

Nadir Bir Olgu Sunumu: İnce Bağırsak Yerleşimli Dev Anjiyomiyolipom

A Rare Case Report: A Giant Angiomyolipoma Located in the Small Intestine

Sevilay Gürcan¹, İbrahim Meteoglu¹, Uğur Açıkalın², Nesibe Kahraman Çetin³, Pars Tunçyürek²

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

³Yozgat Devlet Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Yozgat, Türkiye

Özet

Anjiyomiyolipom değişen oranlarda yağ doku, düz kas dokusu ve kan damarlarından oluşan, mezenkimal bir tümördür. Ekstrarenal anjiyomiyolipom çok nadir olup, en sık karaciğerde saptanır. İnce bağırsak anjiyomiyolipomu oldukça nadirdir. Bu olgu sunumunda halsizlik ve karın ağrısıyla başvuran ve ince bağırsak mezenter yerleşimli anjiyomiyolipom tanısı alan 32 yaşındaki bir erkek hasta sunulmaktadır. Hastanın çekilen alt abdomen bilgisayarlı tomografisinde batında kitlesel lezyon saptanmış ve ince bağırsak segmental rezeksiyonu yapılmıştır. Patolojik değerlendirmeye gönderilen materyalin mikroskopik incelemesinde serozal yüzden başlayarak mukozaya dek uzanan kistik dilate damar yapıları, yağ doku ve kas doku içeren tümör gözlemlendi. Uygulanan immünohistokimyasal boyamada, Aktin, Desmin, Vimentin, CD31, CD34 ve D2-40 ile tümörün çeşitli alanlarında boyanma izlendi. Bu histopatolojik bulgular ile olguya ince bağırsak mezenter yerleşimli anjiyomiyolipom tanısı konuldu.

ANAHTAR KELİMELER: Anjiyomiyolipom, ince bağırsak, karın ağrısı

Abstract

An angiomyolipoma is a mesenchymal neoplasm of the tumor and is composed of a varying heterogeneous mixture of blood vessels, smooth muscles, and adipose cells. Extra-renal angiomyolipomas are rarely seen and are most commonly found in the liver. Angiomyolipomas of the small intestine are extremely rare. We report the case of a 32-year-old man who had an ileal angiomyolipoma and who clinically presented with weakness and abdominal pain. A computed tomography scan of the abdomen showed a massive lesion, and segmental resection of the small intestine was performed. In the microscopic examination of the material that was sent for pathological evaluation, a tumor that included a cystic dilated vascular structure, adipose tissue, and muscular tissue extending from the serosa to the mucosa was seen. On immunohistochemical staining, various regions of the tumor were stained positive by actin, desmin, vimentin, CD31, CD34, and D2-40. With these histopathological findings, the patient was diagnosed with angiomyolipoma of the small intestinal mesentery.

KEYWORDS: Abdominal pain, angiomyolipoma, small intestine

Giriş

Anjiyomiyolipom (AMYL) matür yağ hücresi, düz kas hücresi ve kan damarlarından oluşan benign mezenkimal tümör olup genellikle böbrekte görülür (1). Nadiren ekstrarenal yerleşim olarak karaciğer, jinekolojik bölgeler, dalak, kemik, mediasten, penis, kolon, kalp, akciğer, parotis bezi, deri, spermatik kord, lenf nodu ve retroperitonda görülebilir (2). İnce bağırsakta AMYL son derece nadir olup, bugüne kadar 4 vaka bildirilmiştir.

Bu yazıda, ince bağırsak AMYL tanısı koyduğumuz olguyu farklı lokalizasyonlarda da karşımıza çıkabileceğini vurgulamak amacıyla sunduk.

Olgu Sunumu

Olgu 32 yaşında erkek hastadır. Halsizlik ve karın ağrısı şikayeti ile başvurduğu bir hastanede anemi nedeniyle hematoloji servisinde medikal tedavi almıştır. Bu hastanede çekilen kontrastlı alt abdomen bilgisayarlı tomografide batın sağ alt kadrandan pelvise doğru uzanan ve pelvisi hemen hemen kaplayan 170x80x145 mm boyutlu barsak gazlarını sola iten kitlesel lezyon saptanmıştır (Resim 1). Abdomen ultrasonografide renal arter seviyesinden başlayarak pelvik alana doğru uzanım gösteren, düzensiz sınırlı büyük boyutlara ulaşan ve çevre dokulara kompresyon etkisi bulunan heterojen hiperekoik solid kitle lezyonu izlenmiştir. Ayrıca çekilen renkli doppler ultrasonografide tanımlanan lezyon içerisinde yüksek dirençli arteryel akım alınmıştır. Hasta bu bulgularla genel cerrahi servisimize



Bu olgu sunumu, 22. Ulusal Patoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma adresi / Correspondence to: Sevilay Gürcan, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

Tel. / Phone: +90 530 394 52 90 e.posta / e.mail: drsevilay@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received: 22.02.2013 • Kabul Tarihi / Accepted: 03.06.2014

©Telif Hakkı 2015 Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine www.adutfd.org web sayfasından ulaşılabilir. / ©Copyright 2015 by Adnan Menderes University Faculty of Medicine - Available online at www.adutfd.org

yönlendirilmiştir. Özgeçmişinde gastrointestinal kanama, mide ülseri dışında özellik yoktur. Fizik muayenede bulgu saptanmamıştır. Laboratuvar bulgularında hemoglobin ve hematokrit değerleri düşük saptanmıştır. Hasta bu bulgularla ameliyata alınarak, eksplorasyonda ince bağırsak mezenterinden köken alan, terminal ileumdan itibaren 200.cm'de 30 cm'lik segmentte tümöral kitle gözlenmiş ve ince bağırsak segmental rezeksiyonu uygulanmıştır (Resim 2a).

Patolojik incelemeye gönderilen materyalde, makroskopik olarak ince bağırsak mezenterinden köken alan 1270 gr ağırlığında 21x12x6 cm boyutunda tümöral kitle izlendi. Tümör kesit yüzü yer yer kirli sarı renkte yağsı yapıda olup, damarsal yapılar yanı sıra yer yer kistik alanlar içeren kanamalı görünümdeydi (Resim 2b).

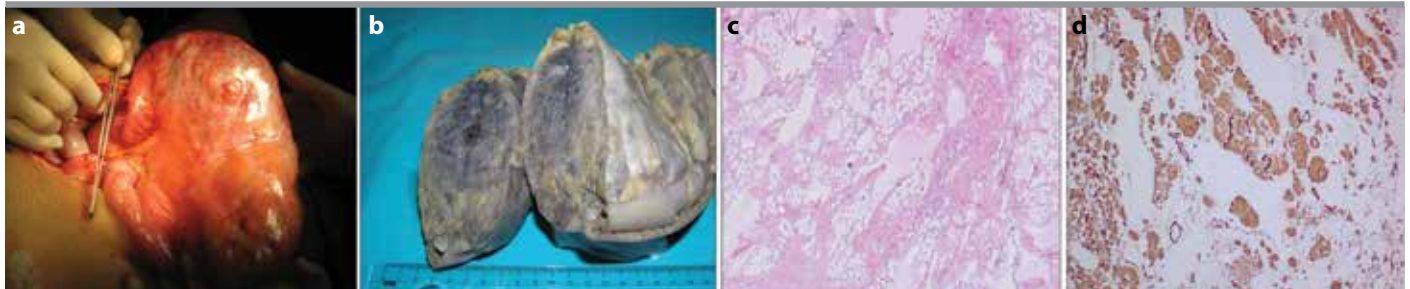
Mikroskopik incelemede serozal yüzden başlayarak mukozaya dek uzanan kistik dilate damar yapıları, yağ doku ve kas doku içeren tümör gözlendi (Resim 2c). Uygulanan immünohistokimyasal boyamada, Aktin, Desmin, Vimentin, CD31, CD34 ve D2-40 ile tümörün çeşitli alanlarında boyanma gözlendi (Resim 2d). HMB-45 ve CD117 ile boyanma izlenmedi. Bu histopatolojik bulgular ile olguya ince bağırsak mezenter yerleşimli AMYL tanısı konuldu.

Tartışma

AMYL ilk olarak 1880 yılında Bourneville tarafından tanımlanmıştır ve poliklonal proliferasyonlu benign hamartom olarak kabul edilir



Resim 1. Olguya ait bilgisayarlı tomografide pelvisi kaplayan ve barsak gazlarını sola iten kitle görüntüsü



Resim 2. a-d. (a) Ameliyat sırasında ince bağırsak mezenterinden köken alan tümöral kitlenin görüntüsü (b) Makroskopik görünüm (c) Damar, kas ve yağ doku alanları (x40, HE) (d) Aktin (x40, Aktin) ile ilgili alanlarda boyanma gözlenmekte

(3). AMYL sıklıkla 40-70 yaş arası görülür (4). AMYL histolojik olarak mezenkimal dokudan köken alan benign tümördür (1). Büyük çoğunluğu böbrekte gelişir. %45-80 vakada tüberoskleroz ile ilişkilidir (1). Tüberoskleroz TSC1 ve TSC2 gen mutasyonu ile ilişkili nöbet, mental retardasyon ve multipl organlarda hamartomatöz tümörler ile karakterizedir (4). Ekstrarenal AMYL çok nadirdir ve karaciğer, nazal kavite, vagina, spermatik kord, deri, mediastinum ve kolon ile ince bağırsağı içeren gastrointestinal traktusta az sayıda olgu bildirilmiştir (1) Gastrointestinal traktusta gelişimi son derece nadir olup genellikle melena, anemi, ishal, karın ağrısı ile beraberdir ve klinik asemptomatik de olabilir (1). Ekstrarenal AMYL radyolojik tanısı seyrekliğinden dolayı zordur (5). Görüntülemeye BT efektif olabilir (1). Cerrahi eksizyon tedavi seçeneğidir ama yetersiz rezeksiyon hızlı lokal rekürrensle sonuçlanabilir (1). AMYL mikroskopik olarak değişken miktarda matür yağ doku, elastik lamina içermeyen kalın duvarlı kan damarları ve düz kas demetlerinden oluşmaktadır (6). Baskın komponente göre değişik histopatolojik görünüme sahip olabilen AMYL'de hücre orjininin perivasküler epiteloid hücre olduğu ileri sürülmektedir (7). AMYL, baskın komponente bağlı olarak mikst, lipomatöz, miyomatöz ve anjiyomatöz tipler olarak alt kategorilere ayrılabilir (7). İğsi hücreli düz kas tipinin daha belirgin olduğu vakalar leiomyom, leiomyosarkom veya gastrointestinal stromal tümörü andırabilir (6). Atipik hücreler ve lipoblast içeren yağ dokunun belirgin olduğu vakalar atipik lipomatöz tümörler ile karıştırılabilir (6). İmmünohistokimyasal olarak AMYL melanositik (HMB45) ve düz kas markerları (SMA) ile boyanır (1). Ancak daha önce bildirilen intestinal AMYL vakalarının birinde fokal boyanma dışında diğerlerinde ve bizim vakamızda HMB45 ile boyanma olmamıştır. İnce bağırsak AMYL'ü bugüne kadar sadece 4 vakada bildirilmiştir. Tüm bildirilen vakalar tabloda özetlenmiştir (Tablo 1). Ortalama tanı yaşı 45'dir. Renal AMYL'de kadın erkek oranı 9:1'dir (1). Bildirilen ince bağırsak AMYL vakalarının 3'ü kadın 1'i erkek olup, bizim vakamız da erkektir. Literatürde yer alan diğer dört vakada tümör ortalama 4 cm boyutta iken tespit edilmiştir. Ancak sunduğumuz olguda tümör 21 cm'ye ulaşmıştır.

İnce bağırsak AMYL'ü çok nadir olup, cerrahi öncesi tanı zordur (1). Bu nedenle olguların tamamı cerrahi rezeksiyon sonrası tanı almaktadır. Tedavisinde cerrahi uygulanan bu tür hastalarda özellikle yüksek damarlanma gösteren lezyonlarda akıldta tutulması gereken bir tanıdır.

Tablo 1. İnce bağırsak AMYL'larında klinikopatolojik veri ve immünohistokimyasal boyama sonuçları

Vaka No	1	2	3	4	5
Yazar	Han ve ark	Toye ve ark	Lin ve ark	Lee ve ark	Sunulan olgu
Yaş	60	60	48	28	32
Cinsiyet	Kadın	Kadın	Kadın	Erkek	Erkek
Tüberoskleroz	Yok	Yok	Yok	Yok	Yok
Yerleşim	İleum	Duodenum	İleum	İleum	İleum mezenterisi
Tümör boyut	4 cm	3,6 cm	4 cm	3 cm	21 cm
Makroskopik	Polipoid	Polipoid	Pedüncüle polipoid	Polipoid	Polipoid
İmmünohistokimya					
SMA	+	+	+	+	+
DES	+	?	+	+	+
VIM	+	?	+	+	+
CD34	?	?	+	+	+
HMB45	-	-	+*	-	-
CD117 (c-kit)	?	?	+*	-	-
CD31	?	?	?	?	+
D2-40	?	?	?	?	+

SMA: Aktin DES: Desmin; VIM: Vimentin; +: pozitif; -: negatif; ?: Veri mevcut değil; +*: birkaç hücrede pozitif

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - İ.M., S.G.; Tasarım - S.G.; Denetleme - İ.M., S.G.; Kaynaklar - P.T., S.G., İ.M.; Malzemeler - P.T.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - U.A., S.G.; Analiz ve/veya yorum - S.G., U.A., N.K.Ç.; Literatür taraması - S.G.; Yazıyı yazan - S.G., U.A., N.K.Ç., P.T.; Eleştirel İnceleme - S.G., İ.M., U.A., N.K.Ç., P.T.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author contributions: Concept - İ.M., S.G.; Design - S.G.; Supervision - İ.M., S.G.; Resource - P.T., S.G., İ.M.; Materials - P.T.; Data Collection &/or Processing - U.A., S.G.; Analysis &/or Interpretation - S.G., U.A., N.K.Ç.; Literature Search - S.G.; Writing - S.G., U.A., N.K.Ç., P.T.; Critical Reviews - S.G., İ.M., U.A., N.K.Ç., P.T.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Lee CH, Kim JH, Yang DH, et al. İleal angiomiyolipoma manifested by small intestinal intussusception. World J Gastroenterol 2009; 15: 1398-400. [\[CrossRef\]](#)
2. Ramírez Daniel L, García Sabela L, Rey Jorge R, Calvo Antonio O. Retroperitoneal angiomiyolipoma: review of literature and report of a new case. Actas Urol Esp 2010; 34: 815-7. [\[CrossRef\]](#)
3. Gupta S, Correa G, Al-Akraa M, Nicol D, Burns A. Managing a massive renal angiomiyolipoma. JRSM Short Rep 2012; 3: 27. [\[CrossRef\]](#)
4. Vijay PM, Purushotham R, Parameswaraiyah S, Nagesha KR. Renal Angiomiyolipoma - A Case Report. J Clin Diagn Res 2011; November (Suppl-1), Vol-5: 1278-80.
5. Toye LR, Czarnecki LA. CT of a Duodenal Angiomiyolipoma. AJR Am J Roentgenol 2002; January; 178: 92. [\[CrossRef\]](#)
6. Rosai J. Urinary tract: Kidney, renal pelvis, and ureter; Bladder. In: Michael H, Joanne S, Kirsten L eds. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 10th ed. China: Mosby Pb; 2011. Vol:1, p.1197-200.
7. Özgün E, Albayrak AL, Kulaçoğlu S. [Epithelioid Angiomiyolipoma of the Liver: case report]. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2009; 29: 1022-5.