

ANGIOMYOLİPOM (18 VAKANIN HİSTOPATOLOJİK DEĞERLENDİRİLMESİ)**

Uzm. Dr. Işın KILIÇASLAN (*), Uzm. Dr. Bilge BAVBEK (*), Prof. Dr. Veli UYSAL (*), Prof. Dr. Misten DEMİRYONT (*)

ÖZET: Bu çalışmada incelenen 18 angiomyolipom (AML) vakasının 15'i kadın 34'ü erkek olup ortalama yaş 51 olarak belirlendi. 7 vaka böbrekte sınırlı idi. Mikroskopik incelemede değişen oranlarda düz kas, yağ dokusu ve damar yapıları saptandı. Son yıllarda kaynaklarda belirtilen kristalloidler iki vakada belirlendi ayrıca iki vakada multisentrisite görüldü. Bu vakalardan birinde sürrenal ve karaciğerde benzer lezyonlar saptandı. Diğer vakada ise hiler lenf nodunda düz kas ve yağ dokusundan oluşan lezyon belirlendi.

ANAHTAR KELİMELE: Angiomyolipom, Kristalloid

SUMMARY: In this study, 18 cases of angiomyolipoma, with an mean age of 51 were examined; 15 were women. Seven cases were located inside the kidney. Microscopic examination revealed smooth muscle, adipose tissue and thick walled vessels in various proportions. We found crystalloids which were described in recent years, in two cases. Two cases showed multicentricity. One of these cases had similar lesions both in surrenal and liver tissue. The second case had smooth muscle and adipous tissue in the hiler lymph node of the kidney.

GİRİŞ

Böbrek angiomyolipomu değişik oranlarda displastik kan damarları, düz kas ve yağ dokusundan oluşan selim hamartomatöz bir lezyondur. % 30-50'si tuberoz skleroz ile birlikte olup, daha genç yaş grubunda, genellikle multipl ve bilateral olarak görülür. Tuberoz skleroz ile birlikte olmayanlar ise 35-60 yaş arası kadınlarda siktir ve tek taraflıdır (1,2,3,4,5,6).

MATERYAL VE METOD

Bu çalışmada 1950-1993 yılları arasında İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tanı alan 18 AML vakası yeniden değerlendirilmiştir. Vakalara Hematoksin Eosin (HE), Diastazlı-Diastazsız Periodik Asit Schiff (PAS) Elastika van Gieson (EVG) boya yöntemleri uygulanmıştır. Ayrıca lenf nodu tutulumu olan vakada immünohistokimyasal olarak desmin antijeninin varlığı araştırılmıştır. Ultrastrüktürel inceleme için örnekler alınmış bir vakada kristalloid yapıları araştırılmıştır.

BULGULAR

Vakalarımızın 3'ü erkek, 15'i kadındır. Yaş dağılımı 22-60 arasında olup, ortalama yaş 51'dir. Vakalarda operasyon öncesi klinik tanımlar ve makroskopik özellikler iki ayrı tablo halinde verilmektedir (Tablo 1 ve 2).

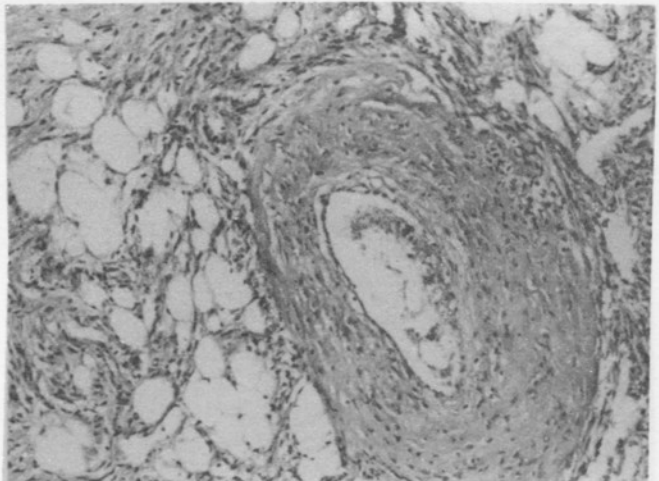
Mikroskopik incelemede tüm vakalarda değişen oranlarda olmak üzere orta boyda kıvrıntılı hiperplastik damar yapıları saptandı (Resim 1). EVG boyası ile damar duvarlarında lamina elastika tabakası görülmedi. Düz kas dokusu bazı

TABLO 2 : VAKALARIN MAKROSKOPİK ÖZELLİKLERİ

- 4-40 cm çaplarında
- Sarı-pembe renkte, kanamalı, nodüler yapıda
- 7 vaka böbrekte sınırlı
- 11 vaka böbrek kapsülü ile ilişkili yumuşak dokuda
- 2 vaka multisentrik (1 vakada sürrenal ve karaciğer; 1 vakada hiler lenf nodunda)

alanlarda damarlar çevresinde hemangioperistoma benzer şekilde ya da dağınık lifsel yapıda izlendi. Bazı vakalarda olgun yağ dokusu belirgin baskınlık göstermekteydi. 7 vakada kanama ve nekroz, bunların 6'sında çevrelerinde dev hücreler, 11 vakada iltihap, 1 vakada kalsifikasyonlar saptandı. 1 vakada ise 20 cm çapındaki AML içersinde odaklar halinde yaygın olarak dev hücreler içeren ksantogranümatöz iltihap varlığı dikkati çekti. 6 vakada düz kas komponentinde hücrelerde yer yer pleomorfizm saptandı (Resim 2).

Eldeki vakaların bloklarından hazırlanan kesitlere PAS ve Diastazlı PAS uygulanarak, intrasitoplazmik kristalloidler varlığı araştırıldı. 2 vakada kristalloid yapıları saptandı (Resim 3), ayrıca ek olarak 5 vakada PAS (+) granüller saptandı. Her ikisi de diastaza dirençli idi. Ultrastrüktürel ince-



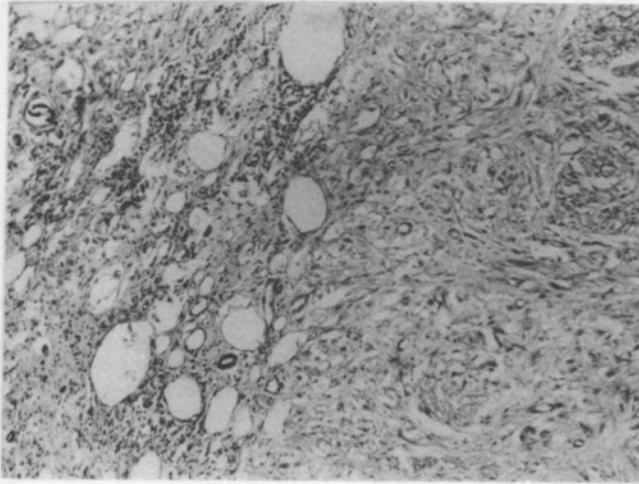
Resim 1: Lamina elastika içermeyen kalın duvarlı damar kesiti, çevresinde düz kas ve yağ komponenti (Prot. No. 3905/84 HE x 125).

TABLO 1: OPERASYON ÖNCESİ KLİNİK TANILAR

• Böbrek taşı	2 vaka
• Batın tümörü	5 vaka
• Piyonefroz	1 vaka
• Hematom	1 vaka
• Angiomyolipom	4 vaka
• Böbrek tümörü	5 vaka

* İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** X. Ulusal Patoloji Kongresi, 3-7 Kasım 1992, Girne-Kıbrıs'ta sunulmuştur.



Resim 2: Yağ ve düz kas komponenti. Arada pleomorfik düz kas hücreleri (Prot. No. 1963/50 HE x 125)

leme bir vakada kristalloid yapıları inceleyebilmek amacıyla yapıldı, ancak kesitlerde bu yapılar rastlanmadı.

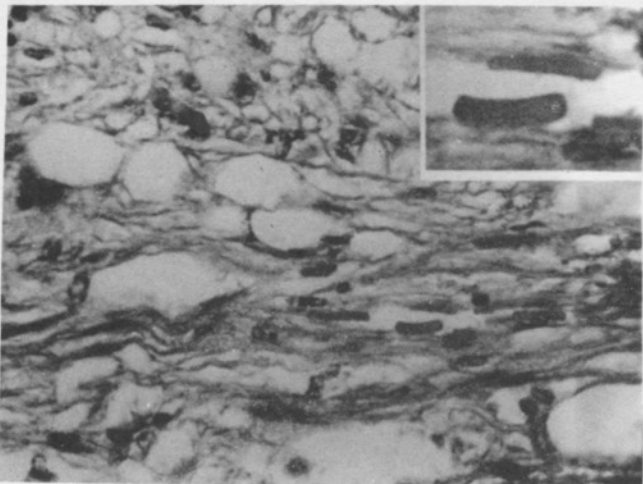
Bir vakamızda sürrenalde ve karaciğerde lipomatöz gelişme saptandı. Bir vakada ise hiler bölgeden ayıklanan lenf ganglionunda düz kas ve yağ dokusu içeren lezyon saptandı (Resim 4). Bu kesite antidesmin antikoru uygulandığında düz kas alanının (+) olduğu belirlendi.

Ayrıca vakalardan ikisinde mikroadenom, birinde pelvis-te değişici epitel hücreli papillom, ikisinde retansiyon kisti ve birinde piyonefroz saptandı.

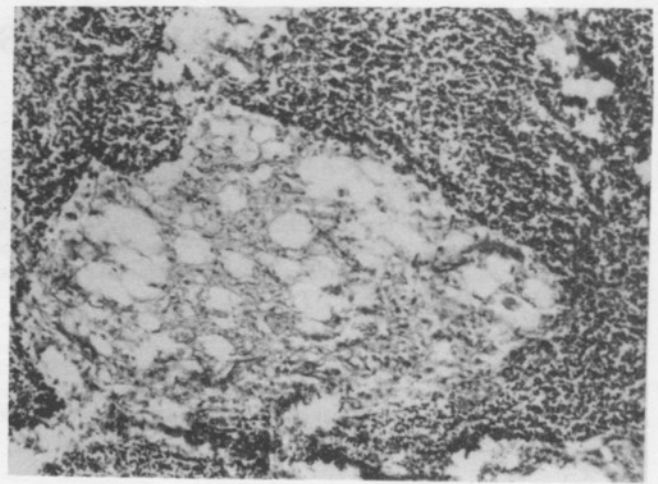
TARTIŞMA

Vakalarımızda yaş dağılımı ve kadın baskınlığı kaynak verileri ile uyumludur (4,5,6). Tuberoz skleroz ile birlikte olan vakalarda bilateralitenin varlığı belirtmektedir (6,7). Ancak vakalarımızda bilateralite saptanmamıştır. Tuberoz sklerozun hiç görülmeysi ise bir anlamda klinik verilerin yetersizliği ile açıklanabilir kanısındayız.

AML cerrahi işlemler, radyolojik incelemeler veya otopsi esnasında rastlantısal olarak bulunabilmekte veya kanama, ateş, hipertansiyon gibi belirtilerle ortaya çıkabilmektedir



Resim 3: PAS (+) kristalloid yapılar (Prot. No. 4671/84 PAS x 500).



Resim 4: Hiler lenf ganglionunda düz kas ve yağ dokusundan oluşan benzer lezyon (Prot. No. 10539/90 HE x 125).

(2,6,8,9). Klinik tanıda vakalarımızın 9'unda böbrek tümörü düşünülmemiş, böbrek taşı, batın tümörü, piyonefroz ve hematoma gibi tanımlarla yapılan operasyon sırasında böbrekte AML saptanmıştır. Çoğu son yıllarda olmak üzere daha ayrıntılı görüntüleme yöntemleri ile daha spesifik böbrek tümörü ve doğrudan AML olarak tanı olan 9 vaka bulunmaktadır.

Klasik histopatolojik özelliklerin varlığında tanı güçlüğü bulunmamaktadır. Ancak bir komponentin baskın olduğu veya pleomorfizmin belirgin olduğu durumlarda lipom, liposarkom veya leiomyosarkom gibi yanlış tanı alma olasılığı bulunduğundan, bu gibi vakalarda örneklemenin bol olması gerektiği vurgulanmaktadır (1,2,3,6). Vakalarımızın 6'sında düz kas hücrelerinde pleomorfizm saptanmış, ancak tipik özellikleri ile tanıda güçlük çekilmemiştir.

Son yıllarda üzerinde durulan, ancak natürü belirlenmemiş olan bir bulgu da AML'de kristalloid yapıların varlığıdır. İlk kez 1984 yılında Yum ve ark. (10) tarafından tanımlanan PAS (+) kristalloid yapılar renin kristalloidleri olarak yorumlanmıştır. Mukai ve ark. (9) ise 17 vakanın 11'inde kristalloidleri, tüm vakalarda ise PAS (+) ve diastaza dirençli granüller saptamışlardır.

İmmünohistokimyasal incelemede ise bu yapıların renin içermediği belirlenmiştir. Elektronmikroskopik incelemede bu yapıların natürüne kesin açıklık getirmemiştir. Ancak ışık ve elektronmikroskopik olarak bu yapıların alveoler soft part sarkomdaki granüller ve "kristalloidler ile benzerliği" vurgulanmaktadır (9). Retrospektif olan bu çalışmamızda güncel olarak bildirilen kristalloidleri belirtilen oranlarda saptayamadık. 2 vakamızda düz kas komponentinde fokal olarak saptadık. 2'si de bu vakalar olmak üzere 5 vakada ise granüller görüldü. Elektronmikroskopik olarak da çok büyük ve homojen olmayan bu lezyonlarda kristalloidleri göstermenin zorluğuna değinilmektedir (9).

Kaynaklarda bugüne kadar 11 adet hiler lenf nodu tutulumu olan vaka bildirilmiştir (6,7,11). Özellikle frozen section sırasında yanılgılara yol açabilecek bu lezyonlar, vakaların uzun süreli takipleri de eklenerek, metastaz değil, multisentrisite ile açıklanmaktadır (6,7,11). Bizim de sürrenal ve karaciğerde lipomatöz lezyonları olan vakamız ile hiler lenf nodu tutulumu olan vakamız multisentrisiteye örnek oluşturmaktadır.

Seyrek görülen bir lezyon olan AML ancak hücreden zengin olduğunda, bir komponentin baskınlığında, pleomor-

fizim görüldüğünde ve lenf nodunda saptandığında yanlış tanı alabilmektedir. Bunlar dışında tipik histopatolojik özellikleri ile tanıda sorun bulunmamaktadır. Ayrıca gelecekte kristalloid yapılar ve granüllerin natürünün açıklanması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Allen TD, Risk W. Renal angiomyolipoma. J Urol 1965; 94: 203-207.
2. Hajdu SI, Toote FW. Angiomyolipoma of the kidney. Report of 27 cases and review of the literature. J Urol 1969; 102: 396-401.
3. MC Cullough DL, Scott R, Seybould HM. Renal angiomyolipoma (Hamartoma). Review of the literature and report of 7 cases. J Urol 1971; 105: 32-44.
4. Uysal V, Arzuman B, Demiryont M. Böbrek angiomyolipomları (8 vaka üzerinde histopatolojik inceleme). Türk Patoloji Dergisi 1987; 3-2: 13-21.
5. Öz B, Özbay G, Dervişoğlu S ve ark. Renal angiomyolipom (11 olgunun retrospektif incelenmesi). Türk Patoloji Dergisi 1992; 8-2: 11-15.
6. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumours. 2. ed., St. Louis, CW Mosby, 1988; 301-345.
7. Petersen Ro. Urologic Pathology. J.B. Lippincott Comp., Philadelphia. 1986, 116-120.
8. Malone MJ, Johnson PR, Jumper BM, et all. Renal angiomyolipoma: 6 case reports and literature review. J Urol 1986; 135: 349-353.
9. Mukai M, Torikata C, Iri H et all. Crystalloids in angiomyolipoma. Am J Surg Pathol 1992; 16-1: 1-10.
10. Yum M, Gangulay A, Donohue JP: Juxtaglomerular cells in renal angiomyolipoma. Urology 1984; 24: 283-286.
11. Doa AH, Pinto AC, Kirchner FD. Massive nodal involvement in a case of renal angiomyolipoma. Arch Pathol Lab Med 1984; 108: 612-613.