RENAL ANGİOMYOLİPOMA : 4 OLGU TAKDİMİ

RENAL ANGIOMYOLIPOMA: 4 CASE REPORTS

BİRCAN, M.K., ŞAHİN, H., İSLİM, F.

ÖZET

Kliniğimizde 1990-1994 yılları arasında tanı konan 4 renal angiomyolipoma olgusu takdim edilmiştir. Bu olgulardan iki tanesine spontan retroperitoneal kanama nedeniyle nefrektomi uygulanmıştır. Olgulardan bir tanesi agresif angiomyolipomadır. Son olguda ise lezyonlar stabil seyretmektedir. Olguların başvuru yakınmaları ve lezyonların özelliği araştırılmış ve tartışılmıştır.

SUMMARY

Four patients with renal angiomyolipoma were diagnosed in our clinic between 1990 and 1994. Nephrectomy was performed in two of the cases due to spontaneous retroperitoneal hemorrhage. One of the cases is agresive angiomyolipoma. Howeever, the lesions are stabil in the last case. The history and charecteristics of the lesions were reported and discussed.

GİRİŞ

Angiomyolipoma; değişik miktarlarda matur yağ dokusu, düz kas ve kalın duvarlı kan damarları içeren seyrek görülen benign bir böbrek tümörüdür (1). Histolojik görünümü ilk kez 1911'de Fischer tarafından tanımlanmış, ancak angiomyolipoma adı 1951 yılında Morgan ve arkadaşları tarafından histopatolojik görünümü göz önüne alınarak verilmiştir (2,3).

Angiomyolipomalı hastaların yaklaşık %20'sinde tuberoskleroz mevcut iken, tuberosklerozlu hastaların yaklaşık % 80'inde angiomyolipoma vardır. Tuberoskleroz (Bourneville hastalığı); ilk kez 1880'de tanımlanmış olup mental retardasyon, epilepsi ve

ANAHTAR KELİMELER: Renal Angiomyolipoma, böbrek tümörü, tüberosklerozis.

KEY WORDS: Renal Anigomyolipoma, kidney tumor, tuberosclerosis.

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı

adenoma sebaceum klasik triadını içeren bir hastalıktır (4).

Angiomyolipoma'nın 1970'lerden önce standart tedavi şekli radikal nefrektomiydi. Burada primer amaç renal hücreli kanseri ekarte etmek ve ani kanamalara bağlı oluşabilecek ölümü önlemekti. Günümüzde bilgisayarlı tomografide içerdiği yağ dansitesi ölçülerek angiomyolipoma pre-operatif dönemde tama yakın tanınabilir hale gelmiş ve cerrahi tedavinin yeri giderek daha tartışılır olmuştur.

Bu çalışmada, 1990-1994 yılları arasında kliniğimizde angiomyolipoma tanısı konan ikisi erkek, ikisi kadın 4 angiomyolipoma olgusu sunulmuş, başvuru yakınmaları ve özellikleri yönünden tartışılmıştır.

OLGU 1: (L.A.), 45 yaşında erkek hasta 1990 yılında ani başlayan sağ yan ve karın ağrısı, bulantı-kusma, baş dönmesi yakınmaları ile acil servise başvurmuştur. Hastanın kan basıncı 100/70 mmHg olarak ölçülmüş, nabzı dakikada 90 olarak sayılmıştır. Fizik incelemede akut karın tablosu saptanan hastada, parasentez hemorajik bulunduğu için acil olarak eksplore edilmiştir. Eksploratris laparatomide sağ retroperitoneal hematom görülmüş ve hematomun sağ renal kitleden kaynaklandığı saptanmıştın. Hastaya sağ nefrektomi uygulanmıştır. Patolojik incelemede sağ renal kitlenin angiomyolipoma olduğu rapor edilmiştir. Hasta sonraki kontrollerine gelmemiştir.

OLGU 2: (M.K.), 42 yaşında erkek hasta 1990 yılında ani başlayan sağ yan ve karın ağrısı, bulantı-kusma yakınmaları nedeni ile acil servise başvurmuştur. Hastanın kan basıncı 80/60 mmHg olarak ölçülmüş ve nabzı dakikada 110 olarak sayılmıştır. Mevcut olan akut karın bulguları nedeni ile hastaya acil eksploratis laparotomi yapılmıştır. Eksplorasyonda sağda retroperitoneal hematom saptanmış ve sağ renal kitle düşünülerek nefrektomi yapılmıştır. Patoloji sonucu angiomyolipoma olarak gelmiştir. Hasta sonraki kontrollere gelmemiştir.

OLGU 3: (İ.D.), 1993 yılında bilateral yan ağrısı nedeni ile başvuran 35 yaşındaki kadın hastanın fizik incelemesinde patolojik bulgu saptanmamıştır. Yapılan abdominal ultrasonografide her iki böbrek normalden büyük ve 4-5 cm çaplı multiple kitleler saptanmıştır. Bilgisayarlı tomografide tanı bilateral angiomyolipoma olarak kesinleştirilmiştir. Hastanın 1 yıl sonraki bilgisayarlı tomografi kontrolünde lezyonlarda değişiklik saptanmamıştır.

OLGU 4: (A.S.) 21 yaşındaki kadın hasta 1994 yılında kontrol amacı ile kliniğimize başvurmuştur. Öyküsünden 1991 yılında yüz ve sırtındaki cilt lezyonları nedeni ile ilk kez hastaneye başvurduğu, lezyonların adenoma sebaceum olarak değerlendirildiği saptanmıştır. 1991 yılındaki intravenöz ürografide her iki böbrek fonksiyone, sol daha fazla olmak üzere normalden büyük ve pelvikalisiyel yapılarda itilme saptanmıştır. Bilgisayarlı tomografide sağ böbrekte en büyüğü 7 cm, sol böbrekte en büyüğü 13 cm ve karaciğerde en büyüğü 6 cm çaplı multiple tümöral kitleler saptanmış, hastaya tuberskleroz + bilateral angiomyolipoma tanısı konmuştur. 1994 yılında yapılan kontrol bilgisayarlı tomografisinde karaciğer ve böbrek lezyonlarında değişiklik saptanmamıştır, ancak periaortik , perikaval ve mezenterim lenfadenopati saptanmıştır. Hastaya ultrasonografi eşliğinde lenf nodu biyopsisi önerilmiş, ancak hasta önerilen biyopsiyi kabul etmeyince kontrole gelmek üzere izleme alınmıştır.

TARTIŞMA

Renal angiomyolipomanın oluş mekanizması ve doğal seyri tam olarak bilinmemektedir. Olgularda çok değişik yakınmalar görülebilmekte, ancak radyolojik görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi ile giderek daha çok sayıda asemptomatik angiomyolipomada saptanmaktadır. Değişik yazarların bildirdiği semptomlar ve bunların görülme sıkıkları Tablo 1'de özetlenmiştir.

Tuberoskleroz tanısı genellikle üç şekilde konulur. Birincisi, tuberosklerozlularda ya da başka bir nedenle istenilen abdominal tomografi sonucu rastlantısal olarak . İkincisi, büyüyen tümörün mide ya da duodenuma basısı nedeniyle oluşan gastrointestinal sistem semptomlarının araştırılması sırasında. Üçüncüsü ise lezyon içine spontan masif kanama sonucu gelişen ani ağrı ve hipotansiyon nedeniyle hastanın değerlendirilme-

Tablo 1: Çeşitli yazarlara göre angiomyolipomada görülebilen semptomlar

	Steiner (%)	Oesterling (%)	Blute
Karın - Böğür ağrısı	84	83	41
Kitle	53	53	7
Hemoraji	32	64	0
Makroskopik hematüri	26	28	7
Mikroskopik hematüri	-*	11	55
Hipertansiyon	21	17	38
Anemi	21	20	-*
Ateş	11	18	-*
Renal yetmezlik	5	4	-*
Bulantı-kusma	5	14	-*
Şok	5	9	0
İdrar yolu enfeksiyonu	5	4	14

* Yazarlar tarafından bu semptomlar yazıda belirtilmemiştir.

si sırasında tanı konulur(5). Bizim olgularımızın tümünde böğür ağrısı mevcuttur. İki hasta (% 50) hemorajik şok ve akut karın bulguları ile başvurmuştur. Bu iki olgu (1 ve 2. olgular) genel cerrahi bölümünde üroloji görüşü alınmadan eksplore edilmiştir.

Bir hastamızda (% 25) tuberous sklerosis ve bilateral renal angiomyolipoma birlikte görülmüştür. Diğer bilateral renal angiomyolipomu olan hastada retinal ve serebral inceleme tamamlanamadığı için tuberous sklerosis olmadığı söylenememektedir. Olgularımızın hiçbirinde hematüri yoktur. Angiomyolipomanın semptomatik olup olmamasının tümör boyutu ile yakından ilgili olduğu ve 4 cm'den büyük tümörlerin yaklaşık % 60'ı semptomatik iken 4 cm ve daha küçük tümörlerde bu oranın % 20 olduğu belirtilmektedir (6). Olgularımızın tümünde tümör 4 cm'den büyük ve semptomatiktir.

Üçüncü ve dördüncü olgularda böbrek lezyonları çok büyük olduğu için konservatif izlenmiştir. Dördüncü olgunun 4 yıl önceki ilk muayenesinde bilateral renal lezyonların yanında karaciğerdede lezyonlar tesbit edilmiştir. Dört yıllık takip sürecinde böbrek ve karaciğerdeki lezyonlarda değişme olmazken, karaciğer ve böbrek fonksiyonlarında da bozulma tespit edilmemiştir. Son çekilen bilgisayarlı tomografide periaortik, perikaval ve mezenterik lenfadenopati saptanmıştır. Bu lenfadenopatilerin histopatolojik tanısının konulabilmesi için ultrasonografi veya bilgisayarlı tomografide periaortik, perikaval ve mezenterik lenfadenopati saptanmıştır. Bu lenfadenopatilerin histopatolojik tanısının konulabilmesi için ultrasonografi veya bilgisayarlı tomografi eşliğinde biyopsi yapılması gerekmektedir. Hastamız önerilen biyopsiyi kabul etmediği için bu konuda bir değerlendirme yapmak mümkün olmamıştır. Literatürde 8 olguda lenf nodu tutulumu bildirilmekte ve buna agresif angiomyolipoma adı verilmektedir. Lenf nodu tutulumu bir angiomyolipoma metastazı olmayıp, patolojinin multisentrik bir karakter göstermesinden kaynaklanmak-

tadır. Angiomyolipomanın klinik olarak malign formu tanımlanmamıştır. Ancak tümör renal kapsülü, çevre dokuları, renal veni ve/veya lenf nodlarını tutarak malign gibi davranabilir (3).

Angiomyolipoma ile birlikte renal hücreli kanserde bulunabilir, literatürde 12 olgu bildirilmiştir (3). Ancak bunun angiomyolipomadanmı köken aldığı yoksa rastlantısal olarak mı birlikte bulunduğu bilinmemektedir. Özellikle tüberoskleroz ile birlikte bulunan angiomyolipomalı hastalarda renal hücreli kanser tehlikesi daha fazla olup, bu nedenle daha dikkatli olunmalıdır (7). Angiomyolipomalı hastalarda görülen renal hücreli kanserin agresif bir seyir göstermediği düşünülmektedir. Çünkü angiomyolipoma ve metastatik renal hücreli kanserli tüberoskleroz olguları içinde yalnızca bir olguda ölüm bildirilmiştir (3).

Hastalığın bugün için doğal seyri tam olarak bilinememekte bu nedenle tedavide tam bir görüş birliğide sağlanamamaktadır. Tedavide en kesin protokol bu konuda en geniş seriye sahip olan Oesterling ve arkadaşları tarafından öne sürülmektedir. Buna göre 4 cm'den küçük tüm olgular ve 4 cm'den büyük asemptomatik olgular konservatif izlenmelidir. Dört cm'den büyük tüm semptomatik olgularda angiografi rutin olarak yapılmalı ve tedavi için selektif arteryel embolizasyon, nükleasyon veya parsiyel nefrektomi yapılmalıdır.

KAYNAKLAR:

1- **Blute, M.L., Malek, R.S. and Segura, J.W.:** Angiomyolipoma: Clinical Metamorphosis and Concept for Management. J. Urol, 139: 20, 1988.

2- **Steiner, M.S., Goldman, S.M., Fishman, E.K., Marshall, F.F.:** The Natural History of Renal Angiomyolipoma. J. Urol., 150:1782, 1993.

3- **Taylor, R.S., Joseph, D.B., Kohaut, E.C., Wilson, E.R., Bueschen, A.J.:** Renal Angiomylipoma Associated with Lymph Node Involvement and Renal Cell Carcinoma in Patients with Tuberous Sclerosis. J. Urol, 141:930, 1989.

4- **Stillwell, T.J., Gomez,. M.R., Kelalis, P.P.:** Renal Lesions in Tuberous Sclerosis. J. Urol, 138:477, 1987.

5- **deKernion, J.B., Belldegrun, A.:** Renal Tumors. In: Campbell's Urology, Edited by P.C. Walsh, A.B. Retik, T.A. Stamey and E.D. Vaughan, Philadelphia: W.B. Saunders Co. Vol. 2, Chapt. 27, pp. 1053-1093, 1992.

6- **Oesterling, J.E., Fishman, E.K., Goldman, S.M., Marshall, F.F.:** The Management of Renal AngiomyolipomaJ. Urol., 135:1121, 1986.

7- **Malone, M.J., Johnson, P.R., Jumper, B.M., Howard, P.J., Hopkins, T.B., Libertino, J.A.:** Renal Angiomyolipoma: 6 case reports and Literature Review. J. Urol., 135: 349, 1986.