

## Epiteloid Tip Renal Anjiyomiyolipom

Mustafa GÜNEŞ<sup>1</sup>

Muzaffer Oğuz KELEŞ<sup>1</sup>

Metin İshak ÖZTÜRK<sup>1</sup>

## Epitheloid Type Renal Angiomyolipoma

### ÖZET

Anjiyomiyolipom (AML) böbrek, karaciğer ve diğer organları tutabilen ender görülen ve iyi bilinen bir yumuşak doku tümörüdür. Epiteloid anjiyomiyolipom değişik derecelerde nükleer atipi ve yoğun eozinofilik stoplazmalı poligonal hücrelerin varlığı ile karakterize yeni tanımlanmış bir anjiyomiyolipom türüdür. HMB-45 ve CD68 immünreaktivitesi tanıda yardımcıdır. Bu makalede 19 yaşında bir bayan hastadaki epiteloid tip AML olgusunu bildirdik.

**Anahtar kelimeler:** Anjiyomiyolipom, epiteloid anjiyomiyolipom, böbrek hücreli kanser

### ABSTRACT

Angiomyolipoma (AML) is a well-known rare soft tissue tumor involving the kidneys, liver and other organs. Epitheloid angiomyolipoma is a recently recognized variant of angiomyolipoma, which is characterized by the presence of polygonal cells with densely eosinophilic cytoplasm and varying degrees of nuclear atypia. Immunoreactivity with HMB-45 and CD68 are helpful for its identification. We report a case of epitheloid angiomyolipoma of the kidney that occurred in a 19-year-old woman.

**Key words:** Angiomyolipoma, epitheloid angiomyolipoma, renal cell cancer

<sup>1</sup> Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

<sup>2</sup> Üroloji Kliniği, İstanbul

Submitted/Başvuru tarihi:  
09. 02. 2009  
Accepted/Kabul tarihi:  
03. 08. 2009  
Registration/Kayıt no:  
09 02 18

### Corresponding Address /Yazışma Adresi:

Dr. Mustafa GÜNEŞ

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Üroloji Kliniği, İstanbul

### GİRİŞ

Renal AML toplumun % 0.2'sinden daha azında görülen nadir bir neoplazidir. AML tipik olarak düz kas hücreleri, dismorfik kan hücreleri ve yağ dokusundan oluşur (1). Lezyon soliter ya da multisentrik olabilir ve dalak, karaciğer ya da lenf nodu gibi ekstrarenal bölgeleri tutabilir. Epiteloid anjiyomiyolipom, böbrek hücreli kanseri taklit eden ve malign potansiyeli olan epiteloid hücreler ile karakterize anjiyomiyolipomun ender bir çeşididir (2). AML'nin bu varyantı malign transformasyon gösterme eğilimindedir ve nadiren de olsa metastazlar bildirilmiştir (3). Böbrek ve retroperitoneal tümörlerde HMB-45 pozitifliği AML için ayırıcı olabilir (4). HMB-45 pozitifliği bu kanserlerin AML ile ilişkili olabileceğini gösterir. Makaleye konu olan hasta tek taraflı renal kitle nedeniyle opere edilen epiteloid tip renal AML olgusudur.

**OLGU SUNUMU:** 19 yaşındaki bayan hasta sağ yan ağrısı, ateş yüksekliği ve halsizlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fiziksel incelemesinde sağ paraumbilikal ve sağ hipokondriyak bölgede hassasiyet mevcuttu. Ele gelen kitle saptanmadı. Laboratuvar analizlerinde beyaz küre yüksekliği (18.3) ve ateş yüksekliği (39 0C) mevcuttu. Hastaya pyelonefrit ön tanısı ile medikal tedavi başlandı. Kliniğimize başvurmadan önce yapılan ultrasono-grafisinde sağ sürrenal lojda 85 x 58 x 59 mm boyutlarında heterojen, içerisinde kistik açıklıklar ve milimetrik kalsifikasyonlar bulunan renkli dopler ultrasonografi incelemesinde vaskülarizasyon saptanma-yan kitle lezyonu tespit edildi.

Bu kitle ilk planda sürrenal adenom olarak değerlendirildi. Böbrek boyutları normal idi. Hastaya kliniğimizde yapılan batın bilgisayarlı tomografisinde sağ subhepatik alanda renal kaynaklı ekzofitik uzanım gösteren 75x68 mm boyutunda, karaciğer ile arasında yağlı planlar seçilebilen; intravenöz kontrast enjeksiyonu sonrası belirgin kontrast tutulumu izlenmeyen; hipodens alanlar içeren heterojen karakterde kitlesel lezyon tespit edildi (Resim 1).

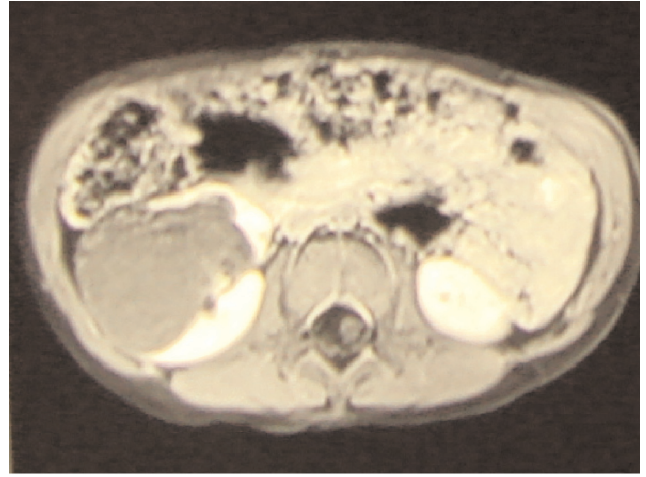
Bu bulgularla hastaya anjiyomyolipom ön tanısı ile parsiyel nefrektomi yapıldı. Makroskopik patolojisinde; kitle 10x8x3 cm ölçülerinde geniş alanlarda kapsülle ve bazı alanlarda srenal ile çevrili idi. Kesitinde yaklaşık 6 cm'lik alanda ortası kanamalı kistik dejenerasyon alanları mevcuttu. Mikroskopik incelemesinde; (Resim 2).

Immunohistokimyasal olarak tümör hücrelerinde HMB-45 ile fokal olarak boyanma gözlemlendi (Resim 3). Tuberoskleroz ile ilgili klinik belirti ve bulgular tespit edilmedi. Parsiyel nefrektomi sonrası olgunun yapılan takiplerinde 6. ayda nüks görülmedi.

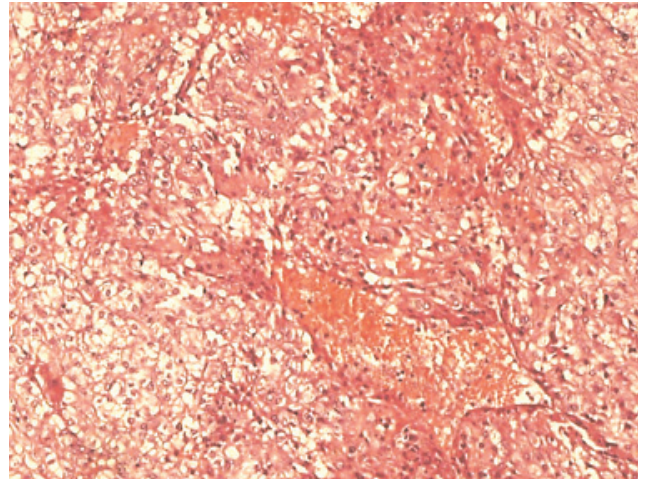
### TARTIŞMA

AML, farklı oranlarda matür yağ dokusu, düz kas hücreleri ve kalın duvarlı vasküler yapılar içeren, benign kategoride sınıflandırılan böbrek tümörleridir. Anjiyomyolipomlar, diğer böbrek tümörlerinden karakteristik radyolojik görünümü ile ayırt edilebilirler. Radyolojik olarak lezyonlar tamamıyla yağ dansitesinde olabilecekleri gibi hemen tamamen yumuşak doku dansitesinde de izlenebilirler. Bilgisayarlı tomografide tipik olarak iyi sınırlı, kortikal yerleşim gösteren ve çoğunlukla -20 ile -140 Hounsfield ünitesi arasında makroskopik yağ içeren kitleler olarak izlenirler. Kas ve kan damarlarından zengin olanları yoğun kontrastlanma gösterirken, ağırlıklı olarak yağ içerenlerde çok az kontrastlanma saptanır (5). Ancak %5 olgu hiç yağ dokusu içermez ve bu vakaların renal hücreli karsinomdan ayırt edilmesi görüntülemeyle mümkün olmayabilir (6). Kalsifikasyon genellikle görülmez fakat çok ender olarak yağlı doku içerisinde bildirilmiştir (3). Ultrasonografi de tanıda kullanılabilen faydalı bir yöntemdir. Klasik olarak AML sonografik incelemede ekojenik ve ekzofitik bir lezyon olarak izlenir (5). Ne yazık ki birçok AML, radyolojik olarak renal hücreli karsinom tanısı alan hastalarda yapılan cerrahi sonrası tanı alabilmektedir. AML'lerin çoğunda atipik hücresel bölgeler vardır ve patolojik ayırıcı tanıda fibrosarkom, leiomyosarkom, liposarkom gibi sarkoma alt tipleri sayılabilir. Epiteloid AML son yıllarda tespit edilen bir AML çeşididir ve değişik derecelerde nükleer atipinin eşlik ettiği eozinofilik stoplazmalı poligonal hücrelerin varlığı ile karakterizedir (7).

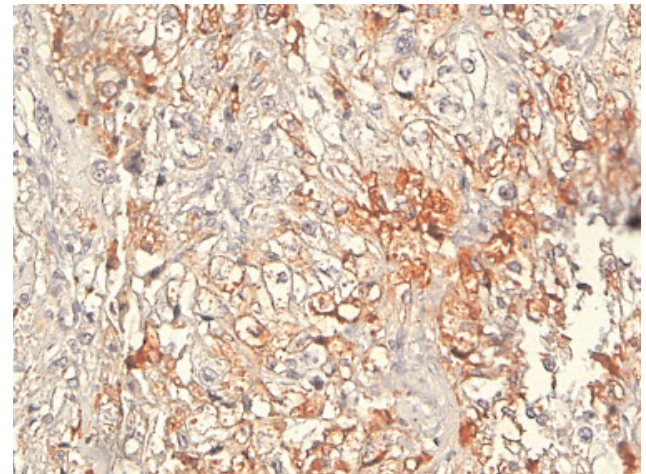
Pea ve arkadaşları daha önce renal hücreli kanser olarak bildirilmiş 5 böbrek tümörünü yeniden incelemişlerdir. Bu tümörlerin 3 tanesinde HMB-45 pozitif boyanma ve perivasküler epiteloid hücreleri histopatolojik olarak göstermişler ve bu tümörleri epiteloid AML olarak yeniden sınıflandırmışlardır (8). HMB-45 ile pozitif boyanma olması böbrek hücreli kanser ile uyumlu değildir. Bu her 3 tümörün



**Resim 1.** Bilgisayarlı Batın Tomografisi: IV kontrast madde enjeksiyonu sonrası belirgin kontrastlanma göstermeyen, sağ böbrek kaynaklı kitlesel lezyon.



**Resim 2.** Pleomorfizm, nekroz ve mitoz görülen AML preparatı (HEx40)



**Resim 2.** Epiteloid hücre tipi gösteren AML dokusunda immünohistokimyasal olarak HMB-45 (+) boyanma.

de perivasküler epitelioid hücre varlığı ile karakterize malign bir tümör olduğunu ileri sürmüşlerdir. Bizim olgumuzda da parsiyel nefrektomi spesmeninin patolojik incelenmesinde perivasküler epitelioid hücreler izlenmişti ve HMB-45 pozitif boyanmıştı.

Kawaguchi ve arkadaşları 4 yaşında tuberosklerosis tanısı almış ve 28 yaşında kliniklerine bilateral renal kitle tanısı ile başvurmuş olan bir vaka bildirmişlerdir. Hastaya sol nefrektomi ameliyatı yapılmış ancak hasta ameliyat esnasında kaybedilmiştir. Rezeke edilen tümörün görünümü klasik anjiomyolipom ile uyumlu olsa da patolojik incelemesinde renal hücreli karsinomda olduğu gibi atipik epitelioid hücrelerin diffuz proliferasyonu gösterilmiştir. İmmunohistokimyasal incelemede atipik epithelioid hücreler ve tipik AML lezyonlarının her ikisi de HMB-45 pozitif idi. Bunun yanında atipik epitelioid hücreler p53 için immunreaktif iken AML odağı negatif idi. Mikrodisseke parafin gömülü dokuların incelemesinde malign epitelioid alanlarda p53 mutasyonu gözlenirken tipik anjiomyolipom alanlarında ve renal parankimde bu mutasyona rastlanılmamıştı. Kawaguchi ve arkadaşları bu olgularında p53 mutasyonunun renal AML'nin malign transformasyonunda önemli rol alabileceğini ileri sürmüşlerdir (9).

Epitelioid AML, lokal agresif bir tümör olarak kabul edilir ve lenf nodu ya da uzak organlara metastaz riski mevcuttur. Christiano ve arkadaşları melanoma benzeyen malign transformasyon gösteren ve radikal nefrektomi sonrası 15. ayda pulmoner metastaz gelişen bir böbrek AML olgusu bildirmişlerdir (3). Bu pulmoner metastazların, hücresel atipi ile belirgin olan histolojik malignansinin ve metastaz varlığının AML'nin ender malign formunu gösterdiğini ileri sürmüşlerdir (3). Gupta ve arkadaşları da retroperitondan köken alan ve karaciğer ile kemiğe metastaz yapmış 80 yaşında bir epitelioid AML olgusu bildirmişlerdir (10). Leclerc ve arkadaşları ise 36 yaşında lenf nodu invazyonu olan bir epitelioid AML olgusu bildirmişlerdir (11). Bizim olgumuzda AML tanısı histopatolojik olarak damar, düz kas ve epitelioid hücre varlığı ve immunohistokimyasal olarak HMB-45 pozitif boyanması ile konuldu.

Epitelioid AML son yıllarda tanımlanan bir AML tipidir ve epitelioid hücre varlığı ile karakterizedir. Epitelioid tip AML'de lenf nodu invazyonu ve uzak metastazların varlığı gösterildiğinden anjiomyolipomun bu alt tipinin yüksek dereceli kansere benzer agresif seyirli bir tümör olduğu kabul edilmektedir. AML'nin malign transformasyonunu ya da malign potansiyelini öngörebilmek için risk etkenleri henüz tespit edilmemiştir. Tümör boyutu,

nekroz, p53 ve ki67 mutasyonları hastalık seyrini etkileyen etkenler olabilir. Klinik olarak şüpheli edilmesi durumunda immunohistokimyasal boyama için patoloji laboratuvarının uyarılması hastalığın tedavisi için önem taşımaktadır. Sonuç olarak epitelioid AML malign özellik taşıyan bir tümördür ve ameliyat sonrası takipleri klasik AML'den farklılık göstermektedir.

## KAYNAKLAR

1. Nelson CP, Sanda MG: Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. J Urol. 168:1315, 2002.
2. Faydacı G, Uruc F, Murtazaoglu M, Tarhan F, Eryildirim B, Kuyumcuoglu U: Epitelioid Tip Renal Anjiomyolipom. Türk Üroloji Dergisi; 33 (3): 357-359, 2007.
3. Christiano AP, Yang X, Gerber GS: Malignant transformation of renal angiomyolipoma, J Urol.; 161:1900, 1999.
4. Ashfaq R, Weinberg AG, Albores - Saavedra J: Renal angiomyolipomas and HMB-45 reactivity. Cancer: 71:3091-7,1993.
5. Akhan O, Karaosmanoglu AD: Böbrek Tümörlerinde Radyolojik Görüntüleme: Uroonkoloji 2, 969, 2007.
6. Wills JS: Management of small neoplasms and angiomyolipoma: a growing problem. Radiology; 197:583-585, 1995.
7. Acikalın MF, Tel N, Oner U, Pasaoglu O, Donmez T: Epitelioid angiomyolipoma of the kidney, Internal Journal of Urology 12, 204-207, 2005.
8. Pea M, Boonetti F, Martignoni G, Henske EP, Manfrin E, Colato C, Bernstein J: Apparent renal cell carcinomas in tuberos scleriosis are heterogeneous: The identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. Am J Surg Pathol. 22: 180-7, 1998.
9. Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, Saito T, Taniya S, Nakahara K, Matsuoka H, Tsuneyoshi M: Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case report. Am J Surg Pathol 26:523, 2002.
10. Gupta C, Malani AK, Gupta V, Singh J, Ammar H: Metastatic retroperitoneal epithelioid angiomyolipoma. J Clin Pathol. Apr:60(4):428-31, 2007.
11. Leclerc JC, Marchal F, Stines J: L'angiomyolipome renal epithelioid: Tumeur benigne ou maligne? J Radiol 84-851-4, 2003.