

ÇOCUKTA BİLATERAL ANJİOMİYOLİPOM: OLGU SUNUMU

BILATERAL ANGIOMYOLIPOMA IN CHILDREN: A CASE REPORT

OTÇU, S., ÖZTÜRK, H., DOKUCU, A.İ., KAYA, M., YÜCESAN, S.

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR

ÖZET

Renal anjiomyolipom, daha çok tuberoskleroz ile birlikte bulunup, kan damarları, düz kas hücreleri ve yağ dokusundan oluşan benign karakterli bir tümördür. Tümörün çocuklarda varlığı nadirdir. Bu çalışmada 9 yaşında bir kız çocuğunda görülen bilateral anjiomyolipom olgusu, bu yaş grubunda tümörün nadir görülmesi, tanı ve ayırıcı tanıdaki zorluklar nedeniyle sunulmuş ve olgu literatür gözden geçirilerek irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Anjiomyolipom, çocuk, tubero skleroz

ABSTRACT

Renal angiomyolipoma frequently present with tuberosclerosis and it is benign and composed of blood vessels, cells of smooth muscles and tissue of fat in its structure. It is rarely seen children. Here present a 9 year old girl presenting bilateral renal angiomyolipoma. This case was presented here because of its rarity, our difficulties in diagnosis and differential diagnosis. We discussed our case in the light of current literature.

Key Words: Angiomyolipoma, child, tuberous sclerosis

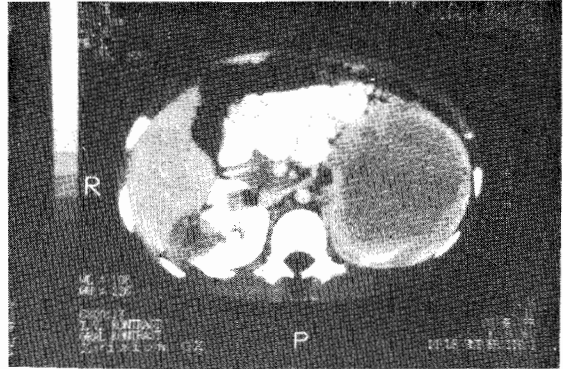
GİRİŞ

Renal anjiomyolipomlar, nadir rastlanan ve daha çok tuberoskleroz hastalığı ile birlikte bulunan, benign, ince duvarlı kan damarları, düz kas hücreleri ve matür adipozitlerden meydana gelen tümörlerdir^{1,2,3,4}. Tuberosklerozlu hastalarda asemptomatik seyreden renal anjiomyolipomlar, önemli morbidite ve mortaliteye sahiptir³.

Renal anjiomyolipom tanısı hikaye, klinik bulgular, ultrasonografi (USG) ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile konulur^{5,6,7}. Ancak hastalığın çocuklarda nadir görülmesi nedeniyle teşhisi zordur.

OLGU

Bir ay önce başlayan karın ağrısı ve dizüri şikayetleri bulunan 9 yaşındaki kız çocuğunun fizik muayenesinde sol lomber bölgede 5x5 cm çapında yumuşak, düzgün yüzeyle kitle saptandı. Tam kan ve kan biyokimya ölçümleri normal sınırlarda idi. İdrar mikroskobisinde silme eritrosit mevcuttu. USG ve BT'de sağ böbrek üst polünde 4x3,5 cm ve orta polünde 2x1 cm çapında hipoeoik solid kitle, sol böbrekte ise, üst pol lokalizasyonundan orta alt polün posteriyoruna uzanan, renal pelvis ile ilişkisi olan, 7x3 cm çapında solid komponenti olan, 14x11x9 cm boyutunda kistik kitle mevcut idi (Resim 1,2).

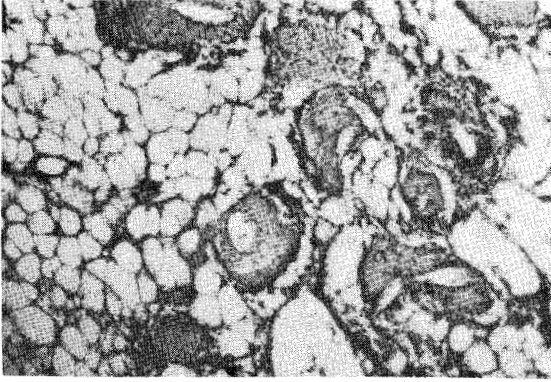


Resim 1. Batın-pelvik BT'de sağ böbrek kaynaklı tümör ve sol böbrek orta ve üst polde hidronefroz.



Resim 2. Batın-pelvik BT'de sol böbrek alt polde tümör kitlesinin görünümü.

İntravenöz pyelografide sol böbrek alt polünde minimal fonksiyon gösteren imaj izlendi. Eksploratuvar laparotomide sol böbrek 9x8 cm boyutunda, ileri derecede hidronefrotikti ve alt lobda 3x3 cm çapında sarı kahverengi solid kitle ile birlikte 3x2 cm ebadında normal böbrek dokusu vardı. Sağ böbreğin üst polünde 3x3 cm ve orta polde 2x1 cm çapında sarı kahverengi görünümde solid kitle mevcuttu ve böbrek normal boyutlarda idi. Solid yapılar wedge rezeksiyon ile parsiyel eksize edildi. Histopatolojik incelemede bilateral renal anjiyomiyolipom tanısı konuldu (Resim 3). Olgunun postoperatif dönemde üre ve kreatinin ölçümleri normal değerlerde seyretti. Çekilen kranial BT'de tuberoz skleroz tanısı konuldu ve takibe alındı.



Resim 3. Matür yağ dokusu, düz kas ve kan damarları içeren anjiyomiyolipom.

TARTIŞMA

Renal anjiyomiyolipom, ilk defa Bourneville tarafından 1880 yılında tuberosklerozlu hastalarda tanımlanmıştır ve tüm böbrek tümörlerinin %2-6,4'ünü oluşturmaktadır¹⁻⁴. Anjiyomiyolipom çocuklarda nadirdir ve kızlarda daha fazla görüldüğü bildirilmiştir^{1,3,8}. Olgumuz 9 yaşında kız çocuğudur.

Renal anjiyomiyolipom daha çok karın ağrısı ve makroskopik hematüri ile semptomatik hale gelmesine rağmen, karında kitle, ateş, karın şişkinliği, bulantı, kusma, hipertansiyon ve renal yetmezlik yaparak da semptomatik hale gelebilmektedir^{2,8,9}. Olgumuz karın ağrısı ve dizüri şikayeti ile kliniğimize başvurdu, ancak hematüri mikroskopik olarak tespit edildi. Fizik muayene- de karında sol lomber bölgede palpe edilebilen

kitle ve hidronefroz vardı ancak renal yetmezlik yoktu.

Renal anjiyomiyolipomun direkt grafilere ve intravenöz piyelografiden daha çok, USG ve BT'de tümör dokusu üzerinde yağ dokusu dansitesinde lezyonların görülmesiyle tanısının koyulabildiği bildirilmiştir^{3,6,7}. Son yıllarda magnetik rezonans görüntüleme yöntemi ayırıcı tanıda kullanılabilmektedir⁵. Ayrıca USG eşliğinde ince iğne biyopsisinin tanıda kullanılabileceği bildirilmesine rağmen^{6,10}, McCullough ve arkadaşları⁴, renal anjiyomiyolipomun vasküler tümör olmasından dolayı önermemişlerdir. Olgumuzun radyolojik inceleme sonuçları değerlendirildiğinde çocuklarda nadir görülen renal anjiyomiyolipom yerine, böbrekte daha sık görülen diğer solid tümörler ve özellikle Willm's tümörü düşünülmüştür, ancak tanı histopatolojik olarak konulmuştur.

Renal anjiyomiyolipom hastaların %80'inde bilateral ve multipl olup, olguların %50-80'ninde tuberoskleroz ile birlikte görülmektedir^{3,11}. Tubero sklerozun tanısında en değerli yöntem olan BT'de tubers ya da gliosis'le ilişkili klasik kranial kalsifikasyonlar görülmesi patognomonik bulgular olarak kabul edilir⁴. Olgumuzda da renal anjiyomiyolipom bilateral olup tuberoz skleroz ile birlikte bulunmuştur. Ancak ilişkili tubero skleroz tanısı postoperatif dönemde çekilen kranial BT'de klasik klasifikasyonların görülmesiyle konulmuştur.

Oesterling ve arkadaşlarının² 602 olguyu içeren adult çalışmalarında, semptomatik anjiyomiyolipomlu hastaların %90'ında tümör 4 cm ve daha büyük, asemptomatik anjiyomiyolipomlu hastaların %64'ünde ise tümör çapının 4 cm'nin altında olduğunu, dolayısıyla tümör büyüklüğü ile semptomların oluşması arasında bir korelasyon olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda ise sol böbrekteki tümör çapı 4 cm'nin üzerinde olup hastalık semptomatik hale gelmiştir. Ancak çalışmamızda bir olgu olduğundan bu görüşü desteklemekte yetersiz olduğu görüşündeyiz.

Hastalığın tedavisinde daha önceleri tümörlü böbreğin total çıkarılması tercih edilirken, günümüzde ise tümöre bağlı masif hemoraji malignite saptanması dışında, hastalığın benign karakterli oluşu nedeni ile konservatif tedavi yapılmaktadır^{1,12,13}. Tedavide arteriyel emboli-

zasyonu öneren raporlar da vardır^{14,15}. Ayrıca renal anjiyomiyolipomların %4,4'ü Renal Hücreli Ca'ya dönüşmesi nedeni ile intraoperatif frozen yapılması önerilmektedir^{16,17}. Olgumuzun eksplorasyonunda sol böbreğin ileri derecede hidronefrotik olması ve tümör dokusu ile birlikte çok az parankim dokusu içermesi, sağ böbrekte de orta ve üst pollerde tümör dokusunun bulunması wedge rezeksiyon yaparak hastaya daha konservatif yaklaşmamıza neden olmuştur. Sol böbrekteki hidronefrozun ise tümörün böbrek üst pol pelvikaliksiyel yapılarla yaptığı bası sonucu oluştuğu saptanmıştır. Postoperatif dönemde histopatolojik tanı, renal anjiyomiyolipom gelmesi üzerine konservatif tedaviye devam edilmiştir.

Hastamızın takip süresinin kısa olmasından dolayı morbidite konusunda bilgilerimiz yetersizdir.

KAYNAKLAR

- 1- **Tchaprrassian Z, Mognato G, Paradias G, et al.:** Renal angiomyolipoma in children: Diagnostic difficulty in 3 patients. *J Urol* 159: 1654, 1998.
- 2- **Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, et al.:** The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 135: 1121, 1986.
- 3- **Stillwell TJ, Gomez MR and Kelalis PP.:** Renal lesions in tuberous sclerosis. *J urol* 138: 477, 1987.
- 4- **Mc Cullough DL, Scott R Jr, Seybold HM.:** Renal angiomyolipoma (Hamartoma): Review of the literature and report of 7 cases. *J Urol* 105: 32, 1971.
- 5- **Pitts WR Jr, Kazam E, Gray G, et al.:** Ultrasonography, computerized transaxial tomography and pathology of angiomyolipoma of the kidney: solution to a diagnostic dilemma. *J Urol* 124: 907, 1980.
- 6- **Bush W H, Freeny PC, Orme BM.:** Angiomyolipoma charcteristic images by ultrasound and computed tomography. *Urology* 14: 531, 1979.
- 7- **Shwaker TH, Horvath KL, Dunnick NR, et al.:** Renal angiomyolipoma diagnosis by combined ultrasound and computurized tomography. *J Urol* 121: 675, 1979.
- 8- **Hendren WG, Monfort GJ.:** Symptomatic bilateral renal angiomyolipomas in a child. *J Urol* 137: 256, 1987.
- 9- **Rao PN, Osburn DN, Bernard RJ, et al.:** Symptomatic renal angiomyolipoma. *Brit J Urol* 53: 212, 1981.
- 10- **Wadih GE, Raab SS, Silverman F.:** Fine needle aspiration and retroperitoneal angiomyolipoma. Report of two cases with cytologic findings and clinicopathologic pitfalls in diagnosis. *Acta Cytolog* 39: 945, 1995.
- 11- **Golji H.:** Tuberous sclerosis and renal neoplasms. *J Urol* 85: 919, 1961.
- 12- **Fourcade R, Camey M, Küss R.:** Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (based on 15 cases). Arguments in favor of conservative surgery (based on 8 cases). *Eur Urol* 6: 69, 1980.
- 13- **Pode D, Meretik S, Shpiro A, et al.:** Diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *Urology* 25: 461, 1985.
- 14- **Rosen RJ, Schlossberg P, Roven SJ et al.:** Management of symptomatic renal angiomyolipomas by embolization. *Urol Rad* 6: 196, 1984.
- 15- **Moorhead JD, Fritzsche P, Hadley HL.:** Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. *J Urol* 117: 122, 1977.
- 16- **Kavaney PB and Fielding I.:** Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in the same kidney. *Urology* 6: 643, 1975.
- 17- **Barbour GI and Casali RE.:** Bilateral angiomyolipoma and renal cell carcinoma in polycystic kidney. *Urology* 12: 694, 1978.