

Giant Renal Angiomyolipoma with Spontaneous Retroperitoneal Hemorrhage: A Case Report

Retroperitoneal Kanamaya Neden Olan Dev Renal Anjiomyolipoma Olgusu

Rıdvan Özbek¹, Erdem Öztürk¹, Taha Numan Yıkılmaz¹, Onur Kekilli¹, Halil Başar¹

¹Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji, Ankara

Dergiye Ulaşma Tarihi:26,01,2018 Dergiye Kabul Tarihi:16,04,2018 Doi: 10.5505/aot.2018.88609

ÖZET

Anjiomyolipoma renal tümörlerin yaklaşık %5'ini oluşturur. Benign karakterde olduklarından, tanı konmadan önce büyük boyutlara ulaşabilirler. Kitle boyutu 4 cm'den küçük lezyonlar çoğunlukla asemptomatiktir. Boyutu 4 cm'den büyük lezyonlarda intratümöral ya da perinefritik hemoraji riski artar ve lezyon semptomatik hale gelebilir. Tedavi yaklaşımları, tümörün boyutuna ve komplikasyonlarına bağlı değişir. Ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi, kitlenin boyutu, iç yapısı ve komplikasyonlarının değerlendirilmesinde, böylelikle böbrek koruyucu cerrahi yaklaşımlara yön vermesinde değerlidir. Biz olgumuzda spontan retroperitoneal kanamaya neden olmuş 13 cm boyutundaki renal anjiomyolipomayı sunmayı amaçladık

Anahtar Kelimeler: Renal anjiomyolipoma, Wunderlich Sendromu, Nefrektomi

ABSTRACT

Angiomyolipomas form approximately 5% of renal tumors. Because of their benign character, they may reach extensive sizes before the diagnosis. They are usually asymptomatic if the tumor size is less than 4 cm. In angiomyolipomas greater than 4 cm, there is an increased risk of intratumoral or perinephritic hemorrhage and patients may be come symptomatic. Therapeutic approach, differs with respect to size of the tumor and complications. Ultrasonography (US) and computed tomography (CT) are important in evaluating the tumor size, internal structure of tumor and complications. In that way, nephron sparing surgery can be planned. We aimed to present a case of spontaneous retroperitoneal hemorrhage, in a patient with 13 cm renal angiomyolipoma.

Keywords: Renal angiomyolipoma, Wunderlich's Syndrome, Nephrectomy

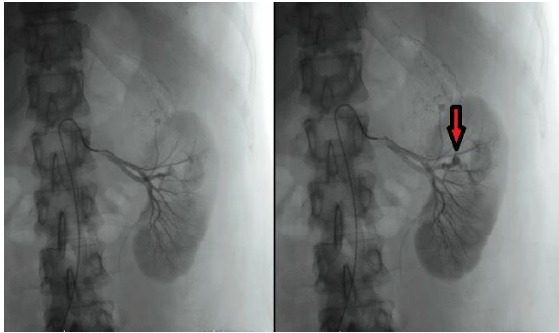
GİRİŞ

Anjiomyolipoma (AML) matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kalın duvarlı kan damarlarını değişen oranlarda içeren, mezenseyal kaynaklı benign bir tümördür(1). AML popülasyonda %0.3 oranında görülür ve solid böbrek kitlelerinin % 5'ini oluşturur (2-9). En sık böbrekten kaynaklanır, daha az sıklıkla karaciğer, lenf nodları, dalak, akciğer ve retroperitoneal alanda görülür. Benign karakterde olduğu için tanı konulmadan önce büyük boyutlara ulaşabilir ve hatta tümör içi hemoraji gelişirse (Wunderlich Sendromu) acil tedavi gerektirebilir.

OLGU SUNUMU

Şiddetli sol yan ağrısı ve halsizlik nedeniyle acil servise başvuran elli bir yaşında kadın hastanın öyküsünde; daha önceden sol böbrekte AML tanısı aldığı, takiplerine gitmediği öğrenildi. Fizik muayenede; sol yan tarafta kostovertebral açı hassasiyeti, batında hassasiyet ve defans bulgusu vardı. Laboratuvar bulgularında hemoglobin değeri 7.03 g/dl, hematokrit değeri %23.5, serum kreatinin değeri 1.06 mg/dl, diğer rutin biyokimya değerleri ve APTT, protrombin zamanı, INR değeri normal sınırlar içindeydi. Tansiyon arteryel 100/70 mmhg, ateş: 37.5 C ölçüldü.

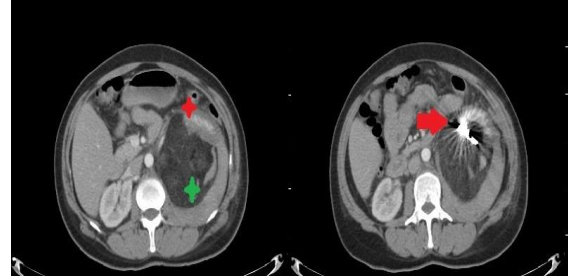
Abdominal ultrasonografi (USG) incelemesinde; sol böbrek hiler bölgeden mediale ve superiora uzanım gösteren,hiperekojen, 10 cm boyutunda, içerisinde vasküler yapılarda barındıran Anjiomyolipomayı düşündüren kitle lezyonu izlendi. Hastaya 3 Ü eritrosit süspansiyonu replasmanı yapıldı. Hasta selektif arteryel embolizasyon açısından girişimsel radyolojiye danışıldı. Girişimsel radyoloji tarafından selektif arteryel embolizasyon yapıldı (Figür 1).



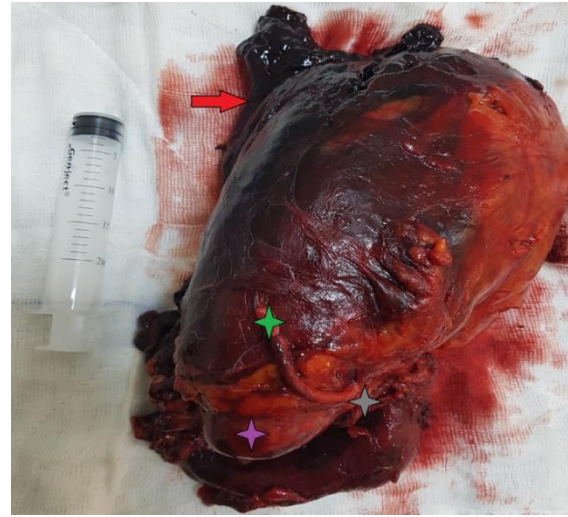
Figür 1: Girişimsel Radyoloji tarafından embolizasyon uygulanan rüptüre olmuş vasküler yapı.

İşlem sonrası intravenöz kontrast madde verildikten sonra çekilen bilgisayarlı tomografide (BT) sol böbrek lojunda yaklaşık 124x120 mm boyutlarında, yağ dansitesinde hipodens alanlar barındıran, superolateral kesimde 38 mm kalınlıkta hiperdens komponent içeren, anjiomyolipomayı düşündüren kitle izlendi. Böbrek dokusu süperior kesimde renal arter distal uç lokalizasyonunda belirgin artefakt oluşturan embolizasyon materyali lehine hiperdens oluşum saptandı. Sağ böbrek normal izlendi (Figür 2). Girişimsel radyolojide selektif arteryel embolizasyon uygulandıktan sonra elektif şartlarda operasyona alınan hastaya total nefrektomi yapıldı (Figür 3). Peroperatif komplikasyon olmayan hastanın postoperatif 5. gün dreni alındı ve taburcu edildi. Preoperatif AML tanısı, operasyon sonrası patoloji ile de doğrulandı. Makroskobik görünümde 13,5x10x6 cm boyutlarında böbrek üst ve orta polünde yerleşim gösteren kitle lezyonu izlendi. Mikroskobik görünümde ise sitoplazmanın periferine yerleşmiş, normokromik nükleuslu, geniş vakuole sitoplazmalı matür adipositler, duvarı hyalinize vasküler yapılar ve damar duvarından köken almış görünümde iğsi hücreler izlendi.

İmmünohistokimyasal çalışmada lezyonu oluşturan hücrelerde HMB45, aktin, desmin ile pozitif boyanma tespit edildi.



Figür 2: Yağ içeriğinden zengin Anjiomyolipoma olduğu düşünülen kitle lezyonu, sol böbrek, sağ resimde ok işaretliyle gösterilen alan girişimsel radyoloji tarafından uygulanan embolizasyon materyali.



Figür 3 : sol üreter, sol böbrek alt polü, sol renal hilus, ok işaretliyle gösterilen alan sol böbrek posteriorunda organize hematoma.

TARTIŞMA

AML kalın duvarlı anevrizmal damarlar, düz kas dokusu ve değişik düzeylerde adipöz dokudan oluşan benign bir neoplazmdir. İlk olarak 1951 yılında Morgan tarafından tanımlanmıştır(3). Ancak şu an için anjiomyolipomanın perivasküler epiteloid hücrelerden (PEC) farklılaştığı, nöral krest kökenli olduğu kabul edilmektedir(4). Tümör kadınlarda önemli düzeyde östrojen reseptörü sentezlemekte ve bu yolla potansiyel hormonal etki oluşturmaktadır. Olguların %80'i sporadik ve soliterdir. Sporadik anjiomyolipomalar yavaş büyüme eğilimindedir, genelde insidental olarak saptanır. Olguların %20'si ise

Tuberoskleroz (TS) kompleksi ya da nadiren pulmoner lenfanjiomyomatozis(LAM) parçası olarak karşımıza çıkmaktadır (5). Anjiomyolipomaların çoğunluğu benign karakterli olmasına rağmen, küçük bir kısmı agresif davranış paternine sahip olup lokal invazyon oluşturabilir. Klasik ve epiteloid olmak üzere iki histolojik tipi bulunmaktadır. Epiteloid AML, AML'nin malign transformasyon gösterme eğilimi olan ender bir çeşiddir ve daha çok Tuberoskleroz kompleksi ile birlikte bulunur.

Renal anjiomyolipomanın en ciddi komplikasyonu olan “Wunderlich Sendromu” ya da masif retroperitoneal hemoraji hastaların %10 undan fazlasında bildirilmiştir ve eğer, uygun tedavi yapılmazsa belirgin morbidite ve potansiyel mortaliteye sahiptir. Anjiomyolipoma spontan retroperitoneal kanamanın en sık sebebidir. Boyutta artış (>4 cm), multifokal olması ve tuberoskleroz ile birlikteliği kanama riskini artırır(5). Yan ağrısı veya karın ağrısı, palpabl kitle ve gross hematüriyi içeren Lenck triadı, Wunderlich Sendromunun klasik bulgusudur(6). Olgumuzda acil servise yaşamı tehdit eden hemoraji ve şiddetli yan ağrısı nedeniyle başvurdu.

AML tanısında radyolojik görüntüleme yöntemlerinin önemi büyüktür ve diğer böbrek tümörlerinden karakteristik radyolojik görünümü ile ayırt edilebilirler. USG de düzgün sınırlı, gölgelenme veren, yüksek ekojenik lezyonlar şeklinde görüntülenir (6). BT'de renal lezyon içerisinde yağ dokusu varlığı (≤ 20 hounsfield unite) ayırt edici özelliktir(7-8). Yağ baskılı magnetik rezonans görüntüleme tanı için oldukça fikir vericidir. Yağ komponenti içeren renal hücreli karsinom, lipom, liposarkom, onkositom, Wilms tümörü ve teratom gibi yağ içeren tümörler ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Abdominal BT; anjiomyolipoma varlığı ve kanama gibi

komplikasyonların belirlenmesinde en duyarlı yöntemdir.

Asemptomatik, 4 cm'den küçük AML'lerde konservatif tedavi seçeneği uygulanır. Boyutu 4 cm'den büyük AML'lerde ise tedavi seçeneği tartışmalıdır. Ancak takip edilmesi güç yüksek riskli hastalarda ve gebe kalmayı planlayan genç kadınlarda profilaktik vasküler embolizasyon uygulanabilir(9). Yapılan bazı çalışmalarda, embolizasyonun böbrek fonksiyonlarını koruyup tümör boyutunu azalttığı gösterilmiştir(9).

Semptomatik hastalarda selektif embolizasyon, nefron koruyucu cerrahi ve total nefrektomi tedavi seçeneği olarak düşünülebilir. Selektif embolizasyon Wunderlich Sendromu vakalarında, özellikle bilateral ve multiple anjiomyolipomu olan tüberosklerozlu hastalarda ve önceden var olan böbrek yetmezliği durumunda tercih edilir(8). Hayatı tehdit eden kanama durumunda total nefrektomiyide içeren acil ameliyat gerekebilir. Olgumuzda olduğu gibi öncelikle hastaya selektif arteryel embolizasyon uygulandı, ardından elektif olarak hastaya nefrektomi uygulandı.

Sonuç

Anjiomyolipomalar nadir görülen benign böbrek tümörleridir. Büyük tümör boyutu ve tüberosklerozla birlikteliği retroperitoneal hemoraji gibi komplikasyonları artırır. Dev renal AML'si görüntüleme ile tanımlanabilir. Tam histopatolojik inceleme ve immünohistokimyasal çalışma ile doğrulanır. Yüksek kanama riski taşıyan kitlelerde, kanama riskini azaltmak ve dev kitlenin neden olduğu bası bulgularını ortadan kaldırmak için konservatif tedavi yerine parsiyel veya total nefrektomi tercih edilir.

Çıkar Çatışması: yok

REFERANSLAR

1. Shankar S, Hulikanthimatt KS, Awatti SM, Narayanrao ST: Bilateral multifocal renal angiomyolipoma associated with Wunderlich's syndrome in a tuberousclerosis patient. J Clin Diagn Res, 2015; 9(8): ED01-3

2. M.S. Steiner, S.M. Goldman, E.K. Fishman, F.F. Marshall, The natural history of renal angiomyolipoma, J. Urol. 150 (1993) 1782-1786
3. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. Semin Diagn Pathol 1998; 15: 21-40.
4. G. Zamboni, M. Pea, G. Martignoni, et al. Clear cell “sugar” tumor of the pancreas: a novel member of



- the family of lesions characterized by the presence of perivascular epithelioid cells. *Am J Surg Pathol.* 20 (1996)722–730.
5. Seyam RM, Bissada NK, Kattan SA, Mokhtar AA, Aslam M, Fahmy WE, Mourad WA, Binmahfouz AA, Alzahrani HM, Hanash KA. Changing trends in presentation, diagnosis and management of renal angiomyolipoma: comparison of sporadic and tuberoussclerosis complex-associated forms. *Urology* 2008; 72: 1077-1082.
 6. G. Albi, L. del Campo, D. Tagarro, Wunderlich's syndrome: causes, diagnosis and radiological management, *Clin. Radiol.* 57 (9) (2002) 840–845.
 7. Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, Mazeman E. Imaging of angiomyolipomas. *Semin Ultrasound CT MR* 1997; 18: 100-114
 8. Simpfendorfer C, Herts BR, Motta-Ramirez GA, Lockwood DS, Zhou M, Remer EM. Angiomyolipoma with minimal fat on MDCT: can counts of negative-attenuation pixels aid diagnosis? *AJR Am J Roentgenol.* 2009; 192: 438-443
 9. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J urol.* 2002 168: 1315-1325.