

## Von Hippel - Lindau Sendromu (Olgu Sunumu)

M. Yurtkuran SADIKOĞLU\*  
Ragıp ÖZKAN\*  
Baki ADAPINAR\*  
Gürsel SAVCI\*  
Ercan TUNCEL\*\*

### ÖZET

*Von Hippel-Lindau (VHL) sendromu nadir görülen heredofamilyal bir hastalıktır. Klasik bulguları retinada anjiomlar ve serebellumda hemanjioblastomlardır.*

*Bu çalışmada iki VHL sendromu olgusu sunularak ilgili literatür gözden geçirilmiştir.*

### SUMMARY

#### Von Hippel-Lindau Syndrome (Case Report)

*Von Hippel-Lindau syndrome is a hereditary disease. It is rarely seen. Classical findings are retinal angiomas and cerebellar hemangioblastomas.*

*In this study two cases of Von Hippel-Lindau syndrome are presented and related literature is reviewed.*

\* Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

\*\* Doç. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

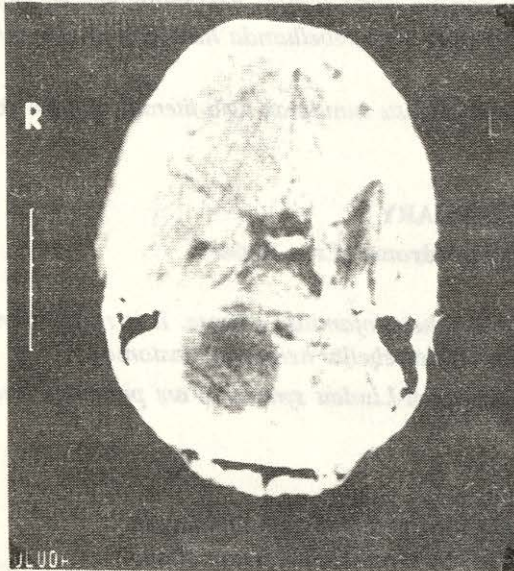
Von Hippel-Lindau sendromu (VHL) (Retinoserebellar anjiomatozis) fakomatozlar grubundan, nadir görülen heredofamilyal bir hastalıktır. Deri lezyonları nadirdir. Retinada anjiomlar (Von Hippel) ve serebellumda hemanjioblastom (Lindau) bulunur. Hemanjioblastomlar spinal kordda da görülebilir. Birçok olguda kist, adenom, karsinom gibi değişik lezyonlar hastalığa eşlik eder.

Bu çalışmada nadir görülmesi nedeniyle iki VHL sendromu olgusunu sunmayı ve ilgili literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

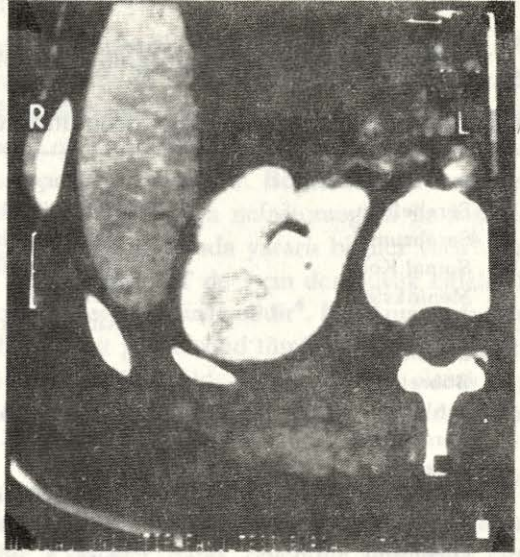
### OLGU I:

31 yaşında kadın hasta. Şiddetli başağrısı, bulantı, kusma, başdönmesi yakınması ile hastanemize başvurdu. Öyküsünde yakınmasının iki ay önce başladığı öz ve soy geçmişinde ikiz kardeşi bulunduğu, 24 yıl önce babasının beyin tümörü tanısı aldığı fakat ameliyat olmadan vefat ettiği öğrenildi. Son başvuru tarihinde yapılan muayenede gözde sağa lateralizasyon gösteren nistagmus, serebellar testlerde minimal bozukluk saptandı.

Radyolojik incelemede düz kranium röntgenogramları normaldi. Kraniumun bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde posterior fossada orta hattın sağına yerleşmiş hemanjioblastom saptandı (Resim: 1). Abdominal US ve BT de pankreas korpusunda birden çok sayıda, en büyüğü 40 mm çapında kistler, her iki böbrekte küçük boyutlu multiple kistlerle birlikte sağ böbrek alt pol medialinde 20 mm büyüklüğünde solid tümöral oluşum dikkati çekti (Resim: 2). Buna bağlı olarak böbrek konturunda lokal düzensizlik vardı. Böbrek pelvisi ve kaliksler normaldi.



*Resim: 1*  
*Posterior fossada iyi sınırlı, mural nodülü bulunan kistik yapıdaki hemanjioblastom izlenmektedir.*



**Resim: 2**  
*Sağ böbrek alt polde saptadığımız solid tümöral oluşum 3 cm den küçük olduğundan adenom olarak değerlendirildi.*

#### **OLGU II:**

Birinci hastanın ikiz kardeşi olan 31 yaşındaki kadın olgumuzun bir yakını yoktu. Kontrol amacıyla yapılan incelemelerinde BT ve US de pankreasta en büyüğü 54 mm olan çok sayıda kist ile (Resim: 3) sağ böbrekte küçük birkaç adet kist saptandı. Kraniyal BT normaldi.



**Resim: 3**  
*İkinci olgudaki pankreas kistlerinin BT görünümü*

## TARTIŞMA

VHL de görülen lezyonlar Tablo I'de özetlenmiştir<sup>12</sup>.

**Tablo: I- Von Hippel-Lindau Sendromunda Görülebilen Lezyonlar<sup>1,2</sup>**

1. Santral Sinir Sistemi	
Serebellum	Hemanjioblastom
Serebrum	Hemanjioblastom
Spinal Kord	Hemanjioblastom, Siringomiyeli
Meninksler	Menenjiom
2. Retina	Anjiom (Fakom)
3. Abdominal Organlar	
Böbrek	Kist Adenom, Adeno CA, Hemanjioblastom
Pankreas	Kist, Kist Adenom, Hemanjioblastom
Karaciğer	Adenom, Kist, Anjiom
Dalak	Anjiom
Adrenal bez	Feokromositoma, Kist
Mesane	Hemanjioblastom
Omentum	Kist
Mezokolon	Kist
4. Diğer	
Kemik	Kist, Hemanjiom
Akciğer	Kist
Deri	Nevus

### Santral Sinir Sistemi Lezyonları:

VHL sendromunun bir komponenti olan hemanjioblastom en sık serebellumda görülür. İntrakraniyal basınç artışı olmadığı sürece düz kraniyum röntgenogramları normaldir. BT de kapsülsüz, iyi sınırlı, kenarında mural nodülü bulunan, kistik tümörler şeklinde görülür. Bazen izodens ve yaygın kontrast tutan, homojen solid lezyonlar şeklindedir<sup>3,4</sup>. Mural nodülün boyutu kesit kalınlığından küçük olduğunda BT de görülmeyebilir<sup>5</sup>. Hemanjioblastomun serebellum dışındaki santral sinir sistemi yerleşimi daha nadirdir<sup>3,4,6</sup>. Son yıllarda serebellar hemanjioblastom olgularının % 23'ünde VHL sendromu tespit edildiği bildirilmektedir<sup>3</sup>. Birinci olguda sağ serebellar hemisferde mural nodülü bulunan hemanjioblastom saptandı. İkinci olguda ise santral sinir sistemi bulgusu yoktu.

### Retinal Lezyonlar:

VHL sendromunda en sık görülen lezyonlar retinal anjiomlardır. Hastaların % 45-58'inde bulunur<sup>3,6</sup>. Oftalmolojik muayenede normal olarak değerlendirilen hastalarda zamanla lezyon gelişebilir<sup>2</sup>. Olgularımızda retinal lezyon saptanmadı. Ancak gelişebileceği gözönünde tutularak takibe alındı.

## **Diğer Organ Lezyonları:**

Böbrekte tek veya çok sayıda karsinom, adenom ve kist bulunabilir. VHL hastalığında Renal CA görülmesi olasılığı % 12-83 arasında değişmektedir. Bunların % 87'si multisentrik, % 75'i bilateraldir<sup>6,8</sup>. Karşı böbrekte de lezyon görülebileceğinden nefrektomi geçiren olguların dikkatle izlenmesi, malign lezyonların erken dönemde saptanması açısından önemlidir. Böbrekte kist oluşumu sık görüldüğünden küçük tümörleri US ve EU veya nefrotomografi ile kistlerden ayırmak mümkün olamaz. Anjiyografi ayırıcı tanıda yararlı bilgiler verir<sup>8</sup>. Fakat invazivliği nedeniyle sık olarak kullanılmaz<sup>7</sup>. BT de 3 cm den büyük kitleler karsinom, küçük olanlar adenom olarak değerlendirilmelidir<sup>4</sup>. İlk olgumuzda her iki böbrekte küçük kistler ve sağ böbrek alt polde solid tümöral oluşum bulunmaktaydı. Alt poldeki bu oluşum 3 cm den küçük olduğu için adenom olarak değerlendirildi ve malignansi yönünden takibe alındı. İkinci olguda ise sadece küçük kistler saptandı.

Pankreasta sıklıkla kist, nadiren de anjiom ve karsinom görülebilir<sup>6,7,8</sup>. Rutin muayene sırasında farkedildiğinde VHL araştırılmalıdır<sup>6</sup>. Olguların % 17'sinde feokromositoma görülür. Karaciğer, dalak, omentum ve adrenal kistleri görülebilir. Her iki olgumuzda da pankreasta birden çok sayıda kist görülmesi literatürle uyumludur. İkinci olguda henüz santral sinir sisteminde lezyon tespit edilmemesine karşın pankreas kistlerinin görülmesi literatürde belirtildiği gibi hastalığın ilk bulgusu olabileceği verisini desteklemektedir.

## **KAYNAKLAR**

1. LEE, K.R., WULFSBERG, E., KEPES, J.J.: Some Important Radiological Aspects of the kidney in Hippel-Lindau Syndrome: The Value of Prospective Study in an Affected Family Radiology 122: 649-653, 1977.
2. HORTON, W.A., WONG, V., ELRIDGE, R.: Von Hippel-Lindau Disease. Arch. Intern. Med. 136: 769-777, 1976.
3. NEUMAN, H. P. H., EGGERT, H. R., WEIGEL, K. et al.: Hemangioblastomas of Central Nervous System A 10 Years Study with Special Reference to Von Hippel - Lindau Syndrome. J. Neurosurg. 70: 24-30, 1989.
4. TUNCEL, E.: Diyagnostik Radyoloji, İstanbul: Taş Kitapçılık ve Yayıncılık, 224, 230, 273, 1989.
5. SEEGER, J.F., BURKE, D.F., KNAKE, J.E., GABRIELSEN, T.O.: Computed Tomographic and Angiographic Evaluation of Hemangioblastomas. Radiology. 138: 65-73, 1981.
6. FILL, W.L., LAMIELL, J.M., POLK, N.O.: The Radiographic Manifestations of Von Hippel-Lindau Disease. Radiology. 131: 282-295, 1979.

7. LEVINE, E., LEE, K. R., WEIGEL, J.W., FARBER, B.: Computed Tomography in the Diagnosis of Renal Carcinoma Complicating Hippel-Lindau Syndrome Radiology. 130: 703-706, 1979.
8. CAMPBELL, D. R., MASON, W. F., STANDEN, J. R.: Renal Arteriography in Von Hippel- Lindau Disease (ab). Radiology. 132: 262, 1979.

Dr.M. YurtkuranSADIKOĐLU  
Uludađ Üniversitesi Tıp Fakóltesi  
Radyoloji Anabilim Dalı  
BURSA