

MİNÖR TRAVMANIN NEDEN OLDUĞU RENAL ANJİYOMİYOLİPOM RÜPTÜRÜ

Ahmet Bora GÜL,¹ Veli SUDUTAN,¹ Bülent ALTUNOLUK,² Kemal ŞEKKELİ³

*Kahramanmaraş Devlet Hastanesi, ¹Üroloji Kliniği, ³Patoloji Bölümü;
²Kahramanmaraş Sütçü İmam Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı*

Anjiyomiyolipom matür yağ dokusu, düz kas hücre demetleri ve kalın duvarlı kan damarlarının değişen oranlarda karışımından oluşan, nadir görülen benign mezenkimal bir tümördür. Bu tümör genellikle hamartom olarak kabul edilmektedir. Anjiyomiyolipom en sık görülen renal hamartomdur. Genelde tesadüfen saptanan semptomsuz lezyondur, ancak sıklıkla tüberoz skleroz gibi sistemik hastalıklarda da görülür. Dört santimetreden daha büyük anjiyomiyolipomda kanama riski artmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Anjiyomiyolipom; hemorajik şok; kanama; travma.

THE RUPTURE OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA CAUSED BY MINOR TRAUMA

Angiomyolipoma (AML) is a rare benign mesenchymal tumor composed of varying proportions of the mixture of mature fat tissue, smooth muscle cell bundles, and thick-walled blood vessels. This tumor is generally considered as a hamartoma. AML is the most common renal hamartoma. This is an asymptomatic lesion usually detected incidentally but often seen in systemic diseases such as tuberous sclerosis. The risk of bleeding increases in AMLs measuring greater than four centimeters.

Key Words: Angiomyolipoma; hemorrhagic shock; bleeding; trauma.

Anjiyomiyolipom (AML) perivasküler epiteloïd hücrelerden köken alır ve büyümesi hormon bağımlıdır. Bunu düşündüren sebep ise kadınlarda daha fazla olması ve puberte öncesi görülmemesidir. Otopside %0,3, popülasyonda ultrasonografi (USG) taramasında ise %0,13 oranında görüldüğü bildirilmiştir. AML'nin klinik bulguları yan ağrısı, hematüri ve ele gelen kitledir. Bizim olgumuzdaki gibi hayatı tehdit edecek tarzda masif retroperitoneal hemoraji (Wunderlich sendromu) olguların sadece %10'unda görülür.^[1]

OLGU SUNUMU

Kırk altı yaşında kadın hasta şiddetli sol yan ağrısı ve bulantı şikayetiyle acil servisimize başvurdu. Anamnezinde aynı gün öğlen saatlerinde torununu kucağına alırken, çocuğun ayağının sol yanına çarptığı ve şikayetlerinin çarpmadan bir süre sonra başladığı öğrenildi. Başvurduğu özel tıp merkezinden sol retroperitonda hematom ön tanısıyla hastanemize sevk edilen hastanın fizik muayenesinde kostavertebral açı hassasiyeti ve palpasyon-

Başvuru tarihi: 27.3.2009 **Kabul tarihi:** 30.5.2009

İletişim: Dr. Ahmet Bora Gül. Şehit Abdullah Çavuş Mah., 16 Sok., Ribat 1 Sitesi A Blok, Kat 7, No: 18, 46000 Kahramanmaraş.

Tel: +90 - 344 - 215 38 23 **e-posta:** ahmetgabar@myynet.com



Şekil I. Hemorajiye sekonder heterojen hipoekoik alanlar içeren tüm sol retroperitonu dolduran kitle.



Şekil II. Sol retroperitonda perirenal hematoma.

da sol lomber bölgede ağrı saptandı. Karın sol yarısında lobüle kontürlü sert kitle palpe edildi. Karında hassasiyet ve defans mevcuttu. Tansiyon arteriyel 105/65 mmHg, ateş 37°C ölçüldü. Laboratuvar bulguları: WBC: 26,1 K/uL, HGB: 11,2 g/dL HCT: %33,7, kreatinin: 1,0 mg/dL olarak geldi. Diğer biyokimya değerleri ve kanama pıhtılaşma değerleri normal sınırlar içindeydi.

Karın USG'sinde sol böbrek alt polde 11x8,4 cm boyutlarında ekojen alan içeren kitle AML olarak değerlendirildi (Şekil I). Lezyon içinde hemoraji ile uyumlu heterojen hipoekoik alanlar mevcuttu.

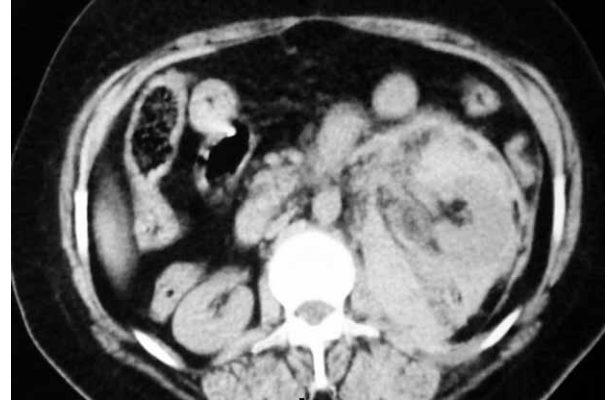
Karın bilgisayarlı tomografisi (BT) 10 mm kesit aralığı ile intravenöz kontrast madde verilmeden yapıldı, sol böbreğin alt polünde sınırları böbrekten ayrılmayan 9 cm çapında yağ içerikli lezyon saptandı (Şekil II). Sol perirenal ve pararenal hematoma AML rüptürüne sekonder olarak değerlendirildi. Karın sol yarısını tama yakın dolduran, içerisinde hemorajiye sekonder heterojen hipodens alanlar içeren kitle izlendi (Şekil III). Kitle bası nedeniyle, yer yer böbrek parankiminden ve psoas kasından ayırt edilemiyordu (Şekil IV).

Servise yatırılan hasta takiplerinde künt vasıflı ağrısının ve bulantılarının artması, hemoglobin değerlerinin düşmesi üzerine acil olarak ameliyata alındı. Hastaya flank insizyon ile sol total nefrektomi yapıldı. Ameliyat sonrası dördüncü gün dreni çekilen hasta vital bulgularının stabil seyretmesi üzerine sekizinci gün şifaen taburcu edildi. Pa-

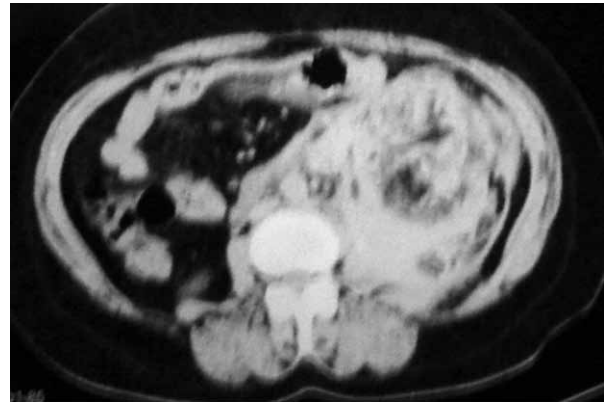
toloji raporu ile ameliyat öncesi sol renal AML tanısı doğrulandı (Şekil V).

TARTIŞMA

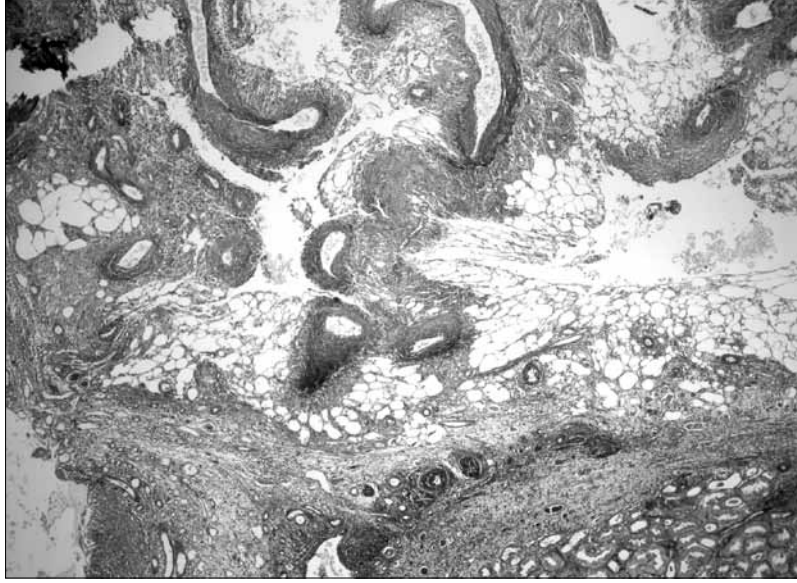
Böbrek AML'leri perivasküler epitel hücrelerinden kaynaklanan ailesel neoplazmlardır.^[2,3] AML



Şekil III. Sol böbrek alt polde AML.



Şekil IV. Sol psoastan ayırt edilemeyen heterojen kitle.



Şekil V. Sol böbrek alt pol dokusu ve AML'nin üç ana komponenti matür yağ hücreleri, kalın duvarlı kan damarları ve düz kas fiberleri görülmektedir.

sık görülen benign bir lezyon olarak tüm dünyada 10 milyondan fazla insanı etkilemektedir. 4 cm'den küçük tümörlerin yaklaşık %64-77'si asemptomatiktir, buna rağmen 4 cm'den büyük tümörlerin ise %82-90'nı semptomatiktir. Semptomatik hastalarda flank ağrı, palpe edilebilen gergin kitle ve kanamayı gösteren hematüriden oluşan klasik triad görülür. Diğer semptomlar ise bulantı, kusma, ateş, anemi, böbrek yetmezliği ve hipotansiyondur.^[2-5] AML nedeniyle retroperitona masif hemoraji (Wunderlich sendromu) olguların %10'unda görülür ve en korkulan komplikasyondur.^[1]

AML olgularının %20'si tüberoz skleroz (TS) sendromu ile birlikte görülür. Bu sendromda mental retardasyon, epilepsi ve adenoma sebaceum şeklinde cilt lezyonları vardır. Diğer taraftan TS olgularının %50'si AML geliştirir. Tüberoz skleroz otozomal dominant aktarılmaktadır. TS ile ilişkili AML çok çeşitli organlarda özellikle de böbreklerde, göğüste, kalp ve kemiklerde bulunur. Genelde küçük, multipl, multifokal ve bilateral böbrek tutulumu gösterir. Bizim olgumuzda tüberoz sklerozu düşündüren bir bulgu yoktu. Tüberoz sklerozun eşlik etmediği hastalarda ise AML genelde tek taraflı, soliter ve göreceli olarak daha büyük hacimdedir.^[1]

AML olgularının çoğunda tipik radyolojik bulgularla tanı konulabilir. Bu amaçla BT kullanılabilecek en güvenilir testtir. BT'de küçük bir yağ görüntüsü bile (Hounsfield ünitesi 10) renal hücreli kanseri ekarte ettirir ve AML tanısı koydurur.^[1]

Renal AML biyolojik olarak benign davranış göstermekte ise de, büyüyen tümörün parankime yaptığı bası nedeniyle, bilateral ve multipl vakalarda uzun dönemlerde kronik böbrek yetmezliği gelişebilmektedir.^[6]

AML'de hemoraji sık görülür. Dört santimetreden daha büyük AML'lerde kanama riski artmaktadır. AML'deki damarların duvarı normal renal damarlardan daha kalın ancak elastikiyeti daha azdır. Bu nedenle travma olmadan veya minör travmalar ile kanamaya meyillidirler.^[7] Spontan perirenal kanamalı hastaların %17-20'sinde neden AML rüptürüdür.^[8] Hamilelik AML'deki hemoraji riskini arttıran bir faktördür.^[1] Bizim olgumuzda ısrarlı sorgulamamız sonucu, hasta torununun ayağının sol yanına çarptığını fakat çarpmanın kuvvetli bir darbe olmadığını belirtti. AML'lerde spontan rüptür ciddi medikal durumdur. Hasta ani başlayan yan ağrısı, bulantı, hipotansiyon ve şok tablosu ile karşımıza çıkar. Bizim vakamızda minör travma sonucu oluşan spontan AML rüptürü hayatı tehdit edecek kadar şiddetli seyretmiştir.

Genelde asemptomatik küçük AML'ler (4 cm'den küçük), dikkatli bir izleme alınabilirler. Bunun için 6-12 aylık aralıklarla klinik değerlendirme ve görüntüleme yapılarak büyüme hızı belirlenir. Büyük tümörler, özellikle semptomatikse, hasta yaşı, komorbiditesi ve diğer faktörler gözönüne alınmak kaydıyla tedavi adaydırlar. Semptomlar nedeniyle tedavi gerektiren küçük tümörlerde, TS'li ya da multisentrik AML'li veya böbrek fonksiyonlarında yetersizlik olan hastalarda nefron koruyucu cerrahi tercih edilmelidir. Bu parsiyel nefrektomi ya da selektif embolizasyonla yapılabilir. Bazen büyük tümörlü ama tek böbrekli hastalarda da böbrek fonksiyonunu korumak amacıyla bu yöntem geçerli olur. Birçok hasta akut ve hayatı tehdit eden kanama nedeniyle acil eksplorasyona gider ve bu durumda genellikle bizim olgumuzda da olduğu gibi total nefrektomi gerekir.^[1]

KAYNAKLAR

1. Walsh P, Retik A, Vaughan D, Wein A. Böbrek tümörleri. İçinde: Campbell üroloji (Eds Anafarta K, Yaman Ö), Ankara: Güneş Kitabevi; 2005. s. 2681-3.
2. Bissler JJ, Kingswood JC. Renal angiomyolipomata. *Kidney Int* 2004;66(3):924-34.
3. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:21-40.
4. Albi G, del Campo L, Tagarro D. Wunderlich's syndrome: causes, diagnosis and radiological management. *Clin Radiol* 2002;57(9):840-5.
5. Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, Mazeman E. Imaging of angiomyolipomas. *Semin Ultrasound CT MR* 1997;18(2):100-14.
6. Tuzluoğlu D, Beysel M, Kanberoğlu H, Şengör F, Sözer İT. Tüberoz skleroz ile birlikte görülen bilateral renal anjiomyolipoma. *Haydarpaşa Numune Hastanesi Tıp Dergisi* 1995;35:176-9.
7. Millan JC. Tumors of the kidney. In: Hill GS, editor. *Uropathology*. New York: Churchill Livingstone; 1989. p. 632-702.