



TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ

Cilt : 10, Sayı : 2, 95 - 101 1984

BİR RENAL ANGIOMYOLİPOMA OLGUSU

A CASE OF RENAL ANGIOMYOLİPOMA

**Dr. V. SOLOK (*), Dr. A. ÖNER (*), Dr. A.R. KURAL (*),
Dr. G. ÖZBAY (**), Dr. V. YALÇIN (*), Dr. B. ÇETİNEL (*),
Dr. M. ÇEK (*)**

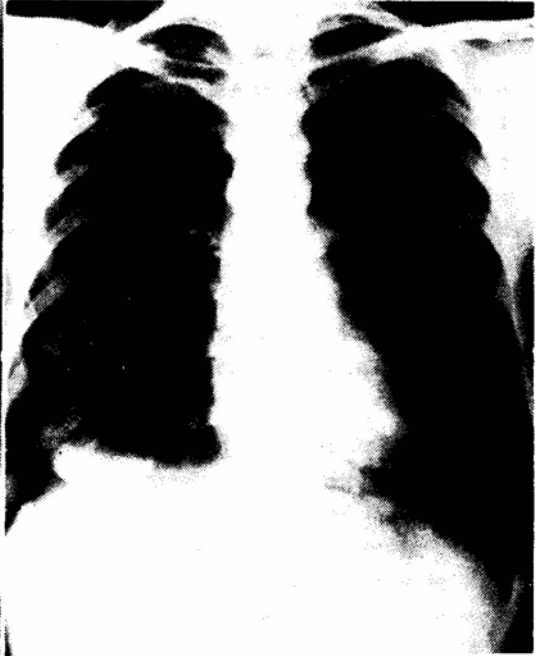
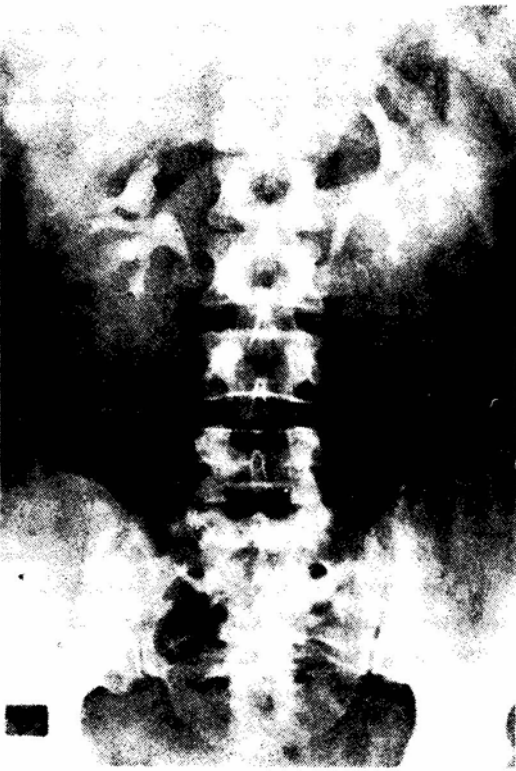
Renal Angiomyolipomalar (AML) veya hamartomlar, benign mezankimal tümörlerdir ve solid renal tümörlerin %3'ünü teşkil ederler. Nadiren görülürler. Farrow ve arkadaşları Mayo klinikte 50 yıllık bir süre içinde 2409 böbrek tümörü arasında sadece 23 angiomyolipoma olgusuna rastlamışlardır. Bu seride ortalama yaş 41 ve kadın/erkek oranı 2,6/1 olarak bildirilmiştir (2). Angiomyolipomalar genellikle tek taraflıdır. Tek veya multipl olabilirler. Price ve Mostofi 30 olguluk angiomyolipoma serisinde, %13'ünün tek böbrekte ve multipl olduğunu görmüştür (2). Fakat bu seride bilateral olanına rastlanmamıştır. Farrow ve arkadaşları 23 olguluk serisinde, %30'unun multipl olduğunu saptamıştır. Bunların da %15'inin bilateral olduğu ve multipl skleroz ile beraber oldukları bildirilmiştir (2). Bazen tuberoz skleroz (Bourneville hastalığı), bazen de neurofibromatozis (Sturge-Weber veya Von Hippel Lindau hastalığı) ile birlikte görülürler. Angiomyolipomaların %20'sinin tuberoz skleroz ile birlikte olduğu bildirilmektedir (2, 3, 4, 5, 6). Genellikle 35-40 yaşlarında, kadınlarda daha sıklıkla görülmekte olup daha çok sağ tarafta lokalizedirler (2, 5).

OLGU :

Prot No.: (30476/82), F.M., 32 yaşında kadın hasta. Beş yıldan beri süregelen belinin sağ tarafında künt karakterde ağrı ve zaman zaman görülen hematüri yakınmaları olmuş. Fizik muayenesinde, sağ böbreğin alt polu nodüler yapıda ve mobil olarak palpe ediliyordu. İdrar analizi normal bulundu. Yapılan kan tetkiklerinde sedimantasyon ve hemogram normal sınırlar içerisinde idi. LDH 245 Ü/L, CRP (—) bulundu.

(*) Cerrahpaşa Tıp Fak. Üroloji Ana Bilim Dalı

(**) Cerrahpaşa Tıp Fak. Patoloji Ana Bilim Dalı



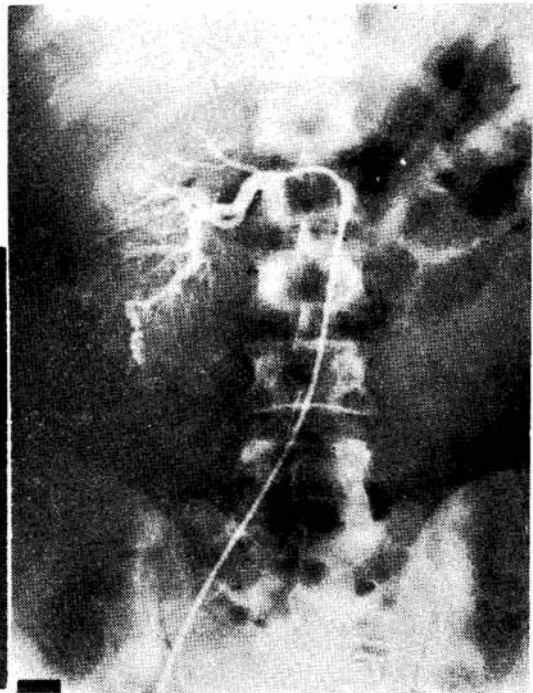
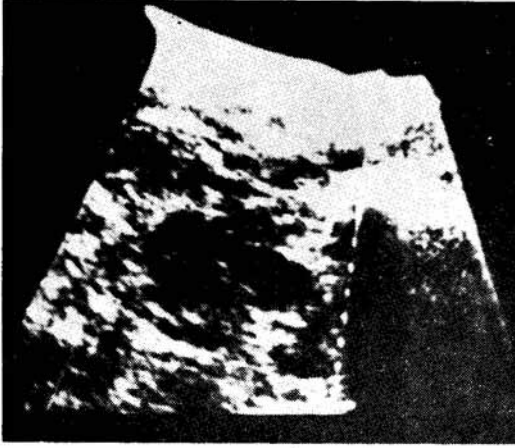
Resim 1, 2,

Resim 1 — Olguya ait İ.V. Pyelografi: Sağ böbrek alt kaliste düzensizlik ile birlikte üst kaliste dilatasyon görülmekte, sol böbrek normal görülmektedir.

Resim 2 — Olguya ait akciğer grafisi: Bir patoloji görülmemektedir.

Radyolojik tetkikler içerisinde, direk üriner sistem grafisinde bir özellik saptanamadı. İ.V. Pyelografide sağ böbrek alt kaliste düzensizlik ile birlikte üst kaliste dilatasyon saptandı (Resim 1). Sol böbrek anatomik ve fonksiyonel olarak normal bulundu. Ayrıca yapılan akciğer grafisinde patolojik saptanmadı (Resim 2). Ancak ultrasonografide sağ böbrek alt polünde, sınırları net olarak belirlenemeyen ekojenik bir saha saptandı (Resim 3). Bunun üzerine yapılan sağ selektif anjiyografide, sağ böbrek alt polünde hipervaskülarizasyon, böbrek sınırlarında büyüme, arterioller anevrizmalar ve patolojik damarlar tesbit edildi (Resim 4). Yine T 99 M ile yapılan renal sintigrafide, erken dinamik fazda, sağ böbrek alt polünde vasküler bir oluşum saptandı (Resim 5).

Hastaya sağ nefrektomi uygulandı. Tümör perinefritik dokulara infiltratif değildi. Çıkarılan piyes 15×8×4 cm boyutlarında olup, yüzeyinde ve kesitinde 5 ila, 0,3 cm çaplarında sayısız nodüller mevcuttu. Bunlar sert kıvamlı



Resim 3 — Olguya ait Ultrasonografi: Sağ böbrek alt polünde sınırları net olarak belirlenemeyen ekojenik bir saha görülmekte.

Resim 4 — Olguya ait selektif angiografi: Sağ böbrek alt polünde hipervaskülarizasyon, böbrek sınırlarında büyüme, arteriolar anevrizmalar ve patolojik damarlar görülmekte.

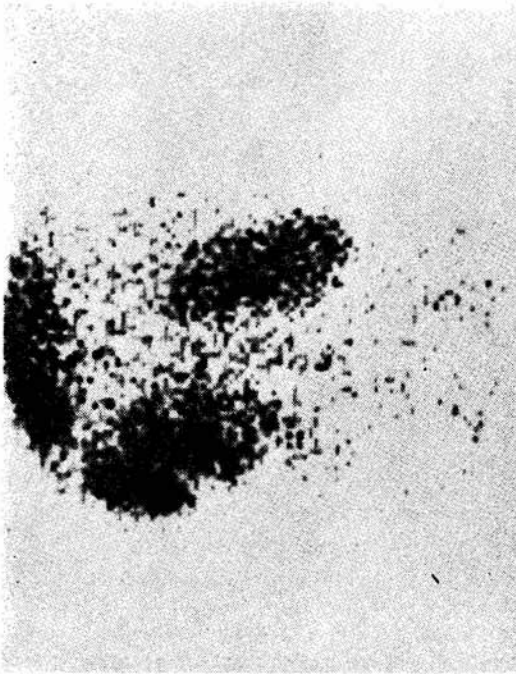
belirgin sınırlı nodüllerdi. Bu nodüller düzensiz olarak her tarafa serpilmişti (Resim 6). Yapılan mikroskopik incelemede, demetler oluşturan bağ dokusu ve düz kas hücreleri arasında, dağınık yada yer yer topluluklar yapan, çok sayıda bazılarının cidarı hiyalinizle damar kesitleri ve yer yer olgun tipte yağ dokusu infiltrasyonu görülerek renal angiomyolipoma tanısı konuldu (Prot No: 116/82) (Resim 7).

Post op devresi normal geçen hastaya radyoterapi ve kemoterapi uygulandı. Tuberoz sklerozis yönünden yapılan, kemik grafileri, göz dibi ve nörolojik muayenelerinde bir bulgu tesbit edilmedi.

TARTIŞMA

Renal Angiomyolipomalar (AML), tüberoz sklerozisle birlikte olduklarında bilateralirdir. Saf AML'lar genellikle tek taraflıdır. %4-8 oranında lezyonun bilateral olabileceği bildirilmiştir (2, 3).

Bu tümörler makroskopik olarak gri sarımtırak renktedirler. Tümör an-

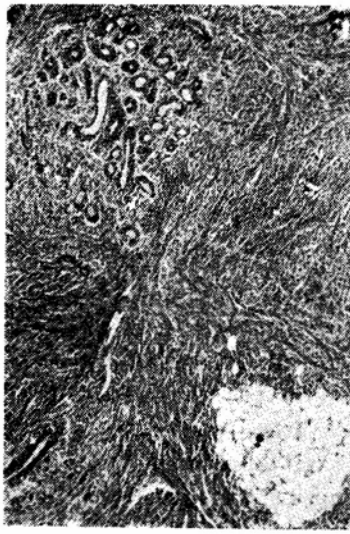


Resim 5 — Olguya ait renal sintigrafi: Sağ böbrek alt polde vasküler bir oluşum görülmekte.

Resim 6 — Olguya ait böbreğin uzunluğuna kesildikten sonraki makroskopik görünümü: Kesit 0,3 ile 5 cm çaplarında sayısız nodüller, düzensiz dağılımlar göstermektedir.

kapsüle değildir, ve genellikle böbrek dışına doğru büyüme gösterir. Price ve Mostofinin serilerinde, %23 olguda perirenal dokulara yayılma olduğu fakat kalıs ve pelvise invazyon olmadığı, oysa Farrow ve arkadaşlarının serisinde, %6 pelvis invazyonu, %25 kapsül dışına yayılma olduğu ve %6 da perirenal dokulara yapışma saptanmıştır. Serilerin hiç birinde damar invazyonu ve metastaz saptanmamıştır (2). Genellikle yuvarlak yada oval kapsülü kabartan düzgün yüzeyle yada nodüllü kiteler oluştururlar. Kesitte kan pıhtıları içeren pseudokistik alanlar görülebilir. Histopatolojik incelemede, yağ dokusu alanları, kas lifleri ve ayrıca kalın hyalinize duvarlı, lümenleri eksantrik olan kan damarları görülür (2, 4).

Genellikle künt karakterde lomber ağrı ve mikroskopik hematüri hastalığın sık görülen semptomlarıdır. Nadiren pıhtı pasajına bağlı olarak kolik tarzında ağrılar görülebilir. Bunlara ilaveten lomber kitle, ateş bazen de hipertansiyon görülebilir. Ateş, tümör içi nekrozlara bağlıdır. Hipertansiyon tümör kitlesinin böbrek parankimi ve damarlarına yaptığı bası ile ilgilidir.



Resim 7 — Olguya ait böbreğin mikroskopik görünümü: Demetler oluşturan bağ dokusu ve düz kas hücreleri arasında, dağınık ya da yer yer topluluklar yapan, bazılarının cidarı hyalinize çok sayıda damar kesitleri ve yer yer olgun tipte yağ dokusu infiltrasyonu görülmektedir.

Makroskopik hematüride hastalığın ileri dönemlerinde ortaya çıkan bir semptomdur (1, 3, 4). %20 olguda spontan perirenal kanamalar görülebilir. Bu kanamalar çoğunlukla retroperitoneal veya subkapsüller nadiren de intraperitoneal olabilir (2, 3, 4). Olgumuzda künt tarzdaki sağ lomber ağrı ve intermittant makroskopik hematüri başlıca semptomlar olmuştur.

Direk üriner sistem grafisinde, tümör yoğunluğu düşük olduğu için sınırlarının görülemediği, bazen de yağ dokuları nedeni ile radyotranslüsent alanlar görülebildiği ileri sürülmüştür. İ.V. Pyelografide, diğer böbrek tümörleri gibi yer işgal edici kitle imajları verir (3, 4). Bu bakımdan radyolojik görünüme dayanarak lezyonun AML karakterinde olduğunu söylemek mümkün değildir. Olgumuz bu açıdan farklılık göstermiştir. Zira İ.V. Pyelografide herhangi bir kitle imajı görülmemektedir. Ancak bilahare çektiğimiz ultrasonografide ve renal sintigrafide ve de angiografide, alt kutupta tümöral kitle olduğuna karar verebilmek imkanı olmuştur. Nitekim literatürde de belirtildiği gibi, ultrasonografi ve C.A.T. ile kitle varlığı kolayca saptanabilmektedir (3, 4). Ancak renal anjiografide AML'ye has bir bulgu dikkati çekebilir. Renal arter ve dalları normal çapta olup, hiçbir zaman ampute olmaz-

lar, tümör hipervaskülarize olup arterioller tortuöz görünümündedir. Aynı zamanda arteriollerde küçük anevrizmalar vardır ve bazen bunlar üzüm salıkmı görünümü ortaya koyarlar. Bu tümörlerde arterivenöz fistüller ve erken dönüş görülmez (1, 3, 4). Olgumuzdaki arteriografi bulguları klasik bilgilere uyum göstermektedir.

Kesin tanı olgumuzda da olduğu gibi ancak histopatolojik inceleme ile konulabilir.

Tek taraflı AML olgularında, birlikte tuberoz sklerozis görülme olasılığı oldukça düşüktür. Bu olasılık ancak çift taraflı olgularda fazladır. Tek taraflı lezyon görülen olgumuzda da tuberoz sklerozise ait bulgu saptanmadı.

Angiomyolipomanın malign bir lezyon olmadığı hakkında fikir birliği vardır (1, 2, 3, 4, 5). Bu bakımdan sadece nefrektomi yapılması yeterli görülmektedir. Çift taraflı olgularda sadece konservatif tedavi yapılmalıdır. Ancak perirenal bir hemorajide nefrektomi veya parsiel nefrektomi yapılabilir (4, 6). Olgumuzda da gerek anemnezi ve gerekse akciğer grafisi ve biyolojik tümör marker'larına istinaden tümörün benign karakter gösterdiği ortadadır. Olgumuza sadece nefrektomi uyguladık. Postop devrede radyoterapiye ve kemoterapiye gerek görmedik. Bir yıl sonra yapılan kontrollerde herhangi bir metastaz bulgusuna rastlamadık.

Ö Z E T

Bir böbrek angiomyolipomu (AML) saptadığımız 32 yaşındaki kadın hasta sunularak, literatür gözden geçirildi. Böbrek AML'sinin semptomatolojisi, patolojisi, teşhis metodları, ve tedavisi olgumuzla ilişkili olarak tartışıldı.

SUMMARY

A case of renal angiomyolipoma (AML) 32 years old female patient was presented and literature was reviewed. Symptomatology, pathology, diagnostic methods, and treatment of renal angiomyolipoma correlating with our case were discussed.

KAYNAKLAR

- 1 — **Glenn, J.F.:** Renal tumors (Renal Hamartoma/Angiomyolipoma). Campbell's Urology 4th Edition. Page: 973-974, W.B. Saunders Company, 1979
- 2 — **James L. Bennington and Beakwith T.B.:** Tumors of kidney, renal pelvis and Ureter. Atlas of Tumor pathology AFIB (Armed Forces Institute of Pathology) Washington D.C. 1975

- 3 — **Jardin, A. Richard, F., Le Duc, A., Chatelain, C., Le Guillou, M., Fourcade, R., Camey M., and Kuss, R.:** Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (Based on 15 cases) *Eur. Urol.* 6:69-82, 1980
- 4 — **Mazeman, E. Wemeau, L. Biserte, J. and Biguet, D.:** Renal angiomyolipoma : A report of 11 cases. *Eur. Urol.* 6:328-334, 1980
- 5 — **Shah, P.J.R. and Gaches, C.G.C.:** Bilateral Angiomyolipoma. A case report *Eur. Urol.* 6:361-363, 1980
- 6 — **Whittemore, D.M. and Wendel, R.G.:** Bilateral involvement of renal hamartoma in 2 cases without tuberous sclerosis. *J. Urol.* 125:99-101, 1981