

# RENAL ANJİOMYOLİPOM'UN TANI VE TEDAVİSİ : LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ VE İKİ OLGU RAPORU

## DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF RENAL ANGIOMYOLOPOMA: REVIEW OF THE LITERATURE AND REPORT OF TWO CASES

POLAT Ö., GÜL O., DEMİREL A. BAYRAKTAR Y.

### ÖZET

Renal Anjiomyolipom; matür yağ dokusu, düz kas ve kalın duvarlı damarlardan ibaret nadir benign bir tümördür.

1970 öncesine kadar standart tedavi yöntemi radikal nefrektomi idi. Uzun süreli gözlemler tümörün zamanla büyüyebildiğini ve tümör büyüklüğünün, başlangıçta veya takip periyodunda tedaviye cerrahi veya cerrahi dışı yaklaşımın belirlenmesinde en iyi kriter olduğunun ortaya koymuştur.

2 olgu nedeniyle literatür gözden geçirildi. Anjiomyolipom'un tanı ve tedavi kriterleri tartışıldı.

### SUMMARY

Angiomyolipoma is a rare benign neoplasm composed of varying amounts of mature adipose tissue, smooth muscle and thick walled blood vessels.

The standart method of management of an angiomyolipoma before the 1970's was radical nephrectomy. Long-term observation revealed that angiomyolipoma may grow and that tumor size was the best parameter to discriminate between those patients who required surgery either initially or at follow up and those who could be followed nonoperatively.

Because of 2 cases, literature was reviewed. Diagnostic and management methods of Renal Anjiomyolipoma were discussed.

**ANAHTAR KELİMELER:** Tuberosklerozis, renal anjiomyolipoma.

**KEY WORDS:** Tuberos-sclerosis, renal angiomyolipoma

### GİRİŞ:

Renal Anjiomyolipom benign bir tümördür. Tek başına veya mental gerilik, epilepsi, adenom sebace ile karakterize Tuberoz Skleroz'un bir fenomeni olarak görülebilir (1). Başlangıçta anjiomyolipom Tuberoz Skleroz'un bir formu olarak görülmüşse de (2), şimdilerde tuberoz skleroz yokluğunda da görüldüğü bilinmektedir. Anjiomyolipom'lu hastaların %80'inde Tuberoz Skleroz

bulunmadığı ifade edilmektedir (3). Bunun yanında Tuberoz Skleroz'lu hastaların %80'inde Anjiomyolipom mevcuttur (4).

Tuberoz Skleroz ile birlikte olan Anjiomyolipom'lar sıklıkla bilateral ve asemptomatiktir. Küçük lezyonlardır.

Tek başlarına görüldüklerinde ise unilateral yerleşimlidir ve daha büyüktürler.

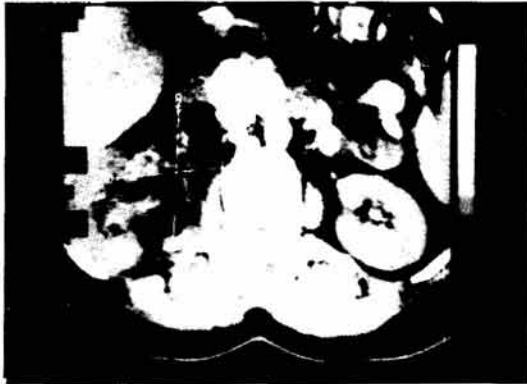
Kliniğimizde 1991 ve 1994 yıllarında görülen

iki olgu nedeniyle literatür gözden geçirilerek Anjiomyolipom'ların tanı ve tedavi kriterleri tartışılmıştır.

### OLGU RAPORLARI:

**Olgu 1:** 38 yaşında erkek hasta sol lomber ağrı ve aynı bölgede dolgunluk hissi nedeniyle Mart 1991'de yatırıldı. Rutin idrar ve biyokimyasal tetkikleri normal olan hastanın IVP'sinde sol böbrek normalden büyük olup, kalıtsel, sistemlerin aşağı ve laterale itildiği gözlemlendi. Ultrasonografide sol böbrek üst polde 7x6 cm. ebadında hiperektojen kitle mevcuttu. CT'de sol böbrek orta ve üst pol medial lokalizasyonda aynı ebatlarda hipodens, renal pelvisi komprese eden septalı kitle tesbit edildi. Selektif Sol Renal Anjiyografide sol böbrek üst polünü tamamen kaplayan kenarları düzensiz hipervaskülarize kitle görünümü mevcuttu. Bu haliyle Renal Anjiomyolipom düşünülen hastada Tuberoz Skeroz'a ait bir bulgu tesbit edilemedi.

Hastaya nefrektomi uygulandı. Spesmenin incelenmesinde; dış yüzü lobüle ve adipoz doku bulunduran, kesiti açıldığında, üst pole daha yakın olarak yerleşmiş olan 8 cm. çapında kolay parçalanabilen özellikte, sarı bir kitle mevcuttu. Mikroskopik incelemede, kesitlerde matür adipoz doku ile karışık belirgin pleomorfizm, mitoz ve hiperkromazi gösteren, bazıları içi özellikte hücreler arasında multinükleer dev hücrelerin de bulunduğu tümoral gelişim izlenerek Anjiomyolipom tanısı kesinleştirildi.



Resim 1: CT'de düzensiz hipodens lezyon

**OLGU 2:** 20 gündür beri sağ lomber bölgede künt ağrısı olan 24 yaşındaki kadın hasta Mayıs 1994'de yatırıldı. Rutin tetkikleri normal olan

hastanın ultrasonografisinde sağ böbrekte 7x9 cm. ebatlı ve parapelvik yerleşimli hiperektojen kitle mevcuttu. Aynı kitle CT'de düzensiz hipodens bir lezyon olarak görülmekteydi (Resim 1). DSA'da sağ böbrek inferior medialinde yerleşen kitlenin periferik vaskülarizasyon gösterdiği ifade edildi. Nefrektomi uygulanan hastanın spesmeninde tipik anjiomyolipom'a ait makroskopik ve mikroskopik bulgular saptandı.

### TARTIŞMA:

Ultrason ve CT'nin yaygın olarak kullanıma girmesiyle preoperatif dönemde Renal Anjiomyolipom tanısı kolaylaşmıştır (4,5,6). US ve CT, tümördeki yüksek yağ oranı nedeniyle tanıda çok yardımcıdır. US'da yüksek yağ oranı, yüksek dansiteli ero vermektedir, CT'de ise negatif dansite görülmektedir. Anjiyografide; hem renal hücreli kanserde hem de anjiomyolipomda neovaskülarizasyon görülür. Ancak Anjiomyolipom'larda karakteristik olarak multipl interlobar ve interlobüler anevrizmalar ve pseudoanevrizmalar görülebilir (7,8).

Renal Anjiomyolipom'lardaki yağ içeriği CT tarafından yeterince demonstre edilemediğinde, Renal Hücreli karsinomuun, Anjiomyolipom ile birlikte olabileceği düşünülmelidir (9,10). Bu durumda tanıda CT'ye ilaveten iğne aspirasyon hiopsisi önerilmiştir (11).

Bizim olgularımızda CT ve US bulguları Renal Anjiomyolipom tanısını desteklediği için biyopsi yapılmamıştır.

Renal Anjiomyolipomlar genel olarak benign olarak kabul edilirler. Dalağa, reyonel lenf nodlarına yayılım göstermesi metastazdan ziyade lezyonun multisentrik olmasına bağlanmıştır (12,13). Ayrıca Vena Renalis'e, Vena Cava Inferior'a ve sağ atriuma vasküler invazyon rapor edilmiştir. Bu durumun; gerçek bir malign invazyon mu, yoksa tümörün devamlı büyümesinin bir sonucu mu olduğu tartışmalıdır. Ancak bu seride olan bir ölüm olayı Renal Anjiomyolipom'un amansız bir büyüme potansiyeline sahip olduğunu göstermektedir (14, 15, 16).

1970 öncesinde Anjiomyolipom'lar için standart tedavi radikal nefrektomi idi. Burada amaç, kitlenin bir renal hücreli kanser olabileceği ihtimalinin atlanmaması veya ani bir fatal kanamayı önlemeye yönelik olarak tedbirli davranmaktır (17). Ancak CT'deki son gelişmelerle Anjiomyolipom tanısı doğru bir şekilde konulabilmektedir. Bu nedenle ve benign natüründen dolayı şimdilerde konservatif tedavi önerilmektedir (6, 18).

Buna göre; izole bir angiomyolipom olgusunda lezyonun büyüklüğü 4 cm.nin altında ise, yıllık US ve Ct kontrolünde takibe alınabilirler. Bu hastalar nadiren cerrahi girişim gerektirirler. Tümörün büyüklüğü 4 cm.nin üzerinde ise üç bölümde değerlendirilmeye alınmaktadırlar. Asemptomatik orta dercede semptomatik ve ciddi semptomatik. İlk iki gruba, 6 ayda bir US ile kontrol etmek kaydı ile konservatif davranılabilir. Ancak bu olgular, oluşabilecek komplikasyonlara karşı uyarılmalıdır. Kontrollerde kitlede önemli ölçüde büyüme görülürse semptomsuz bile olsa tümör embolizasyonu veya böbreği koruyucu cerrahi müdahale yapılabilceği bilinmelidir. 4 cm. den büyük tümörlerde, ciddi semptomların mevcudiyetinde (kontrol edilemeyen ağrı veya kanama) şayet mümkün olursa böbreği koruyucu cerrahi müdahale veya renal arter embolizasyonu yapılır. Tüberoz Skleroz'la birlikte olan renal Anjiomyolipomların seyri farklı olduğu için tedavi yaklaşımı da biraz farklıdır. Bunlarda kitle 4 cm.'nin altında ise gene 6 aylık US kontrolüne alınır. Bu arada kitle büyür veya semptomatik hale gelirse cerrahi tedavi düşünülmelidir. 4 cm.'den büyük kitlesi olan olgular semptomların gelişmesi için yüksek risk altındadır ve cerrahi tedavi gerektirirler (18, 19).

Bizim olgularımızda Tüberoz Skleroz mevcut değildi. Her iki olguda da tümör 4 cm.nin üzerindeydi (7x6 ve 7x9 cm.) Bir olguda tümör parapelvik yerleşimli idi. Diğerinde ise üst ve orta pol tamamen atake idi. Bu nedenle iki olguda da böbreği koruyucu bir girişim planlanması mümkün olmadı ve nefrektomi uygulandı,

Literatür bilgilerinin de ışığı altında sonuç olarak; anjiomyolipom'larda US ve CT'nin mükemmel tanı koydurucu özellikleri de dikkate alındığında, takipteki hastaların kitlesinde 4 cm'nin üzerinde büyüme tesbit edilirse ve bu olgular semptomsuz bile olsa, lezyon henüz böbreği koruyucu bir cerrahi girişime uygun boyutlarda iken profilaktik cerrahi girişim düşünülmelidir.

#### KAYNAKLAR:

- 1- deKernion, J.B., Beldegrun, A.: Renal Tumors in Walsh, P.C., Retik A., Vaughan, E.D., Stamey, T.A. (Ed.): Campbell's Urology, 6th ed. Philadelphia, WB Saunders Co. 1053-1093. 1992.
- 2- Seabury, J.C., Ensor, R.D. Wolfe W.G.: Angiomyolipoma of the kidney: a benign tumor demonstrating neo-vascularization by arteriography. Report of 2 cases. J. Urol., 98:562,1967.
- 3- Bret, P.M., Bretagnolle, M., Gaillard, D., Plauchu, H. Labadie, M. Lapray, J.F., Roullaud, Y., Cooperberg, P.: Small, asymptomatic angiomyolipomas of the kidney. Radiolog, 154: 7, 1985.
- 4- Drecier, R., Williams, R.D.: Renal Paranchymal Neoplasms. in Tanagho, E.A., Mc Aninch, J.W. (Ed.): Smith's General Urology, 13 th ed. California, Appleton and Lange, 359-377.1992.
- 5- Daponte, D., Zungri, E. Algaba, F., Sole-Balcells, F: Angiomyolipoma renal isole-ctude de 10 cas. J. Urol., 89: 267,1983.
- 6- Lingeman, J.E., Donohue, J.P. Marua, J.A., Selke, F.: Angiomyolipoma: Emerging concepts in management. Urology, 20:566,1982.
- 7- Silbiger, M.L., Peterson, C., Jr.: Renal angiomyolipoma: its distinctive angiographic characteristic. J. Urol., 106:363,1971.
- 8- Viamonte, M., Jr. Ravel, R., Politano, V., Bridges, B.: Angiographic findings in a patient with tuberous sclerosis. AJR, 98:723,1966.
- 9- Takeyama, M., Arima, M. Sagava, S., Sonoda, T.: Preoperative diagnosis of coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in nontuberous sclerosis. J.Urol., 128: 579,1982.
- 10- Silpananta, P., Michel, R.P. Oliver, J.A.: Simultaneous occurrence of renal angiomyolipoma and renal cell carcinoma: Clinical and pathologic (including ultrastructural) features. Urology, 23:20,1984.
- 11- Sant, G.R. Ayers, D.K. Bankoff. M.S., Mitcheson, H.D., Ucci, A.A.: Fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of renal angiomyolipoma. J. Urol., 143:999,1990.
- 12- Bloom, D.A., Scardino, P.T., Ehrlich, R.M.: The significance of lymphnode involvement in angiomyolipoma. J.Urol, 128:1292,1982.
- 13- Hulbert, J.C., Graf, K.: Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma: metastasis or multicentricity? J.Urol., 130:328,1983.
- 14- Byrne, D.J., Hamilton Steward, P.A., Lowe, J.W.: Malignant angiomyolipoma of the kidney associated with hypercalcaemia. Br. J.Urol., 62:89, 1988.
- 15- Camunez, F., Lafuente, J., Robledo, R.: CT demonstration of extension of renal angiomyolipoma into the inferior vena cava in a patient with tuberous sclerosis. Urol. Radiol, 9:152,1987.
- 16- Rothenberg, D.M. Brandt, T.D., D'Cruz, I.: Computed tomography of renal angiomyolipoma presenting as right atrial mass. J. Comput. Assist Tomogr., 10: 1054,1986.
- 17- Nativ, O., Lindner, A., Glodwasser, B., Many, M.: Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma. Report of three cases. Eur. Urol., 10: 345, 1984.
- 18- Oesterling J.E., Fishman, E.K. Goldman, S.M. Marshall, F.F.: The management of renal angiomyolipoma. J. Urol., 135: 1121, 1986.
- 19- Steiner, M.S. Goldman, S.M., Fishman, E.K. Marshall, F.F.: The natural history of renal angiomyolipoma. J. Urol, 150, 1782, 1993.