid levels were significantly higher in controls than pseudoexfoliation glaucoma and syndrome (respectively; $p=0.017$, $p=0.010$).

Conclusion: There was no relation between plasma lipid levels and pseudoexfoliation.

Key words: **Pseudoexfoliation, glaucoma, lipid**

Psödoeksfolyasyon (pex) sendromu kornea endoteli, lens ön kapsülü, iris, trabeküler ağ, lens zonulleri, silyer cisim ve ön vitreusta beyaz, kepek benzeri ince parçaların oluşumu ile karakterize, yaşa bağlı görülen bir hastalıktır (1,2).

Son yıllarda yapılmış çalışmalara göre pex sendromunun, göz içi ve göz dışı dokularda anormal elastik fibriller materyalin aşırı sentezlenmesi ve depolanmasına eşlik eden fibrozisin bir şekli olduğu öne sürülmüştür (1,2). Hastalığın, vücutta anormal bir bağ dokusu metabolizmasına ve vasküler hastalıklara eşlik eden sistemik bir sendrom olduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada pex'lu hastaların serum lipid düzeyleri sağlıklı kontrollerle karşılaştırılmıştır.

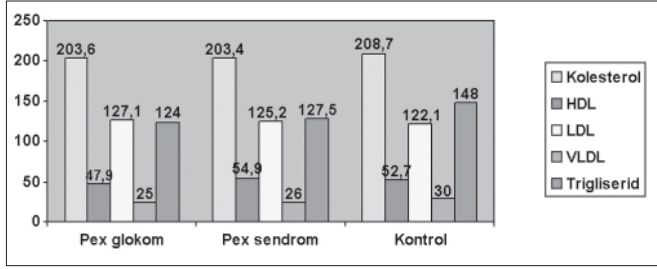
Gereç ve Yöntem

Pex glokomlu 81 hasta (26 kadın, 55 erkek), pex sendromlu 26 hasta (12 kadın, 14 erkek) ve 67 kontrol olgusu (34 kadın, 33 erkek) geriye dönük olarak değerlendirildi. Pex glokomlu hastaların median yaşı 67 (minimum; 51- maksimum; 96), pex sendromluların 66 (minimum; 50- maksimum; 77), kontrol grubunun ise 61 (minimum; 54- maksimum; 88) olup, grupların median yaşları arasında anlamlı fark yoktu ($p=0.213$).

Geliş tarihi: 16.02.2006 • Kabul tarihi: 05.06.2006

Yazışma adresi

Dr. Filiz Avşin Özdemir
Özel Ankara Maya Göz Hastalıkları Merkezi Ali Suavi Sok. No: 64
Maltepe-Ankara
Tel : (312) 232 54 54-5353
Faks : (312) 2296990
E-posta adresi : av_avsin@yahoo.com

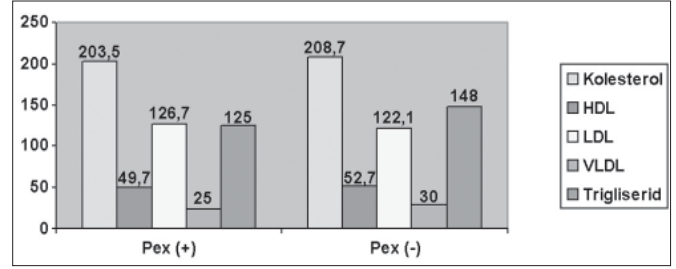


Şekil 1. Pex glokom, pex sendrom ve kontrol gruplarının serum lipid değerleri.

Çalışmaya alınan tüm olgulara görme keskinliği, biomikroskopik muayene, gonioskopi, aplanasyon tonometrisi, pupil dilate edildikten sonra optik sinir incelemesi yapıldı. Pex sendromu tanısı, gonioskopi ile açıda veya pupil dilate edildikten sonra lens üzerinde eksofolyasyon materyalinin görülmesiyle kondu. Pex glokom tanısı ise bunlara ilaveten yüksek göz içi basıncının (>21 mmHg), glokomatöz optik sinir hasarına ve görme alanı değişikliğine eşlik ettiği durumlar için kullanıldı. Kontrol grubunu polikliniğine başvuran, refraksiyon kusuru veya katarakt haricinde oküler patolojisi bulunmayan hastalar oluşturdu. Sistemik antilipidemik ilaç ve β -bloker kullananlar çalışmaya alınmadı. Tüm olgularda total kolesterol, HDL-kolesterol, LDL-kolesterol, VLDL-kolesterol ve trigliserid düzeyleri değerlendirildi. Analizler Olympos firmasının AU-600 ve AU-2700 model otoanalizörleri ve bu firmanın kitleri kullanılarak yapıldı. Total kolesterol, HDL-kolesterol ve LDL-kolesterol normal dağılım gösterdiklerinden bu parametrelerin ortalama değerleri, VLDL-kolesterol ve trigliserid ise normal dağılım göstermediklerinden, bunların da median değerleri alındı.

Çalışmaya alınan hastalar sistemik hastalıklar açısından değerlendirildiğinde, pex glokomlu hastalarda 63 kişide hipertansiyon (HT), 20 kişide diabetes mellitus (DM), pex sendromlu hastalarda 18 kişide HT, 7 kişide DM ve kontrol grubunda 43 kişide HT, 14 kişide de DM saptandı. Gruplar arasında DM ve HT açısından istatistiksel bir farklılık saptanmadı.

Pex glokomlu hastalarda; ortalama total kolesterol seviyesi $203,6 \pm 43,6$ mg/dL, HDL $47,9 \pm 11,4$ mg/dL, LDL $127,1 \pm 37,2$ mg/dL, VLDL 25 mg/dL (minimum; 12-maksimum; 87) ve trigliserid 124 mg/dL (minimum; 61-maksimum; 436) olarak bulundu. Pex sendromlu hastalarda; total kolesterol $203,4 \pm 40,6$ mg/dL, HDL $54,9 \pm 12,3$ mg/dL, LDL $125,2 \pm 34,7$ mg/dL, VLDL 26 mg/dL (minimum; 8-maksimum; 41), trigliserid 127,5 mg/dL (minimum; 38-maksimum; 207) olarak saptandı. Kontrol grubunda; total kolesterol $208,7 \pm 43,4$ mg/dL, HDL $52,7 \pm 14,9$ mg/dL, LDL $122,1 \pm 36$ mg/dL, VLDL 30 mg/dL (minimum; 8-maksimum; 113), trigliserid 148



Şekil 2. Tüm psödoeksofolyasyonlu olgular ve kontrol grubunun serum lipid değerleri.

mg/dL (minimum; 41-maksimum; 563) olarak bulundu. Gruplar arasında total kolesterol, HDL-kolesterol, LDL-kolesterol için anlamlı fark yoktu, ancak kontrol grubunda VLDL-kolesterol ve trigliserid pex glokom grubuna göre istatistiksel olarak daha yüksek saptandı (sırasıyla $p=0,017$, $p=0,010$) (Şekil 1).

Pex glokomu ve sendromu olan tüm olgular, kontrol grubu ile karşılaştırıldığında; kontrol grubunda VLDL-kolesterol ve trigliserid pex'lu gruba göre istatistiksel olarak daha yüksek bulundu (sırasıyla $p=0,006$, $p=0,003$) (Şekil).

Tartışma

Psödoeksofolyatif materyalin, deri, akciğer, karaciğer, kalp, mesane, böbrek, kan damarları, ekstraoküler kaslar, orbitanın bağ dokusu ve meninksler gibi bir çok ekstraoküler dokularda gösterilmesi ile, hastalığın tek başına oküler bir hastalık olmadığı, sistemik vasküler hastalıklara eşlik eden anormal bağ dokusu hastalığına neden olan sistemik bir sendrom olabileceği düşünülmüştür (1-3). Psödoeksofolyasyonun, anormal elastik fibriller materyal depolanması olduğu düşünülmektedir. Yani ekstrasellüler matriks bileşenlerinin artmış sentezi veya azalmış döngüsü söz konusudur.

Artmış total kolesterol, LDL-kolesterol, VLDL-kolesterol ve azalmış HDL kolesterol kardiovasküler hastalıkların insidansında artışa neden olmaktadır (4). Pex'lu olgularda sistemik vasküler hastalık insidansı daha yüksek görülmektedir. Bu hastaların, istatistiksel olarak belirgin şekilde hipertansiyon, anjina, myokard infarktüsü veya inme öyküsüne eşlik ettiği bildirilmiştir (5). Düşük yoğunluklu lipoprotein kolesterolün (LDL kolesterol) de aterogenezde ve koroner kalp hastalığında önemli bir rolü vardır. LDL kolesterolün tedavi ile etkili bir şekilde düşürülmesine rağmen, birçok hastada kardiovasküler olaylar devam etmektedir. Daha sonraları, birçok ek dislipidemik durumun da aterogenezisi başlattığı bildirilmiştir. Özellikle, artmış trigliserid, trigliseridden zengin lipoproteinlerin, azalmış yüksek yoğunluklu lipoprotein kolesterolün (HDL kolesterol) ve artmış düşük yoğunluklu lipoprotein arter duvarında etkili olduğu bildiril-

miştir (6). Koroner kalp hastalığı için bir risk faktörü olan kolesterol; metalloproteinaz doku inhibitörleri (TIMP-1) ekspresyonunu oluşturarak, damar duvarında bozuk ekstrasellüler matriksten, hücresel proliferasyondan, matriks metalloproteinaz (MMP) ekspresyonunda değişiklikten sorumlu olabilmektedir (7). Normal ekstrasellüler matriks dengesi için, MMP ve metalloproteinaz doku inhibitörleri (TIMPs) oranı 1:1 olmalıdır. Pex'lu hastalarda aktif MMP-2 seviyesinde azalma ve TIMP-1 seviyesinde artış olduğu gösterilmiştir. Bu orandaki herhangi bir dengesizlik aşırı veya yetersiz matriks degradasyonuna ve matriks birikimine neden olabilir (8).

Pex'lu hastalarda aterosklerotik damar hastalıklarının daha yüksek oranda görülmesi nedeniyle bu grup hastaların serum lipid değerlerini belirlemeyi düşündük. Çalışmamızda pex glokomu ve sendromu olan tüm olgular, kontrol grubu ile karşılaştırıldığında; kontrol grubunda VLDL-kolesterol ve trigliserid pex'lu gruba göre istatistiksel olarak daha yüksek bulundu. Klinik olarak bu parametrelerin yüksekliği kalp-damar hastalıkları ile korele olsa da, bu parametrelerin psödoeksfolyasyondan koruduğu yargısına varabilmek için daha uzun süreli ve kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Streeten BW. Aberrant synthesis and aggregation of elastic tissue components in pseudoexfoliation fibrillopathy: a unifying concept. *New Trends Ophthalmol* 1993; 8:187-196.
2. Schlötzer-Schrehardt U, von der Mark K, Sakai LY, Naumann GOH. Increased extracellular deposition of fibrillin-containing fibrils in pseudoexfoliation syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1997; 38:970-984.
3. Ritch R, Schlötzer-Schrehardt U. Exfoliation syndrome. *Surv Ophthalmol* 2001; 45: 265-315.
4. Wittchen HU, Glaesmer M, Marz W, et al. Cardiovascular risk factors in primary care: methods and baseline prevalence rates--the DETECT program. *Curr Med Res Opin.* 2005; 21:619-30.
5. Mitchell P, Wang JJ, Smith W. Association of pseudoexfoliation syndrome with increased vascular risk. *Am J Ophthalmol.* 1997; 124(5):685-7.
6. Nicholls S, Lundman P. The emerging role of lipoproteins in atherogenesis: beyond LDL cholesterol. *Semin Vasc Med.* 2004; 4:187-95.
7. Tyagi SC, Kumar S, Katwa L. Differential Regulation of Extracellular Matrix Metalloproteinase and Tissue Inhibitor by Heparin and Cholesterol in Fibroblast Cells. *J Mol Cell Cardiol.* 1997; 29:391-404.
8. Schlotzer-Schrehardt U, Lommatzsch J, Kuchle M, Konstas AG, Naumann GO. Matrix metalloproteinases and their inhibitors in aqueous humor of patients with pseudoexfoliation syndrome/ glaucoma and primary open-angle glaucoma. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2003; 44:1117-25.

Lateral destekli İbn-i Sina korse stabilitesinin izokinetik olarak değerlendirmesi: (Korsesiz ve Jewett korse ile karşılaştırmalı bir çalışma)

An Isokinetic Evaluation of the Lateral Supporting İbn-i Sina Brace's Stability: (A study of without brace and Jewett brace)

Onur Polat¹, Ali Kemal Us²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İbn-i Sina Hastanesi Acil Tıp Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İbn-i Sina Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Lateral destekli İbn-i Sina (LDİS) korsesinin stabilitesinin izokinetik olarak değerlendirilerek korsesiz ve Jewett korseli olarak, korsesiz duruma göre anlamlı olarak azalmış ($p<0.001$) bulunmuştur.

Gereç ve Yöntem: Üç nokta prensibine dayalı iki farklı korse olan LDİS ve Jewett korselerinin stabilitesi, korsesiz duruma göre farkı, 10 sağlıklı katılımcıda sagittal planda fleksiyon-ekstansiyon yönünde hareket genişliği ve gövde kaslarının açılma hızlarında yaptığı iş ile izokinetik olarak değerlendirilerek karşılaştırıldı.

Bulgular: ANOVA analizi sonrasında yapılan Tukey'in çoklu karşılaştırma testinde, fleksiyon açıları, LDİS ve Jewett korseli olarak, korsesiz duruma göre anlamlı olarak azalmış ($p<0.001$) bulunmuştur, LDİS korsesindeki fleksiyon açıları Jewett korsesine göre daha az görünmekle birlikte anlamlı bir fark elde edilememiştir ($p=0.136$). Ekstansiyon açılarına göre, LDİS korsesi her iki duruma göre daha stabil çıkmıştır ($p<0.001$). Fleksiyonda yapılan iş bakıldığında LDİS ve Jewett korseli durum, korsesiz duruma göre anlamlı olarak az, daha stabil ($p<0.001$) çıkmıştır. LDİS ve Jewett korseleri arasında anlamlı bir fark bulunamamıştır ($p=0.136$). Ekstansiyonda yapılan işe bakıldığında LDİS korsesi, Jewett korseli ve korsesiz duruma göre daha stabil çıkmıştır ($p=0.013$, $p<0.001$).

Sonuç: LDİS korsesinin, Jewett korsesine göre ekstansiyon yönünde daha stabil olduğu gösterilmiştir ancak fleksiyon stabilitesi yönünden geliştirilmesi gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: **Korse, Stabilite, Jewett**

Aim: To evaluate the stability of lateral supporting İbn-i Sina vertebral brace by isokinetic assessment and to compare it with the situation without brace and Jewett brace.

Materials and Methods: The stability of two different three point principle braces, lateral supporting İbn-i Sina brace (LSIS) and Jewett brace were assessed isokinetically regarding sagittal plane flexion-extension angles and the work done at angular velocities and the results were compared with the situation without brace. Assessment was done on 10 healthy volunteers.

Results: After ANOVA analysis Tukey's for post hoc tests were done. Flexion angles of LSIS and Jewett braces were significantly lower than the situation without brace ($p<0.001$). Comparison of LSIS with Jewett showed, LSIS flexion angles were lower than Jewett but this was not statistically significant ($p=0.136$). For extension angles, LSIS brace was more stable than the others and this was statistically significant ($p<0.001$). For the work that done in flexion, LSIS and Jewett braces required less work than without brace, this was statistically significant ($p<0.001$). However no statistically significant difference was observed between LSIS and Jewett type braces ($p=0.136$). Regarding the work that done in extension, LSIS brace was more stable than Jewett and without brace ($p=0.013$, $p<0.001$).

Conclusion: LSIS brace has been shown to be more stable than Jewett brace in extension, however its stability for flexion should be improved.

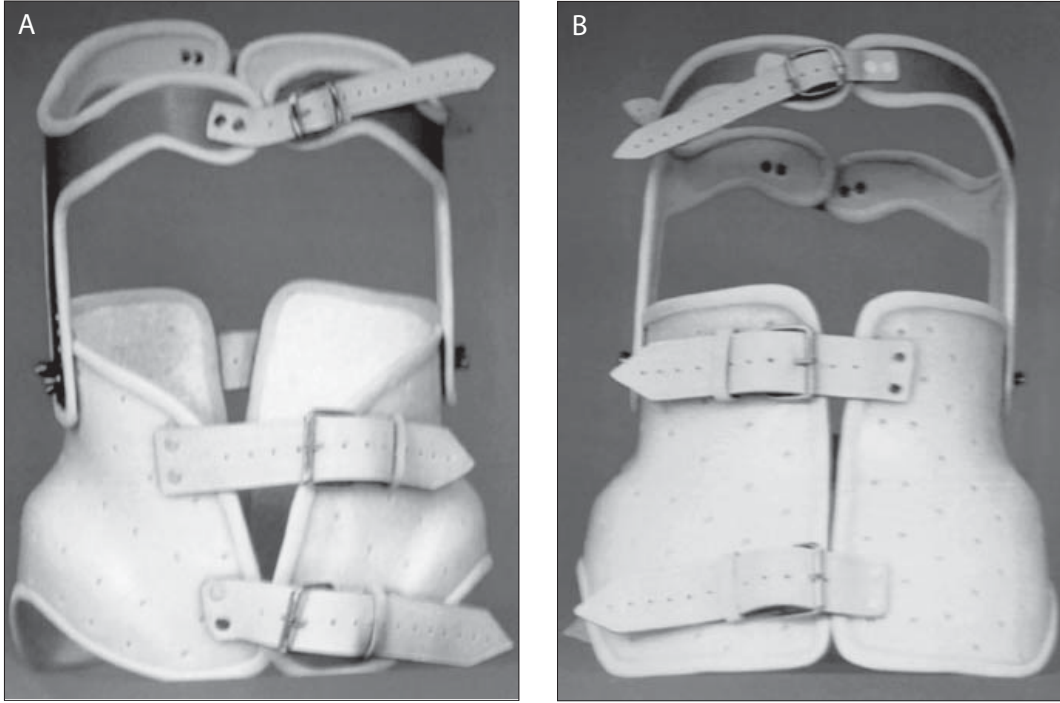
Key words: **Spinal Brace, Stability, Jewett**

Geliş tarihi: 25.04.2006 • Kabul tarihi: 28.06.2006

İletişim adresi

Onur Polat
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbn-i Sina Hastanesi Acil Tıp Anabilim Dalı, Ankara
Tel : (312) 508 30 30, 310 33 33/3030
GSM : (505) 502 51 84
E-posta adresi : opolat@medicine.ankara.edu.tr
onurpolat1971@yahoo.com

Korse ve egzersiz, Hibbs ve arkadaşları tarafından 1911'de tüberküloz, 1914'de skolyoz tedavisinde spinal füzyonu kullanana kadar yalnızca spinal eğriliğin korunması amacıyla kullanılmaktaydı. O tarihten bu yana pek çok korse modelleri geliştirilmiş olup. spinal deformitelerde kullanılan korseslerden elde edilen sonuçlar, yetersiz bulunmaktaydı (1). Spitzzy (2) 1928'de geliştirdiği korse ile omurga desteğini arttırmak için mandibula altına bir parça



Şekil 1. Lateral Destekli İbn-i Sina korsesinin (LDIS), önden ve arkadan görünümü.
A. Önden görünüm
B. Arkadan görünüm

uzatarak dinamik olarak düzelme sağlamayı amaçlamıştı. 1945’de Blaunt ve Schmidt (1), post operatif alçı immobilizasyonuna alternatif olarak Milwaukee korsesini geliştirmiş ve tedavi prensiplerini belirlemişlerdi. 1949’dan sonra bu korse skolyozun konservatif tedavisinde kullanılmaya başlanmış ve bunu izleyen yıllarda görülen komplikasyonlara göre bazı değişiklikler yapılmıştı (3,4).

Termoplastik materyallerin geliştirilmesi ile birlikte, 1960’lı yıllarda Avrupa’da ve 1970’li yıllarda Kuzey Amerika’da aksilla altına çıkan termoplastik spinal korseler kullanılmaya başlanmıştı. Etki mekanizması açısından benzerlikler göstermekle birlikte farklı isimlerle anılmışlar ve bu nedenle korselerin sonuçlarını karşılaştırmaya yönelik çalışmaların yapılması güçleşmiştir (4).

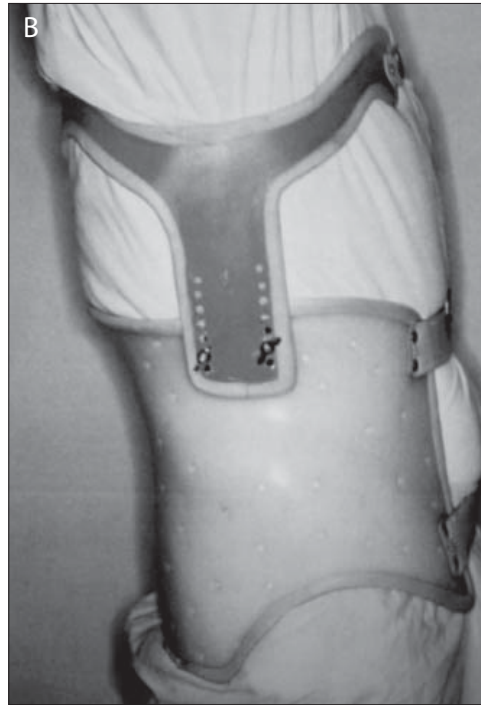
Spinal korseler, destek sağlamak, kısmen düzeltmek ve sabitlemek amaçları ile vücuda dışarıdan uygulanan araçlardır. Hatırlatma ile uygun postürün devamını sağlarlar. En iyi korse hastanın ağrı sorununu büyük oranda ortadan kaldırırken, omurga stabilitesini sağlayarak, hareketliliğini en az kısıtlayacak özelliklere sahip olmalıdır. Korseler geçici kullanılmaları gereken cihazlar olup, uygun korse önermek analitik bir problemidir. Tedavi edilecek hastalığın, anatomisi, biyomekaniği, fizyopatolojisi ve kliniği bilinmeden yapılan bir korse, yararlı olamaz, hatta zararlı olabilir.

Spinal korselerin amaçları, ağrıyı azaltmak, omurgayı diğer yaralanmalara karşı korumak, zayıf kaslara yardımcı olmak, deformiteyi önlemek veya deformitenin düzeltilmesine yardımcı olmaktır. Bu amaçlar aşağıdaki biyomekanik etkilerle sağlanır:

- Gövdenin desteklenmesi
- Hareket kontrolü (intersegmental hareket kısıtlaması)
- Omurganın düzeltilmesi
- Korse kullanırken oluşan ağırlı stimuluslarla postürün düzeltilip, hareketin azaltılması.

Hiçbir korse gerçek anlamda tespit edici değildir ancak tespite yardımcıdır. Çeşitli lomber korseler hareketliliği ancak %30-50 oranında azaltırlar. Bu durum torakolumber korsede %50-70 kadardır. Bütün korse modelleri “mükemmel immobilizasyon” için yetersizdir. Sadece interspinal hareketi kısıtlar ancak sagittal ve aksiyal torakolumbo-sakral hareketi tam olarak kontrol edemezler (5). Korse etkinliği bireysel farklılıklar gösterir, bu çeşitlilik kişisel hareket paternine, psikolojik stabilite ve güvenlik hissi sağlanmasına bağlıdır. Ancak sıkı bir korse intradiskal basıncı %30 azaltır (1). Korsenin sağladığı subjektif güvenlik hissi kısa sürede tedavinin başarısında etkilidir, ancak uzun vadelerde özellikle yaşlı hastalarda psikolojik bağımlılık yapar, ayrıca uzun süreli kullanımda gövde kaslarında gelişen atrofi elektronöromiyografi ile gösterilmiştir (4).

Bu çalışmada A.Ü.T.F. İbn-i Sina Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji kliniğinde geliştirilen lateral destekli İbn-i Sina korsesinin stabilitesini, sagittal plandaki hareket genişliği ve gövde kasları tarafından yapılan işin kantitatif ölçümleri ile değerlendirerek uluslararası kabul görmüş bir korse olan Jewett korsesi ile karşılaştırdık. Burada amaç, Jewett korsesine göre daha stabil ve rahat uygulanabilir bir korse geliştirmektir. Rahat uygulamadaki fark, hastanın yatağından kaldırılmadan, supin pozisyonda yatarken



Şekil 2. Jewett korseli ve LDIS korseli ekstansiyon hareketinin değerlendirilmesi.
A. Jewett korseli ekstansiyon görünümü
B. LDIS korseli ekstansiyon görünümü

30 derece sağ ve sol yanına çevrilerek korsenin uygulanabilmesi ve kuşakları sıkıldıktan sonra hastanın korseli biçimde oturtulması ve kaldırılmasıydı. Spinal korselerin stabilitesi, spinal segmentlerin hareket genişliği ve lomber kas performansı üzerine olan etkileri ile belirlenir. Stabilitesi yüksek bir korse spinal segmenti sabitleyerek hareket genişliğini kısıtlar ve dolayısı ile kas performansını da azaltır. İzokinetik test sistemleri kas performansının objektif ve kantitatif olarak belirlenmesi için parametreler sağlar. Bu parametrelerden en sık kullanılanları pik tork ve iştir.

İzokinetik ölçümlerin yapılması için İbn-i Sina Hastanesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilimdalı Ortopedik Rehabilitasyon ünitesinde bulunan Cybex 6000 (Division of Lumex, Inc, Ronkonkoma) test ve egzersiz cihazı, TEF (Gövde ekstansiyon-fleksiyon) ile gövdedeki fonksiyonel ünitenin ölçümü sağlandı. Bu cihaz, izokinetik ölçüm yapan bir cihaz olup, hastanın kas gücünü grafik ve numerik olarak kayıt altına alabilme özelliğine sahiptir.

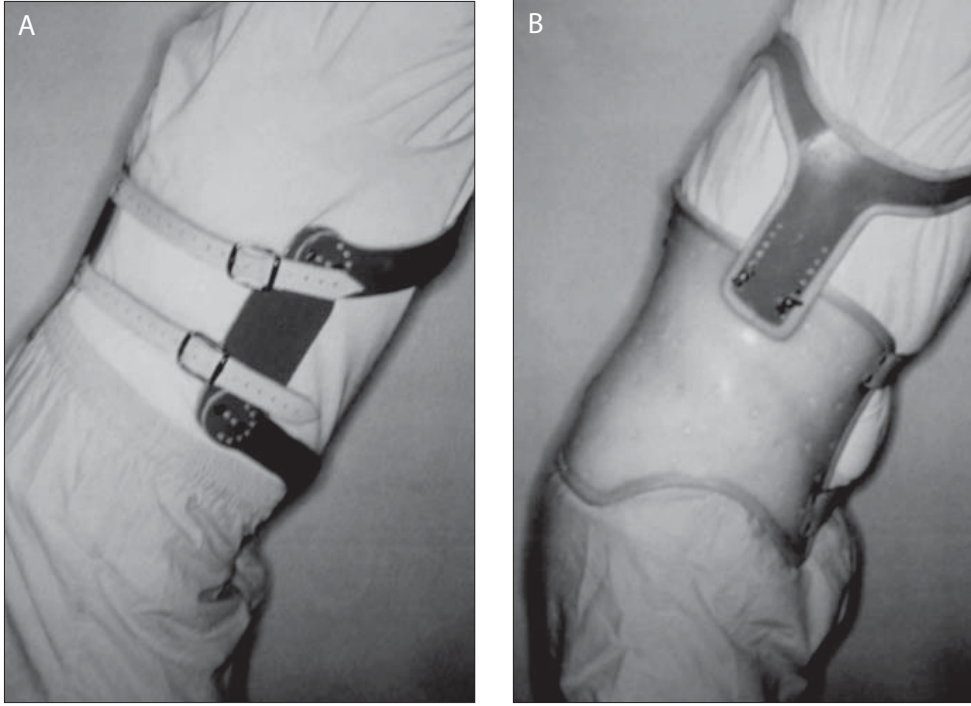
Gereç ve Yöntem

Çalışmaya 10 sağlıklı ve gönüllü birey alındı. Üç nokta prensibine dayalı, iki korse olan Lateral Destekli İbn-i Sina (LDİS) (Şekil 1) ve Jewett korsesinin stabilitesini, korsesiz duruma göre farklarını karşılaştırmak ve standardizasyonu sağlamak için, harekete başlamadan önce 5 dakikalık gövde kaslarının ısınma egzersizini takiben, TEF cihazına alınan bireyler, arada 15 dakikalık dinlenme periyotlarından sonra fleksiyon-ekstansiyon hareket sonuçlarıyla karşılaştırıldı. (Şekil 2,3).

Karşılaştırma, aynı 10 kişilik grubun, fleksiyon ve ekstansiyon hareketlerini artı eksi 2-4 derece hata payı ile ölçen TEF cihazında yapılıp, aynı hata payı bütün ölçümler için geçerli sayılmıştır. Stabilitenin değerlendirilmesi amacıyla fleksiyon-ekstansiyon hareket genişliği ve üst gövde kaslarının yapmış olduğu iş, TEF cihazından alınan verilerle izokinetik ölçümleri yapılmış ve objektif, numerik değerlendirme sağlanmış ve karşılaştırma yapılmıştır. TEF cihazına bağlanma sırasında servikal omurlar, kollar, kalçadan itibaren her iki alt ekstremité sıkı bir şekilde sabitlenerek, harekete katılmaları engellenmiştir. Sonuçların tablo olarak dökümü yapılırken, anlamlı hale getirilebilmesi için Windows 2000, SPSS 11.0 istatistik paketinde p değerleri, her grup için ayrıca hesaplanmış ve işaret edilmiştir. Değerlerin hesaplanabilmesi için, 2'den çok grup testlerinin, birbiriyile kıyaslanmasında kullanılan Tek Yönlü ANOVA varyans analizi kullanılmıştır. Bu testle, her üç tablodaki üçlü gruplar karşılaştırılmış ve sonuçlar p değeri olarak belirtilmiştir. Ayrıca ANOVA'dan sonra grupların ikili karşılaştırılmasında Tukey'in çoklu karşılaştırma testi kullanılmıştır.

Bulgular

10 sağlıklı katılımcının herbirinden ayrı ayrı alınan TEF cihazı verileri, Tek Yönlü ANOVA varyans analizi sonrası yapılan Tukey'in çoklu karşılaştırma testinde, fleksiyon açısına göre karşılaştırılmış, hesaplanan standart sapmalar doğrultusunda LDİS ve Jewett korsesinin, korsesiz duruma göre anlamlı derecede stabil olduğu ($p < 0.001$) tespit edilmiş olup, LDİS korsesinde, tablodaki sonuçlar fleksiyon açıları-



Şekil 3. Jewett korseli ve LDİS korseli fleksiyon hareketinin değerlendirilmesi.
A. Jewett korseli fleksiyon görünümü
B. LDİS korseli fleksiyon görünümü

nın daha az ve daha stabil olduğunu göstermesine rağmen anlamlı fark bulunamamıştır (Tablo 1) (Şekil 4-5).

Sagittal planda ekstansiyon sonuçlarına bakıldığında, LDİS korsesinin hem Jewett hem de korsesiz duruma göre daha az açılanmaya izin vererek, daha stabil olduğu ortaya konmuştur ($p<0.001$) (Tablo 1) (Şekil 5-6).

Uygulama, Tablo 2'deki fleksiyonda yapılan iş olarak hesaplandığında, korsesiz durumun, LDİS ve Jewett korseli duruma göre kaslara yüklenen daha fazla iş yani daha az stabil olmasına karşın, fleksiyonda yapılan iş, TEF ciha-

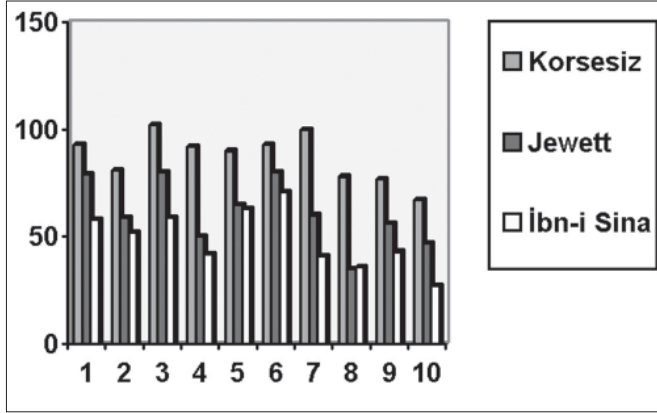
zı sonuçlarında altta kalan alan olarak bakıldığında LDİS korsesinde daha az görünse de (Şekil 7a, 7b, 7c), logaritmik dönüşüm sonucunda bulunan sonuçlarda LDİS ve Jewett korseleri arasında anlamlı bir fark elde edilememiştir.

Ekstansiyonda yapılan işe bakıldığında ise, LDİS korsesi kullanımında, Jewett ve korsesiz duruma göre anlamlı olarak daha az iş yapıldığı, yani bu korsesinin daha stabil olduğu görülmektedir ($p<0.001$).

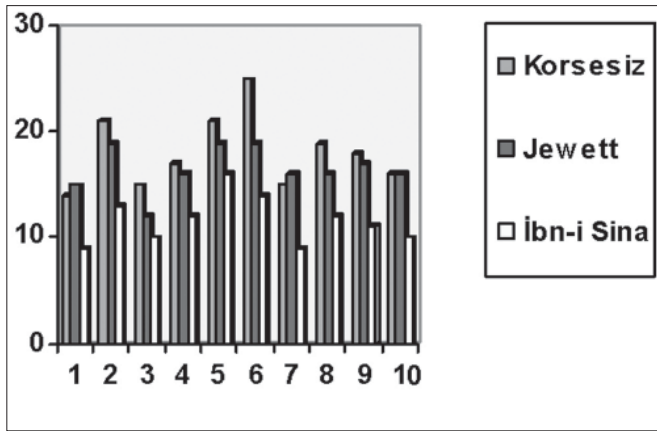
Bu sonuçlara ek olarak, hastanın ameliyat sonrası dönemde ayağa kalkmadan, yatakta sadece longitudinal ola-

Tablo 1. 10 kişilik fleksiyon-ekstansiyon açılarının karşılaştırılması (Derece)

Denek No	Torako-Lumbar Fleksiyon Açısı			Torako-Lumbar Ekstansiyon Açısı		
	Korsesiz	Jewett	İbn-i Sina	Korsesiz	Jewett	İbn-i Sina
1	93	79	58	14	15	9
2	81	59	52	21	19	13
3	102	80	59	15	12	10
4	92	50	42	17	16	12
5	90	65	63	21	19	16
6	93	80	71	25	19	14
7	100	60	41	15	16	9
8	78	35	36	19	16	12
9	77	56	43	18	17	11
10	67	47	27	16	16	10
Ortalama	87.3	61.1	49.2	18.1	16.5	11.6
Standart sapma	11.1	15.2	13.6	3.4	2.2	2.3

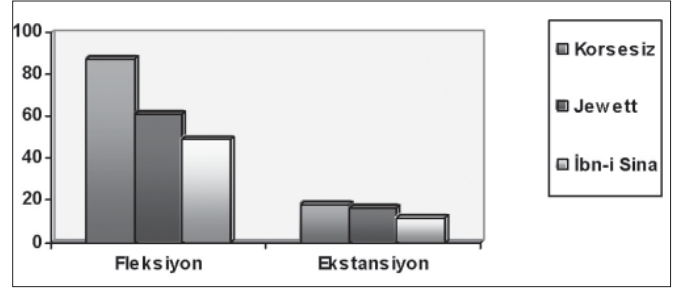


Şekil 4. Korsesiz, Jewett, İbn-i Sina Korsesi fleksiyon dereceleri.



Şekil 6. Korsesiz, Jewett, İbn-i Sina Korsesi ekstansiyon dereceleri.

rak sağa ve sola dönmesi ile, korsenin kolaylıkla uygulanabilme özelliği bir avantajdır. Stabilizasyon açısından, Jewett korsesine göre ekstansiyonda daha stabil olduğu, yapılan karşılaştırmalı testlerde ortaya konmuş ve uygulama rahat-



Şekil 5. 10 kişinin, korsesiz, Jewett, İbn-i Sina korsesi fleksiyon ve ekstansiyondaki derecelerin ortalaması. Ortalama Torako-Lumbar Fleksiyon-Ekstansiyon Dereceleri.

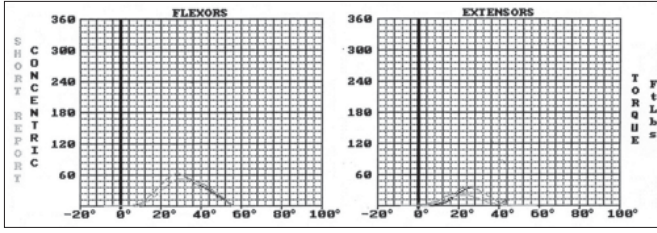
lığının yanında, ekstansiyon aksında daha etkili olduğu istatistiksel olarak gösterilmiştir.

Tartışma

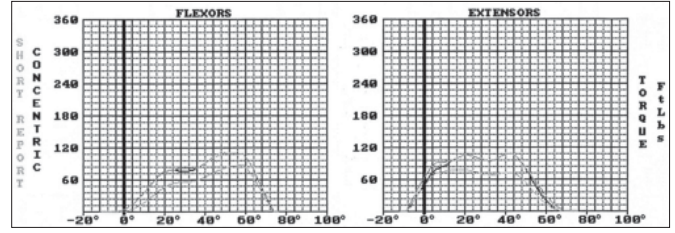
Korsesler hemen tüm vertebra hastalıklarının konservatif tedavisinde, destek ve stabilizasyon amacıyla kullanılırlar. Kahonevitz, Levine ve Lardone'un yaptığı araştırmada, juvenil idiopatik skolyozda eğriliği 20-30 derece arasındaki ve omurga-kaburga arası açı 20 derecenin altında olanların korse ile izlenebileceğini belirtmişlerdir (6). Adölesan idiopatik skolyozda, Mellenkamp ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada %50 hastada korse içerisinde eğriliğin ilerlemesinin ilk 6 ayda olduğu ortaya konmuş ve bu ilerlemenin 5 derecenin altında olması sonucunda korse tedavisine devam edilmesi gerektiği belirtilmiştir (7). Brown'ın açıklamasına göre, nöromusküler skolyozda 20-25 derecenin altındaki eğriliklerin izlenmesi gerektiği. eğer progresyon tespit edilirse korse uygulanmasına geçilmesi önerilmiş ve bu hastalarda korse kullanımı sırasında göğüs kafesi ve üst ekstremitenin korunmasına hassasiyet gösterilmesi gerek-

Tablo 2. 10 kişilik fleksiyon-ekstansiyondaki yapılan işin karşılaştırılması (ftlbs)

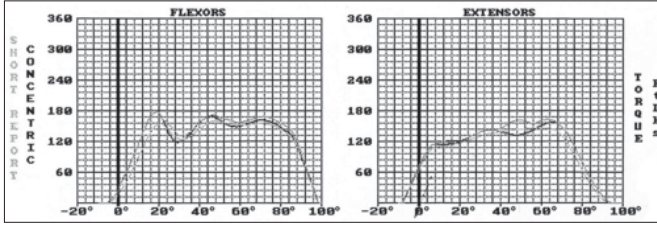
Denek No	Fleksiyonda Yapılan İş (ftlbs)			Ekstansiyonda Yapılan İş (ftlbs)		
	Korsesiz	Jewett	İbn-i Sina	Korsesiz	Jewett	İbn-i Sina
1	193	152	118	162	137	82
2	162	107	75	126	65	37
3	228	91	28	94	95	11
4	250	60	55	194	27	14
5	197	124	92	204	91	73
6	251	202	107	113	137	40
7	137	80	55	147	73	29
8	103	41	27	71	18	9
9	89	49	21	69	41	14
10	73	38	5	66	32	3
Ortalama	168.3	94.4	58.3	128.4	71.6	31.2
Standart sapma	66.0	53.2	38.7	51.0	43.3	27.3



Şekil 7a. LDİS korseli olarak yapılan işi belirten TEF cihazı verisi.



Şekil 7b. Jewett korseli olarak yapılan işi belirten TEF cihazı verisi.



Şekil 7c. Korsesiz olarak yapılan işi belirten TEF cihazı verisi.

tiği vurgulanmıştır (8). Konjenital skolyozda, Winter ve arkadaşlarının yaptığı araştırmaya göre, üç tip eğrilik korse ile tedavi edilebilir olarak belirtilmiştir. Bunlar, uzun, fleksibl eğrilikler, eğilme veya traksiyon grafilerinde düzelen eğrilikler, eğrilikte anomalisi olan veya olmayan vertebraların karışımı olarak belirtilmiştir (9). Kifotik hastalarda, Gutowski ve Renshaw araştırmasına göre, torakal kifozu 70 derecenin üzerinde olanlar torako-lomber korseslerden fayda görebilirler diye belirtilmiştir (10). Scheuermann kifozunda ise 50 derecenin üzerindeki hastalarda korse tedavisi uygun olmaktadır. Spondilolistezis tedavisinde korse kullanımı, özellikle travmatik olanlarda akut devrede tercih edilmelidir. Sıklıkla patolojik bölge L5-S1 olduğu için kayması %25 altında olan vakalarda lumbo-sakral korse önerilir.

Spinal deformite korseleri, üç nokta veya dört nokta prensibine göre ve genellikle pasif olarak etki ederler. Aktif etki ise hastanın baskı yerlerinden o kısmı uzaklaştırması, dik durmaya çalışması veya korse içinde egzersiz yapması ile mümkün olmaktadır. 3 nokta prensibi tek eğrili skolyozlarda 4 nokta prensibi ise çift eğrili skolyozlarda kullanılmaktadır. Torakolomber Lateral Destekli İbn-I Sina korsesi (LDİS), üç nokta prensibini kullanarak tek eğriliği olan skolyozlarda etkili olabilmektedir. Çift eğriliği olan skolyozlarda torakolomber korseye çene altına kadar çıkan boyun destek parçası eklenebilmektedir. Aksilla altına tam yerleşen korse ön ve arka açıklığı sayesinde solunumu etkilememektedir. Açık olması nedeniyle, hava sirkülasyonunun sağlanması ve terlemenin engellenmesi amaçlanmıştır. Çocuğun boy uzamasına göre korse değiştirilmeden, torako-lomber bileşkeden, vida ve kebekleri yardımıyla boy ayarlaması yapılabilmektedir (Şekil 1). Lateral destekli olması hastanın yatağında sağ ve sol yana döndürülerek kor-

senin rahatlıkla uygulanabilmesine olanak verir. Torakolomber ve lomber korseler, elbisenin altında kalacağı için estetik yönden hasta tarafından kabul edilebilir olmaktadır. Hatta hasta, korsesi ile birlikte sosyal aktivitesine veya durumu el veriyorsa spor faaliyetlerine katılabilmektedir. Torako-lomber skolyoz korsesinde, uygulanan üç nokta prensibinde, F3 kuvveti apeks vertebraya denk gelen kostadan uygulanmalıdır. F3 kuvvetine karşı gelen F1 ve F2 kuvveti ise mümkün olduğunca F3 kuvvetine eşit uzaklıkta olmalıdır. Kifozda uygulanan üç nokta prensibinde ise F3 kuvveti apeks vertebranın biraz altından ve paravertebral kasların üzerinden uygulanmalıdır.

3 nokta özelliğine göre oluşturulan, korselerin en önemli kullanım endikasyonu vertebra kırıklarının tedavisidir. Yeni doğan ve infantlarda vertebra kırıklarının en önemli sebebi travma, özellikle düşmelerdir, bu durum yaş ilerledikçe yerini trafik kazalarına bırakmaktadır. Hensinger, çocuklarda nörolojik defisit varlığında, ancak cerrahi tedavi düşünülebileceğini, bunun dışında kırık omurganın konservatif tedavi ile eski yüksekliğini kazandığını ortaya koymuştur (11). Erişkinlerde vertebra kırıkları Nicoll tarafından stabil ve stabil olmayan olarak ikiye ayrılmıştır (12). Denis omurga kırıklarını ilgilendirdiği bölgeye göre 3 kolona ayırmıştır ve ön kolon kırıklarında ve stabil orta kolon kırıklarında konservatif tedavi yani korse tedavisi önermiştir (13). Chow ve ark. göre, interspinöz genişleme yaratmayan, lamina ve faset kırıkları, ayrıca transvers proses ve spinöz proses kırıklarının stabil kırıklar arasında olduğu ve korse ile tedavi edilebileceğini göstermişlerdir (14). Özellikle omurga kırıklarında koruma veya immobilizasyon, korse tedavisinin asıl hedeflerini oluşturmaktadır (15). Stabil olmayan ve üç kolonu ilgilendiren Burst kırıklarında asıl tedavi cerrahi olmakla beraber, nörolojik defisit varlığı ve ilerlemesi kesin endikasyon koydurmaktadır. Ameliyat sonrası korse kullanılması ise post-operatif ağrı kontrolü sağlamak ve omurgaya destek olmak amacıyla uygulanılmaktadır (16,17,18).

Yukarıdaki özellikler göz önünde bulundurulduğunda korse tedavisinin kullanım endikasyonlarının genişliği anlaşılmaktadır. Bu endikasyonlar dahilinde daha stabil bir korsenin ortaya konabilmesi ile daha etkin sonuçların alınacağı aşikardır. LDİS korselinin, fleksiyon aksındaki

açılar ve yapılan iş açısından bakıldığında Jewett korsesine göre geliştirilmeye ihtiyacı olduğu ortada olmakla beraber, kullanım kolaylığı da göz önüne alındığında özellikle ekstansiyondaki stabilite üstünlüğü sayesinde geniş ve güvenli bir kullanım sağlayabileceği açıktır.

Sonuç

Spinal korselerin fonksiyonları, endikasyon ve kontrendikasyonları konularında yeterli bilimsel araştırma ve veri bulunmamasına karşın, uzun yıllardan beri kullanılmakta oldukları ve kullanılacakları gerçeği açıktır. Konu ile ilgili pek çok hekim spinal korseleri hala sıklıkla önermektedir.

LDİS korsesi, üç nokta prensibini kullanarak, aynı prensibe göre kendine literatürde yer bulan Jewett korsesine göre stabilite olarak özellikle ekstansiyonda daha avantajlı olmakla beraber aynı zamanda, açık olması nedeniyle hava sirkülasyonunu sağlamakta ve terlemeyi engellemektedir. Bu sayede post operatif enfeksiyon riski azalmakta ve yara maserasyonu azalmaktadır. Çocuğun boy uzamasına göre korse değiştirilmeden, torako-lomber bileşkeden, vida ve kelekleri yardımıyla boy ayarlaması yapılabilmektedir.

dir. Lateral destekli olması hastayı, oturur pozisyona getirmeden, yatağında sağ ve sol yana döndürülerek, korsenin rahatlıkla uygulanabilmesine olanak vermektedir. Her iki korse de, elbisenin altında kalacağı için, estetik yönden hasta tarafından kabul edilebilir olmaktadır. Hasta korsesi ile birlikte sosyal aktivitesine veya durumu el veriyorsa spor faaliyetlerine katılabilmektedir.

İzokinetik değerlendirme, Cybex ünitesinde bulunan TEF cihazı sonuçlarına göre, ekstansiyon yönünde LDİS korsesinin stabilitesi, objektif, sayısal ve istatistiki olarak ortaya koymuştur. Ekstansiyon aksındaki başarılı stabilitesi ve fleksiyon aksında en az Jewett korsesi kadar başarılı olması korsenin geliştirilmesiyle daha kullanılabilir olacağına ve yaygınlaşacağına göstergesidir.

Avrupa birliği ülkeleri tarafından kabul gören ve üç nokta prensibine göre işlevini yerine getiren Jewett korsesi karşısında, LDİS korsesinin daha üstün özelliklerinin bulunması, çalışmalar sonucu daha stabil hale getirilerek yeni ufuklar açabilecektir, korsenin uluslararası kullanıma girmesi amacı ile daha geniş sağlıklı ve hasta gruplarında çalışmalar yapılması gereklidir.

Kaynaklar

1. Winter RB, Moe JH: Orthotic for spinal deformities. Clin Orthop. 1973; 102: 72-91.
2. Michell LJ, Millis MB. The Spine: Postgraduate textbook of Clin Orthop. 1983;49-95.
3. Asher MA, Whitney WH: Orthotic for spinal deformity. Orthotic Electra JB. Redford third edition Baltimore, W. Wilkins,1986; 153-157.
4. Lonstein JE: Orthotic treatment of the spinal deformities. Atlas of Orthotic American Academy of Orthopaedic Surgeons second edition. 1985; 371-385.
5. Newton M, Waddell G: Trunk strength testing with Iso-machines part 1: Review of a decade of scientific evidence: Spine 1993; 18:801.
6. Kahanovitz N, Levine DB, Lardone J: The part time Milwaukee brace treatment of juvenile idiopathic scoliosis: long term follow up. Clin. Orthop. 1982; 167:145-49.
7. Mellencamp DD, Bount WP, Anderson AJ: Milwaukee brace treatment of idiopathic scoliosis: late results: Clin Orthop. 1984; 126:47-52.
8. Brown JC, Swank SM, Matta L, Et al: Late spinal deformity in quadriplegic children and adolescents: J. Pediatr Orthop. 1984; 4:436-41.
9. Winter RB, Moe JH, Macbwen D, et al: The Milwaukee brace and the nonoperative treatment of congenital scoliosis: Spine 1976; 1:85-92.
10. Gutowski WT, Renshaw TS: Orthotic results in adolescent kyphosis: Spine 1988; 13: 485-89.
11. Hensinger RN, Lang JR, MaxEwen GD: Surgical management of spondylolysis in children and adolescent. J. Bone Joint Surg. 1989; 71:15-22.
12. Nicoll EA: Fractures of the dorsolumbar spine J. Bone Joint Surg. 1969; 31:376-81.
13. Denis McAfee PC, Yuan HA, Fredericson BE, Lubicky JP: The value of computed tomography thoracolumbar fractures. J. Bone Joint Surg. 1983; 64:461-66.
14. Chow GH, Nelson BJ, Gebhard JS et al: Functional outcome of thoracolumbar burst fractures managed with hiperextension casting or bracing and early mobilization. Spine 1996; 21:1270-5
15. Krompinger WJ, Fredericson BE, Mino DE, Yuan HA: Conservative management of the thoracic and lumbar spine. Orthop. Clin. North Am. 1996; 17:161-68.
16. James KS, Wewger KH, Schlegal JD, Dunn HK: Biomechanical evolution of the stability of thoracolumbar burst fractures. Scoliosis Research Society 1993; 23.
17. Gregory HC, Bradley JN, James SG, John LB, Courtney WB, David HD: Functional outcome of thoracolumbar burst fracture managed with hiperextantion casting or bracing and early mobilization. Spine 1996; 21:18, 2170-2175.
18. White AA, Panjabi MM: clinical biomechanics of the spine. Philadelphia JB. Lippincott 1990; 34; 475-509.

Aortico-cameral communication from right sinus of valsalva to right atrium

Sağ valsalva sinüsü ile sağ atriyum arasında aertico-kameral komünikasyon

A. Rüçhan Akar, Mustafa Şırlak, Zeynep Eyileten, Refik Taşöz, Ümit Özyurda

Department of Cardiovascular Surgery, Heart Center,
University of Ankara School of Medicine, Turkey

Aortico-right atrial tunnel (ARAT) is a rare congenital entity. We report a case of 57-year-old man who presented with unstable angina and who had a continuous murmur at the right sternal edge. Coronary angiography revealed triple vessel coronary artery disease and a separate anomalous structure arising from the right sinus of Valsalva. Digital subtraction angiography was necessary to define the distal end of this connection which was the roof of the right atrium. Our patient is unique in that the tunnel 5 cm in length originated from the right sinus of Valsalva and entered the right atrium anteriorly having traversed the right atrioventricular groove anterior, totally separate to the right coronary artery. The management of these congenital aorto-atrial connections is discussed.

Key words: **Aortico-Cameral-Fistula, Aorta-Atrium, Sinus of Valsalva**

Aortiko-sağ atriyal tünel nadir görülen konjenital anomalidir. Bu vaka takdiminde anstabil anjinası ve fizik muayenede sağ sternal bölgede devamlı üfürümü olan 57 yaşında erkek hasta sunulmaktadır. Koroner anjiyografide üç damar hastalığı ve sağ Valsalva sinüsünden ayrı olarak çıkan anormal bir yapı tespit edildi. Dijital substraksiyon anjiyografide bu yapının sağ atriyum çatısıyla ilişkisi olduğu görüldü. Hastamızda, sağ koroner arterden tamamen ayrı olarak, sağ Valsalva sinüsünden başlayıp sağ atriyoventriküler oluğun ön kısmında sonlanan, 5 cm uzunluğunda bir tünel tespit edildi. Yazımızda bu tip doğumsal aorto-atrilyal bağlantıların tedavisi tartışıldı.

Anahtar sözcükler: **Aortiko-kameral fistül, Aorta-atrium, Valsalva sinüsü**

An abnormal connection between the aorta and cardiac chambers is a well recognised cardiac entity. Several types have been described, of which coronary-cameral fistulae or connections (congenital or acquired) are the most common (1). There have also been several reports of acquired aorta-cameral connections. Congenital aortico-cameral connections are much rarer and the majority are to the left ventricle (ALVT) (2;3). The aorticright atrial tunnel (ARAT) is first described by Otero Coto and colleagues in 1980 (4). To date there have only been 13 cases reported of ARAT, most of which originated from the aortic left sinus of Valsalva whereas the tunnel in one case originated from the non-coronary sinus, in two cases from the right coronary sinus and in one case from the aortic isthmus (5-7). We report the third case of congenital ARAT arising from the right sinus of Valsalva.

A 57-year-old man was admitted with unstable angina and a four month history of exertional chest pain. He was a smoker with a positive family history of ischaemic heart disease. His past medical history was otherwise unremarkable. The chest roentgenogram revealed mild cardiomegaly and the ECG showed sinus rhythm with evidence of T-wave inversion in leads 1, aVL, V₂-V₆. On admission his cardiac enzymes were not elevated. He was managed conservatively and investigated.

Received: 25.10.2005 • Accepted: 05.06.2006

Corresponding author

A. Ruchan Akar, MD, Department of Cardiovascular Surgery,
Heart Center, University of Ankara School of Medicine, Dikimevi,
06340 Ankara, Turkey

Fax : +90 (312) 362 56 39

Tel : +90 (505) 527 96 80

E-mail adress : rakar@medicine.ankara.edu.tr

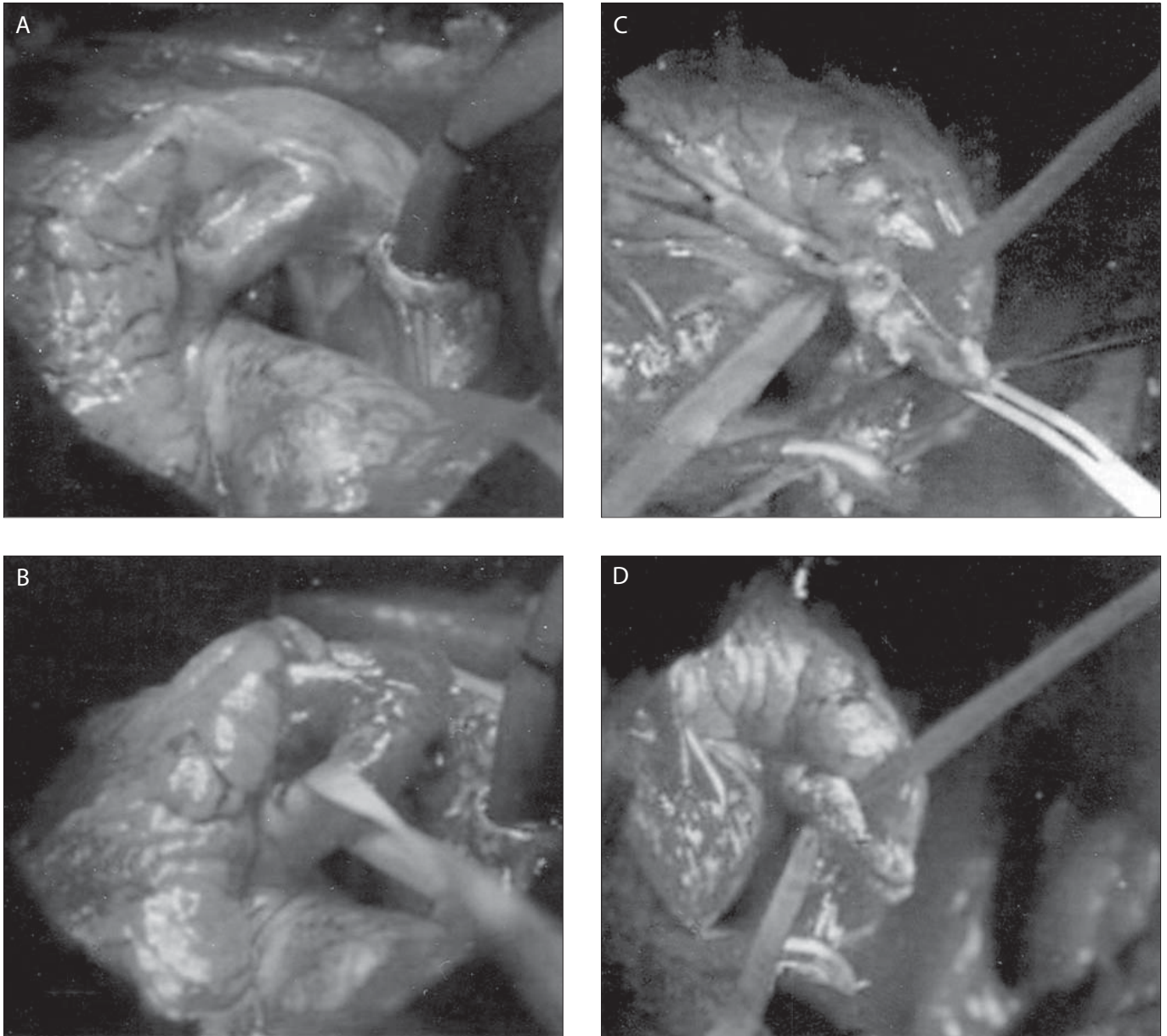


Figure 1. Intraoperative photograph showing aortico-right atrial tunnel (the patient's head is on the lower end); **(A)** A systolic thrill is verified by palpation, **(B)** blunt dissection is used for posterior tunnel attachments, avoiding injury to right coronary artery, and the tunnel was taped, **(C)** Clamps have been applied to the tunnel, with caution taken to monitor ECG changes before division, and completed division of the aortico-right atrial tunnel, **(D)** The ends of the tunnel are closed with 4-0 polypropylene suture. Ao=ascending aorta, RA=right atrium, RV=right ventricle.

Selective coronary angiography revealed a normal left main stem with significant triple vessel coronary artery disease and an anomalous tube like structure arising from the right sinus of Valsalva adjacent but totally separate from the right coronary artery and connecting the aorta to one of the cardiac chambers and gross macroscopic operative features confirmed these findings. (Fig.1). Transoesophageal echocardiography confirmed these findings. Digital subtraction angiography (DSA) and CT scanning were, however, required to define the distal end of the connection as the roof of the right atrium. The ratio of pulmonary blood flow to systemic blood flow was measured as 1.9/1.

The patient underwent operation via a median sternotomy. A systolic thrill could be palpated over the base of aortico-right atrial connection. Cardiopulmonary bypass was established with moderate hypothermia (32 °C). After coronary artery bypass grafting to left anterior descending, intermediate, first obtuse marginal and right coronary arteries the anomalous structure was opened in the right atria-ventricular groove. The structure was described as 5-cm long fibrous tube anterior to the right coronary artery in the right atrioventricular groove with an external diameter of 1.5-cm. The tube was divided between vascular clamps and the cut ends over sewn. The patient was

Table 1. Reports on Surgically Treated ARAT in Literature

<i>First Author, publication year</i>	<i>Gender, age</i>	<i>Aortic Origin of ARAT</i>	<i>Symptoms</i>	<i>Associated anomalies</i>
Tanaka et al. 2005 (10)	Female, infant	?	Congestive heart failure	Aortic atresia, right-sided atrioventricular valve atresia, ventricular septal defect, atrial septal defect, and persistent ductus arteriosus
Kursaklioglu et al. 2005 (5)	Male, 27 yo.	Left sinus of Valsalva,	Asymptomatic	No sinus node artery
Turkay et al. 2003 (6)	Male, 29 yo.	Right sinus of Valsalva	Palpitation and effort dyspnea	None
Elwatidy et al. 2003 (7)	Female, 3 yo	Aortic isthmus	Asymptomatic	None
Tsai et al. 2002 (11)	Female, 2 yo.	Left sinus Valsalva	Asymptomatic	Marfan's syndrome
Kalangos et al. 2000 (9)	Male, 18 yo Male, 7 yo	Left sinus Valsalva Left sinus Valsalva	Asymptomatic Asymptomatic	Moderate aortic insufficiency, no sinus node artery No sinus node artery
Danilowicz et al. 1989 (12)	Female, Newborn	Right sinus of Valsalva	Congestive heart failure	Secundum atrial septal defect
Rosenberg et al. 1986 (8)	Female, 7 yo Female, 6 month old Male, 15 yo Male, 8 month old	Left sinus of Valsalva Left sinus of Valsalva Left sinus of Valsalva Left sinus of Valsalva	Asymptomatic Asymptomatic Asymptomatic Asymptomatic	None Left ventricular hypertrophy None Left ventricular hypertrophy
Otero Coto et al. 1980 (4)	Male, 25 yo	Noncoronary Sinus	Asymptomatic	Absence of the right superior vena cava with a large persistent left superior vena cava draining to the coronary sinus

weaned off bypass without difficulty. Apart from a temporary pacing requirement for nodal rhythm for 24 hours he made an uneventful recovery. Two years after the operation the patient remains asymptomatic.

Comment

Congenital aortico-cameral connections are extremely rare, but have been reported connecting the aorta to all four cardiac chambers. The majority of these are aortico-left ventricular connections which have been extensively reviewed and classified (3). Congenital ARAT is however, an extremely rare entity, and only 13 cases have been previously reported in the English literature (Table 1). Mostly arise from the left sinus of Valsalva. This case is unique in that the origin of the aortico-right atrial connection was the right sinus of Valsalva, adjacent but separate to the right coronary ostium and the patient presented with unstable angina. Furthermore, our case is the oldest patient in the literature presented with ARAT and surgically treated.

These connections can be difficult to define accurately as was experienced in this case, where conventional angiography and echocardiography were inadequate. CT scanning and DSA did, however, illustrate the value of these imaging techniques in demonstrating abnormal cardiac structures.

Differential diagnoses included ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva, coronary arteriovenous fistula, rupture of a dissecting aneurysm of the ascending aorta into the right atrium, and pseudoaneurysm of the right coronary artery followed by formation of a fistula between the aneurysm and the right atrium. There was no history of trauma in our case and no evidence of acquired aortic disease. We conclude therefore, that this aortico-right atrial connection was a congenital structure. All previous congenital connections of this type have been described in the pediatric population. Our patient is unique in having such a congenital structure diagnosed at the time of presentation with a separate acquired cardiac condition. Indeed the histological findings confirm those described by Rosenberg et al. of a deficiency in smooth muscle, but abundance of elastic lamellae (8). The precise pathogenesis of this congenital anomaly is however unknown; persistence of mesocardial cysts or embryonic rests of the fifth aortic arch in the early stages of cardiogenesis, abnormal formation of supravulvar ridge producing aneurysmal dilatation of the primitive aorta, intrauterine rupture of a sinus of Valsalva aneurysm are possible explanations (4,8).

Previous reports have suggested that patients with aortico-right atrial tunnel may present with continuous heart murmur, mild cardiomegaly or clinical evidence of ventricular overload due to left-to-right shunt. Angina and myocardial infarction in contrast have not been reported secondary to aortico-right atrial communications. The ischemic symptoms in our patient could theoretically have been due to coronary artery steal, but in reality probably was due to the proximal stenosis of left anterior descending artery.

Of the congenital aortico-cameral connections, at least 37 cases have been reported of aortico-left ventricular tunnel (ALVT) (3). Surgery is clearly indicated in this condition to prevent progressive aortic incompetence and cardiac failure. Little is however, known of the natural history of untreated

aortico-right atrial connections. Congenital ARAT is also uncommon except for complications with a coronary artery fistula. We, however, assume that this communication was not an equivalent of a coronary artery fistula, since the coronary arteries in our case had normal origin, distribution and no dilatation. In general, surgical correction is recommended to avoid the long term effects of left-to-right shunting thus preventing left ventricular impairment and improving life expectancy. Furthermore because of possible complications such as bacterial endocarditis, aneurysm formation, or spontaneous rupture, the closure of ARAT is recommended (9). However, it should be kept in mind during surgery that the "tunnel" can also give origin to coronary arteries. Definitive surgical correction has been shown to be effective and safe, with good long term results.

References

1. Fernandes ED, Kadivar H, Hallman GL et al. Congenital malformations of the coronary arteries: the Texas Heart Institute experience. *Ann.Thorac.Surg.* 1992; 54:732-740.
2. Akalin H, Erol C, Oral D et al. Aortico-left ventricular tunnel: successful diagnostic and surgical approach to the oldest patient in the literature. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 1989; 97:804-805.
3. Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification. *Ann. Thorac.Surg.* 1988; 45:106-112.
4. Coto EO, Caffarena JM, Such M et al. Aorta--right atrial communication. Report of an unusual case. *J.Thorac.Cardiovasc. Surg.* 1980; 80:941-944.
5. Kursaklioglu H, Iyisoy A, Celik T et al. Aortico-right atrial tunnel in an adult patient. *Int.J.Cardiovasc.Imaging* 2005; 21:383-385.
6. Turkyay C, Golbasi I, Belgi A et al. Aorta-right atrial tunnel. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 2003; 125:1058-1060.
7. Elwatidy AF, Galal AN, Rhydderch D et al. Aorto-right atrial fistula. *Ann.Thorac.Surg.* 2003; 76:929-931.
8. Rosenberg H, Williams WG, Trusler GA et al. Congenital aortico-right atrial communications. The dilemma of differentiation from coronary-cameral fistula. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.* 1986; 91:841-847.
9. Kalangos A, Beghetti M, Vala D et al. Aorticoright atrial tunnel. *Ann.Thorac.Surg.* 2000; 69:635-637.
10. Tanaka T, Tomita H, Watanabe K et al. A case of aorto-right atrial tunnel associated with aortic and tricuspid atresia. *Pediatr.Int.* 2005; 47:466-468.
11. Tsai YC, Wang JN, Yang YJ et al. Aortico-cameral communication from left sinus Valsalva aneurysm to right atrium via a tortuous tunnel with aneurysmal dilatation. *Pediatr.Cardiol.* 2002; 23:108-109.
12. Danilowicz D, Presti S, Colvin S et al. Congenital fistulous tract between aorta and right atrium presenting as heart failure in a newborn. *Pediatr.Cardiol.* 1989; 10:93-97.

Bilateral intratestiküler varikozel

Bilateral intratestiküler varikozel

Berkan Reşorlu, Önder Yaman, Asım Özayar, Eriz Özden, Mesut Yeşil

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı,
Ankara

Intratestiküler varikozel (İTV) mediastinum testisten testis parankimine uzanan intratestiküler venlerin anormal dilatasyonu olarak tanımlanır. Oldukça nadir görülen bir durumdur ve literatürde sınırlı sayıda olgu bildirilmiştir. Özellikle sol tarafta lokalize intratestiküler kist, neoplazi, hematoma ve fokal enfeksiyonların ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır. Bu yazıda skrotal ağrı ve şişlik ile başvuran ve yapılan renkli doppler ultrasonografi sonrası bilateral intratestiküler varikozel tanısı konulan 22 yaşında bir erkek hasta olgusu sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: **intratestiküler varikozel, bilateral, renkli Doppler ultrasonografi**

Intratesticular varicocele (ITV) is described as dilated intratesticular veins radiating from the mediastinum testis into the testicular parenchyma. It is a very rare entity and a limited number of cases have been reported previously. It should be considered in the differential diagnosis of intratesticular cyst, neoplasm, hematoma and focal infection especially localized at the left side. In this paper, we report a case of 22 years old man who presented with scrotal pain and mass and after scrotal color doppler ultrasonography diagnosed as bilateral intratesticular varicocele.

Key words: **intratesticular varicocele, bilateral, color Doppler ultrasonography**

Varikozel, spermatik kord venlerinin anormal dilatasyonu ile karakterize, erişkin erkek popülasyonun %15'de görülen yaygın bir durumdur ve erkek infertilitesinin en önemli nedenlerinden birisidir (1). Varikozel tipik olarak ekstratestiküler yerleşimlidir ve sıklıkla sol tarafta görülür. Intratestiküler varikozel (İTV), ekstratestiküler varikozelin aksine oldukça nadir görülen bir durumdur. İlk defa Weiss tarafından 1992 yılında skrotal ağrı ile başvuran iki erkek hastada bildirilmiştir (2) ve o tarihten sonra literatürde 26 adet İTV olgusu sunulmuştur. Ancak bu olgular arasında yalnızca 1 adet bilateral İTV olgusu bulunmaktadır (3).

Bu yazıda skrotal ağrı ve şişlik şikayeti ile kliniğimize başvuran ve yapılan skrotal renkli doppler ultrasonografi sonucu bilateral intratestiküler varikozel olarak rapor edilen olguyu sunuyoruz.

Olgu sunumu

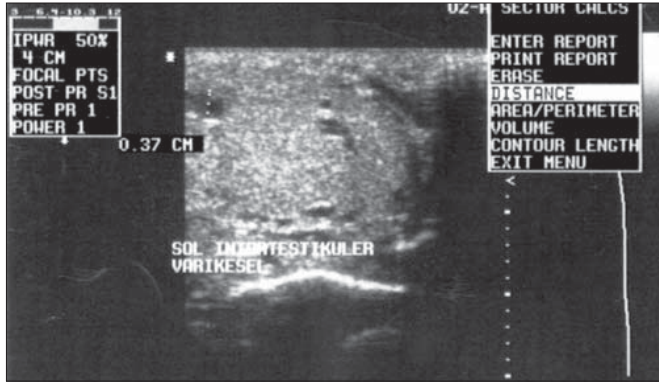
22 yaşında bekar erkek hasta bilateral skrotal ağrı ve şişlik şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede hastanın her iki testisi skrotum içinde palpe edildi, solda grade II-III, sağda grade II varikozeli mevcuttu. Hastanın laboratuvar incelemelerinde testiküler tümör belirleyicilerinin (AFP, BHCG, LDH) normal sınırlarda olduğu görüldü. Yapılan spermiyogram incelemesi sonucunda oligoastenozoospermi saptandı.

Skrotal Ultrasonografi incelemesinde sağ testis boyutları 4.3x2.3x1.9 cm; sol testis boyutları ise 4.1x2.1x1.9 cm olarak tespit edildi. Testislerde kitlesel

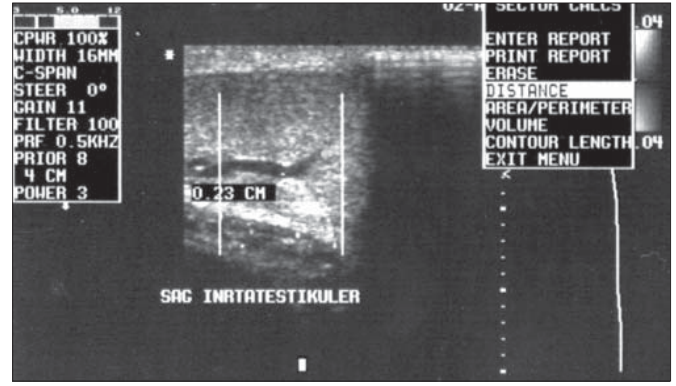
Geliş tarihi: 31.08.2005 • Kabul tarihi: 25.04.2006

İletişim adresi

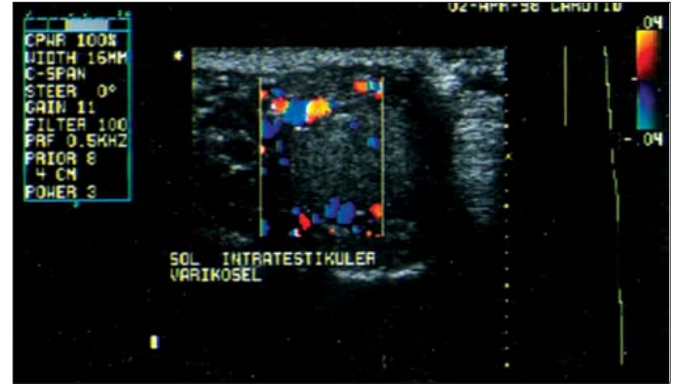
Dr. Önder Yaman
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı
İbn-i Sina Hastanesi – 06100 Ankara
Tel : (312) 310 33 33-2258
Faks : (312) 311 21 67
E-posta adresi : onder.yaman@medicine.ankara.edu.tr



Şekil 1. Hastanın Skrotal Renkli Doppler US(SRDUS) tetkikinde sol intratestiküler varikösel görülüyor.



Şekil 2. Hastanın SRDUS tetkikinde sağ intratestiküler varikösel görülüyor.



Şekil 3 ve 4. Hastanın SRDUS tetkikinde sağ ve sol internal spermatic vende reflü izlenmektedir.

lezion ve testis kompartmanlarında serbest sıvı izlenmedi. Gri skala renkli doppler ve power doppler ultrasonografi incelemesinde her iki testiste testis mediastinumundan testis parankimine uzanan subkapsüle venöz aneikoik tübüler yapılar dikkati çekti. Bunların renkli doppler incelemede vasküler yapıda olduğu spektral incelemede venöz yapı gösterdiği ve valsalva ile reflü akım olduğu görüldü. Ayakta yapılan incelemede sol pampiniform plexusta istirahatte 5.3 mm, valsalva manevrası sırasında 6.4 mm; sağ pampiniform plexusta ise istirahatte 3.3 mm, valsalva manevrası ile 4.0 mm maksimum ven çapı olarak tespit edildi. Sol internal spermatic vende istirahatte 4.6 mm, valsalva manevrası ile 5.3 mm (Şekil 1). Sağ internal spermatic vende istirahatte 2.5 mm, valsalva manevrası ile 3.5 mm max. ven çapı (Şekil 2) tespit edildi. Ayrıca valsalva manevrası ile sağ internal spermatic vende 8 ml/sn (Şekil 3), sol internal spermatic vende ise 7 ml/sn (Şekil 4) hızda retrograd akım (reflü miktarı) alındı. Sonuç olarak hastada bil. grade II-III (şant tipi) intratestiküler varikösel rapor edildi.

Hastaya bilateral mikroskopik subinguinal varikosektomi operasyonu yapıldı. 3 ay sonra yapılan kontrolünde ağrı şikayettinin azaldığı, spermioqramının normale döndüğü görüldü.

Tartışma

Varikösel spermatic kordaki veya peritestiküler bölgedeki venlerin çapı 2 mm'i aşan tübüler, kıvrımlı anormal dilatasyonudur (4). Sol vena spermatica internanın sol renal vene dik açıyla açılması ve sağ tarafa oranla daha uzun olması nedeniyle sıklıkla sol tarafta görülür (%85). %10 olasılıkla ise bilateral izlenir (5). Düzeltilebilir erkek infertilitesinin en sık nedeni olması nedeniyle tanısı önemlidir.

Intratestiküler varikösel (İTV) ise mediastinum testisten testis parankimine uzanan venlerin dilatasyonudur ve sıklıkla aynı taraf ekstratestiküler varikösel ile birlikte bulunur (6). İTV ilk defa Weiss tarafından 1992 yılında skrotal ağrı ile başvuran iki erkek hastada tanımlanmıştır. Oldukça nadir görülen bir durum olduğu için patogenezi ve klinik önemi tam olarak anlaşılamamıştır. Ancak sıklıkla ekstratestiküler varikösel (ETV) ile beraber görüldüğü için patogenezinin ETV ile benzer olduğuna inanılır. Skrotal ağrı bu hastalarda görülen en sık şikayettir, nedeni ise venlerin dilatasyonu ve pasif konjesyonunun tunika albugineayı germesine bağlıdır. Skrotal şişlik ve testiküler atrofi bu hastalarda görülen diğer şikayetlerdir. ETV erkek infertilitesinin önemli bir nedeni olarak bilinmesine karşın

İTV'nin infertilite ile ilişkisi tam olarak bilinmemektedir (7). Ancak sıklıkla ETV ile birlikte bulunduğu için hastalar bozulmuş semen parametreleri ve infertilite şikayeti ile de başvurabilirler. Bizim olgumuzda da hasta skrotal şişlik ve ağrı şikayeti ile başvurmuş, yapılan spermiyogramında oligoastenozoospermi saptanmıştır. Hastaya bilateral mikroskopik subinguinal varikoselektomi operasyonu yapılmış ve 3 ay sonra yapılan kontrolünde spermiyogramının tamamen düzeldiği, ağrı şikayetinin oldukça azaldığı görülmüştür. Bu durum bize hastanın semptom ve bulgularının büyük ölçüde ETV ile ilişkili olduğunu göstermektedir.

Testis parankiminde gözlenen basit kist, neoplazi, rete testis, tübüler ektazi ve hematoma gibi patolojilerle çok karışır. İTV tanısı ve ayırıcı tanısı Gri Skala USG ve Renkli Doppler USG ile kolayca yapılabilir.

Özet olarak İTV oldukça nadir ve hemen daima ETV ile birlikte görülen bir durumdur. Diğer intratestiküler kistik hastalıklardan ayırıcı tanısının yapılması ve tanı konulması için Renkli Doppler USG oldukça hızlı ve efektifir.

Kaynaklar

1. Skoog S, Roberts KP, Goldstein M et al. The adolescent varicocele: what's new with an old problem in young patients? *Pediatrics* 1997; 100:112-121.
2. Weiss AJ, Kellman GM, Middleton WD et al. Intratesticular varicocele: sonographic findings in two patients. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 158:1061.
3. David AD, Jonathan AR, Bartley GC et al. Intratesticular varicocele in adolescents: a reversible anechoic lesion of testis. *J Urol* 2004; 171:381-383.
4. Gerscovich EO. High-resolution ultrasonography in the diagnosis of scrotal pathology. Normal scrotum and benign disease. *J Clin Ultrasound* 1993; 21:355-373.
5. Özcan H, Aytac S, Yağcı C et al. Color Doppler Ultrasonographic findings in intratesticular varicocele. *J Clin Ultrasound* 1997; 25:325-329.
6. Das KM, Prasad K, Szmigielski W et al. Intratesticular varicocele; evaluation using conventional and Doppler sonography. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173:1079-83.
7. Pourbagher MA, Güvel S, Pourbagher A et al. Intratesticular varicocele: Report of two cases. *Int J of Urol* 2003; 10:231-232.

Pelvic hydatid disease causing renal failure

Böbrek yetmezliğine neden olan hidatik hastalık

Talat Yurdakul, Mehmet Mesut Pişkin

Department of Urology, University of Selçuk, School of Medicine, Konya

It's unusual to find a pelvic hydatid cyst that would lead acute renal failure. We report a 24-year-old man who had renal failure due to obstructive uropathy secondary to a hydatid cyst in the pelvis.

Key words: **Hydatid disease, obstructive uropathy, renal failure**

Pelvik hidatik kistin akut böbrek yetmezliği oluşturması son derece nadir bir durumdur. Pelvik yerleşimli hidatik kiste bağlı gelişen obstrüktif üropatinin sebep olduğu akut böbrek yetmezliğine giren 24 yaşındaki bir olguyu sunuyoruz.

Anahtar sözcükler: **Hidatik hastalık, obstrüktif üropati, renal yetmezlik**

H ydatid diseases is a zoonotic parasitic infestation caused by Echinococcus Granulosus, and it is endemic in Turkey. The cysts are mostly located in liver (65-75%), lung (15-25) and the remainder of the body and mostly the brain, bone and the mediastinum (1). Only 0.75-2.25% of the hydatid cysts are located in the pelvis(2). It's unusual to find a mesenteric hydatid cyst that reaches to pelvis and would lead acute renal failure. We report a 24-year-old man who had renal failure due to obstructive uropathy secondary to a hydatid cyst in the pelvis.

Case report

A 24-year-old man presented with one month history of dull lower abdominal and back pain. Previously patient admitted to a private health center with those complaints and was treated for urinary tract infection with oral antibiotics. In a period of time he has felt a decrease in urine output, shortness of breath and anuria at the end. But during this period of time the patient didn't have any difficulty neither in voiding nor in defecation. The patient had been operated in a military hospital due to hepatic hydatid disease 3 years ago but the details of the surgery were not known.

An anterior subcostal incision scar was observed on the right side of the abdomen. In physical examination large suprapubic and abdominal mass almost completely filling the pelvis was palpated. The laboratory results revealed significant anemia and increased urea 498 mg/ml and creatinine level of 17.3 mg/ml (normal range 10-50 mg/ml and 0.8-1.2 mg/ml consecutively). The electrolyte levels were in the normal range. The chest x-ray was found to be normal. The abdominal ultrasound revealed cystic mass located superior to the bladder which was containing daughter cysts and bilateral hydronephro-

Received: 28.03.2005 • Accepted: 25.04.2006

Corresponding author

Dr. Mehmet Mesut Pişkin
Telgrafçı Hamdi Bey Cad. Gani Sitesi No: 7 42060 Konya, Turkey
Tel : +90 (537) 671 10 74
Fax : +90 (332) 223 61 81
E-mail address: drmesutpiskin@yahoo.com

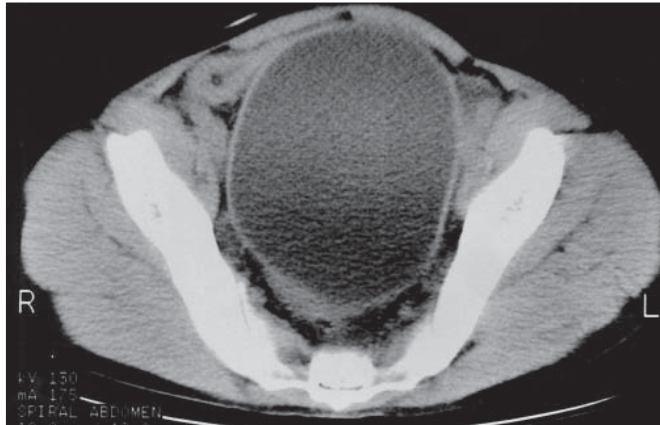


Figure 1. Non-contrast CT image of huge pelvic hydatid cyst.

sis. The mass was originating from mesentery detected on non-contrast CT images and it was 33x16 cm in diameter (Fig. 1). Liver and spleen were normal.

The patient underwent hemodialysis urgently. Thereafter, percutaneous nephrostomy catheters were inserted to the both kidneys by ultrasound guidance. Following a polyuric phase patients serum urea and creatinin levels stabilized (70 mg/ml and 1.3 mg/dl). Antegrade pyelography showed lateral displacement of both ureters and bilateral complete ureteral obstruction (Fig. 2).

We performed laparotomy using midline suprapubic incision. Pelvic hydatid cyst was observed arising from the mesentery and it was removed completely. There was no adhesion to bladder. After the operation nephrostomy catheters were turned off and patient began to void normally. Urine volume and density returned to normal levels. BUN and creatinine levels stayed in the stable and then nephrostomy catheters were removed.

The histopathological evaluation confirmed the hydatid disease. The patient discharged from the hospital with albendazole treatment 10 mg/kg/day in 2 equal doses for 6 months duration.

Discussion

Hydatid disease is endemic in Turkey, especially in central and eastern Anatolia region. The hydatid cysts are mostly located in the liver and lungs. Pelvic hydatid disease is a rare form of hydatid disease.

Pelvic hydatid cysts are usually secondary to the rupture (either spontaneously or accidentally during surgery). In our case patient had a history of hydatid disease surgery, we believe that the pelvic cyst was secondary to the previous surgery.

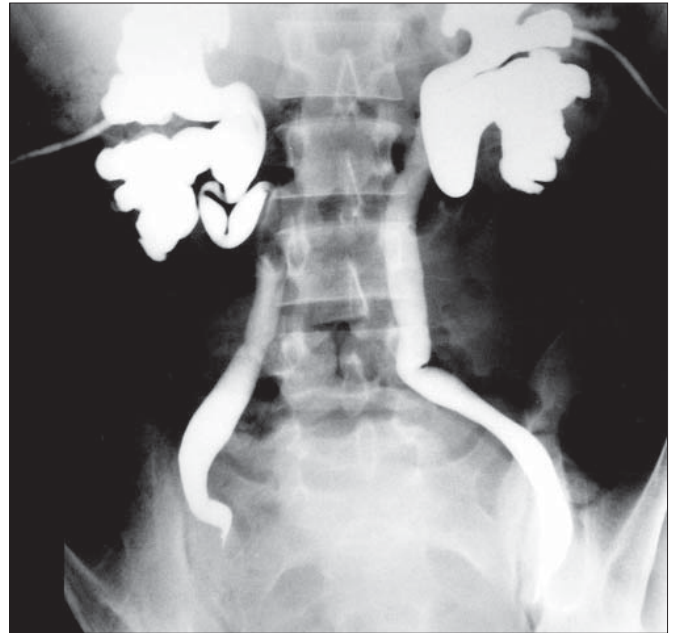


Figure 2. Antegrade pyelography showing lateral displacement of both ureters and bilateral complete ureteral obstruction.

Pelvic hydatid disease mostly present itself with obstructive symptoms and pathologies of genitourinary tract due to its space occupying nature. In reported cases, the presenting features were obstruction of labor, compression to the fallopian tubes causing hydrosalpinx, obstructive azoospermia, and voiding dysfunction (2,3,4). Rarely the voiding dysfunction might ended with renal failure (5). Unilateral ureteral obstruction case has been reported but obstruction of the ureter was due to intraluminal Hydatid disease, not because of external compression (6). Horchani reported 27 retrovesical HD but in only 1 patient had advanced renal failure and dilated both ureters related to external compression to ureters (7). In our case the pelvic huge mass compressed the ureter and cause hydronephrosis without any symptom of voiding dysfunction or compression of the bladder neck. The progression of the cysts are usually slow 1 cm/year, but might be faster in some cases, in our case the growth rate was fast because only 3 years passed from the liver hydatid disease (5). There is a large expansion space offered by the peritoneal cavity because of this fact the patient didn't suffer from abdominal pain until the end stage renal failure developed. And also patient didn't have any voiding difficulty, because of the location of the cyst. We advise physicians in endemic areas to rule out hydatid disease in cases of obstructive pathologies of the urogenital tract also to give maximum care during surgery to decrease implantation to other sides.

References

1. Von Sinner W. Advanced medical imaging and treatment of human cystic echinococcosis. *Semin Roentgenol* 1997; 32:276-290.
2. Emir L, Karabulut A, Balci U et al. An unusual cause of urinary retention: A primary retrovesical echinococcal cyst. *Urology* 2000; Nov 1; 56:856i-856.
3. Dede S, Dede H, Çalışkan E et al: Recurrent pelvic hydatid cyst obstructing labor, with a concomitant hepatic primary. A case report. *Journal of Reproductive Medicine* 2002; 47:164-166.
4. Laghzaoui M, Aderdour M, Bouhya S et al. Hydatid cysts of the fallopian tube: a case report. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2002; 31:390-392.
5. Emir L, Germiyanoglu C, Lokumcu A ve Ark. Retrovesical Echinococcal Cyst Causing Renal Failure and Nocturnal enuresis in a Child: *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36:1-3.
6. Merchant SA, Patel VH, Relekar R et al. Ureteral Obstruction in Hydatid Disease. *J Pediatr Surg* 2001; 36:385-387.
7. Horchani A, Nuira T, Chtourou M, et al. Retrovesical Hydatid Disease: A Clinical Study of 27 Cases *Eur Urol* 2001; 40:655-660.

Bilateral nephron-sparing surgery for giant bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis complex

Dev bilateral renal anjiyomyolipom ve tuberosklerozis kompleksli hastada bilateral nefron-koruyucu cerrahi

Murat Çakan, Fuat Demirel, Fatih Yalçınkaya, Uğur Altuğ

Sağlık Bakanlığı Ankara Dışkapı Eğitim Hastanesi,
2. Üroloji Kliniği, Ankara

A significant number of patients with tuberous sclerosis complex (TSC) have renal angiomyolipoma and these patients tend to have bilateral lesions grow more rapidly. Bleeding is the most fearful complication in the patients. We described a young woman with TSC and multiple bilateral giant renal angiomyolipomatosis. We performed bilateral nephron-sparing surgery (NSS) and did not see any significant intraoperative or postoperative complication. Renal function was normal in the first year of follow-up.

Key words: *bilateral renal angiomyolipomas, tuberous sclerosis complex, nephron-sparing surgery*

Tuberosklerozis kompleksli hastaların önemli bir kısmında renal anjiyomyolipom vardır. Bu hastalardaki lezyonlar bilateral olma ve daha hızlı büyüme eğilimindedir. Renal kanama ise bu hastalığın en çok korkulan komplikasyonudur. Biz multipl, bilateral dev renal anjiyomyolipomlara sahip tuberosklerozisli bir genç bayanda bilateral nefron-koruyucu cerrahi yaptık. Hastada önemli bir intraoperatif veya postoperatif komplikasyon gözlemedik. Bir yıllık takip süresince hastanın böbrek fonksiyonları normal olarak kaldı.

Anahtar sözcükler: *bilateral renal anjiyomyolipoma, tuberosklerozis kompleksi, nefron-koruyucu cerrahi*

Renal angiomyolipoma is a rare benign neoplasm (1-3% of all renal tumors) composed of varying amounts of mature adipose tissue, smooth muscle and thick-walled blood vessels. A 20% of all renal AMLs are associated with tuberous sclerosis. In patients with TSC, AML is usually multiple, bilateral and symptomatic natures. Patient's symptoms and size of the lesion are the determinants for the choice of the treatment. In general, symptomatic or greater than 8 cm masses require intervention.

Due to its benign nature, renal AMLs represents an ideal lesion for nephron-sparing treatment by tumour enucleation, partial nephrectomy or selective arterial embolization (1,2). However, there are limited numbers data with regard to nephron sparing surgery of renal AMLs especially in bilateral cases with TSC. We report the treatment result of bilateral nephron-sparing surgery of a patient with giant bilateral renal AMLs and TSC.

Case report

A 25-year-old women was admitted to our clinic due to bilateral pain in costovertebral angle. On physical examination, she was found to have sebaceous adenomas. The patient's history was completely free of neurological symptoms, such as epilepsy or mental retardation. Renal sonography showed typical multiple hyperdense lesions in both kidneys. The abdominal computed tomography (CT) scan showed multiple tumour lesions in both kidneys with a varying content of fat, which was suggestive of renal AMLs (Figure 1). The multiple tu-

Received: 31.08.2005 • Accepted: 26.09.2005

Corresponding author

Murat Çakan
Eskişehirli, M. Kemal Mahallesi, Barış Sitesi, 68. Sokak No: 29
06800 Ankara, Turkey
Tel : (312) 287 19 70
Fax : (312) 430 59 99
E-mail adress : muratcakandr@yahoo.com

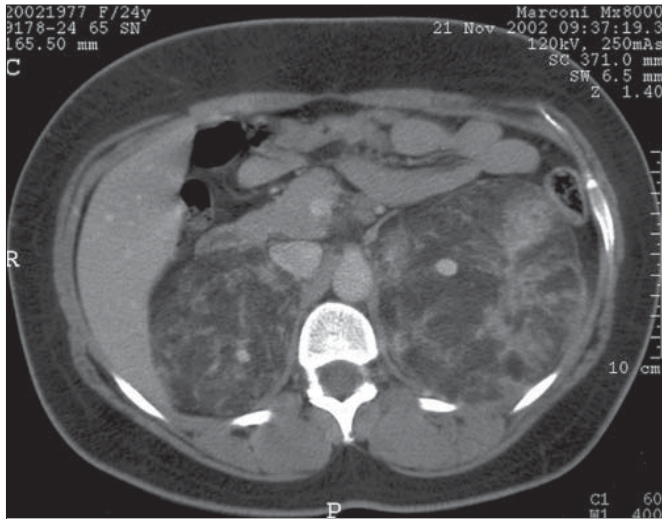


Figure 1. Initial contrast-enhanced CT of the abdomen shows a faint angiomyolipoma in the left kidney with a large angiomyolipoma in the right kidney..

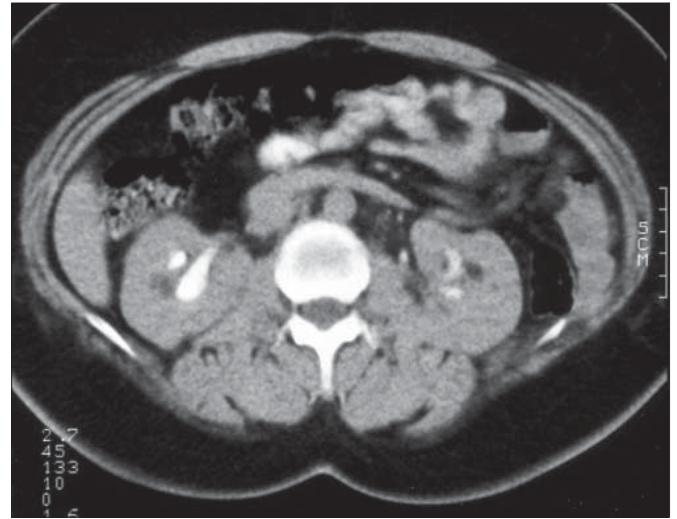


Figure 2. The postoperative CT after contrast dye administration of the abdomen demonstrates small foci of angiomyolipoma in bilateral kidneys and both kidneys are functional as well..

mours in the left kidney varied from 0.5 to 15 and in right kidney varied from 0.5 to 9 cm in maximum diameter. In cerebral CT, multiple bilateral calcifications indicated cortical tubers were revealed. Her creatinine at presentation was 0.9 mg/dl.

The patient subsequently underwent left renal nephron-sparing surgery by using extraperitoneal flank incision through 11th or 12th rib firstly. The largest resected lesion was 15x13 cm. A double-J stent was placed because of a defect that occurred in collecting system and it was removed in postoperative first month. Right nephron-sparing surgery was done in the same technique above mentioned 4 months after the first operation. The largest resected lesion was 9x7.5 cm. No stent was used in this operation. Renal lesions in the both renal units were resected with a 1 mm margin of normal parenchyma without renal arterial clamping. Smaller lesions (<5mm in maximum diameter) in the centre of the kidneys were not resected in order to preserve renal tissue. No significant intraoperative or postoperative complication was seen and blood transfusion was not necessary in these operations.

The final pathological examination confirmed AML. Postoperative creatinin was 1.1mg/dl and CT did not show contrast dye extravasations (Figure 2). Only a few small AMLs were seen in both kidneys and the renal functions were normal at the first year of follow-up.

Discussion

Renal AML is a clonal neoplasm, apparently part of a family of neoplasms derived from perivascular epithelioid cells (3). It is a commonly benign unilateral (>80%) renal tumour that occurs predominantly in women between the

4th and 7th decade of life and most of them are asymptomatic (3). Tuberous sclerosis complex (TSC) is an autosomal dominant disorder transmitted by TSC1 and TSC2 genes characterised by seizures, mental retardation and hamartomatous lesions, including facial angiomyolipoma, subependymal giant cell astrocytoma, cardiac rhabdomyoma and renal angiomyolipoma (4). The hallmark lesion of the central nervous system is a superficial cortical hamartoma of the cerebrum, which sometimes looks like hardened gyri, creating the appearance of a tuber (root). Up to 40% to 80% of patients with TSC develop renal AMLs. Renal AMLs associated with TS most often occur at a younger age (mean age 17 y), develop bilaterally, with an approximately equal prevalence among male and female patients, are of larger size and these tumours are more frequently symptomatic than patients with sporadic disease (5).

Treatment is recommended for patients with pain, retroperitoneal haemorrhage, hematuria, hypertension, palpable mass and anaemia (1). It is suggested that renal AMLs that are less than 4 cm in diameter tend to be asymptomatic and generally do not require intervention and should be observed every 12 months with CT or US (6). These lesions are symptomatic in approximately 23% of cases. When renal AMLs are >4 cm in size, the incidence of symptoms increases to 82% and these patients have substantial risk of bleeding (7). AMLs that are more than 8 cm in diameter increase the risk of morbidity significantly. Therefore, it is suggested that renal AMLs greater than 8 cm and symptomatic renal AMLs of any size should be managed surgically to prevent associated complications such as rupture and haemorrhage. In addition, all suspicious renal lesions for malignancy have to be explored.

Because of the benign nature, the principles of management are resolution of symptoms and prevention of fatal morbidity without compromising renal function, except for rare cases of the malignant epithelial type (4). Selective arterial embolization and nephron-sparing surgery are renal preserving treatment modalities available for patients with these benign neoplasms. Selective arterial embolization is recommended for patients with solitary kidneys and/or haemorrhagic AML (2). But re-embolization or secondary surgery requires in about 25% of patients due to recurrence of symptoms or re-bleeding (4,8). In addition, a risk of unexpected large ischemic change should be kept in mind when treating a tumour with multiple feeding arteries (6).

Nephron-sparing surgery is preserves as much parenchyma as possible and, therefore, it should be performed whenever possible in these benign lesions. However, the studies related to NSS included only a small number of patients with TSC (3 of 55) (1,9). Heidenrich performed NSS in 28 patients 2 of whom had bilateral renal AML and they

reported excellent outcome in terms of symptom control and stable renal function (8). Tongaonkar et al. described 5 cases of bilateral angiomyolipoma and nephrectomy was performed in 4 cases and partial nephrectomy in only one case (9). The operative mortality of NSS is comparable to partial nephrectomy (10). Since these lesions are benign, the risk of residual microfocal disease has less long-term significance. Therefore, in cases of smaller, residual AML after surgery, follow up examinations are recommended in intervals of 3 months for the first 2 postoperative years to recognize changes in the size and morphology of AML, even if malignant transformation is extremely seldom.

Every effort should be made to preserve renal tissue to treat renal AMLs especially in bilateral cases. NSS may be performed safely with low morbidity, preservation of renal function, a low local recurrence rate and high patient satisfaction in patients with multiple and large bilateral angiomyolipomas. Renal function can be preserved, symptoms are controlled immediately and no secondary interventions for recurrence are necessary by NSS.

References

1. Fazeli- Matin S, Novick AC: Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. *Urology* 1998; 52:577-83.
2. Koike H, Muller SC, Hohenfellner R: Management of renal angiomyolipoma: a report of 14 cases and review of the literature. Is nonsurgical treatment adequate for this tumor? *Eur Urol* 1994; 25:183-188.
3. Eble JN: Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15:21-40.
4. Harabayashi T, Shinohara N, Katano H et al. Management of renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis complex. *J Urol* 2004; 171:102-105.
5. Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK et al. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993; 150:1782.
6. Dickinson M, Ruckle H, Beagher M et al. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin Nephrol* 1998; 49:281.
7. Van Baal JG, Smits NJ, Keeman JN et al. The evolution of renal angiomyolipomas in patients with tuberous sclerosis. *J Urol* 1994; 152:35.
8. Heidenreich A, Hegele A, Varga Z et al. Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. *Eur Urol* 2002; 41:267.
9. Tongaonkar HB, Sampat MB, Dalal AV et al. Bilateral renal angiomyolipoma. *J Surg Oncol* 1994; 57:65-70.
10. Uzzo RG, Novick AC: Nephron sparing surgery for renal tumors: indications, techniques and outcomes. *J Urol* 2001; 166:6-18.

Malignant melanoma of the glans penis and male urethra

Glans penis ve erkek üretrasının primer malign melanomu

Mehmet Arslan, Gürhan Gökçe, Mehmet Mesut Pişkin, Mehmet Kılınc, Salim Güngör, Selçuk Güven

Department of Urology, University of Selçuk, School of Medicine, Konya, Turkey

Malignant melanoma (MM) of the penis is rare and accounts for a small percentage of malignant melanomas and of malignant penile lesions. The problem of the therapeutic approach is still unsolved. In general prognosis is poor and most patients die within a few years because of the distant metastasis.

Key words: *Malignant melanoma, penis, urethra*

Bu makalede glans penis ve eksternal meatusunda MM'ü olan 73 yaşındaki erkek hasta yayınlandı. Penis'in MM'ü oldukça nadirdir ve MM'ların ve penisin malign lezyonlarının oldukça az bir kısmını kapsar. Tedavi yaklaşımındaki sorun hala giderilememiştir. Genelde prognozu kötüdür ve hastaların çoğu uzak metastas nedeniyle birkaç yıl içinde ölmektedir.

Anahtar sözcükler: *Malign melanom, penis, üretra*

Primary MM of the penis and male urethra are uncommon neoplasms. MM of the urethral meatus, the glans penis, the prepuce and the penile shaft are cutaneous forms, while melanomas of the rest of the urethra are mucosal forms. The diagnosis is often delayed by the patient's reluctance to consult a physician and by the intrinsic difficulty of such a rare neoplasm. We present a case of malignant melanoma of glans penis and urethral meatus.

Case report

The patient, 73 years old, presented to the urology department of our hospital with pigmented plaque on his glans penis, which had been present for 1 year and rapidly increasing in the last 4 months. Physical examination revealed an approximately 1 cm diameter, unevenly black pigmented, poorly circumscribed, flat lesion on glans penis situated around the meatus externus and merges in the distal part of the urethra. Bilateral palpable inguinal lymphadenopathy was present. There was an approximately 0.5 cm diameter, soft nodule on the left side of the penile shaft (Figure 1). Chest radiography, sonography of the liver did not show evidence of metastatic disease, but bilateral inguinal lymph node metastases showed by computerized tomography of the lower abdomen. Incisional biopsy was done to penile lesions and inguinal lenf node. The histologic diagnosis was: cutaneus lentiginous MM of the glans (Figure 2a, 2b), 5.64 mm in thickness, with multiple conglomerated lenf node metastasis. Patient refuse the all treatment modalities, and died six months later.

Received: 31.08.2005 • Accepted: 26.10.2005

Corresponding author

Gürhan Gökçe

Selçuk University School of Medicine Meram, Konya, Turkey

Tel : +90 (532) 206 37 73

Fax : +90 (332) 323 26 41

E-mail adress : drgurhangokce@gmail.com



Figure 1. The malignant melanoma of the glans penis and urethra with inguinal lymphadenopathies.

Discussion

MM of the penis accounts for less than 1% of all primary penile malignant lesions (1) and for less than 0,2% of all malignant melanomas in men (2-3). It is usually localized in the glans penis (82%), followed by the prepuce, the urethral meatus and the penile shaft (3). The peak incidence is seen in the sixth to seventh decade (4,5). In advanced stages of the disease, patients may present symptoms of dysuria, obstruction, haematuria, discharge and occasionally melanuria and fistula formation. As happens with other neoplasms of the penis, there is often a long interval between first symptoms and the definitive diagnosis. In fact, the diagnosis is often delayed by the patient's reluctance to consult a physician and by the intrinsic difficulty in clinical diagnosis of such a rare neoplasm (2,3).

MM present clinically as approximately 1 cm. in diameter, blue-black to reddish-brown pigmented papule, plaque or ulceration. The clinical differential diagnoses includes junctional melanocytic naevus, penile melanosis, penile lentigo and atypical pigmented penile macules (6). These completely benign lesions are usually clinically indistinguishable from MM. Therefore, in order to establish a definitive diagnosis and to avoid large and useless surgical removal in any case of suspected pigmented genital lesion a incisional biopsy with subsequent histologic examination should be performed.

In cases of penile MM, stage I disease is confined to the penis, stage II is metastatic to regional lymph nodes and

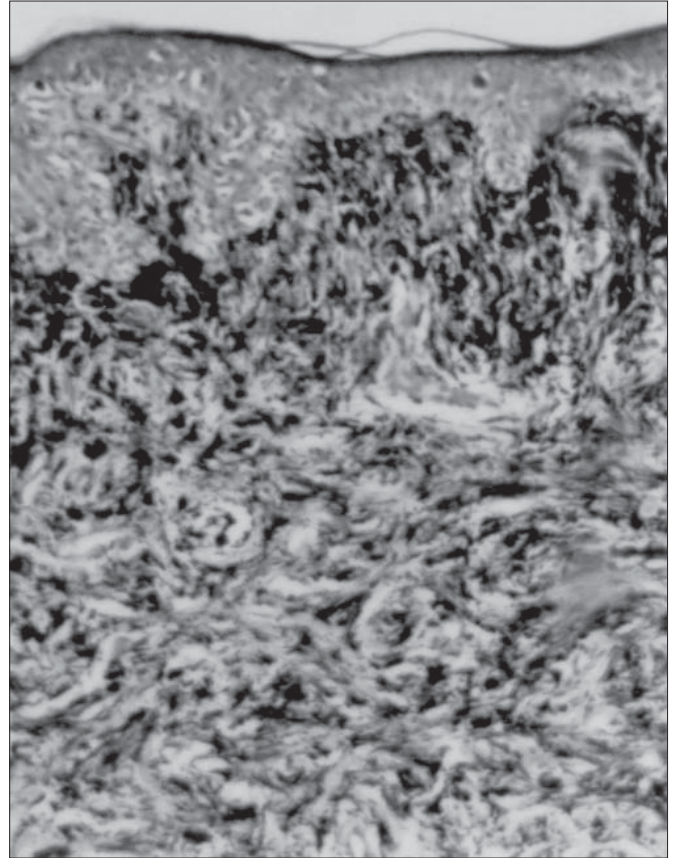


Figure 2a. malignant melanoma of penis 5.64mm in thickness (H.E.magnification 100x).

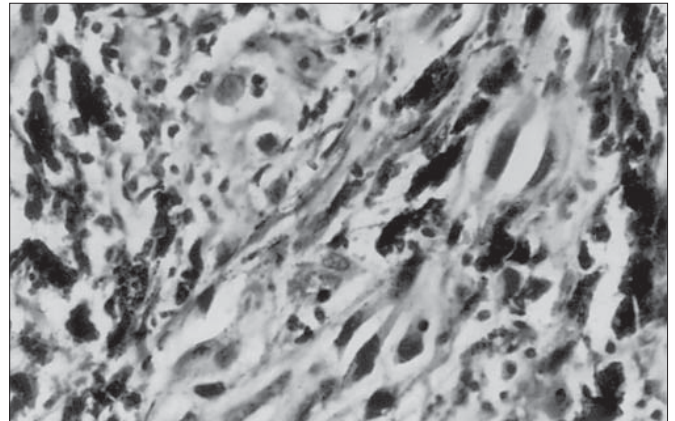


Figure 2b. Malignant melanoma cells (H.E. magnification x400).

stage III is disseminated disease (7). At presentation, 43-60% of the cases have lymph node involvement (1-4).

The best treatment for penile melanoma is unclear. Whereas some authors recommended an aggressive surgical approach with total amputation of the penis, perineal urethrostomy and radical inguinal, iliac and obturator lymph node dissection (8,9,10). But Stillwell et al, believe that conservative penile surgery (local excision with 3 to 5 cm margin or distal partial penectomy) with an appropriate

margin when inguinal nodes are nonpalpable in a patient with thin lesions (less than 1.5 mm) and prophylactic superficial inguinal node dissection for those greater than 1.5 mm³ thick and most authors agree with these treatment (11,12,13). Some others reported that sentinel lymphadenectomy using radiocolloid mapping and dye localization avoided potential morbidity of bilateral superficial inguinal node dissections and allowed accurate staging for further treatment and prognosis (14,15).

Chemotherapy is indicated for disseminated melanoma. The combination chemotherapy consisting of six cycles DTIC, BCNU, cisplatin and tamoxifen gives the best result. The respond rate changes between %15 to %45 (11-16). There has been reported other treatment options; such as radiotherapy, immunotherapy with BCG, endolymphatic iodine- iodized oil infusion but the result are not superior to chemotherapy (2).

References

1. Johnson DE, Ayala AG. Primary melanoma of the penis. *Urology* 1973; 2:174-7.
2. Stillwell TJ, Zincke H, Gaffey TA et al. Malignant melanoma of the penis. *J Urol* 1988; 140:72-5.
3. Oldbring J, Mikulowiski P. Malignant melanoma of the penis and the male urethra. *Cancer* 1987; 59:581-7.
4. Begun FP, Grossmann HB, Diokno AC et al. Malignant melanoma of the penis and male urethra. *J. Urol* 1984; 132:123-5.
5. Weiss J, Elder D, Hamilton R. Melanoma of the male urethra: surgical approach and pathological analysis. *J. Urol.* 1982; 128:382-5.
6. Primus G, Soyer HP, Smolle J et al. Early 'invasive' malignant melanoma of the glans penis and the male urethra. *Eur Urol* 1990; 18:156-9.
7. DeCosse JJ, McNeer G. Superficial melanoma. A clinical study. *Arch. Surg.*, 1969; 99:531.
8. Pack GT. The pigmented mole and the malignant melanoma. *CA Cansen J Clin* 1962; 12:11-26.
9. Bracken RB, Diokno AC: Melanoma of the penis and urethra. 2 case reports and review of the literature. *J.Urol* 1974; 111:198-200.
10. Schneiderman C, Simon M, and Levine RM: Malignant melanoma of the penis. *J Urol* 1965; 93:615-7.
11. Zurrida S, Bartoli C, Clemente C et al. Malignant melanoma of the penis. A report of four cases. *Tumori* 1990; 76:599-602.
12. Milton GW, Shaw HM. Rare variants of malignant melanoma. *World J Surg* 1992; 16:173-8.
13. Myskow MW, Going JJ, McLaren KM et al. Malignant melanoma of the penis *J Urol* 1988; 139: 817-8.
14. Han KR, Brogle BN, Goydos J et al. Lymphatic mapping and intraoperative lymphoscintigraphy for identifying the sentinel node in penile tumors. *Urology* 2000; 55:582-5.
15. Southwick A, Rigby O, Daily M et al. Malignant melanoma of the penis and sentinel lymph node biopsy. *J Urol* 2001; 166:1833.
16. Bree E, Sanidas E, Tzardi M et al: Malignant melanoma of the penis. *Eur Journal of Sur Oncology* 1997; 23:277-279.