

Bölüm 3

BÖBREĞİN ANJİOMYOLİPOMU: KLİNİKOPATOLOJİK VE İMMUNOHİSTOKİMYASAL ÇALIŞMA; 11 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Hülya TOSUN YILDIRIM¹
M.Ekrem İSLAMOĞLU²

GİRİŞ

Böbreğin mezenkimal tümörleri nadirdir ve geniş bir morfolojik spektrum içerir. Böbrekte diğer organlarda olduğu gibi leiomyom ve hemanjiom başta olmak üzere schwannom, lenfanjiom, glomus tümörü, fibrom, soliterf ibröz tümör ve lipom daha az sıklıkta görülür. Böbrek anjiomyolipomu (AML) ise nadir ancak böbrekteki en sık mezenkimal tümördür, tüm böbrek tümörlerinin %2-6'sını oluşturur (1,2). Böbrek AML'u geçmişte böbrek hamartomu olarak düşünülür iken, günümüzde genetik çalışmalarla klonal neoplastik proliferasyon olduğu gösterilmiştir. Perivasküler epiteloid hücrelerden (PEC) köken alır ve perivasküler epiteloid hücre tümörü (PEComa) grubundadır(3).

AML, çeşitli oranlarda anormal kan damarı, düz kas dokusu ve yağ içeren benign tümördür. Olguların %80'i sporadik, izole kitleler şeklinde karşımıza çıkar ancak %20'sinde tuberoskleroz (TS) veya pulmoner lenfanjioleiomyomatoz (LAM) ilişkili AML görülür. Spora dikrenal AML genel popülasyonda %1-2 iken tuberosklerozlu (TS) hastalarda %50-75 oranında görülebilmektedir. Klasik olarak AML orta yaş bayanlarda sık görülür ancak TS'lu hastalarda daha genç yaşta ve cinsiyet ayrımı yapmadan görülür(4).

Böbreğin AML'unun klinik spektrumu çok geniştir. Rastlantısal olarak saptanan küçük boyutlu bir kitleden hayatı tehdit edebilen retroperitoneal kanamaya neden olabilecek ve karsinomu düşündürecek kadar büyük boyutta kitleler şeklinde prezente olabilir. Klinik olarak bir böbrekte tek veya birden çok sayıda ya da nadiren multiple olabilir. İki taraflı olduğunda sıklıkla TS sendromunun bir parçasıdır. Günümüzde ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans

¹ MD,PhD, SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği, drhulyatosun@gmail.com

² MD, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Uroloji Kliniği, meislamoglu@gmail.com

4 cm'in üzerindeki kitlelerde kitlenin boyutuna, lokalizasyonuna göre öncelikle tedavi "selektif arteriyel embolizasyon", "parsiyel nefrektomi", kriyoablasyon veya "radyofrekans ablasyon yapılması", gerekli durumlarda radikal nefrektomi uygulanması önerilmektedir. (4, 12, 13). Ayrıca TS ve LAM ilişkili AML'lu olgularda mTOR inhibitörleri de kullanılabilir (2). Bizim derlememizde orta polde yerleşmiş 2 olguya, tüm böbrek parankimini kaplayan 4 olguya, üst ve alt polde yerleşmiş ve ortalama 8 cm'in üzerinde olan 3'er olguya radikal nefrektomi yapıldı. 4 cm'in altında olan bir olgu vardı, kitle "üst polde lokalize idi" ve bu olguya parsiyel nefrektomi yapıldı.

AML'ların büyük çoğunluğu tipik AML morfolojisinde olup daha az bir kısmı monofazik morfolojide ve çok nadir az bir kısmı da epitelooid morfolojide izlenir. Bizim derlememizde 20 olgunun 12'si (%60) tipik AML, 6'sı (%30) monofazik AML ve 2'si (%10) epitelooid AML idi. Verilerimiz literatür verileri ile uyumludur. Epiteloidanji omyolipomların ikisinde kadınlarda izlenmiş, 13 ve 15 cm çapında kitleler şeklinde idi ve bu veride literatür bilgileri ile uyumlu idi. Ancak bizim iki olgumuzda da kitleler böbrek parankiminde sınırlı takiplerinde metastaz ve rekürrens izlenmedi.

SONUÇ

Renal AML, böbreğin en yaygın "benign neoplazmidir". Klinik pratikte ciddi tanınabilir zorluklar ortaya koyma potansiyeli olan değişken ve heterojen bir yapıya sahiptir. Tipik AML'lerin özellikleri klinik ve histopatolojik olarak iyi tanımlanmıştır, ancak klasik olmayan AML'ler özellikle böbreğin malign tümörleri ile klinik olarak karışabilir. Klasik AML'de 4 cm altındaki kitlelerde izlem mümkün iken, 4 cm üstü ve kitle boyutundan bağımsız maligniteyi düşündüren kitlelerde kitleden biyopsi veya kitlenin cerrahi eksizyonu yapılmalıdır. Histopatolojik olarak epitelooid AML tanısı alan olgular klinik olarak malignite potansiyeli olan tümörler olduğu için takipte kalmalıdır.

KAYNAKÇA

1. Skolarus TA, Serrano MF, Berger DA, Bullock TL, Yan Y, Humphrey PA, Kibel AS. (2008). The distribution of histological subtypes of renal tumors by decade of life using the 2004 WHO classification. *J Urol*, 179(2), 439-443. Doi: 10.1016/j.juro.2007.09.076.
2. Ruud Bosch JLH, Vekeman F, Duh MS, Neary M, Magestro M, Fortier J, Karner P, Ionescu-Ittu R, Zonnenberg BA. (2018) Factors associated with the number and size of renal angiomyolipomas in sporadic angiomyolipoma (sAML): a study of adult patients with sAML managed in a Dutch tertiary referral center. *Int Urol Nephrol*, 50 (3), 459-467. Doi: 10.1007/s11255-017-1766-9
3. Yörükoğlu K, Tuna B. (2016). Üropatoloji. (1.baskı). İzmir: Kongre kitapevi
4. Vos N, Oyen R. (2018) Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. *J Belg Soc Radiol*, 102 (1), 41.

5. Tuna EB, Lebe B, Yörükoğlu K.(2003). HMB45 and melan-A expression in renalangiomyolipoma and their significance for the diagnosis. *Tumori*, 89 (1), 46-8.
6. Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane BR, Sercia L, Lopez JI, Rini BI, Zhou M. (2009) Renalangiomyolipoma: clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. *Am J Surg Pathol*, 33 (2), 289-97. Doi: 10.1097/PAS.0b013e31817e-d7a6.
7. Cheng L, Gu J, Eble JN, Bostwick DG, Younger C, MacLennan GT, Abdul-Karim FW, Geary WA, Koch MO, Zhang S, Ulbright TM. (2001) Molecular genetic evidence for different clonal origin of components of human renalangiomyolipomas. *Am J Surg Pathol*, 25 (10), 1231-6. Doi:10.1097/00000478-200110000-00002
8. Green AJ, Sepp T, Yates JR. (1996). Clonality of tuberous sclerosis hamartomas shown by non-random X-chromosome inactivation. *Hum Genet*, 97(2), 240-3. Doi:10.1007/bf02265273
9. Paradis V, Laurendeau I, Vieillefond A, Blanchet P, Eschwege P, Benoit G, Vidaud M, Jardin A, Bedossa P (1998). Clonal analysis of renal sporadic angiomyolipomas. *Hum Pathol*, 29(10), 1063-7. Doi:10.1016/s0046-8177(98)90414-2
10. Moch H, Humphrey PA, Ulbright TM, Reuter VE. (2016) WHO classification of tumours of the Urinary system and male genital organs. (4th edition). Lyon: IARC
11. Henske EP, Ao X, Short MP. (1998). Frequent progesterone receptor immunoreactivity in tuberous sclerosis-associated renalangiomyolipomas. *Mod Pathol*, 11(7), 665-668
12. Nelson CP, Sanda MG. (2002). Contemporary diagnosis and management of renalangiomyolipoma. *J Urol*, 168 (4), 1315-25. Doi: 10.1097/01.ju.0000028200.86216.b2
13. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. (1986). The management of renalangiomyolipoma. *J Urol*, 135 (6), 1121-1124. Doi: 10.1016/s0022-5347(17)46013-7