



TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ

Cilt: 9, Sayı: 3, 233-238, 1983

İNFLTRATİF TİPTE PARA —ARTERİEL KORTİKO— MEDÜLLER HAMARTOM (LEİOMYOANGİOLİPOMA) OLGUSU

Infiltrative type of Leiomyoangiolipoma (Acase report)

Dr. A. AKAYDIN (*), Dr. A. R. KURAL (*), Dr. O. İNCİ ()
Dr. C. TAMER (*)**

Hamartomlar ve Hamartiler fazla doku gelişmesinin sonucu olup, devamlı gelişme yeteneğine sahip olmadıklarından ancak tümöre benzer malformasyonlar olarak kabul edilirler. Gerçek tümörlerin farkları; olduğu gibi kalabilmeleri ve bazen gerçek tümörlerin kaynağında olmalıdır. (1. 2). Hamartomlar bazen böbrek angiolipomları ve Tubero-sklerozda olduğu gibi multipl olabilirler. Tubero-skleroz olgularının %80 kadarında angiomyolipom saptanmıştır. Angiomyolipom olgularının %50 sinde de tubero-skleroz olabilir. (3). Leiomyoangiolipoma olgularında klinik olarak tam gelişmemiş Tubero-skleroz bulguları olabilir. (7).

Leiomyoangiolipomalar daha çok kadınlarda ve 40-60 yaşları arasında görülür. Ortalama yaş: 41,9 dur. Mayo kliniği 50 yılda, 2409 renal tümörlüden 23 olgu bildirilmiştir. Kadın/Erkek oranı: 2.6/1 kadardır (3).

Angiomyolipomalar sıklıkla benign tümör gibi kabul edilmemektedir. Bu muhtemelen tümörün histolojik atipik görünümüne ve kapsüler ekstansiyonuna bağlıdır. Eski kaynaklarda bazı liposarkom olguları yanlış tanı ile angiomyolipom olarak bildirilmiştir (3). Yine malign olarak değerlendirilen bazı olgular, klinik takipten sonra tekrar histopatolojik olarak incelendiğinde ilk değerlendirmenin eksik ya da hatalı olduğu rapor edilmiştir. Yinede tümörün lokal infiltratif büyümesi, nüks göstermesi hiç şüphesiz malignite kriteridir (7).

Leiomyoangiolipomalar makroskopik olarak kortekste ve medüllada, bü-

(*) Cerrahpaşa Tıp Fak. Üroloji Ana Bilim dah.

(**) Trakya Üniv. Tıp Fak. Üroloji Ana Bilim dah.

yüklükleri bir kaç mm. den birkaç cm. ye kadar değişen sarı-gri, gri-beyaz renkli sertçe nodüller halindedir.

Histolojik olarak tümör; düzenli, girdapvari dizilme gösteren olgun leiomyosit görünümlü füziform hücrelerin oluşturduğu demetler, olgun liposit yuvaları ve ilaveten çok sayıda kapiller ve bunlar çevresindeki fibröz bantlardan oluşur. Tümör sınırları kesin belirli değildir. Tümöral odakların arteriel komşuluğu demonstratiftir. Nüklear polimorfizm belirgin olmasına karşın mitoz görülmez (5. 7).

Tümör genellikle soliter ve tek taraflıdır. Ayrıca multipl ve çift taraflı da olabilir. Zollinger ve arkadaşlarının bildirdiği gibi tümöre genellikle tesadüfen tanı koyulur. Örneğin: üriner infeksiyonlar yada batin semptomlarında sistemik araştırma sırasında veya ameliyat esnasında tanı konulabilir.

Sessiz seyreden bazı olgularda makroskopik hematüri ilk semptomdur (3). İlk semptomlar perirenal hemorrajı, künt ve şiddetli yan ağrısı, böbrek lojunda gittikçe büyüyen kitle palyasyonudur. Perirenal kanamaya bağlı kansızlıktan dolayı şok görülebilir.

D.Ü.S Gr. de : Perirenal kitle (hematom) saptanabilir.

İ.V.P de : Kalislerde deplezyon ve distorsiyon saptanır. Aşık tümöral alanlar görülebilir. Bu bulgular çoğunlukla hamartomu düşündürmekle birlikte tanı için yeterli değildir.

Selektif renal anjiyografide : Böbrekte damarlanma artmıştır. Multipl küçük anevrizmalar, erken fazda kıvrıntılı helozoni damarların yaptığı yumaklar, damar ağı belirgin olarak gözlenir. Geç fazda ise küçük venöz ve sinüzoidal damarlanma görülür. Hernekadar hamartomlu olgularda renal damarların epinefrin infüzyonundan sonra kontrakte olmadığı bildirilmekte ise de; Jonder ve Tonkin 6 olgularında kontraksiyon saptadıklarını bildirmektedirler. Kontrast maddenin halkavi görünümü uterus myomlarındakine çok benzer.

CT ile multipl çok belirgin alanlarda yağ dokusu saptanabilir. Kontrast maddenin arttırılması ile yağ alanlarının dansitesinde artma görülmeyecektir. Tümörde yağ varlığı aşık ise önemli bulgudur. Kaliseal deformite belirgindir.

Angiografi tanı için yeterli olmayabilir. Ultrasonografi ve CT ile böbrekte ve tümörde yağ dokusunun varlığının belirlenmesi çok önemlidir.

OLGU:

E. G : 37 yaşında erkek. Yakınmaları bir yıl önce belinin sol tarafında

künt ve batıcı ağrı. Karının sol tarafında şişlik hissi ile başlamış. Göz karması, terleme ve başdönmesi olmuş. Son olarak 1 ay önce aynı yakınmaları yine başlayınca çekirilen İ.V.P. de sol böbrek tümörü tanısı ile kliniğimize başvurdu (Prot. no: 12993).

Sistem muayenelerinde : Ürogenital sistem muayenesinde: Sol hipokondriumda: 10 cm. çaplı, üzeri düz, sert kıvamlı, solunum ile hareketli, rölatif mobil, palpasyon ile hafif ağırlı, sol böbrek alt polüne ait olduğu düşünülen kitle palpe edildi. İdrar tahlili ve kan sayımı normaldi. Sedimantasyon hızı: 14,33,64 mm. olarak saptandı. D.Ü.S Gr. de bir özellik saptanmadı. İ.V. P de: Sol böbrek alt ve orta kalıs gruplarında yukarı doğru itilme böbrek pelvisine dıştan bası, ve üreterin mediale doğru itilmesi saptandı.



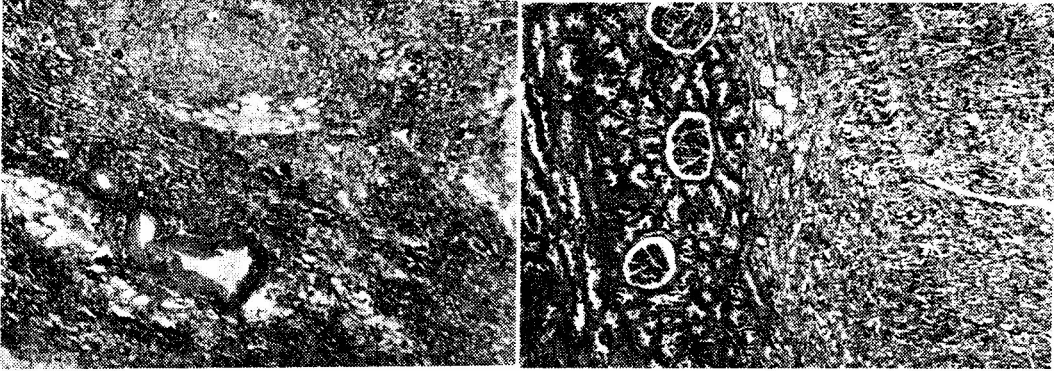
Resim 1

Ameliyatta, sol lomberotomi ile böbrek lojuna varıldığında: 20x20x12 cm. boyutlarında çevreye infiltrate görünümde, ileri derecede yapışıklıklar içeren bir kitle ile karşılaşıldı. Eksplorasyona devamla kitlenini arka-üst yüzde psoasa, alt polda ise aort ve psoasa yapışık ve infiltrate olduğu görüldü. Nef-

rektomi uygulandı. Ameliyat sonrası dönem doğal seyretti. 6 ay sonra yapılan kontrolde; klinik ve laboratuvar olarak bir patoloji saptanamadı.

Patolojik anatomik incelemede, böbrek yüzeyi pürüklü görünümde ve kesitlerinde: en büyüğü 0.3 cm. çapında, serpilmiş, çok sayıda kirli-beyaz ve bazıları sarı renkli yuvarlakça alanlar vardı. Diğer parçalar ise ileri derecede kanamalı yağ ve bağ dokusu idi.

Histolojik kesitlerde: Korteks ve medüllada yuvarlakça, iyi sınırlı olmayan odaklar görüldü. Odakları uzunca ve fuziform nüveli, girdaplar yapan düz kas hücrelerini anımsatan elemanlar oluşturmaktaydı. (Resim - 2) Bazı odakları ise genişçe eozinofil köpüklü veya granüllü sitoplazmalı, yağ boyaları ile (+) boyanan hücreler yapmaktadır. Yer yer kalın cidarlı damarlara komşu olan bu odaklar infiltratif olarak pankime ilerlemektedir. (Resim - 3).



(Resim 2 - 3)

Patolojik tanı: İnfiltratif tipte para-arterial kortiko-medüller hamartom (leiomyoangioliipoma), kronik pyelonefrit, perinefritik dokuda kronik iltahap, kanama ve organizasyon (patoloji protokolü no: 5613/82).

İRDELEME:

Leiomyoangioliipomalar böbrek yapı ve fonksiyonlarına hiçbir katılma göstermeden, olduğu gibi kalabilmekle birlikte zaman zaman biyolojik olarak malign davranış içinde olabilirler. Perirenal kanamalar böbrek fonksiyonlarını bozabileceği gibi renal damara bası ile hipertansiyona, kitlenin veya fibröz dokunun üreteral obstrüksiyonu ile hidronefroza, hematoma abseleşmesi ile de sepsise neden olabilirler.

Olgumuzun öyküsünde bir yıl önceki ağrı, karın sol tarafındaki şişlik hissi ve şokan tablo kanamanın ilk atağının bu tarihte olduğu kanısını uyan-

dırmaktadır. Nitekim ameliyat bulguları da bunu doğrular yöndedir. Kanama ve hematoma tam organizasyonu için en az 3 aylık bir süre gerektiğinde dikkate alınır. Histopatolojik tanıda da taze kanama ile birlikte organizasyonun ve kronik iltahap bulgularının bir arada görülmesi ikinci kanama atağının bir ay önceki klinik tabloya uyduğunu düşündürmektedir.

Hipertansiyonun nedeni kronik pyelonefrit olabileceği gibi perirenal kitlenin damarlara basısı sonucu renal iskemiye bağlı olabilir. Ayrıca tümörün yapısındaki kalın cidarlı damarlarda etken olabilir. Nefrektomiden sonra arterial kan basıncı normale inmiştir.

Sedimentasyonun hafif yüksek bulunması kanamaya, rezorpsiyona ve kronik iltahaba bağlı olabilir.

Radyolojik incelemede İ.V.P bulguları böbrek ya da aynı tarafta retroperitoneal alandan kaynaklanmış böbreğe bası yapan tümöral kitleye uyaktadır. Bu bulgular sonucu eksploratif laparotomiye karar verildi.

Ameliyat sırasında kitlenin büyüklüğü, yapışıklıkları, infiltratif görünümü malign tümör olarak değerlendirildi. Primer tümör odağının alınması ve çevre infiltratif sahaların teknik olanaklar dahilinde temizlenmesi amacı güldü. Gerçekten de eski ve taze kanama alanları, kronik iltahap ve yağ dokusunda fibröz gelişme sahaları olgumuzda da olduğu gibi makroskopik olarak tümörden çok zor ayırt edilebilir.

Patolojik anatomik tetkik böbrekte infiltratif tipte para-arterial kortikomedüller hamartom, perirenal dokuda kronik iltahap, kanama ve organizasyon idi. Böbrek parankime infiltratif leiomyosit ve liposit odakları yer yer kalın duvarlı damarlara komşudur. Tümöral odaklarda infiltratif görünüm dışında özellikle mitoz, diskaryoz, pleomorfizm görülmemesi ve ayrıca perirenal alanda tümöral odaklara rastlanılmaması tümörün benign bulgularıdır. (3, 4). Ancak olgunun dikkatle izlenmesi gereği açıktır. Olgumuzun 6 ay sonraki ilk kontrolünde klinik ve laboratuvar patoloji saptanmadı.

S U M M A R Y

A case of infiltrative type of para-arterial cortico-medullar hamartoma (Leiomyoangioliipoma) 37 years old, male patient has been presented and discussed in the view of literature.

K A Y N A K L A R

1 — Anderson W.A.D., Kissane J. M., Pathology, 7. ed. Vol: 1, The C.V. Mosby Company, St. Louise 1977