

Sezeryan Sonrası Hemoraji ve Ağrı ile Presente Olan Renal Anjiomyolipom: Olgu Sunumu

Renal Angiomyolipoma Presents With Hemorrhage and Pain After a Caesarean Section: A Case Report

Şenay Erdoğan, Tülay Sayılğan, Deniz Özcan

Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

Özet

Renal anjiomyolipom (AML) matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kalın duvarlı kan damarlarını değişen oranlarda içeren benign bir tümördür. Asemptomatik olabildikleri gibi ağrı, kitle, gros hematüri ve masif hemoraji ile de semptom verebilirler. Kanama riski boyut ve gebelik gibi hormonal etkilerle artar. Çalışmamızda 1 yıldır sol yan ağrısı olan ve sezeryan ile doğum yaptıktan sonraki 2 gün içinde şiddetli ağrı nedeniyle iki kez acil servise başvurması sonucu sol renal anjiomyolipom saptanan 32 yaşında bayan olgu sunulmaktadır. (*Haseki Tıp Bülteni* 2012; 50: 104-6)

Anahtar Kelimeler: Renal anjiomyolipom, sezeryan, hemoraji

Abstract

Angiomyolipomas of the kidney are benign lesions composed of abnormal thick-walled blood vessels, smooth muscle cells and mature adipocytes. It may be asymptomatic; or may present with flank pain, mass, gross hematuria and massive hemorrhage. The risk of bleeding is increased with size and hormonal situations such as pregnancy. In this study, we report a case of renal angiomyolipoma in a 32-year-old woman who presented to the emergency department with flank pain aggravated 2 days after a caesarean section. (*The Medical Bulletin of Haseki* 2012; 50: 104-6)

Key Words: Renal angiomyolipoma, caesarean section, hemorrhage

Giriş

Anjiomyolipomlar (AML) sessiz gidişli olabildiğinden gözden kaçarak nadiren akut batın tablosuyla karşımıza çıkabilir. Renal anjiomyolipomlar matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kalın duvarlı kan damarlarını değişen oranlarda içerirler (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 alan, genital sistem ve çok nadir olarak üst solunum yollarında görülür (4). AML en sık soliter lezyon olarak saptanır. Benign karakterde olduğundan, tanı konmadan önce büyük boyutlara ulaşabilir (5). Histogenezleri karışık olan bu tümörlerin düz kas ve yağ hücrelerine difaransiye olan pluripotent hücrelerden geliştiğine inanılmaktadır. AML olgularının tuberoskleroz ile birlikteliği anlamlıdır (1). Renal AML, tuberosklerozla birlikte olduğunda daha genç yaşlarda ve bilateral olma eğilimindedir (4). Asemptomatik olabildiği gibi %10-25 olguda akut masif hemoraji ile klinik verebilir (3). Çalışmamızda sezeryandan yaklaşık bir yıl önce ara ara mevcut olan ve doğumdan sonra

2 gün boyunca giderek şiddetlenen yan ağrısı nedeniyle insidental olarak saptanan renal AML olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Otuziki yaşında hasta 1 yıldır intermittan, zaman zaman şiddetlenen sol yan ağrısı nedeniyle çeşitli medikal tedaviler almış. Gebelik sırasında yapılan rutin tam kan, tam idrar tahlili normal sınırlarda; yapılan idrar mikroskopisinde 9-10 lökosit, 4-5 eritrosit, bol epitelyum hücresi saptanmış. Ancak sol yan ağrısını açıklayacak herhangi bir ek inceleme, görüntüleme yöntemi uygulanmamış. Son trimesterde şiddetlenmesine ve sol tarafa lokalize olmasına rağmen ağrılar gebelik ağrıları ile açıklanmış. Sezeryandan sonraki 2 gün içinde iki kez acil kliniğe başvuran hastaya ilk başvurusunda yine medikal tedavi yapılarak evine gönderilmiş. Çok şiddetlenen ağrılar nedeniyle ikinci kez acil kliniğe yaptığı başvuruda yapılan tam kan tetkikinde hemoglobin (Hb):7 g/dl, tam idrar tetkikinde belirgin hematüri (Blood:+++; idrar mikroskopisi: eritrosit 1069/HPF; lökosit 100/HPF, yassı epitel 4/HPF) saptanmış. Bilgisayarlı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Şenay Erdoğan

Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye
Gsm: +90 532 737 18 81 E-posta: snyerdogan@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received: 25 Aralık 2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 18 Nisan 2012

*Haseki Tıp Bülteni,
Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.*

The Medical Bulletin of Haseki Training and Research Hospital,
published by Galenos Publishing. All rights reserved.

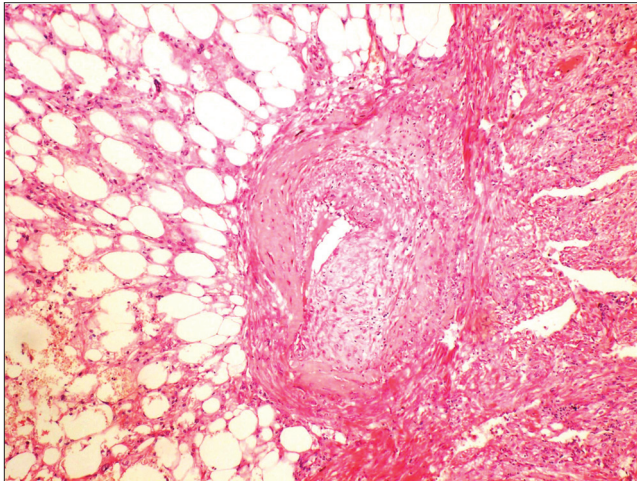
batın tomografisinde (BT) perirenal hematoma saptanan hastaya sol nefrektomi uygulanmış.

Gros patolojide, 15x9x8 cm ölçülerindeki sol nefrektomi materyalinin kesitinde üst polde 8x8x6.5 cm ölçüsünde elastik kıvamlı, kirli sarı renkte, böbrek dokusu ile geçiş bölgesinde kısmen ekspansif sınırlı, dış kısmında sınırları düzensiz tümör görüldü. Tümörün dış kısmında yaklaşık 7x4x3.5 cm ölçüsünde hematoma alanı ve cerrahi sınırlar ile devamlılık gösteren 5.5x5.3x3 cm ölçüsünde düzensiz sınırlı, sertçe kıvamlı, kirli beyaz renkli fibrozis alanı izlendi (Resim 1).

Mikroskopik incelemede Hematoksilen Eosin (H&E) boyalı kesitlerde sağlam böbrek dokusundan ince bir hat ile ayrılmış kalın duvarlı damarlar, matür yağ dokusu ve düz kas liflerinden oluşan tümöral doku görüldü (Resim 2, 3). Hücrel atipi, pleomorfizm ve mitoz görülmedi. İmmünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde Aktin(+), Desmin fokal(+), HMB45(+), Caldesmon(+), Vimentin(+), S100 fokal(+) immün boyanma gösterdi (Resim 3). CD68, CD117, CD34, CD31, CD99, EMA, Bcl-2 negatif saptandı. Tümör hücrelerinde Ki 67 indeksi %0 olarak



Şekil 1. Böbrek üst pole yerleşmiş eski, yeni kanama ve fibrozis alanları içeren tümör dokusu (Makroskopik görünüm)



Şekil 2. Kalın duvarlı karakteristik damarlar, kas ve yağ dokusu (H&E, 200X)

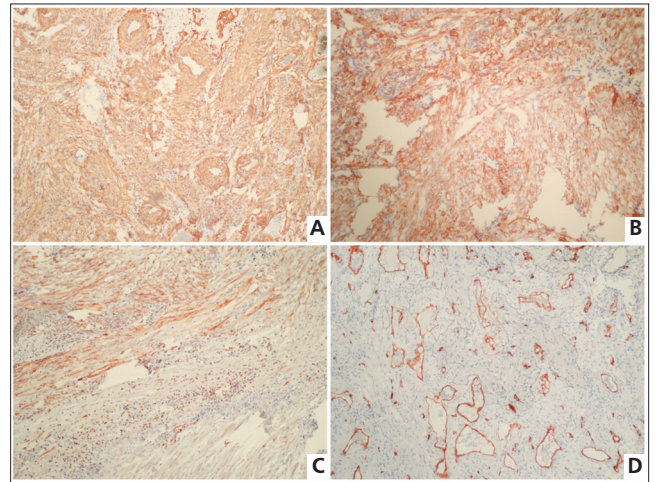
saptandı. Mevcut bulgularla tümöre renal anjiomyolipom tanısı konuldu. Cerrahi sınırlarda tümör devamlılık göstermekteydi. Kitlenin çevresinde geniş hematoma alanı, taze ve eski kanama bulguları, tümörün içine dek uzanım gösteren ve cerrahi sınırlar ile devam eden yaygın fibroblastik proliferasyon görüldü. Altı aylık klinik takipte hastada tümöre ait rekürrens yada komplikasyon saptanmadı.

Tartışma

Anjiomyolipomlar matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kalın duvarlı kan damarı komponentlerini değişen oranlarda içeren, mezenşimal kaynaklı benign tümörlerdir (1,2). Bu nedenle ayırıcı tanıda leiomyom, leiomyosarkom, gastrointestinal stromal tümör, müsinöz tübüler içsi hücreli karsinom, sarkomatoid karsinom, soliter fibröz tümör,



Şekil 3. Kalın duvarlı damarlar çevresinde yoğunlaşan kas komponenti ve yağ dokusu (H&E, 100X)



Şekil 4. Düz kas Aktini, Caldesmon ve Vimentin ile kas komponenti pozitifdir. (A) Aktin, 100X, (B) Caldesmon, 100X, (C) Vimentin, 100X, (D) Kalın duvarlı damarlar. (CD 34, 100X)

onkositoma, perirenal liposarkom, renal hücreli karsinom, Wilms tümörü ve renal lenfomalar gibi bir çok tümör yer alır (9).

Tipik morfolojik özellikleri ve immünohistokimyasal bulguları nedeniyle ayırıcı tanısı zor değildir. Ancak eşlik eden hematoma ve eski kanama bulguları morfolojiyi değiştirerek tanı zorluğu yaratabilir (6).

Anjiomyolipomlar en sık böbrekte görülürler. Çoğunlukla asemptomatik olduklarından, ultrason (USG) veya tomografi (BT) tetkiki esnasında tesadüfen saptanırlar. Renal AML'ler ya izole lezyonlar olarak ya da tüberskleroz (TS), von Recklinghausen's nörofibromatozis ve Von-Hippel Lindau hastalığı ile birlikte görülebilir. TS'li hastaların %40-80' inde cinsiyet farkı göstermeksizin renal AML görülme olup, bunlar sıklıkla bilateral, multifokal, küçük ve asemptomatik lezyonlardır. TS ile ilişkili olmayan izole AML'ler genellikle daha büyük, soliter, unilateral lezyonlardır ve en sık 5-6. dekatta, kadınlarda görülür (7,10). Bizim olgumuz literatürde bildirilen sporadik olguların yaş aralığına göre oldukça genç bir yaşta idi. Tümör büyük boyutlu, soliter ve unilateral olup, hastada klinikopatolojik olarak TS lehine bulgu saptanmadı.

Renal AML'nin bildirilen en sık bulgu ve semptomları, karın ağrısı, palpabl kitle, hematüri, toplayıcı sistem obstrüksiyonu, üriner sistem infeksiyonu, nefrolitiasis ve böbrek yetmezliğidir. Büyük boyutlu tümörlerde spontan rüptür riski artar, subkapsüler, perirenal veya pararenal hematoma gelişebilir. Hatta %10 hastada fatal sonuçlanabilen masif kanama görülebilir (3,5,8). Tümör içindeki kas hücrelerinde progesteron reseptörleri mevcuttur. Bu nedenle hormonal etkenler (gebelik, postpubertal dönem gibi) büyümeyi hızlandırabilir. Bu nedenle gebelikte AML'nin rüptür ve kanama riski artar (3,5,9).

Bizim olgumuzda da gebelikte şiddetlenen ağrı, tümörün hormonal etki ile büyüyerek yaptığı kitle etkisine bağlı olabilir. Ancak tümör çevresinde büyük boyutta taze ve eski kanama alanları içeren hematoma ve hematoma çevresindeki çok yaygın fibrozisin varlığı, tümörde uzun süredir yavaş bir süreç halinde kanamalar olduğunu, kanama alanlarında organizasyon ve rezorbsiyon süreçlerinin bulunduğunu göstermektedir. Tümör çevresindeki geniş taze kanama alanları ise doğum travması ile tetiklenmiş olabilir. Hastanın yaklaşık bir yıldır intermitan, zaman zaman şiddetlenen sol yan ağrısı olmasına rağmen, rutin gebelik kontrolleri sırasında Hb değerlerinde herhangi bir düşüş ve tam idrar tahlilinde hematüri bulgusu saptanmaması nedeniyle herhangi bir sistemde kanamadan şüphelenilmediğinden yalnızca medikal

tedavi alınmıştır. Bu dönemde Hb değerlerinde düşüş olmaması kanamanın kronik bir süreçte olduğunu göstermektedir. Rutin gebelik takiplerinde hastanın sol yan ağrısını açıklamaya yönelik herhangi bir görüntüleme yöntemi uygulanmamıştır. Hasta sezeryan sonrasında ikinci kez şiddetli yan ağrısı ile başvurduğunda ise Hb düzeyinde düşüş, hematüri görülmüş ve çekilen batin tomografisinde hastada perirenal hematoma saptanmıştır.

Olgumuzda gebelik öncesinden beri varolan ve gebelik boyunca süren yan ağrısı semptomuna rağmen batin incelemesi yapılmamış olması nedeniyle süren kanamalar yaygın fibrozis ve batin içi yapışıklık gibi önemli komplikasyonlara yol açarak, tümörün komplet rezeksiyonunu olanaksız hale getirmiştir. Sonuç olarak gebelikte saptanan yan ağrısı durumunda renal tümörler de akla getirilerek komplikasyonsuz erken tanı ve tedavi olanağı sağlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Varma S, Gupta S, Talwar J, Forte F, Dhar M. Renal epithelioid angiomyolipoma: a malignant disease. *J Nephrol* 2011;24:18-22.
2. Davis CJ, Barton JH, Sesterhenn IA. Cystic angiomyolipoma of the kidney: a clinicopathologic description of 11 cases. *Mod Pathol* 2006;19:669-74.
3. Kontos S, Politis V, Fokitis I, et al. Rupture of renal angiomyolipoma during pregnancy: a case report, *Cases Journal*. 2008;1:245.
4. Güneş M, Keleş MO, Öztürk Mİ. Epiteloid Tip Renal Anjiomyolipom Düzce Tıp Dergisi 2010;12:73-5.
5. Kushwaha R, Dhawan I, Arora R, Gupta K, Dhupia JS. Multifocal renal angiomyolipoma presenting as massive intraabdominal hemorrhage. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53:340-1.
6. Merran S, Vieillefond A, Peyromaure M, Dupuy C. Renal angiomyolipoma with calcification: CT-pathology correlation. *Br J Radiol* 2004;77:782-3.
7. Astigueta JC., Abad MA., Pow-Sang MR. et al. Epithelioid Angiomyolipoma : a rare variant of renal angiomyolipoma. *Arch. Esp Urol* 2009;62:493-7.
8. Boorjian SA, Sheinin Y, Crispen PL, Lohse CM, Kwon ED, Leibovich BC. Hormone receptor expression in renal angiomyolipoma: clinicopathologic correlation. *Urology* 2008;72:927-92.
9. Şen S, Sarkık B, Şimşir A, Kismalı E, Gökmen E. Böbrekte kitle nedeniyle yapılan iğne kor biyopsileri ve tanı zorlukları. *Türk Patoloji Dergisi* 2009;25:5-18.
10. Chen J, Wang P, Wang CJ, Cai SL, Ren GP, Li YY. Highly aggressive epithelioid renal angiomyolipoma with a very poor prognosis, *Chin Med J(Engl)* 2010;123:765-6.