



Dev Renal Anjiomyolipoma Rüptürü

Rupture of Giant Renal Angiomyolipoma

Bige SAYIN¹, Nilgün YILDIRIM¹, Doğan DEDE¹, Gülşah KABAÇAM¹, Perihan SOYDİNÇ¹, Sevinç BOSTANOĞLU¹

¹ SB Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 4. Radyoloji Bölümü, ANKARA

ÖZET

Anjiomyolipoma renal tümörlerin yaklaşık %5'ini oluşturur. Benign karakterde olduklarından, tanı konmadan önce büyük boyutlara ulaşabilirler. 4 cm'den küçük lezyonlar çoğunlukla asemptomatiktir. 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, özellikle böbrek koruyucu cerrahi yaklaşımlara yön vermesinde değerlidir. Burada, kanamalı dev renal anjiomyolipomanın radyolojik bulguları sunulmaktadır. Hastada tüberoz skleroz ile uyumlu klinik ve radyolojik bulgular bulunmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Renal anjiomyolipoma, US, BT.

SUMMARY

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 become 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. Herein, we report the radiological findings of a patient with giant hemorrhagic renal angiomyolipoma. The patient did not have clinical and radiological signs of tuberous sclerosis.

Key Words: Renal Angiomyolipomas, US, CT.

GİRİŞ

Anjiomyolipoma (AML) matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kalın duvarlı kan damarlarını değişen oranlarda içeren, mezenşimal kaynaklı benign bir tümördür (1,2). AML popülasyonda yaklaşık %0.3 oranında görülür ve solid böbrek kitlelerinin %5'ini oluşturur (3). En sık böbrekten kaynaklanır, daha az sıklıkta karaciğer, lenf nodları, dalak, akciğer ve retroperitoneal alanda görülür. AML en sık soliter lezyon olarak saptanır (1). Benign karakterde olduğundan, tanı konmadan önce büyük boyutlara ulaşabilir ve hatta tümör içi hemoraji gelişirse, acil tedavi gerekebilir.

OLGU

Altmış dört yaşında erkek hasta, şiddetli karın ağrısı, halsizlik, baş dönmesi ve karın sol yanında eline gelen sertlik nedeniyle acil servise başvurdu. Öyküsünde; daha önceden sol böbrekte AML tanısı aldığı, ancak lezyonun düzenli aralıklarla takibini yaptırmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; batın sol yarısında lobüle konturlu, sert kitle palpe edildi. Batında hassasiyet ve defans bulgusu mevcuttu. Tansiyon arteriyel: 100/70 mmHg, ateş: 37.5°C ölçüldü. PA AC grafisi ve EKG bulguları normaldi. Laboratuvar bulguları: WBC: 24.6 K/ μ L, HGB: 10 g/dL, HCT: %29.7, CK-MB:79U/L, LDH:673 U/L, üre:

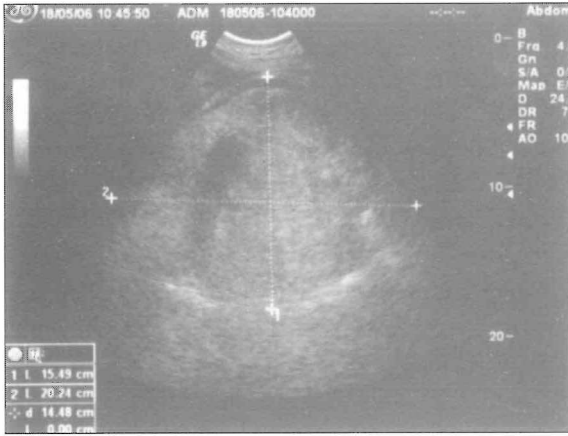
80 mg/dL, kreatinin: 2,36 mg/dL olarak geldi. Diğer rutin biyokimya değerleri ve APTT, protrombin zamanı, INR, fibrinojen değerleri normal sınırlar içindeydi.

Abdominal ultrasonografi (USG) incelemesinde; sol böbreği çevreleyerek anterolaterale iten, parankimini belirgin basılayan, yaklaşık 15 x 20 x 25 cm (AP x TR x SAG) boyutta hiperekokik kitle lezyonu izlendi ve AML olarak değerlendirildi (Resim 1). Lezyon içerisinde hemoraji ile uyumlu heterojen hipoekoik alanlar mevcuttu.

10 mm kesit kalınlığı ve aralığı ile, intravenöz kontrast madde verilmeden ve verilerek yapılan abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde; böbreği tümüyle çevreleyerek parankimini basılayan, içerisinde heterojen görünümde solid yumuşak doku komponentleri ve yağ dansitesinde hipodens alanlar

bulunan, batın sol yarısını tama yakın doldurarak karın ön duvarını iten ve iliak kanat seviyesine kadar uzanan, iyi sınırlı kitle lezyonu izlendi (Resim 2). Kitle içerisinde hemorajiye sekonder heterojen hipodens alanlar mevcuttu. Ayrıca kitlenin santral kesiminde, kontrastsız incelemede hipodens, kontrastlı incelemede hiperdens izlenen alan, psödoanevrizma ile uyumlu değerlendirildi (Resim 3a,3b). Kitle bası nedeniyle, yer yer böbrek parankiminden ve psoas kasından ayırt edilemiyordu.

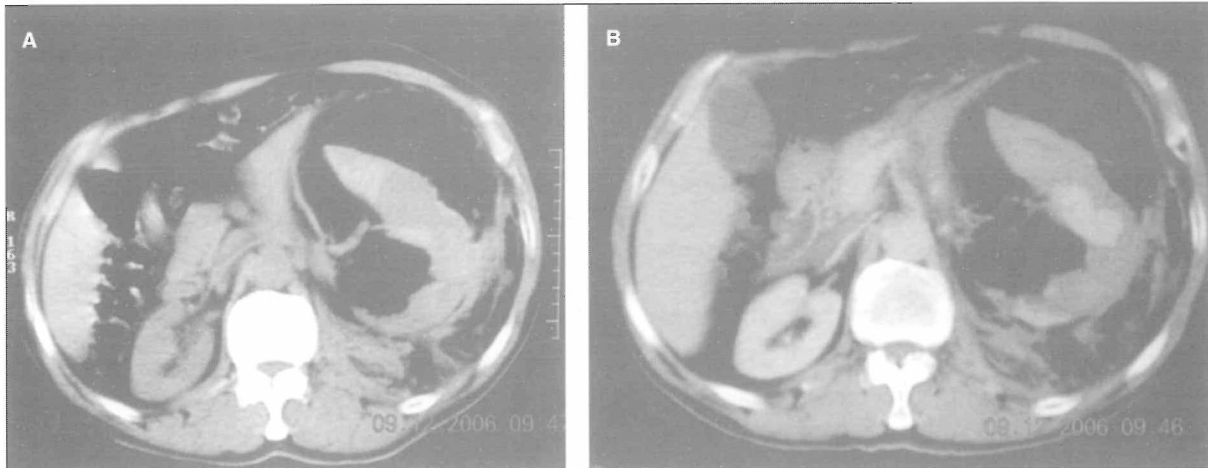
Genel durumunun bozulması ve takip esnasında hemoglobin değerlerinin giderek düşmesi üzerine operasyona alınan hastaya acil şartlarda total nefrektomi yapıldı ve preoperatif AML tanısı, operasyon sonrası patoloji ile doğrulandı.



Resim 1. Sol böbreği çevreleyerek parankimini basılayan, içerisinde hemorajiye sekonder hipoekoik alanlar bulunan hiperikoik kitle lezyonu izleniyor.



Resim 2. Sol böbreği tümüyle çevreleyerek batın sol yarısını dolduran, içerisinde solid yumuşak doku komponenti bulunan, yağ dansitesinde düzgün sınırlı kitle lezyonu izleniyor.



Resim 3a, 3b. Kitlenin santralinde kontrastsız kesitlerde hipodens, kontrastlı kesitlerde hiperdens olarak izlenen alan psödoanevrizma ile uyumlu değerlendirildi.

TARTIŞMA

AML matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kalın duvarlı kan damarlarını değişen oranlarda içeren, mezenşimal kaynaklı benign bir tümördür (1-3). En sık böbrekte görülürler. Çoğunlukla asemptomatik olduklarından, USG veya BT tetkiki esnasında tesadüfen saptanırlar. Renal AML'ler ya izole lezyonlar olarak ya da tüberoz skleroz (TS), von Recklinghausen's nörofibromatozis ve Von-Hippel Lindau hastalığı ile birlikte görülebilir (1). TS'nin klasik triadı mental retardasyon, epilepsi ve adenoma sebaceumdur. TS'li hastaların %40-80' inde cinsiyet farkı göstermeksizin renal AML görülmekte olup, bunlar sıklıkla bilateral, multifokal, küçük ve asemptomatik lezyonlardır (1).

TS ile ilişkili olmayan izole AML'ler genellikle daha büyük, soliter, unilateral lezyonlardır ve en sık 5.-6. dekatta, kadınlarda görülür (1). Boyutu 4 cm'den küçük tümörler genellikle asemptomatiktir. Oesterling ve arkadaşlarının çalışmasında, tümör boyutuna göre hastanın semptomları kıyaslandığında; 4 cm ve daha büyük tümörlerin %82'si semptomatik iken, 4 cm'den küçük tümörlerin %23'ü semptomatik olarak bildirilmiştir (4). Chen ve arkadaşlarının çalışmasında, 4 cm'den büyük tümörlerin %90'ı semptomatik olarak bildirilmiştir (5). Semptom ve bulgular tümörün boyutları, büyüme hızı ve psödoanevrizmanın büyüklüğü ile yakından ilişkilidir (6). Renal AML'nin bildirilen en sık bulgu ve semptomları; karın ağrısı, palpabl kitle, hematüri, toplayıcı sistem obstrüksiyonu, üriner sistem infeksiyonu, nefrolitiasis ve böbrek yetmezliğidir (1,2,4,5). Bizim olgumuzda şiddetli yan ağrısı, ele gelen kitle ve hematüri bulguları mevcuttu. Hastanın TS öyküsü ve TS'yi düşündürülen klinik bulguları yoktu.

Tümörün komplikasyonları nadir görülür, fakat ciddidir. Komplikasyonlar tümörün boyutu ve içeriğine bağlı değişir. Büyük boyutlu tümörlerde spontan rüptür riski artar, subkapsüler, perirenal veya pararenal hematoma gelişebilir, hatta %10 hastada fatal sonuçlanabilen masif kanama görülebilir (4,6). Oesterling ve arkadaşlarının bildirdiğine göre, cerrahi olarak çıkarılan lezyonlarda, intratümöral veya perinefritik hemoraji bulgusu, 4 cm'den büyük lezyonlarda %51 iken 4 cm'den küçük lezyonlarda %10 oranında görülmektedir (6).

Bu hastada olduğu gibi, çok büyük boyutlara ulaşabilen AML nadirdir (1). Bizim olgumuz literatürde bildirilen en büyük AML'lerden biridir. Bu gibi vakalarda ortaya çıkan ağrı, tümör içine tekrarlayan kanamaları düşündürmelidir (1). Tümör içindeki kas hücrelerinde

progesteron reseptörleri mevcuttur. Bu nedenle hormonal etkenler (gebelik, postpubertal dönem gibi) büyümeyi hızlandırabilir. Gebelikte AML'nin rüptür ve kanama riski artar. AML'ler normalden daha kalın duvarlı, ancak elastik tabakası olmayan vasküler yapılar içerirler. Bu durum intratümöral kan damarlarında psödoanevrizma oluşumu ve hemorajiye yatkınlık sağlar (6,7). Hemorajik AML içinde intratümöral psödoanevrizma bulunması sık değildir, psödoanevrizmalar bazen spontan tromboze olabilirler (7). Psödoanevrizmalar USG ile tümör içerisinde, yuvarlak hipoekoik lezyonlar olarak görülür ve renkli Doppler USG ile renkle dolmuş gösterir. Kaynaklanan vasküler yapı ile ilişkide olduğu yerden yapılan spektral analizde izlenen to-and-fro akımı, sistolik besleyen ve diastolik drene eden arteriyel akımın bulgusudur (6). Son yıllarda BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) anjiografideki ilerlemeler sayesinde, tümör içi psödoanevrizmanın saptanmasında gelişme kaydedilmiştir (8,9). Psödoanevrizma BT'de erken arteriyel fazda kontrastlanma gösterir. Bizim olgumuzda da tümör içerisinde, kontrastsız kesitlerde hipodens, kontrastlı kesitlerde hiperdens olarak izlenen alan psödoanevrizma ile uyumlu değerlendirildi. Ancak hastanın acil tedavi endikasyonu ve gerekli teknik şartlar mevcut olmadığından renal anjiografisi yapılamadı.

USG, BT ve MRG gibi görüntüleme yöntemlerinin yaygın olarak kullanılmaya başlanmasından önce AML'ler temel olarak renal cell karsinomadan ayırt edilemiyordu. Bu tümörlerin ayırıcı tanısını yapmak tedavi ve prognozda önemli rol oynamaktadır. Son yıllarda USG ve BT ile yağ dokusunun tanınmasıyla lezyonların neredeyse tamamında doğru tanı koyulabilmektedir (1,5,10). USG'de tipik olarak iyi sınırlı hiperekoik lezyonlar olarak görülürler, ancak görünümü tümörün içeriğine bağlı değişir. BT ile lezyondaki yağ doku dansitesi ölçülerek (-50 HU'dan az), %95 vakada tanı konabilir ve renal cell karsinomadan ayırımı yapılabilir (11,12). Ancak, lezyon minimal yağ dokusu içeriyorsa radyolojik görünümü değişir ve renal cell karsinomadan ayırımı güçleşir (2,12). Eğer lezyon ile böbreğin sınırları birbirinden net ayırt edilemiyorsa, kitle içinde kanama, nekroz veya kalsifikasyon varsa, renal cell ca'dan şüphelenilmelidir (1,5,10).

Tanıda konvansiyonel radyografi, intravenöz pyelografi (İVP) ve anjiografinin radyografik bulguları nonspesifik ve güvenilir değildir (1). Anjiografide, tribüyon benzeri genişlemiş, tortiyoze damarlar, interlobar ve interlobüler arterlerde anevrizmal dilatasyon

ve psödoanevrizmalar görülür. Anjiyografi ile AML'nin malign tümörlerle ayırıcı tanısında doğruluk oranı düşüktür (1,11). Patolojik olarak multinükleer dev hücreler içerdiğinden liposarkom, malign fibröz histiyositoma, leiomyosarkoma ve sarkomatoid karsinomadan ayrımı güç olabilir. HMB-45 ile immünoreaktivate gösterirler. AML dışında diğer benign ve malign renal tümörler HMB-45 ile boyanmazlar (13).

Renal AML'ler benign tümörler olduklarından genellikle tedavi gerektirmezler ve USG ile takip edilebilirler. Ancak büyüme gösterirlerse zamanla semptomatik hale gelebilirler. Tedaviye karar verirken tümörün boyutu, büyüme hızı, semptomları, komplikasyonları ve radyolojik olarak tanının kesinlik derecesi göz önüne alınır. Ağrı, hematüri semptomları varsa, boyutu 4 cm'den büyükse ya da malignite ekarte edilemiyorsa tedavi endikedir. Büyük ve semptomatik tümörlerde cerrahi eksizyon ve/veya nefrektomi gerekebilir. 1976 yılından önce, TS ile ilişkili olmayan AML'lerin %93'ü total nefrektomi ile tedavi ediliyordu. Son yıllarda sonografik ve tomografik bulguların kesin tanıya katkıları nedeniyle olabildiğince konservatif tedavi yapılmaktadır. Selektif transluminal arteriyel embolizasyon, akut dönemde psödoanevrizmanın tedavisinde ve kanama kontrolünde etkili bir yöntemdir (1). Bunun dışında kriyoterapinin renal fonksiyonları korumada etkinliği konusunda klinik çalışmalar devam etmektedir.

Oesterling ve arkadaşları AML'nin boyutları ve semptomlarına göre tedavi yaklaşımlarını tanımlamışlardır (4). Tedavide vakaya göre selektif arteriyel embolizasyon veya cerrahi tedavi yapılır. Cerrahi tedavi eğer renal dokuyu korumak mümkün ise enükleasyon veya parsiyel nefrektomi gibi konservatif olmalıdır. Özellikle büyük boyutta, bilateral ve multipl tümörleri bulunan TS'li hastalarda tedavide amaç olabildiğince renal fonksiyonları korumaktır. Fazeli-Matin ve Novick'in çalışmasında, nefron koruyucu cerrahi yaklaşımla opere edilen toplam 27 hastanın 21'inde tek böbrek fonksiyone idi. Bu hastalarda ameliyat sonrası renal fonksiyonlar stabil seyretmiş olup hemodiyalize gerek olmamıştır (14). Ancak bizim olgumuzda tümör boyutunun çok büyük olması, kanamanın devam etmesi ve hastanın genel durumunun bozulması nedeniyle, acil total nefrektomi yapılmıştır.

Anevrizma formasyonu ile spontan rüptür arasında da anlamlı bir ilişki mevcuttur. İntratümöral anevrizmanın varlığı spontan rüptür açısından belirleyici rol oynadığından, anevrizmanın teşhisi tedavinin planlanmasında önemlidir (7).

Sonuç olarak AML benign karakterde olmasına rağmen, büyüme eğilimi gösterir ve doubling time 47-55 aydır. Bu nedenle boyutu 4 cm'den küçük tümörler klinik ve radyolojik düzenli olarak takip edilirler. 4 cm'den büyük ve semptomatik olan tümörlerde, kanama veya rüptür gelişmesini önlemek amacıyla, tümörün enükleasyonu veya parsiyel nefrektomi gibi nefron koruyucu cerrahi yöntemler ya da selektif arteriyel embolizasyon uygulanır.

KAYNAKLAR

1. Ashebu SD, Dahniya MH, Elshebiny YH, et al. Giant bleeding renal angiomyolipoma: Diagnosis and management. *Australasian Radiology* 2002;46:115-8.
2. Heidenreich A, Hegele A, Varga Z, et al. Nephron-Sparing Surgery for Renal Angiomyolipoma. *European Urology* 2002;1:267-73.
3. Galanis I, Kararoudis A, Papaziogas B, ve ark. T. A rare case of a giant renal AML. *European Surgery* 2003;35:58.
4. Oesterling JE, Fishman ET, Goldman SM, et al. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-4.
5. Chen SS, Lin AT, Chen KK, et al. Renal angiomyolipoma: experience of 20 years in Taiwan. *Eur Urol* 1997;32:175-8.
6. Lapeyre M, Correas J.M, Ortonne N, et al. Color-flow doppler sonography of pseudoaneurysms in patients with bleeding renal angiomyolipoma. *AJR* 2002;179:145-7.
7. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, et al. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. *Radiology* 2002;225:78-82.
8. Joarder R, Gedroyc WM. Magnetic resonance angiography: The state of the art. *Eur Radiol* 2001;11:446-53.
9. Hayashi H, Kawamata H, Ishio M, et al. Multiple renal artery aneurysms diagnosed by three-dimensional CT angiography. *Clin Imaging* 2000;24:221-3.
10. Koike H, Muller SC, Hohenfeller R. Management of renal angiomyolipoma: A report of 14 cases and review of the literature. *Eur Urol* 1994;25:183-8.
11. Paivansalo M, Lahde S, Hyvarinen S, et al. Renal angiomyolipoma-ultrasonographic, CT, angiographic and histologic correlation. *Acta Radiol* 1991; 32:239-243.
12. Jinkazi M, Tanimoto A, Narimatsu Y, et al. Angiomyolipoma: imaging findings in lesions with minimal fat. *Radiology* 1997; 205:497-502.
13. Heywood G, Smyrk TC, Donohue JH. Primary angiomyolipoma of the pancreas. *Pancreas* 2004;28:443-5.
14. Fazeli-Matin S, Novick AC. Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. *Urology* 1998;52:577-83.