

TÜBEROSKLEROZUN EŞLİK ETMEDİĞİ DEV BÖBREK ANJİYOMİYOLİPOMASI: OLGU SUNUMU

A GIANT RENAL ANGIOMYOLIPOMA WITHOUT TUBEROUS SCLEROSIS: A CASE REPORT

Tayfun ŞAHİNKANAT*, Mehmet Fatih YÜZBAŞIOĞLU**, Nazan OKUR***, Çağatay ANDİÇ****

* Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

*** Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

**** Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, GAZİANTEP

ABSTRACT

Introduction: A case of giant renal angiomyolipoma in a 47-year-old woman without tuberous sclerosis is reported. She was presented with abdominal fullness and pain. A computer tomography scan revealed massive left renal tumor and she was diagnosed as having renal angiomyolipoma. Nephron-sparing surgery without warm ischemia was carried out after selective angioembolization of tumor mass. The resected specimen weighed 3800 g. This is one of the largest such tumors ever reported.

Key words: Kidney, Giant angiomyolipoma

ÖZET

Bu çalışmamızda tüberosklerozla ait herhangi bir klinik bulgusu olmayan, 47 yaşındaki bir kadın hastadaki dev böbrek anjiyomiyolipomasi olgusu bildirilmiştir. Batında dolgunluk ve ağrı şikayeti ile başvuran hastaya, çekilen tüm batin bilgisayarlı tomografisi ile sol dev böbrek anjiyomiyolipomasi tanısı konuldu. Tümör kitlesinin selektif anjiyoembolizasyonu sonrası, sıcak iskemi yapılmadan nefron koruyucu cerrahi uygulandı. Rezeke edilen doku ağırlığı 3800 gr olarak ölçüldü. Olgumuz, yayınlarda bildirilen böbrek anjiyomiyolipomasi olgularının en büyüklerinden biridir.

Anahtar kelimeler: Böbrek, Dev anjiyomiyolipoma

GİRİŞ

Böbrek anjiyomiyolipomaları (AML); genellikle orta yaşlı bayanlarda görülen yağ, düz kas ve damarsal dokulardan oluşan benign tümörlerdir. Bu hastalar tüberosklerozun eşlik edip etmemesine göre iki farklı kliniğe sahip olarak karşımıza çıkmaktadırlar. Tüberosklerozun eşlik etmediği olgularda böbrek AML'ları sayıca tek ve orta büyüklükte olma eğiliminde iken, tüberosklerozun eşlik ettiği olgularda ise sıklıkla iki taraflı, çok sayıda, daha büyük boyutlarda ve daha semptomatikler¹. Bu çalışmamızda tüberosklerozun eşlik etmediği, yayınlardaki en büyük böbrek AML olgularından birini sunuyoruz.

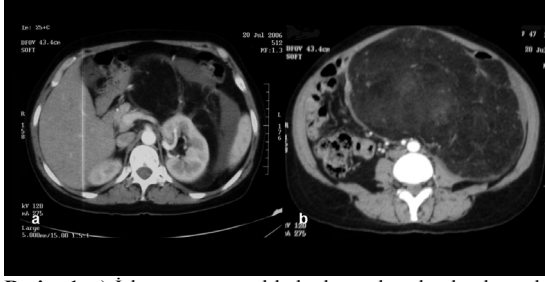
OLGU SUNUMU

Daha önce herhangi bir sağlık kontrolünden geçmemiş olan 47 yaşındaki, evli ve iki çocuklu kadın hasta, batında yavaş yavaş büyüyen şişlik ve ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fiziksel incelemesinde ağrısız dev batin kitlesi olduğu belirlenen hastada, tüberosklerozla ait herhangi bir kli-

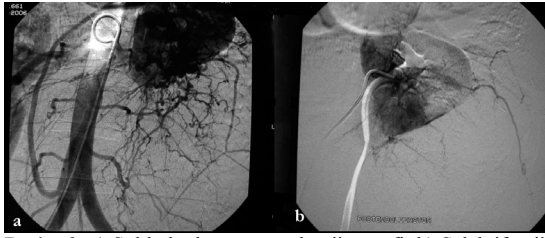
nik bulguya rastlanmadı. Hastanın serum kreatini 1,1 mg/dL, hemoglobini 12,4 g/dL ve kan basıncı 110/80 mmHg idi. Mikroskobik idrar tetkikinde bir özellik yoktu.

Hastanın daha sonra yapılan kontrastlı tüm batin bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde, fonksiyone sol böbreğin alt polünden kaynaklanan yer yer -20 Hounsfield ünitesinden daha düşük yoğunluğa sahip olması nedeniyle yağ dokusu komponenti içerdiği görülen, düzgün sınırlı, çevre dokulara invazyon yapmayan ve bu nedenle anjiyomiyolipoma ön tanısı alan dev bir tümöral kitle saptandı (Resim 1 a, b). Böbrek AML ön tanısı almasının ardından nefron koruyucu cerrahi yapılmasına karar verildi ve ilk aşama olarak ameliyat sırasında kanama riskini azaltmak ve sıcak iskemi ihtiyacını ortadan kaldırmak amacıyla, tümörü besleyen arteriyal dallara başka bir merkezde selektif anjiyoembolizasyon uygulandı (Resim 2). Hasta anjiyoembolizasyon işleminden 20 gün sonra ameliyata alındı. Ameliyat sırasında önce sol ana böb-

TÜBEROSKLEROZUN EŞLİK ETMEDİĞİ DEV BÖBREK ANJİYOMİYOLİPOMASI (A Giant Renal Angiomyolipoma Without Tuberous Sclerosis)



Resim 1. a) İşlev gösteren sol böbrek ve alt polünden kaynaklanan tümörün kontrastlı bilgisayarlı tomografi'deki görünümü; b) Dev böbrek anjiyomiyolipomun bilgisayarlı tomografi görünümü



Resim 2. a) Sol böbrek ve tümöral anjiyografi; b) Selektif anjiyoembolizasyon sonrası tümörün anjiyografik görünümü



Resim 3. Nefron koruyucu cerrahi sonrası üçüncü ayda, kontrol amaçlı çekilen kontrastlı batın tomografisinde, tümörün embolizasyonunda kullanılan koil (ok) izlenmekte ancak sol böbrek izlenememekte

rek arteri ve veni izole edilerek askıya alındı; ancak sıcak iske mi uygulanmadı. Daha sonra nefron koruyucu cerrahi uygulanarak tümör rezeke edildi. Tahmini kan kaybı 300 mL idi. Toplam rezeke edilen doku parçası 3800 gram ağırlığında ve 27x23x10 cm olarak ölçüldü. Patolojik incelemede böbrek AML tanısı doğrulandı ve malin tümör hücre sine rastlanmadı. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçen hasta, ameliyat sonrası beşinci gün taburcu edildi. Ancak üçüncü ayda kontrol amaçlı çekilen kontrastlı batın BT'sinde, sol tarafta retroperitone-

al alanda tümörün embolizasyonu için kullanılan koil görülürken sol böbrek dokusu izlenemedi (Resim 3).

TARTIŞMA

Böbrek AML'nin olası belirti ve bulguları; karın ağrısı, batında ele gelen kitle, hematüri, bulantı-kusma, sistemik arteriyel hipertansiyon, kan-sızlık, ateş ve tümöral kanamaya bağlı şoktur^{1,2}. Yayınlarda böbrek AML'ları semptomatik hale gelme ihtimalleri ile boyut ve/veya büyüme hızları arasındaki ilişkiyi sorgulayan birçok çalışma mevcuttur. Oesterling ve ark. toplam 253 böbrek AML olgusunu gözden geçirdikleri çalışmalarında; 4 cm'den küçük böbrek AML olgularının sadece %23'ünün semptomatik olduğunu, 4 cm veya üzerindeki tümörlerde ise semptomatik olma ihtimalinin %82'ye çıktığını ve ayrıca semptomatik olan böbrek AML olgularının %90'ının 4 cm veya üzerinde olduğunu bildirmişlerdir². Aynı çalışmada, boyutu 4 cm veya daha büyük olan tümörlerin %50'sinden fazlasında tümöre bağlı kanama izlendiği ve bu kanamalı olguların üçte birinde şok tablosunun geliştiği belirlenmiştir². Diğer bir çalışmada ise Steiner ve ark. 24 hastadaki tüberosklerozun eşlik ettiği 9, etmediği 19 olmak üzere toplam 28 böbrek AML'nin 4 yıllık takiplerinde, bu tümörlerin %36'sında (10 tanesi) boyut artışı olduğunu bildirmişler ve tümörlerin büyüme oranlarını tüberosklerozun eşlik ettiği ve etmediği gruplarda sırasıyla %67 (6/9) ve %21 (4/19) olarak belirlemişlerdir¹. Yine aynı çalışmada Steiner ve ark. böbrek AML tedavisi için tüberosklerozun eşlik edip etmemesini de dikkate alarak, tümör boyutu ve bulgularına dayanan; izlem, selektif embolizasyon veya cerrahi tedavi seçeneklerinden oluşan bir algoritma tanımlamışlar ve tüberosklerozun eşlik ettiği 4 cm'den büyük böbrek AML olgularında belirti gelişme ve cerrahiye ihtiyaç duyma ihtimalinin en fazla olduğunu belirtmişlerdir¹.

İngilizce yayınlarda ulaşabildiğimiz en büyük böbrek AML olgusu, tüberosklerozun eşlik ettiği iki taraflı böbrek AML'si olan hastanın sol böbreğindeki 5040 gram ağırlığında, 37x25x15 cm boyutlarındaki tümördür ve böbrek arteriyel embolizasyonun ardından sol radikal nefrektomi ile tedavi edilmiştir³. Tüberosklerozun eşlik etmediği grupta ise Castillo ve Casillas 30x25x20 cm boyutlarında (tümörün ağırlığı belirtilmemiştir), nefrektomi ile

tedavi edilen bir böbrek AML olgusunu rapor etmişlerdir⁴.

Yayınlarında nefron koruyucu cerrahilerin böbrek AML'lerinde hatta dev boyuta ulaşmış olanlarında bile başarılı bir şekilde uygulandığı olgular bildirilmiştir^{3,5-7}. Schneider-Monterio ve ark. tüberosklerozlu, iki taraflı böbrek AML'li olgularında her iki taraftaki tümörlere enükleasyon (sağ taraftan toplam 2020 gram ve en büyüğü 23x21x11,5 cm tümör; sol taraftan 475 gram ve en büyüğü 13x9,5x5,5 cm tümör) uygulamışlardır⁷. Shiroyanagi Y ve ark. diğer bir tüberosklerozlu ve iki taraflı AML'li olguda, sağ taraftaki tümöre sıcak iskemi uygulamadan, 2670 gram kanama ile tümörektomi (1700 gram) uygulamışlardır³. Yine tüberosklerozlu ve iki taraflı böbrek AML'li başka bir olguda, hastanın sol böbrek AML'si parsiyel nefrektomi (1150 gram) ile tedavi edilmiştir⁵.

Diğer yandan yüksek kanama riskini göz önüne alarak, tümör yükü fazla olan olgularda profilaktik embolizasyonu öneren yazarlar da vardır^{8,9}. Soulen ve ark. kendi beş hastalık serilerine ve yayınlarda gözden geçirdikleri 21 hastaya dayanarak, 4 cm'den büyük tümörü olanlarda, yaklaşık her 3,4 hasta yılı için bir kanama atağı tahmininde bulunmaktadır⁸. Tek başına uygulandığında embolizasyonun etkisi olgudan olguya değişiklik gösterecek ve bu nedenle özellikle tüberosklerozun eşlik ettiği böbrek AML olgularında embolizasyon sonrası tümörün yakın klinik takibi gerekecektir¹⁰. İzlem döneminde bazı hastaların, tekrarlayan embolizasyon veya nefron koruyucu cerrahi gibi ek işlemlere ihtiyaç duyacakları da unutulmamalıdır.

Biz, 3800 gram ağırlığı ve 27 cm'lik en uzun boyutu ile yayınlardaki en büyük olgular arasına giren tüberosklerozun eşlik etmediği böbrek AML olgumuz da selektif tümöral embolizasyonun ardından nefron koruyucu cerrahi uyguladık. Embolizasyon sonrası işlemin başarısı radyolojik olarak gösterildiği için hastanın ameliyat öncesi kontrol

böbrek BT'si çekilmedi. Ancak hastanın üçüncü aydaki kontrol amaçlı çekilen kontrastlı batın BT'-de sol böbrek dokusu izlenemedi. Tümör embolizasyonunda kullanılan koillerin yer değiştirmelerinin mümkün olmaması ve ameliyat sırasında sıcak iskemi uygulamamış olmamıza karşın böbreğin işlev göstermemesini biz ancak cerrahinin bir istenmeyen yan etkisi olarak açıklayabiliyoruz. Bizim olgumuzda böbrek işlevi korunamamış olsa bile, tümör boyutundan bağımsız olarak böbrek AML olgularının tedavisinde ilk tercih nefron koruyucu yöntemler olmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, et al: The natural history of renal angiomyolipoma. J Urol; 150: 1782-1786, 1993.
- 2- Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF: The management of renal angiomyolipoma. J Urol; 135: 1121-1124, 1986.
- 3- Shiroyanagi Y, Kondo T, Tomita E, et al: Nephron-sparing tumorectomy for a large benign renal mass: A case of massive bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis. Int J Urol. 9: 117-119, 2002.
- 4- Castillo M, Casillas J: CT appearance of giant renal angiomyolipoma. Comput Radiol 11: 49-52, 1987.
- 5- Ciancio SJ, Vira M, Simon MA, Lerner SP, Schulam PG: Giant bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis. Urology, 57: 554, 2001.
- 6- Fazeli-Matin S, Novic AC: Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. Urology; 52: 577-583, 1998.
- 7- Schneider Monterio ED, Lucon AM, Avarese de Figueiredo A, Rodrigues Junior AJ, Arap S: Bilateral giant renal angiomyolipoma associated with hepatic lipoma in a patient with tuberous sclerosis. Rev Hosp Clin Fac Med S Paulo; 58: 103-108, 2003.
- 8- Soulen MC, Faykus MH Jr, Shlansky-Goldberg RD, et al: Elective embolization for prevention of hemorrhage from renal angiomyolipomas. J Vasc Interv Radiol 5: 587-591, 1994.
- 9- Kessler OJ, Gillon G, Neuman M, et al: Management of renal angiomyolipoma: Analysis of 15 cases. Eur Urol; 33: 572-575, 1988.
- 10- Kothary N, Soulen MC, Clark TW, et al: Renal angiomyolipoma: Long-term results after arterial embolization. J Vasc Interv Radiol. 16: 45-50, 2005.