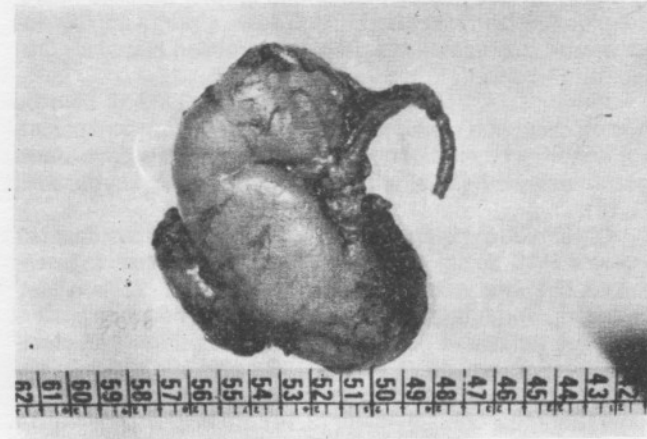
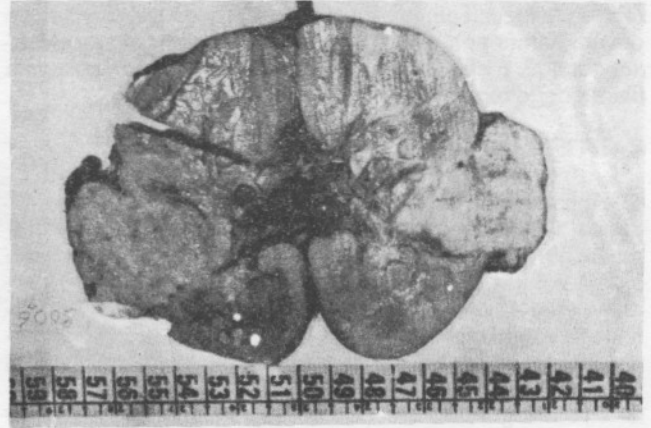


TÜRK PATOLOJİ DERGİSİ • 8-1:72-74 (1992)

(The Turkish Journal of Pathology)



Resim 1: Böbrek dış yan kenar orta kısmında kapsüllü nodüler görünümde tümöral gelişim. Prot.No. 3606/91.



Resim 2: Böbreğe yapılan kesitte tümöral gelişim. Prot.No. 3606/91.

lojik olarak tekabül eden renal lezyon 1911'de Fischer tarafından bildirilmiştir (7). Anjiomyolipoma olgularının % 75'i semptomatiktir (12).

OLGU

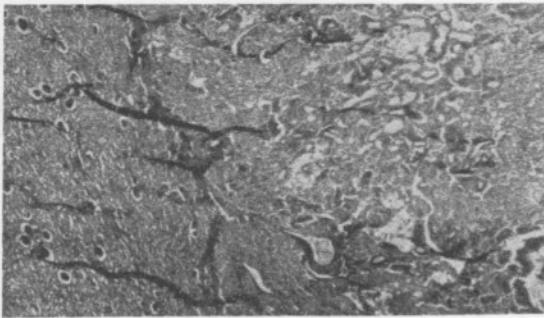
G.B., 42., kadın. Beş yıldır mevcut bulunan GİS yakınmalarına ek olarak altı ay önce başlayan ve giderek artan, sağ lomber ağrı, yakınmalarıyla hastahanemiz üroloji polikliniğine sevk edilmiş. Özgeçmişinde bir özellik bulunmamaktadır. Fizik bakı'da sağ lomber bölgede kitle tespit edilmiş, diğer sistemlerin yapılan bakılarında her hangi bir patoloji saptanmamış. İdrar ve kan analizlerinde ve DÜSG'de özellik görülmemiş. IVP'de sağ böbrek üst majör kaliksinde abaran vaksuler bazının dikkat çektiği ve buna bağlı lokal kaliks genişlemesi gözlenmiş. Abdominopelvik US'de sağ böbrek orta üst kutup düzeyinde santralden perifer doğru giderek genişleyen, solid, non-homojen, merkezde 37X31 mm., çevrede 54X57X60 mm. boyutlarında kitlesel lezyon görülmüş. Sol böbrek, karaciğer, safra kesesi, uterus mesane normal olarak yorumlanmış. Abdominal aksiyel CT'de sağ böbrek orta kısmında kontur dışına taşan heterojen dansitede iyi sınırlı 5X3 cm. ölçülerinde kitle saptanmış. Sol

böbrek normal olarak değerlendirilmiş, retroperitoneal LAP saptanmamış. Lokal CT'de kitlenin yağ içerdiği dikkat çekmiş, fibrolipom tanısı verilmiş. Daha sonra operasyona alınan olgudan biopsi örneklemeleri yapılmış ve bölümümüze gönderilmiştir.

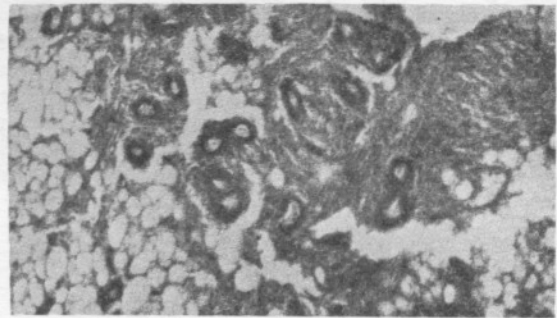
Gönderilen materyal, 11X7X4 cm. ölçülerinde 8 cm uzunlukta 0,5 cm çapında üreteri ile birlikte gönderilmiş nefrektomi materyali idi. Dış yan kenar orta kısımda, böbrek konturu dışına taşmış, sarı renkte 5X3X1,5 cm. ölçülerinde kapsüllü nodüler yapı içermektedir (Resim 1). Kesitlerinde, tümörün böbrek dokusu içerisine doğru ilerlediği, böbrek dokusundan belirgin bir sınırla ayrıldığı fakat kapsül içermesi gözlemlendi. Kesit yüzleri gri-sarı renkte olup, yağ doku alanları içermektedir. Diğer böbrek alanlarının normal görünümde olduğu gözlemlendi (Resim 2).

Histopatolojik bakı'da, böbrek dokusundan belirgin bir sınır ile ayrılmış, böbrek parankiminde baskıya yol açmış matür yağ doku alanları, kalın duvarlı damar kesitleri ve düz kas dokusunun karışık olarak izlendiği tümöral gelişim saptandı (Resim 3).

Düz kas hücreleri yer yer büyüklük ve şekil farklılıkları göstermekteydi, bazı sahalarda hücreler geniş asidofilik veya soluk sito plazmalara sahip olup PAS boyasıyla bu



Resim 3: Böbrek parankiminden belirgin sınırla ayrılmış tümöral gelişimin mikroskopisi. Duvarları kalınlaşmış damarlar düz kas demetleri. Prot.No. 3606/91, H/E, X25.



Resim 4: Tümöral dokunun mikroskopisi: Kalın duvarlı damarlar çevresinde demetler oluşturan üst kas dokusu ve matür yağ doku alanları. Prot.No. 3606/91., H/E X100.

hücrelerin kuvvetli PAS pozitif boya aldıkları belirlendi. Hücrelerde mitoz izlenmedi. Elasti Van-Gieason boyasıyla kalın duvarlı damarların elastik doku lamellerinden yoksun oldukları görüldü. Bu bulgular eşliğinde olgu renal anjiompolipoma olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Anjiomyolipoma'lar böbreğin ender görülen tümörlerindendir, 8501 otopsi olgusunun incelenmesinde % 0,3 oranında görüldüğü bildirilmektedir (7). Kadınlarda erkeklere oranla 2,5 kez daha sık görülmektedir (1,5,9). Ortalama görülme yaşı 41 olmakla birlikte, 6-80 yaşları arasında da görüldüğü yayınlanmıştır (5,6,10,14). Olguların % 75'i semptomatik olup, en sık bel ağrısı, karın ağrısı, büyüyen kitle GİS yakınmaları gibi bulgular verir (5,6,12). Hematüri ve hipertansiyonda görülebilir (2,3,13,15). Fischer'e göre % 40 Critley ve arkadaşlarına göre de % 80 oranında tüberozskleroz ile birlikte bulunmaktadır (7,9). Tüberozskleroz ile birlikteliğini % 30-50 olarak bildiren yayınlar da vardır (14). Mültipl ve bilateral anjiomyolipomlarda, tüberozskleroz görülme sıklığı artmaktadır (6,10). Olgumuzda tüberozskleroz öyküsü ve bulguları bulunmamaktaydı. Anjiomyolipom ile birlikte renal hücreli karsinom, renal onkositoma, lenfanjomatosis sendromlarının da görüldüğü bildirilmektedir (1,5,7,15). Olgumuzda çok sayıda örneklemeler yapılmasına rağmen sözü geçen tümörlerden herhangi birine rastlanılmadı.

Makroskopik olarak tümör, yaklaşık % 70 olguda soliter, % 85 oranında ünilateral yerleşim gösterir (5,6,7,10). Olguların % 30'unda tümör multisentriktir (2,4). Soliter tümörler genellikle bir kutupta yerleşme eğiliminde olup milimetrik boyutlardan 20 cm. ye varan boyutlara ulaşabilir (2,8,13). Olgumuzda tümör sağ böbrek orta zonda lokalize idi, 5,5 cm. çapta soliter bir kitle şeklinde izlendi. Olguların % 25'inde belirgin bir extrarenal büyüme gözlenir (5,10). Genellikle serbest yüzde kapsüllenmeler görülür (5,10,14). Büyük boyutlara ulaştığında tümör kapsülü aşır çevre dokuya uzanabilir (1,5,12). Olgumuzda da bu özellik görülmekteydi (Resim 1).

Tümörün kesit yüzleri içerdiği komponentlerin değişen oranlarına göre sarıdan griye değişken renklerde görülür. Lobülasyonla, yağ doku alanları, kanama nekroz, kist oluşumu da izlenebilir (Resim 2). Bölgesel lenf nodları lezyon içerebilir. Fakat bu gerçek bir metastazdan ziyade multisentrisitenin bir göstergesidir (1,5). Olgumuzda bölgesel lenf nodlarında lezyon saptanmadı. Mikroskopik olarak vasküler oluşur. Kalın duvarlı damarların çoğunda elastik doku lamelleri görülmez (5,10). Olgumuzda kalın duvarlı kan damarlarının elastik doku lamelleri içermediği özel boyalar ile de gösterildi. Yağ doku komponenti matür tiptedir (5,6). Arada lipoblastlar ve dev hücre formasyonları gözlenebilir (6,8) (Resim 4). Olgumuzda lipoblastlar ve dev hücre formasyonları saptanmadı. Düz kas komponenti genelde perivasküler düzenlenmiş çaprazlaşan demetlerden oluşur, ba-

zı olgularda düz kas elemanlarında çarpıcı özellikle hücresel pleomorfizm, bizzare, multinükleer, şişkin asidofilik veya berrak stoplazmalı bol glikojen içerebilen hücreler görülebilir (1,5,15).

Aktin pozitif ve muhtemelen düz kas kökenli olan bu hücreler olgunun renal hücreli karsinom ile karıştırılmasına yol açabilir (1). Hücresel pleomorfizm ve arada mitozların görülmesi yanlışlıkla leiomyosarkom tanısı koydurabilir (1,15).

Olgumuzda şişkin asidofilik veya şeffaf stoplazmalı kuvvetli PAS pozitif boya alan hücreler olmasına rağmen, mitotik figürlere ve bizzare ve multi nükleer hücrelere rastlanılmadı. Tümörün nadir olgularda agresiv davranış gösterdiği veya tedaviden sonra fatal olabilen rekürrensleri olabileceği yayınlanmıştır (1,5,13,14). Bu nedenle tümörün potansiyel agresiv tümör olduğu kabul edilip, klinik olarak dikkatle izlenmesi önerilmektedir (2,14). Bu bilgiler ışığı altında olgumuzun literatür ile uyum gösterdiği gözlenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Ackerman's surgical pathology., Rosai, J., 7th edition 1989. The C.V Mosby Company: Washington D.C
2. Beh, W.P., Barrhouse, D.H. and associates: A renal cause for massive retroperitoneal hemorrhage-renal angiomyolipoma.: J. Urol., 116: 372-376, 1976.
3. Berg, J.W: Angiomyosarcoma of kidney (malign hamartomatous angiomyolipoma) in a case with solitary metastasis from a bronchogenic carcinoma.: Cancer., 8: 759-763, 1955.
4. Chonko, A.M. and associates: renal involment in teberous sclerosis.: Amer.J.Med., 56: 124, 1974.
5. Enzinger, F.M., Weiss, S.W.: Soft tissue tumors. 2nd. edition The C.V Mosby Co.St. Louis 1988.
6. Farrow, M.G., Harrison G.E: A clinicopathologic study of 32 cases.: Cancer., vol. 22., 3: 565-570, 1968.
7. Hajdu, S.I. and associates.: Angiomyolipoma of the kidney report of 27 cases and review of the literature.: J. Urol., 102: 396, 1969.
8. Lynne, C.M., Carion, H.M. and associates: renal angiomyolipoma, polycystic kidney and renal cell carcinoma in patients with tuberous-sclerosis.: J.Urol., 14: 174-176, 1979.
9. M.J, Malone., P.R. Jhonson.: Renal angiomyolipoma-6 case reports and literature review.: J. Urol., 135: 349-353, 1986.
10. Monteforte J.W, Kohnen, W.P.: Angiomyolipoma in a case of lymphangiomyomatosis syndrome: Relantionships to tuberous sclerosis.: Cancer., 34: 317, 1974.
11. Price, E.B. and Mostof, F.K.: Sytomatic angiomyolipoma of kidney.: Cancer., 18: 761-774, 1965.
12. Rusche, C.: Renal hamartoma (angiomyolipoma)-report of three cases.: J. Urol., 67: 823-831, 1952.
13. Kavaney, P.B and Fielding, T.: Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in the same kidney.: Urology., 6: 643, 1975.
14. Kragel, J.P. and Toker, C.: Infiltrating recurrent renal angiomyolipoma with fatal outcome.: J. Urol., 133: 90-91, 1985.
15. Waters, J.D., Holt, A.S., Andres, F.D.: Unilateral simul taneous renal angiomyolipoma and oncocyoma. J. Urol., 135: 568-572, 1986.