

# Renal anjiomyolipoma (olgu sunumu)

Yaşar Ünlü<sup>1</sup>, Y.Vehbi Ocak<sup>2</sup>, Muharrem Bitiren<sup>3</sup>, H. İlyas Özardalı<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sosyal Sigortalar Kurumu Eyüp Hastanesi, İstanbul

<sup>2</sup>Devlet Hastanesi, Şanlıurfa

<sup>3</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Bölümü, Şanlıurfa

**Amaç:** Böbrekte anjiomyolipoma teşhisi konulan bir olgunun, nadir görülmesi nedeniyle, literatür bilgileri ışığında tartışılması amaçlandı. **Olgu sunumu:** 16 yaşında bayan hastada 2 haftadır sağ yan ağrısı ve üriner enfeksiyon şikayetleri ve nefrektomi materyalinin mikroskopisinde kalın duvarlı yapılar, matür yağ dokusu ve düz kas liflerinin karışımından oluşan tümöral yapı gözlemlendi. **Sonuç:** Anjiomyolipoma klinik açıdan dikkatle izlenmelidir.

**Anahtar kelimeler:** Böbrek, renal anjiomyolipoma, hamartom

## Renal angiomyolipoma (case report)

**Objective:** It was aimed to discuss a rare case which was diagnosed as renal anjiomyolipoma. **Case report:** A female aged 16 yrs had complaints of right side pain and urinary infection for 2 weeks. There was tumoral mass at upper pole of the left kidney in ultrasonography. A mixture of structures with thick wall, mature adipose tissue and smooth muscle fibers were observed in the light microscopy of nephrectomy specimen. **Conclusion:** Anjiomyolipoma should be monitored by clinically.

**Key words:** Kidney, renal angiomyolipoma, hamartoma

**Genel Tıp Derg 1997;7(3):153-5.**

Anjiomyolipomalar (AML) matür yağ dokusu, düz kas hücre demetleri ve kalın duvarlı kan damarlarının değişen oranlarda karışımından oluşan, nadir görülen benign mezankimal tümörlerdir. Bu tümörler genellikle hamartom olarak kabul edilmektedir (1-3). En yaygın olarak böbreklerde görülürler. Karaciğer başta olmak üzere, bölgesel lenf düğümleri, dalak, retroperitoneal bölge, genital sistem ve üst solunum yollarında da, böbrek yerleşiminden ayrı olarak, AML görülebileceği bildirilmektedir (1,2,4,5). Histogenezleri tartışmalı olan bu tümörlerin düz kas ve yağ hücrelerine diferansiye olan pluripotente hücrelerden geliştiğine inanılmaktadır (3).

Renal AML terimi ilk kez 1951 yılında Morgan ve arkadaşları tarafından kullanılmış ise de, 1911 yılında Fischer tarafından histolojik olarak AML'ye uyan bir renal lezyonun varlığı bildirilmiştir (6). AML olgularının tüberoz skleroz ile birlikteliği anlamlıdır. Renal AML, tüberoz skleroz ile birlikte olduğunda daha genç yaşlarda ve multipl ve bilateral lezyonlar şeklinde

görülme eğilimindedir (7). Bazen asemptomatik olup üriner sistem araştırmaları esnasında saptanan AML olgularında ağrı, palpabl kitle, hematüri başlıca semptomlardır. %10-25 olguda akut massiv hemoraji ile karışımıza çıkar (1).

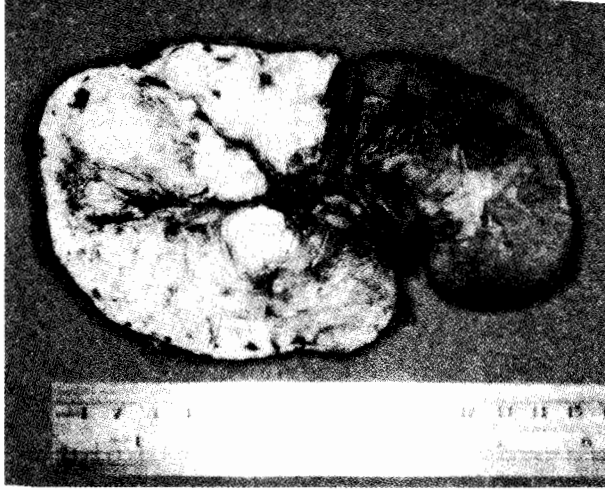
Tespit ettiğimiz bir renal AML olgusunu, nadir görülmesi nedeniyle, literatür bilgileri ışığı altında sunmayı amaçladık.

## Olgu sunumu

16 yaşında bayan hastada 2 haftadan beri devam eden sağ yan ağrısı ve üriner enfeksiyon şikayetleri mevcut. Fizik muayenede sağ tarafta kostovertebral açı hassasiyeti saptanırken, sol tarafta hassasiyet izlenmedi. Ultrasonografide sağ böbrek normal şekil ve büyüklükte idi. Sol böbrekte üst polde yerleşip böbreğin şeklini bozan, 10x8 cm ölçülerinde, nodüler yapıda, heterojen görünümlü, solid tümöral oluşum tespit edildi. Malignite şüphesi ile hastaya nefrektomi uygulandı. Materyalin makroskopik değerlendirilmesinde üzerinde 5 cm uzunluğunda, 0.5 cm çapında ureteri bulunan 16x8x8 cm ölçülerinde nefrektomi piyesinde üst polde yerleşip orta

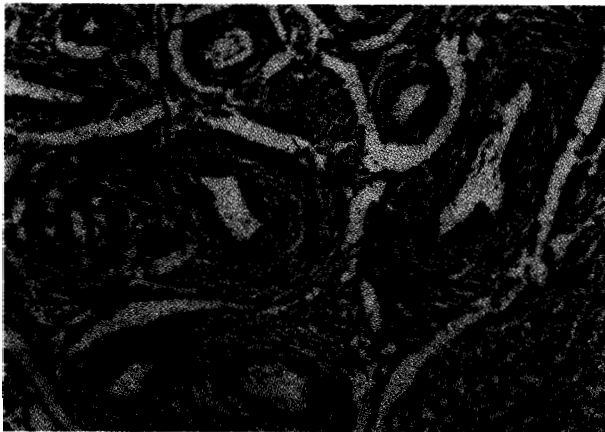
Yazışma adresi: Dr.Yaşar Ünlü, SSK Eyüp Hastanesi, Eyüp-İstanbul

ve alt zonlara doğru bası yapan, 10x8 cm ölçülerinde, sınırları belirgin, düzenli, kapsül içermeyen, nodüler yapıda tümöral oluşum mevcuttu. Tümöral yapı yer yer sarı renkli alanlar da içermekte ise de, esas olarak kirli gri renkte idi. Tümör küçük alanlarda, perinefritik yağlı dokuya doğru yayılmıştı. Tümör dışı alanlarda böbrek dokusu makroskopik olarak düzenli görünümdeydi (Resim 1).



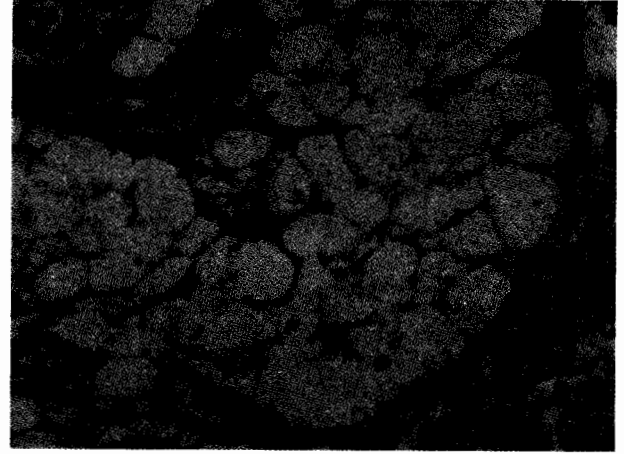
Resim 1. Böbrek kesitinde üst polde gelişmiş sağlam böbrek dokusuna bası yapan tümöral oluşum

Mikroskopik incelemede sağlam böbrek dokusundan belirgin bir sınır ile ayrılmış, parenkimde basıya yol açan kalın duvarlı damarlar, matür yağ dokusu ve düz kas liflerinin karışımından meydana gelen tümöral yapı gözlemlendi. Diğer iki komponente göre daha az miktarda bulunan düz kas hücrelerinde kuvvetli PAS pozitif boyanma mevcuttu. Hücrelerde atipi, pleomorfizm, mitoz gibi özellikler gözlenmedi. Elastika -Van Gieson boyası ile kalın duvarlı damarların elastik doku lamelleri içermedikleri gözlemlendi. Yağ dokusu hücreleri matür tipte olup atipik özellikler içermemekteydi. (Resim 2 ve 3). Bu bulgular ile olguya Renal AML teşhisi konuldu.



Resim 2. Tümörde hakim komponent olan kalın duvarlı damar yapılarının görünümü (H/E X 80)

Genel Tıp Derg 1997;7(3)



Resim 3. Tümör dokusunda matür yağ dokusu alanları ile çevresinde küçük alanlar halinde düz kas hücre demetlerinin görünümü (H/E X 80)

### Tartışma ve sonuç

AMLların ortalama görülme yaşı 41 olmakla birlikte, literatürde 6-80 yaşları arasında görüldüğü bildirilmektedir (6). Kadınlarda erkeklerden daha fazla görülmektedir. Vakaların %75'i semptomatik olup en sık, bel ağrısı, palpabl kitle, hematüri gibi bulgularla karşımıza çıkar (1,3).

Renal AML olgularının yaklaşık yarısı izole AML olarak bulunurken, diğer yarısı tüberoz sklerozun deri ya da beyin bulguları ile birlikte bulunur. Tüberoz skleroz olgularının % 40-80'inde AML de teşhis edilmektedir (1,7). Olgumuzda tüberoz skleroz lehine bir bulgu saptanmadı.

Renal AML biyolojik olarak benign davranış göstermekte ise de, büyüyen tümörün parankime yaptığı bası nedeniyle, bilateral ve multipl vakalarda uzun dönemlerde kronik böbrek yetmezliği gelişebilmektedir (7).

Tümör yaklaşık % 70 olguda soliterdir, %85 olguda ünilateral yerleşim gösterir. Soliter tümörler genellikle bir polde yerleşme eğilimindedirler. Çapları birkaç milimetreden 20 cm'ye kadar değişir (1-3). Olgumuzda tümör sol böbrek üst polde lokalize ve yaklaşık 10 cm çapında bir soliter kitle idi. AML % 25 oranında perinefritik yağlı dokuya yayılım gösterir. Olgumuzda küçük alanlarda bu yayılımı biz de tesbit ettik.

Tümörlerin kesit yüzeylerinin rengi içerdiği komponentlerin oranlarına göre sarıdan griye kadar

değişebilir. Lobülasyonlar yağ doku alanları, kanama, nekroz ve kistik yapılar içerebilir. Bölgesel lenf düğümlerinde de benzer lezyonlar görülebilir. Bu durum metastazdan ziyade, multisentrisite olarak kabul edilmektedir (1,2,5,7). Olgumuzda bölgesel lenf düğümlerinde AML saptanmadı.

AML'de kalın duvarlı damarların çoğunda elastik doku lamelleri görülmez. Olgumuzda da özel boyalar yardımı ile tümörün hakim komponenti olan damarın elastik doku lamellerini içermediği tesbit edildi. Yağ dokusu komponenti matür tiptedir, düz kas komponentinde bazen belirgin pleomorfizm, bizzare, multinükleer hücreler ve mitoz görülebilir (1,2,5). Bizim olgumuzda da, yağ dokusu matür tipte idi. Oran olarak daha az yer tutan düz kas komponentinde ise atipik özellikler gözlenmedi.

Tümörün nadir olgularda agresiv davranış gösterdiği veya tedaviden sonra fatal olabilen rekürrensleri olabileceği bildirilmektedir. Bu nedenle, tümörün

potansiyel agresiv kabul edilip klinik olarak dikkatle izlenilmesi önerilmektedir (5,6).

### **Kaynaklar**

1. Sternberg SS. Diagnostic surgical pathology. Vol 2, 2nd ed. USA:1994.
2. Rosai J. Ackerman's surgical pathology. Vol 1, 7th ed. USA: 1989.
3. Steiner MS, Stanford MG, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of angiomyolipoma. J Urol 1993;150:1782-6.
4. Uysal V, Arzuman B, Demiryont M. Böbrek angiomyolipomları. Türk Patoloji Derg 1988;3:13-21.
5. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 2nd ed. St Louis: CV Mosby Co; 1988.
6. Kiroğlu Y, Yerlikaya İ, Erkuş M. Renal anjiomyolipoma. Türk Patoloji Derg 1992;8:72-4.
7. Tuzluoğlu D, Beysel M, Kanberoğlu H, Şengör F, Sözer İT. Tüberoz skleroz ile birlikte görülen bilateral renal anjiomyolipoma. Haydarpaşa Numune Hastanesi Tıp Derg 1995;35:176-9.