

Olgu Sunumu

Parsiyel Nefrektomi Sonrası Saptanan Anjiyomiyolipomun Nadir Bir Varyantı, Epiteloid Anjiyolipom*

Kazım CEVİZ^{1,a}, Muhammed Emin POLAT¹, Mecit ÇELİK¹, Erdem SOBACI¹, Cavit CEYLAN¹

¹Ankara Şehir Hastanesi, Üroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Anjiyomiyolipomlar (AML) üç ana yapıdan (vasküler, düz kas ve olgun yağ doku) oluşan benign renal tümörler olarak kabul edilir. AML'nin bileşenlerinin, böbrek mezenkimi baskılanmamış ve anormal farklılaşmasından kaynaklandığı düşünülmektedir. AML, tüm renal tümörlerin % 2.0-6.4'ünü oluşturur. Çoğu AML asemptomatik görülmeye sıklığı yaklaşık 10.000 yetişkinde 13'tür. AML'lerin %80'i sporadik, %20'si tüberoz skleroz kompleksinin (TSK) bir parçası olarak gözlenir. Bir AML çeşidi olan Epiteloid AML (EAML), renal hücreli karsinom (RHK) ile karışabilen bir tümör olup benign veya malign (metastaz, nüks) seyredebilen bir tümör çeşididir. EAML görüntüleme de RHK ile karışabilen bir kitledir. Bu nedenle, immünohistokimya olmaksızın RHK'dan ayırıcı tanı yapmak zordur. Biz size 34 yaşında, Bilgisayarlı Tomografide (BT) 11,5 cm renal kitle görülen ve hastaya yapılan parsiyel nefrektomi sonrası patolojide EAML saptanan vakamızı sunuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Epiteloid, AML, Parsiyel Nefrektomi.

ABSTRACT

Epithelioid Angiomyolipoma, A Rare Variant of Angiomyolipoma detected After Partial Nephrectomy

Angiomyolipomas (AML) are described as benign renal tumors which consist of vascular, smooth muscle, and adipose tissue components. Abnormal differentiation of renal mesenchyme is the main reason. It forms only 2-6,4% of the whole renal tumors, but it is the most common among the benign tumors. Most of them are asymptomatic and we can see it in almost 13 of 10.000 adults. Eighty percent of the AML is sporadic and 20% of them can be seen as a part of tuberous sclerosis complex (TSC). Epithelioid AML (EAML) is a rare subtype that can have malignant or benign progression, it can be misdiagnosed as Renal Cell Carcinoma (RCC) and it is hard to differentiate them. EAML have some common diagnostic characteristics in presentations with other renal tumors. Because of that, we need to make an immunohistochemical examination to differentiate it from RCC, especially. We presented a 34 years old female patient with the pathologic result of the EAML in the partial nephrectomy material.

Keywords: Epithelioid, AML, Partial Nephrectomy.

Bu makale atıfta nasıl kullanılır: Ceviz K, Polat ME, Çelik M, Sobacı E, Ceylan C. Parsiyel Nefrektomi Sonrası Saptanan Anjiyomiyolipomun Nadir Bir Varyantı, Epiteloid Anjiyomiyolipom. Fırat Tıp Dergisi 2022; 27(2): 147-149.

How to cite this article: Ceviz K, Polat ME, Celik M, Sobaci E, Ceylan C. After Partial Nephrectomy A Rare Variant of Angiomyolipoma Detected, Epithelioid Angiomyolipoma. Fırat Med J 2022; 27(2): 147-149.

ORCID IDs: K.C. 0000-0001-6343-383X, M.E.P. 0000-0003-0271-0746, M.Ç. 0000-0003-1334-3451, E.S. 0000-0003-2936-1080, C.C. 0000-0001-5159-1291.

Otuzdört yaşında kadın hasta, sol yan ağrısı şikayeti ile acil servise başvuruyor. Yapılan ultrasonografide (USG) sol böbrek alt polde ekzofitik uzanımlı yaklaşık 75*77 mm boyutlarında solid lezyon saptanmıştır. Ardından kontrastlı abdomen BT çekildi. BT'de sol böbrek alt polde 11,5*8 cm boyutlarında kistik nekrotik komponentleri olan ve kontrastlanma gösteren kitle saptanmıştır. (Şekil A, B, C, D, E) Kitlenin çevre yapıları mediale doğru ittiği ve komşu vasküler yapıları basıladığı dikkati çekmiştir. Her iki böbrek toplayıcı sistem normal saptanmıştır. Hastamıza yapılan tetkikleri doğrultusunda görüntülemenin RHK lehine raporlanması ve kitlenin boyutunun radikal nefrektomiye uygun olduğu düşünülerek hasta operasyona alındı. Peroperatif kitlenin makroskopik görünümünün egzofitik,

tamamının alt polde olması ve toplayıcı sistemle bağlantılı olmaması nedeniyle sol parsiyel nefrektomi uygulandı. Komplikasyon olmayan hasta postoperatif 4.günde taburcu edildi. Hastanın patolojiye gönderilen materyali HMB-45 ve melan-A pozitif boyandı. PanCK, PAX8, SOX10 tümör belirteçleri negatif saptandı. Lenfovasküler invazyon izlenmiş olup mitoz sayısı 4/10 oranında saptanmıştır. Hasta bu bulgular ışığında malign EAML olarak değerlendirilmiş olup hastanın yakın takibe alınması ve tuberoskleroz açısından araştırılması için ileri tetkikler planlandı.

OLGU SUNUMU

Otuzdört yaşında kadın hasta, sol yan ağrısı şikayeti ile acil servise başvuruyor. Yapılan ultrasonografide

*Yazışma Adresi: Kazım CEVİZ, Ankara Şehir Hastanesi, Üroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Tel: 0312 552 6000

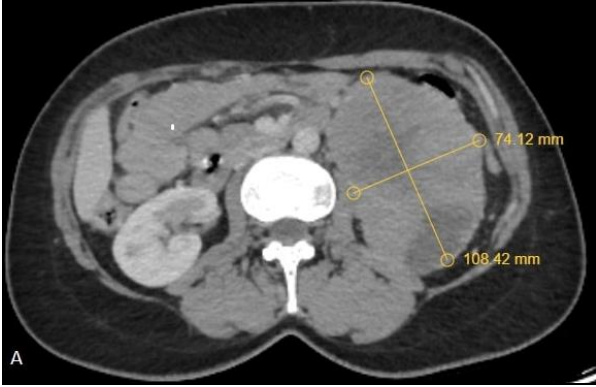
Geliş Tarihi/Received: 10.11.2020

* Bu çalışma 29.Ulusal Üroloji Kongresinde sözlü bildiri olarak sunulmuştur (17-21 Kasım 2020, Online).

e-mail: kazimmzz@hotmail.com

Kabul Tarihi/Accepted: 30.05.2022

(USG) sol böbrek alt polde ekzofitik uzanımlı yaklaşık 75*77 mm boyutlarında solid lezyon saptanmıştır. Ardından kontrastlı abdomen BT çekildi. BT’de sol böbrek alt polde 11,5*8 cm boyutlarında kistik nekrotik komponentleri olan ve kontrastlanma gösteren kitle saptanmıştır (Şekil A, B, C, D, E).



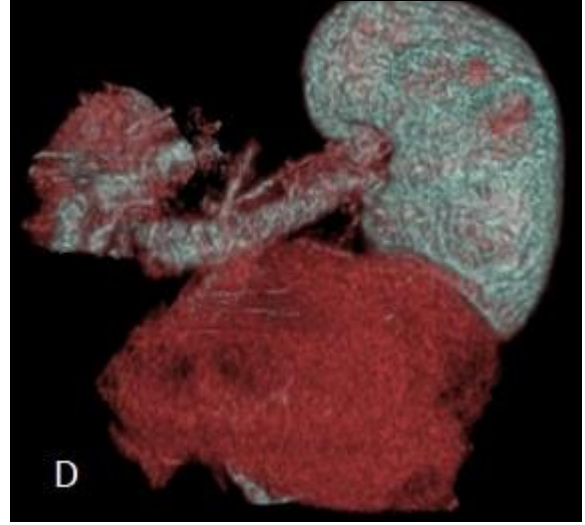
Şekil A. Renal kitle transvers görüntü.



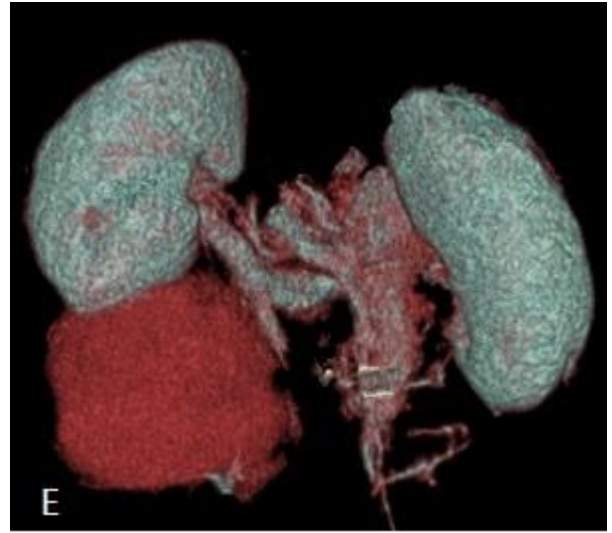
Şekil B. Renal kitle transvers görüntü-1.



Şekil C. Renal kitle transvers görüntü-2.



Şekil D. Renal kitle 3 boyutlu görüntü.



Şekil E. Renal kitle 3 boyutlu görüntü-1.

Kitlenin çevre yapıları mediale doğru ittiği ve komşu vasküler yapıları baskıladığı dikkati çekmiştir. Her iki böbrek toplayıcı sistem normal saptanmıştır. Hastamıza yapılan tetkikleri doğrultusunda görüntülemenin RHK lehine raporlanması ve kitlenin boyutunun radikal nefrektomiye uygun olduğu düşünülerek hasta operasyona alındı. Peroperatif kitlenin makroskopik görünümünün egzofitik, tamamının alt polde olması ve toplayıcı sistemle bağlantılı olmaması nedeniyle sol parsiyel nefrektomi uygulandı. Komplikasyon olmayan hasta postoperatif 4.günde taburcu edildi. Hastanın patolojiye gönderilen materyali HMB-45 ve melan-A pozitif boyandı. PanCK, PAX8, SOX10 tümör belirteçleri negatif saptandı. Lenfovasküler invazyon izlenmiş olup mitoz sayısı 4/10 oranında saptanmıştır. Hasta bu bulgular ışığında malign EAML olarak değerlendirilmiş olup hastanın yakın takibe alınması ve tuberoskleroz açısından araştırılması için ileri tetkikler planlandı.

TARTIŞMA

AML, vasküler, düz kas ve olgun adipoz elementlerle karakterize benign renal tümörler olarak kabul edilir. AML, tüm renal tümörlerin %2,0-6,4'ünü oluşturur; ancak, böbreğin en yaygın iyi huylu böbrek lezyonlarından birini temsil eder (1, 2). Çoğu AML asemptomatiktir görülme sıklığı yaklaşık 10.000 yetişkinde 13'tür (3). AML'nin epitelioid varyantı EAML ilk olarak 1995 yılında Martignoni ve arkadaşları tarafından, esas olarak epitelioid hücrelerin baskınlığı ile karakterize edilen, AML'nin farklı bir klinikopatolojik varyantı olarak tanımlanmıştır (4). Renal AML'lerin %1'i ise epitelioid morfoloji göstermektedir (5). Renal EAML saf sporadik EAML ve TSK ile ilişkili EAML olmak üzere iki alt grupta incelenmektedir. TSK ile birlikteliğine bakıldığında EAML'nin klasik AML'den daha yüksek oranda birliktelik gösterdiği saptanmıştır (6, 7). AML'nin RHK'dan immünohistokimya olmaksızın ayırıcı tanısını yapmak zordur (8). Bizim olgumuzda acil serviste yan ağrısı ile yapılan tetkikler sonucu renal kitle saptanmış, yapılan parsiyel nefrektomi sonucu EAML saptanmış olup TSK birlikteliği açısından araştırılması planlanmıştır. Boyut olarak küçük EAML ler genelde asemptomatiktir. Bizim olgumuz ise

çekilen BT sonucunda 11,5*8 cm kitlesi olan ve semptomatik bir olgudur. Semptomatik lezyonlar ve 4 cm'den büyük lezyonlar için parsiyel nefrektomi veya anjiyografik embolizasyon önerilmiştir (1). Renal EAML için genel tedavi radikal nefrektomi ve ilerlemiş hastalık durumunda sistemik tedavinin kullanılmasıdır. Parsiyel nefrektomi ile erken tanı konulan vakalara yıllık takip yapılabilir ve sistemik tedaviye gerek yoktur (9). Hastamıza kitle boyutunun 11,5 cm, egzofitik, tamamen alt polde, toplayıcı sistemle bağlantısının olmaması ve semptom olarak ağrı ile birlikte olması nedeniyle parsiyel nefrektomi uyguladık. Parsiyel nefrektomi sonrası EAML nüksü veya metastazı da mümkündür ve radikal nefrektomi veya sistemik tedavi gerekebileceğinden dikkatle takibe alınmalıdır (10).

Sonuç

Sonuç olarak saptanan renal kitlede RHK ve EAML ayrımı yapmak zordur, bu ayrımı yapmak için patolojik ve immunhistokimyasal inceleme gerekir. AML alt tiplerinden olan EAML sporadik veya TSK ilişkili olabilir. Tedavi olarak 4 cm'den büyük semptomatik olgularda kitlenin yerine ve toplayıcı sistemle bağlantısının olmamasına bakılarak parsiyel nefrektomi yapıp takibe alınabilir. Nüks olması halinde radikal nefrektomi veya sistemik tedavi uygulanabilir.

KAYNAKLAR

1. Park HK, Zhang S, Wong MK, Kim HL. Clinical presentation of epithelioid angiomyolipoma. *Int J Urol* 2007; 14: 21-5.
2. Celik S, Comez K, Bozkurt O et al. Renal Epithelioid Angiomyolipoma: Two Case Reports and Review of the Literature. *Bulletin of Urooncology* 2015; 14: 330-332.
3. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 21-40.
4. Mete O, van der Kwast TH. Epithelioid angiomyolipoma: a morphologically distinct variant that mimics a variety of intra-abdominal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med* 2011; 135: 665-70.
5. Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane BR et al. Renal angiomyolipoma: clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 289-97.
6. Huang KH, Huang CY, Chung SD, Pu YS, Shun CT, Chen J. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *J Formos Med Assoc* 2007; 106: S51-4.
7. Halpenny D, Snow A, McNeill G, Torreggiani WC. The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma-current status. *Clin Radiol* 2010; 65: 99-108.
8. Zhu J, Li H, Ding L, Cheng H. Imaging appearance of renal epithelioid angiomyolipoma: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)* 2018; 97: e9563.
9. Liulytė A, Žalimas A, Meškauskas R, Ušinskienė J, Jankevičius F. Partial nephrectomy can be a successful treatment option for renal epithelioid angiomyolipoma: a case report and literature review. *Acta Med Litu* 2020; 27: 33-8.
10. Cibas ES, Goss GA, Kulke MH, Demetri GD, Fletcher CD. Malignant epithelioid angiomyolipoma ('sarcoma ex angiomyolipoma') of the kidney: a case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 121-6.