TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ
Cilt: 15, Sayı: 2, 301-303

ALTI YIL REN POLİKİSTİK TANISI İLE İZLENEN BİLATERAL RENAL ANJİOMYOLİPOMA OLGUSU

A CASE OF BILATERAL RENAL ANGIOMYOLIPOMA THAT WAS FOLLOWED AS A CASE OF RENAL POLYCYSTIC DISEASE FOR SIX YEARS

ARAS, N., ANDER, H., GÖKÇEBAY, E., ERSAY, A.R.(*)

GİRİŞ

Renal anjiomyolipoma böbreğin ender görülen selim bir tümörüdür (1). Geçmiş yıllarda renal karsinomadan ayrımındaki güçlük nedeniyle bu tümöre yaklaşım total nefrektomi şeklinde olmuştu (2). Son yıllarda renal ultrasonografi ve kompüterize tomografi (CAT) bu tanısal sorunun giderilmesi sağlanmış, selektif arteryel embolizasyon ise yalnız veya cerrahi girişimle beraber akut hemorajinin tedavisinde etkili bir yöntem olmuştur (2). 1984 yılına kadar literatürdeki bütün renal anjiomyolipomaların % 50'sinin total nefrektomi ile tedavi edildiği görülmektedir. Oysa günümüzde renal anjiomyolipomalara yaklaşımda tartışılması gereken konu izleme planı ve hangi durumlarda konservatif cerrahi girişimlerinin uygulanması gerektiğidir (2).

Altı yıl süre ile ren polikistik tanısı ile izlenen renal anjiomyolipoma olgusu sunulmuştur.

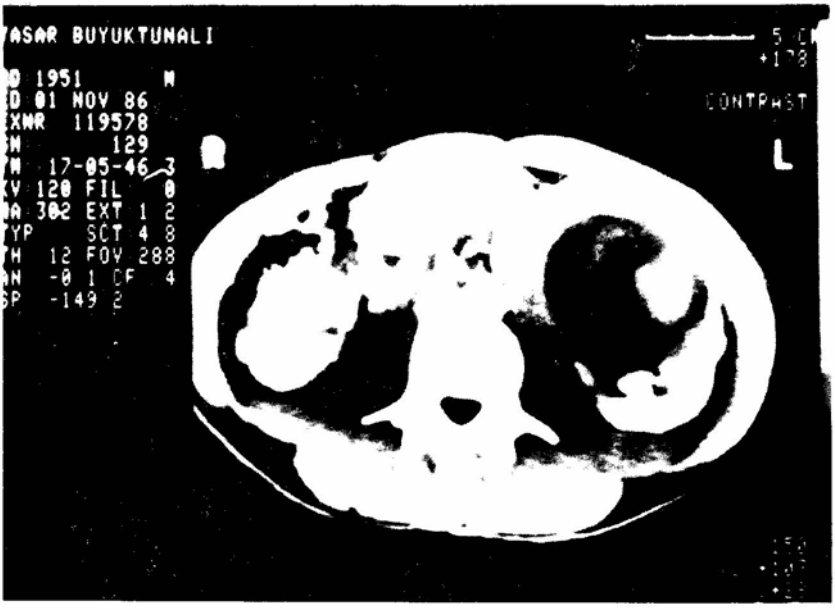
OLGU

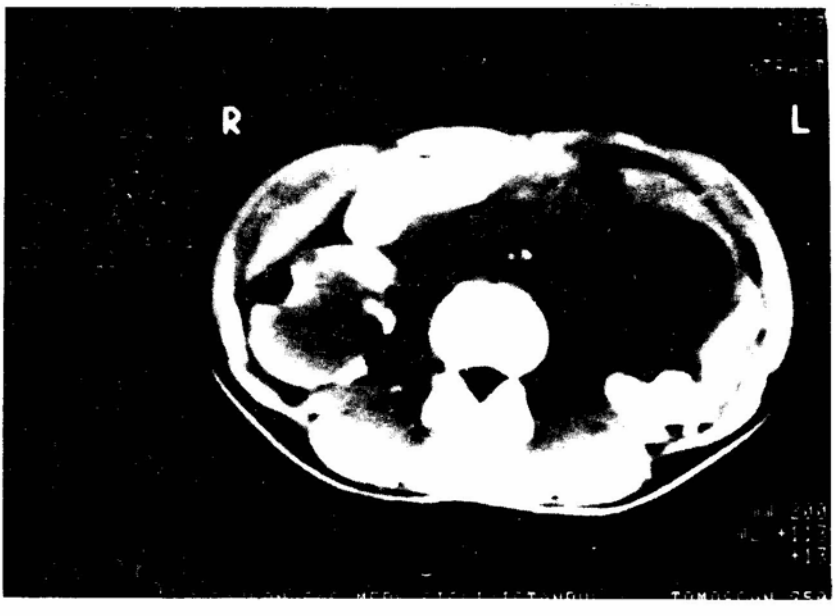
36 yaşında erkek hasta, 1980 yılında idrarının kanlı gelmesi, halsizlik ve baş dönmesi şikâyetleri ile kliniğimize başvurdu. Tetkikleri sürmekte iken şikâyetlerinin artması üzerine acil olarak interne edildi. Fizik muayenesinde renk soluk, ekstremiteler soğuk, her iki böbrek alt kutupları lobüle olarak palpabl, TA: 80/50 mm Hg, Nb: 120 dak ritmik bulundu. 1973 yılından beri zaman zaman tekrarlayan hematüri hikâ-

(*) İstanbul Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı

Altı Yıl Ren Polikistik Tanısı Ile Izlenen Bilateral Renal
Anjiomyolipoma Olgusu/N. Aras ve Ark

Altı Yıl Ren Polikistik Tanısı Ile Izlenen Bilateral Ren
Anjiomyolipoma Olgusu/N. Aras ve Ar


YASAR BUYUKTUNALI
1951 M
01 NOV 86
119578
129
17-05-46
120 FIL 0
302 EXT 1 2
SCT 4 8
12 FOV 288
-0 1 DF 4
-149 2
CONTRAST
R
L


R
L

yesi olan hastada Htc: % 25, Lökosit: 4600/ml, idrar makroskopik hematürik, BUN: % 11 mg. kreatinin % 1.0 mg olarak saptandı. Kan tranfüzyonu ve sıvı tedavisi ile genel durumununun düzelmesi üzerine çekilen İVP'de her iki böbreğin normalden büyük, pelvikalisyel sistemlerinin aşırı derecede distorsiyone olduğu görüldü (Resim 1). Üretral kateterizasyon ile mesanedeki koagulumlar boşaltıldı. Hematürinin gerilediği dönemde yapılan sistoskopik incelemede mesanede tümöral oluşum görülmedi. Renal anjiografisinde her iki böbrek interlober arterlerin avasküler alanlarla deplasmanı ve kapiller fazda yaygın olarak kontrast madde göllenmeleri saptandı (Resim 2). Yapılan nefrolojik konsültasyon sonucu hastaya ren polikistik tanısı konularak eksterne edilmesine ve nefroloji polikliniğince izlenmesine karar verildi.

1986 yılına kadar zaman zaman tekrarlayan mikroskopik hematüri dışında altı yıllık izleme süresi boyunca hastada hiç bir patolojik bulgu saptanmadı.

1986 yılında hastanın tekrarlanan IVP'sinde pelvikalisyel distorsiyonun altı yıl öncesine göre pek fazla değişmediği (Resim 3), yeni çekilen renal anjiografide renal arter ve venin normalden büyük olduğu, değişik büyüklükte kapiller fazda kontrast madde göllenmeleri, sol böbrek üst polde avasküler oluşum saptandı (Resim 4). Renal ultrasonografide her iki böbrekte yüksek ekojenik özellikli düzensiz konturlu multipl solid oluşumlar, sağ böbrekte 2.5 ile 1 cm arasında 5 adet kistik oluşum saptandı (Resim 5,6). Hastanın CAT'de her iki böbrekte normal parenkimden düzenli sınırlarla ayrılmış, kendi içinde de yer yer yağ dansitesine de uyan değişik dansiteli alanlar gösteren heterojenik kitle görüldü. Hiler lenfadenopati olmayıp renal venin olduğu belirlendi (Resim 7, 8).

Bu bulgular ile hastaya renal anjiomyolipoma tanısı konuldu. Yapılan tetkikler ile hastada tuberous sclerosis'e ait hiç bir bulgu saptanmayan hastanın altı yıllık aralarla kontrol edilmesine karar verildi.

TARTIŞMA

Böbreğin hamartomatöz selim bir tümörü olan anjiomyolipoma yalnız başına görülebildiği gibi, herediter, familyal, otozomal dominant kalıtım gösteren, mental retardasyon, epilepsi ve adenoma sebaceum ile karakterize tuberous sclerosis'in bazı ya da tüm bulguları ile beraber de görülür (3). Tuberous sclerosis'li hastaların % 80'ninde böbrek dışında beyin, göz, kalp ve kemik gibi organlarda da hamartomlar görülür (4). Anjiomyolipomanın bilateral, multifokal olduğu durumlarda lezyon genellikle küçük ve asemptomatik, özellikle erişkinlerde görülen türünde ise, tek taraflı büyük lezyon vardır ve semptomatiktir (5,6). Bu durumda intra ve perirenal hemorajiye bağlı ağrı ve hematürik şikâyetleri vardır. Bizim olgumuzda tuberous sclerosis tespit edilemedi, tümör ise bilateral, multipl ve semtomatik idi.

Tanıda anjografik olarak saptanan ve mikroanevrizmalar, neovaskülarizasyon ve damarların aşırı kıvrımlanmaları renal anjiomyolipoma için spesifik değildir(7).CAT'de tümördeki yağ dansitesinin gösterilmesi renal karsinomadan ayırdedilmesinde büyük rol oynar (3). Yanılmaların da olabileceği bildirilmesine rağmen tipik CAT görünümü birçok yazar tarafından güvenilir bulunmaktadır (8).

Olguların çoğunda tümörün yavaş büyümesi ve asemptomatik kalabilmesi nedeniyle observasyon önerilmektedir (9, 10). Oesterling renal anjiomyolipomada tümörün özelliklerine göre dört kategori saptamış, buna göre takip şeması olarak, 1) 4 cm'den küçük asemptomatik tümörlerin bir yıllık aralarla ultrasonografi ve CAT ile izlenmesini, 2) 4 cm'den küçük semptomatik tümörlerin, semptomların sürmesi durumunda, arteryel embolizasyon veya konservatif cerrahi girişim ile tedavi edilmesini, 3) 4 cm'den büyük asemptomatik tümörlerin altı aylık aralarla ultrasonografi ve CAT ile izlenmesini, 4) 4 cm'den büyük semptomatik tümörlerin selektif arteryel embolizasyon, enükleasyon ve parsiyel nefrektomi ile tedavi edilmesini önermiştir (2). Bizim olgumuz da 1986 yılından beri asemtomatik olup izlenimi sürmektedir.

ÖZET

Anjiomyolipoma böbreğin seyrek görülen selim bir tümörü olup tuberuous sclerosis ile ilişkili veya izole olarak görülür.

Makroskopik hematüri nedeniyle 1980 yılında kliniğimize başvuran 36 yaşında erkek hastayla idrar, ürografi, renal anjiografi bulguları ve yapılan konsültasyonlar sonucu bilateral ren polikistik tanısı konulmuş ve hasta alt yıl süreyle takip edilmiştir.

1986 yılında hasta ürografi, renal ultrason, tekrarlanan renal anjiografi ve kompüterize tomografi ile değerlendirildiğinde, vak'anın ren polikistik olmadığı belirlenerek bilateral renal anjiomyolipoma tanısı konmuştur. Tümörün yavaş büyümesi ve asemptomatik kalması nedeniyle olgumuzda da konservatif kalınmıştır.

SUMMARY

Angiomyolipoma is a benign tumor of the kidney which usually occurs in association with tuberous sclerosis. But which may be an isolated finding.

A 36 years old male patient with urinalysis, IVP and renal angiographic study, bilateral renal polycystic disease was diagnosed by the nephrologists and the patient was followed for six years.

In 1986 after the patient was reevaluated by IVP, renal ultrasound, new renal angiopraphic study and CT scan, the former diagnosis of renal polycystic disease was corrected to bilateral renal angiomyolipoma. Considering the slow growth of the tumor and the patient remaining asymptomatic conservative therapy is preferred.

KAYNAKLAR

1. **Silpananta, P., Michel, R.p. Oliver, J.A:** Simultaneus occurence of angiomyolipoma and renal cell carcinoma. Urology, 23: 200, 1984.

2. **Oesterling, J.E., Fishman, E.K., Goldman, S.M, Marshal, F.F.:** The management of renal angiomyolipoma. J. Urol. 135: 1121, 1986.

3. **de Kernion, J.B.,:** Renal tumors. In Cambbell's Urology ed. by P.C. Walsh et al. W.B. Saunders Comp. Philadelphia 1986 pp 1194, 1932.

6. **Mori, M., Ikeda, T., T., Onde, T.:**Bizzie Schwann cell in renal tumor of tuberous sclerosis complex. Acta Pathol. Jpn 21: 121, 1971.

7. **Clark, R.E., Palubinskas, A.J.:**The angiographic spectrum of renal hamartoma. Amer. J. Roent. 114: 715, 1972.

8. **Lingeman, J.e., Donohue, J.P. Madrua, J.A., Selke, F.:**Angiomyolipoma: emerging concepts in management. Urology: 20; 556, 1982.

9. **Weisler M.N., Lakey W. H.:**Renal angiomyolipoma: Digagnosis and surgical management. Can. J. Surg. 14: 201, 1971.

10. **Mazeman E. et al.: Les angiomyolipomes reranux:**Apropos de 9 observation. J.Urol. Nephrol. 83: 1, 1977