

TUBEROZ SKLEROZ VAKASINDA BÖBREKTE ONKOSİTOM VE ANGIOMYOLİPOM

Prof. Dr. V. UYSAL (*), Uzm. Dr. M. ÇEK (**), Y. Doç. Dr. I. KILIÇASLAN (*), Dr. Y. KAPRAN (*), Uzm. Dr. F. ÇELEBİ (**)

ÖZET: 8 yaşından beri epilepsi ve mental retardasyonu olan 24 yaşındaki kadın hastada BT ile sağda daha büyük olmak üzere böbreklerde bilateral kitle, karaciğerde lipomlar ve beyinde kortikal hamartom saptanmıştır. Ayak parmaklarından eksize edilen oluşumlar angiofibrom tanısı almıştır. Hastaya uygulanan sağ nefrektomi materyalinin mikroskopik incelemesinde geniş alanlarda onkositom ve böbreğe komşu kısımlarda ise angiomiyolipom yapısı belirlenmiştir. Çok seyrek görülen tuberoz skleroz vakasında onkositom ve angiomiyolipom birlikteliğini vurgulamak amacıyla vaka sunulmaktadır.

ANAHTAR KELİMELE: Tuberoz skleroz, böbrek, onkositom, angiomiyolipom

SUMMARY: 24 year old female patient who had epilepsy and mental retardation since 8 years old was found to have bilateral renal mass, hepatic lipoma and cerebral cortical hamartoma by CT scanning. The lesion on her toe was diagnosed as angiofibroma. Histological examination of the right nephrectomy material revealed oncocyoma and angiomylipoma. The case is being reported for the coexistence of oncocyoma and angiomylipoma of a patient having tuberous sclerosis.

KEY WORDS: Tuberous sclerosis, kidney, oncocyoma, angiomylipoma

GİRİŞ

Böbrek tümörleri içinde %3-7 oranında görülen angiomiyolipomun eş zamanlı olarak aynı böbrekteki birlikteliği araştırabildiğimiz kadarıyla bugüne kadar üç vakada bildirilmiştir. (1,2,3,4,5)

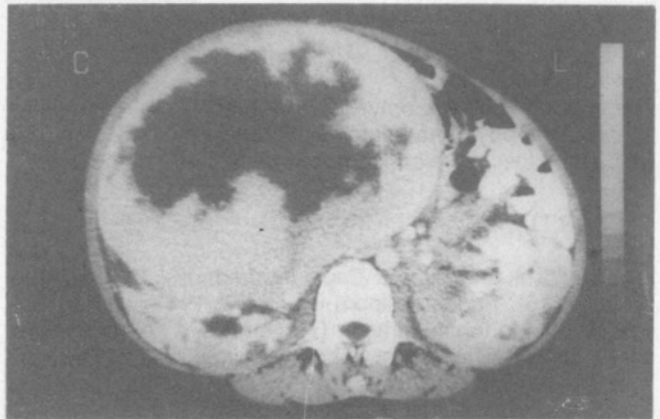
Vakamızda ise beyinde kortikal hamartom, bilateral böbrek kitlesi, karaciğerde lipomatöz gelişmeler, ayakta angiofibromlar, mental retardasyon varlığı tuberoz skleroza uygunluk göstermektedir. Çok nadir görülen bu birlikteliği vurgulamak amacı ile vaka sunulmaktadır.

VAKA SUNUMU

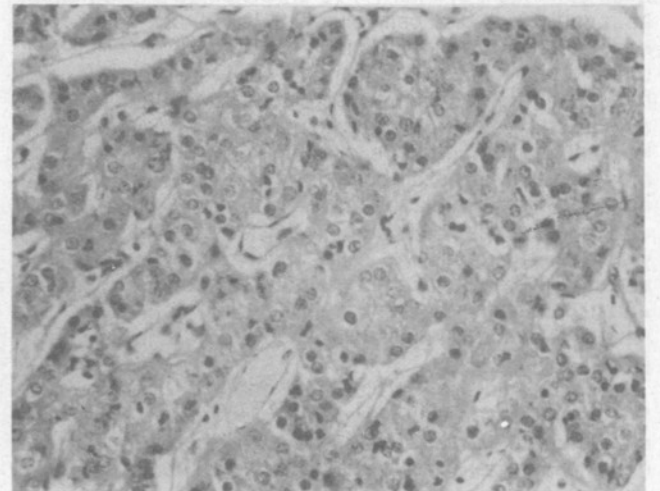
8 yaşından beri varolan epilepsi ve mental retardasyon sebebi ile tuberoz skleroz tanısı ile izlenmekte olan 24 yaşındaki kadın hastanın 1989 yılında çekilen batin -pelvis BT'de bilateral büyüğü 6 cm çaplı angiomiyolipom ile uyumlu böbrek kitleler ve karaciğerde büyüğü 2 cm çaplı 2 adet lipomatöz gelişme saptandı. Hastanın 1993 yılındaki BT'de sağ böbrekteki kitlenin 22 cm, 1994 yılındaki BT'de ise 27 cm e kadar büyüdüğü (Resim 1), sol böbrekte angiomiyolipom ile uyumlu görünümün devam ettiği, çekilen beyin MR'da tuberoz skleroz için tipik olan kortikal subkortikal hamartomların bulunduğu görüldü. Karaciğerde lipomatöz gelişmelerin 4 yıl önceki ile aynı büyüklükte olduğu saptandı. 1993 yılında ayak parmaklarından eksize edilen multipl lezyonlar angiofibrom olarak değerlendirildi.

Uygulanan sağ nefrektomide 30 cm çapında yumuşak kıvamlı sarı-kahverenkli tümör kitlesi saptandı. %10'luk formalin takibi sonucu hazırlanan parafin bloklara HE, Elastika Van Gieson, Masson Trikrom, PAS, Biotin-Streptavidin yöntemi, HRP enzimi, AEC kromojeni kullanılarak Sitokeratin, Vimentin ve Düz kas Aktini uyguandı.

Mikroskopik incelemede geniş alanlarda uniform görünümü, yuvarlak-oval, santral yerleşimli, vesiküler nükleuslu, geniş granüler eosinofilik poligonal sitoplazmalı hücrelerin oluşturduğu, trabeküller yer yer asiner yapılar şeklinde organizasyon gösteren onkositom (Resim II), komşu kısımlarda ise matür yağ dokusu, kalın duvarlı damar yapıları ve çevrelerinde içsi hücrelerden oluşmuş angiomiyolipom yapısı tespit edildi (Resim III-IV). Elastika Van Gieson boyasın-



Resim 1 : BT ile sağ böbrekte büyük, sol böbrekteki küçük tümöral kitleler

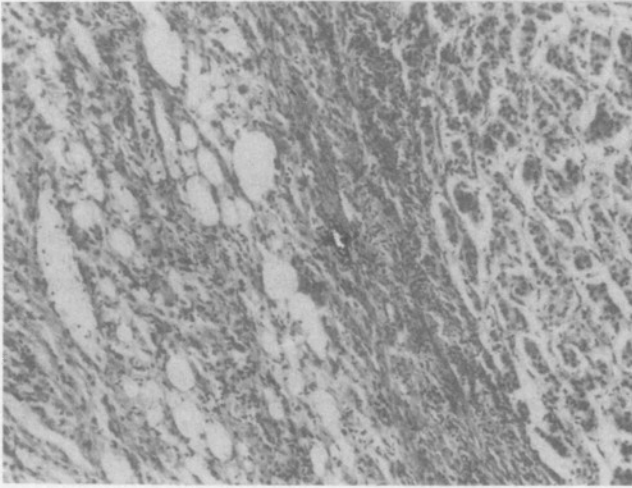


Resim 2 : Onkositom alanında yuvarlak, uniform, santral yerleşimli nükleuslu, geniş sitoplazmalı hücrelerin oluşturduğu trabeküller dizilişi gösteren tümör hücreleri (Prot.No. 10893/94 H.E X 310)

da kalın cidarlı damar yapılarının membrana elastika interna içermedikleri görüldü. Sitokeratin ile onkositlerde kuvvetli pozitif boyanma izlenirken angiomiyolipom alanında boyanma görülmedi. Vimentin ile onkositlerde pozitif boyanma

* İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji A.B.D.

** Bezmî Alem Valide Sultan Vakıf Guraba Hastanesi, Üroloji Kliniği



Resim 3 : Angiomylipom alanına komşu onkositom (H.E X 125)

izlenmedi. Ancak angiomylipom alanındaki damar duvarlarında pozitif boyanma saptandı. Düz Kas Aktini ile angiomylipomun içi hücrelerinde pozitif boyanma izlenmedi.

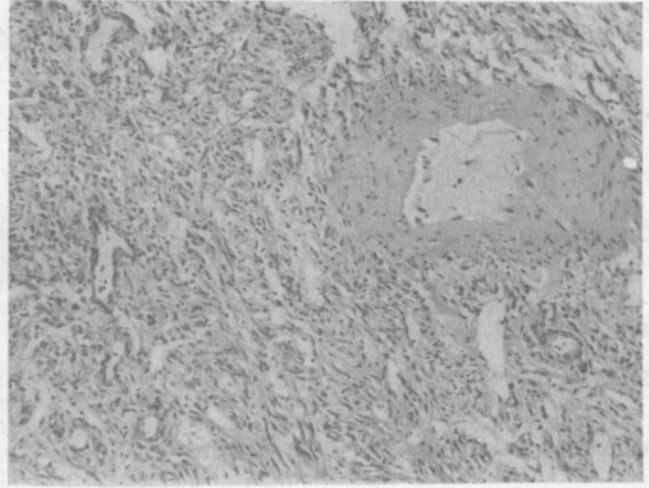
TARTIŞMA

İlk böbrek onkositomu Zippel tarafından 1942 yılında bildirilmiştir (6). Angiomylipom ise ilk kez 1911 yılında Fischer tarafından tanımlanmıştır (7). Her ikisi de nadir görülen bu tümörlerin birlikte aynı böbrekte saptanması son derece seyrekir (3,4,5).

Makroskopik olarak genellikle kapsüllü sarı-kahverenkte ortalama 10 cm olan sıklıkla santral skar içeren onkositomlarda hemoraji ve nekroz bulunmadığı bildirilmektedir (1,2). Görüldüğünde non onkositik diferansiasyondan kuşulanılması yönündeki uyarılar (1) ve onkositomlarla hipernefromların nadiren de olsa birlikteliği (8,9) göz önüne alınarak vakadan çok sayıda parça alınmış ancak histopatolojik incelemede onkositoma tipik uniformite belirlenmiş hiçbir alanda başka diferansiasyon ve malignite saptanmamıştır. Ayrıca ayırıcı tanıda kesin yardımcı olduğu belirtilen immünohistokimyasal yöntemlerden sitokeratinin pozitifliği, böbrek tümörlerinde kesin pozitif boyanma özelliği gösteren vimentinin negatifliği vakamızda tanıyı kesinleştirmektedir.

Onkositomaların hücresel ve nükleer görünümüne dayanılarak hazırlanan ve I-III arasında değişen gradlama sistemine göre (8) vakamız grad I olarak değerlendirilmiştir. Zaten grad I dışındakilerin yüksek malignite potansiyelleri nedeniyle benign kabul edilmemeleri gerektiği bildirilmiştir (1,2).

Onkositomaların %10'u multisentrik, %3'ü bilateralidir (2,10,11). Benzer şekilde anjiomylipom da özellikle tuberoz skleroz ile birlikte olduğunda cinsiyet ayrımı gözetmemekte, daha genç yaşta görülmekte ve bilateralite eğilimi



Resim 4 : Düz kas komponenti ve kalın duvarlı damar yapılarından oluşan angiomylipom alanı (H.E X 125)

taşımaktadır (1,2,12). Ayrıca multisentrisite ile açıklanabilen karaciğer, dalak ve bölgesel lenf nodlarında bulunabilme özelliği vardır (1).

Düz kas ve damarsal komponenti baskın olan vakamızda angiomylipom alanı böbrek içine uzanan yaklaşık 7 cm'lik alanı kapsamaktadır. Lezyonun bilateral ve multisentrik olduğu BT ile böbrek ve karaciğerde gösterilmiştir. Ancak bu dokuların histopatolojik incelemeleri örnek alınmadığı için mümkün olmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Farrow GM. Diseases of the kidney. In Murphy WM ed. Urological pathology. 1st ed. Philadelphia: Saunders, 1989:409-482
2. Porter KA. Tumors of the kidney and renal complications of extrarenal cancer. In Porter KA ed. Systemic pathology- The kidneys vol 8. 3rd ed. Edinburgh: Churchill-Livingstone, 1992:569-624
3. Schneck FX, Banner BF, Bahnson RR. Multiple renal neoplasms: a case of 3 histologically dissimilar primary tumors. J Urol 1991; 145(6):1251-1253
4. Waters DJ, Holt SA, Anders DF. Unilateral simultaneous renal angiomylipoma and oncocytoma. J Urol 1986; 135 (3):568-570
5. Berlitz P, Peyret C, Beddouch A, et al. Association of angiomylipoma and oncocytoma of the kidney. J Urol Paris; 99(1):47-50
6. Morrà MN, Das S. Renal oncocytoma: A review of histogenesis, histopathology, diagnosis and treatment. J Urol 1993; 150:295-302
7. Hajdu SI, Foote FW. Angiomylipoma of the kidney: Report of 27 cases and review of the literature. J Urol 1959; 102:396-401
8. Lieber MM, Tomera KM, Farrow GM. Renal oncocytoma. J Urol 1981; 125:481-485
9. Kavoussi LR, Torrence RJ, Catolona WJ. Renal oncocytoma with synchronous contralateral renal cell carcinoma. J Urol 1985; 134:1193-1195
10. Fairchild TN, Dail DH, Brannen GE. Renal oncocytoma-bilateral, multifocal. Urology 1983; 22:355-358.
11. Zahng G, Monda L, Wasserman NF, et al. Bilateral renal oncocytoma: Report of 2 cases and literature review. J Urol 1985; 133:84-86.
12. Malone MJ, Johnson PR, Jumper PJ, et al. Renal angiomylipoma: 6 case reports and literature review. J Urol 1986; 135:349-353.