

## Περινεφρικό απόστημα επί εδάφους νόσου του Bourneville

Κονιδάρης Δ.  
Ζερβός Π.  
Δουϊτσής Ε.  
Μιχαλάκης Ι.  
Γατσούλης Ν.

Γενικό Νομαρχιακό Νοσοκομείο Κερκύρας,  
Ουρολογικό Τμήμα

### Περίληψη εργασίας

Στην εργασία μας αυτή παρουσιάζεται μια σπάνια περίπτωση νέας γυναίκας ηλικίας 31 ετών με νόσο του Bourneville χωρίς την τυπική συμπτωματολογία της νόσου αλλά με μια σπάνια επιπλοκή, το περινεφρικό απόστημα που αντιμετωπίστηκε στο Ουρολογικό τμήμα του Νοσοκομείου μας.

Η νόσος του Bourneville είναι ένα σπάνιο σύνδρομο που εμφανίζεται με συχνότητα 1/500.000 γεννήσεις και κλινικά παρουσιάζει πληθώρα εκδηλώσεων από όλα σχεδόν τα συστήματα, η δε πρόγνωση της δεν είναι καλή.

Το ενδιαφέρον στην περίπτωση μας εκτός της σπανιότητας της νόσου είναι η κλινική εικόνα την οποία παρουσίασε η ασθενής που δεν συναντήσαμε στην τρέχουσα βιβλιογραφία.

### Εισαγωγή

Η νόσος του Bourneville είναι ένα σπάνιο σύνδρομο που εμφανίζεται με συχνότητα 1:150.000 γεννήσεις<sup>5</sup>. Έχει περιγραφεί το 1880 από τον Bourneville<sup>6,8</sup> με τον όρο «οζώδης σκλήρυνση» και έκτοτε παρέμεινε με αυτή την ονοματολογία. Μέχρι το 1974 έχουν αναφερθεί 650 περιπτώσεις από τους Parieti et Parieti<sup>11</sup>.

Και τα δυο φύλα προσβάλλονται με την ίδια συχνότητα ανεξαρτήτου ηλικίας, η δε πρόγνωση δεν είναι καλή<sup>3,11</sup>.

Κλινικά παρουσιάζει πληθώρα εκδηλώσεων από διάφορα συστήματα<sup>1,2,7</sup>. Έχουν αναφερθεί: επιληψία και πνευματική καθυστέρηση από το Κ.Ν.Σ., σμηγματόγona αδενώματα και περιονύχια ινώματα από το δέρμα, αμφιβληστροειδοπάθειες από τους οφθαλμούς και βλάβες από τα οστά όπως, πάχυνση του θόλου του κρανίου, του περιστέου, των μακρών οστών, δισχιδή ράχη, συνδακτυλία και πολυδακτυλία. Επίσης μικτοί όγκοι από λιπώδη αγγειώδη ή συνδετικό ιστό και λείες μυικές ίνες στα σπλάχνα.

Ειδικότερα οι νεφροί προσβάλλονται συχνότερα από τα λοιπά σπλάχνα<sup>1,7,8,9,10</sup>. Οι αλλοιώσεις που έχουν περιγραφεί σ' αυτούς είναι, τα αγγειομυολιπώματα συνήθως και σπανιότερα αγενεσία, διπλός ή πεταλοειδής νεφρός. Τα αγγειομυολιπώματα είναι πολυεστικά, καλοήθη, αμφοτερόπλευρα, διαφόρου μεγέθους και συχνά τεραστίων διαστάσεων, εξορμούμενα από τον φλοιό του νεφρού. Η παρουσία τους συνήθως περνάει απαρατήρητη σε όλη τη διάρκεια της ζωής του πάσχοντος.

Το ενδιαφέρον της νεφρικής ανεπάρκειας, εσπάζεται στη Δ.Δ. από τον καρκίνο του νεφρού, από την πολυκυστική νόσο και τις φακωματώσεις, καθώς και στην ακολουθητέα θεραπευτική αντιμετώπιση<sup>9</sup>.

### Περιγραφή περιπτώσεως

Παρουσιάζεται περίπτωση νέας γυναίκας, ηλικίας 31 ετών, που εισήχθη στην Παθολογική Κλινική του Νοσοκομείου μας με σηπτικό πυρετό από 10ημέρου, σημαντική απώλεια βάρους και πτώση του αιματοκρίτη. Πρόκειται για ασθενή με χαμηλό δείκτη

νοημοσύνης, ιστορικό επιληψίας, συνδυκτυλία και σημηματογόνα αδενώματα στο δέρμα.

Από το ατομικό της αναμνηστικό ανέφερε φυματίωση στους πνεύμονες και για το λόγο αυτό ελάμβανε διπλό σχήμα Ριφαμπικίνης και Ισονιαζίδης.

Από τη φυσική εξέταση βρέθηκε να παρουσιάζει έντονη ευαισθησία στην αριστερά νεφρική χώρα, ενώ ο πυρετός δεν υφίετο μετά από φαρμακευτική αγωγή με κεφαλοσπορίνη τρίτης γενιάς.

Σε γενόμενη απλή ακτινογραφία ΝΟΚ, παρατηρήσαμε έλλειψη της σκιάς του φοίτη μυός αριστερά. Η ενδοφλέβιος πυελογραφία παρουσίασε καταστροφή της αρχιτεκτονικής δομής του άνω και μέσου καλυκτικού συστήματος του αριστερού νεφρού, με απώθηση, συμπίεση και επιμήκυνση των νεφρικών καλύκων.

Ο αιματολογικός έλεγχος απεκάλυψε χαμηλό αιματοκρίτη, αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων με πολυμορφοκυτταρικό τύπο ενώ ο βιοχημικός έλεγχος ήταν φυσιολογικός. Στα ούρα υπήρχε μόνο μικροσκοπική αιματουρία.

Με το υπερηχοτομογράφημα βρέθηκε αμφοτερόπλευρη μάζα μαλακών μορίων στη μεσότητα και άνω πόλο του νεφρού αμφοτεροπλευρώς με πιθανή συλλογή υγρού στον αριστερό περινεφρικό χώρο. Η αξονική τομογραφία έδειξε αμφοτερόπλευρα αγγειομυολιπώματα και περινεφρική συλλογή αριστερά.

Η ασθενής χειρουργήθηκε με αριστερή πλάγια οσφυϊκή τομή. Τα εγχειρητικά ευρήματα ήταν τα εξής: το περιτόναιο ήταν στερεά συμφύομενο με τη νεφρική περιτονία. Έγινε εργώδης αποκόλληση αυτού και απώθηση προς τη μέση γραμμή. Κάτω από τη νεφρική περιτονία ανευρέθη μάζα μεγάλων διαστάσεων, εξορμώμενη από τη μεσότητα του αριστερού νεφρού μέχρι του συστοίχου διαφράγματος επί του οποίου συμφύετο. Η μάζα αυτή ήταν αγγειοβριθής, στους χειρισμούς εύθριπτη, αιμορραγική και περιείχε μεγάλη ποσότητα λίπους. Στις νεφρικές πύλες και πλησίον του φοίτου μυός υπήρχε αποστηματική κοιλότητα πλήρης πυώδους περιεχομένου. Ελήφθη υγρό για καλλιέργεια, παροχετεύθηκε η κοιλότητα και ο περινεφρικός χώρος δι αντιστομίων και έγινε σύγκλιση του εγχειρητικού τραύματος κατά στρώματα.

Η μετεγχειρητική πορεία υπήρξε ομαλή. Χορηγήθηκε τριπλό σχήμα αντιβιοτικών μετεγχειρητικώς, ενώ η ασθενής έλαβε μια επιπλέον δόση για αναερόβια πριν από την επέμβαση. Από την 3η μετεγχειρητική ημέρα η ασθενής ήταν απύρετη, η παροχέτευση του περινεφρικού χώρου αφαιρέθηκε την ίδια μέρα ενώ της αποστηματικής κοιλότητας την 5η μέρα. Επτά ημέρες μετά την επέμβαση η ασθενής εξήλθε σε πλήρη ίαση.

Στις επανηλλειμένες καλλιέργειες του πύου αλλά και των άκρων των παροχετεύσεων που έγιναν απομονώθηκε εντερόκοκκος, ενώ ήταν αρνητικές

για Koch.

### Συζήτηση

Η νόσος του Bourneville είναι ένα σπάνιο σύνδρομο που εκδηλώνεται με άλγος με τη μορφή κωλικού, οσφυαλγία ή κοιλιακό πόνο, οσφυϊκή διόγκωση επώδυνη στη ψηλάφηση, αιματουρία μακροσκοπική ή μικροσκοπική από μικρή έως μεγάλη μέχρι της ανάγκης χορηγήσεως αίματος.

Στην περίπτωση μας δεν είχαμε τα γνωστά συμπτώματα, πλην της εμφάνισης του περινεφρικού αποστήματος από πιθανή διαπύηση περινεφρικού αιματώματος λόγω ρήξεως υποκαμψίου αιματώματος.

Η αντιμετώπιση περιορίστηκε στην παροχέτευση του αποστήματος, λόγω του νεαρού της ηλικίας της ασθενούς αφενός, και αφετέρου επειδή η εντόπιση της νόσου ήταν αμφοτερόπλευρη χωρίς την παρουσία σημαντικής αιμορραγίας.

### SUMMARY

**Konidaris D, Gatsoulis N, Douitsis E, Zervos P. Perinephric abscess on Bourneville's disease. Case report.**

**A random case of Bourneville's disease manifested with Perinephric abscess.**

### ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Δημόπουλος Κ., Μπίλης Α, Ζέρβας Α, Δόικας Ι, Παναγιωτίδης Ν.: Διαγνωστικά και θεραπευτικά προβλήματα των αιματουριών επί νόσου του Bourneville. Αρχείο Ιατρικών Εταιρειών 1975,1: 481.
2. Ζέρβας Α.: Νεφρικοί αλλοιώσεις επί οζώδους σκληρόνσεως. Διδ. Διατριβή 1979.
3. Gunther M, Penrose L.: Genetics of epilois. J Genet 1935. 31: 413.
4. Mc Gullough D.: Renal hamartoma: current concepts of diagnosis and surgical management. Urol. 1974; 4: 235.
5. Chonko et al.: Renal involvement in tuberous sclerosis. Am J Med 1974; 56: 124.
6. Bourneville D.: Sclerose tubereuse des convulsions cerebrales idiotie et epilepsie hemiplegique. Arch Neur 1881; 1: 81.
7. Viamonte M, Ravel R, Politano V, Bridges B. Angiografic findings in a patient with tuberous sclerosis. Am J Roetgenol. 1966; 98: 732.
8. Lagos J, Gomez M.: Tuberous sclerosis. Reappraisal of a clinic entity. Proc. Mayo Clin Prec 1967; 42: 26.
9. Schmitt H.: Les formes viscerales des phacomatoses. These Nancy, Doin ed. Paris 1959.
10. Price E, Mostofi F.: Symtomatic angiomyolipoma of the Kidney. Cancer 1965; 18: 761.
11. Parietti R, Parietti O. Angiofibromyolipomes re noux bilateral et sclerose tubereuse de Bourneville J Urol Nephrol 1974; 80: 207.