

Yaygın Retroperitoneal Kanamaya Neden Olan Renal Anjiyomiyolipom: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Renal Angiomyolipoma Causing Massive Retroperitoneal Hemorrhage: Case Report and Review of the Literature

Musa EKİCİ,^a
Berat Cem ÖZGÜR,^a
Cem Nedim YÜCETÜRK,^a
Asım ÖZAYAR,^a
Ahmet BAYRAK,^b
Ömer BAYRAK^a

^aÜroloji Kliniği,
^bRadyoloji Kliniği,
Ankara Etik İhtisas Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 31.05.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 22.11.2012

Makalenin abstract'ı 1st Annual Emirates
Urological Society Conference
(1-3 Kasım 2012, Dubai, Birleşik Arap
Emirlikleri)'da bildirilerek kabul edilmiştir.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Berat Cem ÖZGÜR
Ankara Etik İhtisas Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Üroloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
bcemozgur@hotmail.com

ÖZET Anjiyomiyolipom, değişen oranlarda düz kas, displastik kan damarları ve yağ dokusundan oluşan en sık görülen benign mezenşimal böbrek tümörüdür. Tüm olguların yaklaşık %80'i sporadik gelişir ve genellikle, asemptomatik, unilateral bulunur. Hayatı tehdit edebilen spontan kanama riski taşırlar ve hemorajik şok tablosu yaratabilen bu durum en önemli komplikasyondur. Böyle bir durumda tedavi klinik gidişata göre değişebilmekle birlikte, tüm hastalarda nefron koruyucu yaklaşımlar öncelikle düşünülmelidir. Bu yazıda, sağ renal anjiyomiyolipom içerisine spontan kanama ve takiben rüptüre sekonder yaygın retroperitoneal hemoraji gelişen genç bir kadın hastaya tanınan yaklaşımımız ve tedavi amacı ile girişimsel radyoloji birimi ile birlikte uyguladığımız selektif anjiyoembolizasyon işlemi literatür eşliğinde sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Anjiyomiyolipom; kanama; embolizasyon, tedavi amaçlı

ABSTRACT Angiomyolipomas are the most frequent benign mesenchymal renal tumors that consist varying amounts of smooth muscle, displastic blood vessels and adipose tissue. Almost 80% of all tumors occur sporadically and generally asymptomatic and unilateral. They carry the risk of life threatening spontaneous hemorrhage and this is the most important complication that may result to hemorrhagic shock. In such a case, treatment modalities may change due to the clinical trends but nephron sparing approaches should be considered in all patients. Here, we are presenting a young woman with the right renal angiomyolipoma who has been treated by selective angioembolization by interventional radiology unit, because of spontaneous hemorrhage first into the lesion than to retroperitoneum.

Key Words: Angiomyolipoma; hemorrhage; embolization, therapeutic

Türkiye Klinikleri J Urology 2012;3(2):56-60

Anjiyomiyolipom (AML); matür yağ hücreleri, düz kas dokusu ve kan damarlarını değişen oranlarda içeren, mezenşimal kaynaklı benign bir tümördür.^{1,2} AML populasyonda yaklaşık %0,3 oranında görülür ve solid böbrek kitlelerinin %5'ini oluşturur.³ En sık böbrekten kaynaklanırken, daha az sıklıkta karaciğer, lenf nodları, dalak, akciğer ve retroperitoneal alanda görülür. AML en sık soliter lezyon olarak saptanır, ancak tuberoskleroz başta olmak üzere bazı sendromlarda bilateral olma olasılığı daha fazladır.^{1,4,5} Benign karakterdedir ve sıklıkla asemptomatik seyrederek. Ancak tanı anında büyük boyutlarda izlenebilir, ayrıca tümör içi hemorajik nedeni ile, akut ve hayatı tehdit eden bir tablo ile karşımıza gelebilir.

OLGU SUNUMU

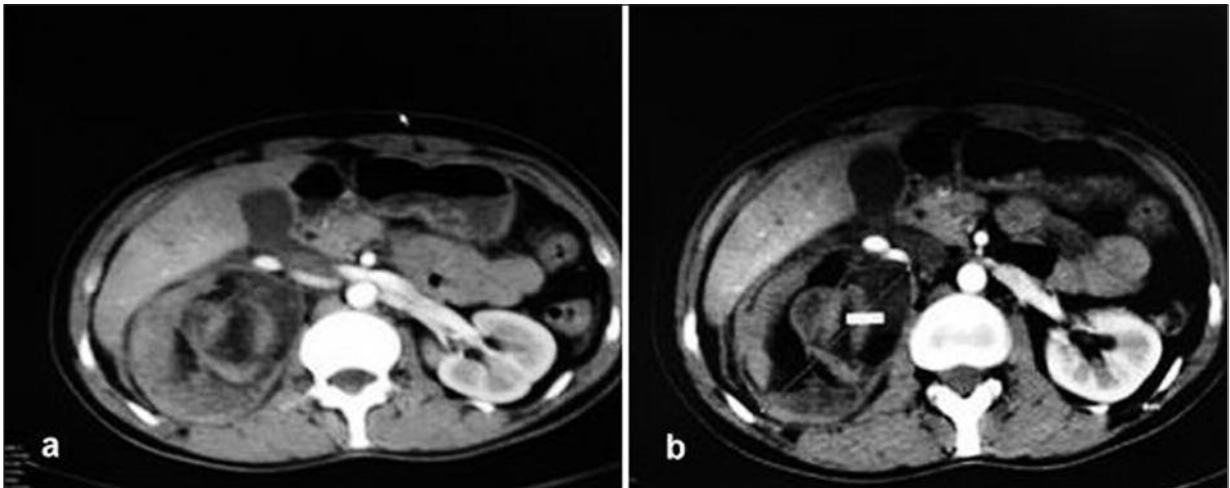
Yirmi beş yaşında kadın hasta, ani, şiddetli yan ağrısı, halsizlik, baş dönmesi ve batın sağ kadranda hissedilen sertlik nedeniyle acil servise başvurdu. Öyküsünde; daha önceden sağ böbrekte AML tanısı aldığı, ancak lezyonun düzenli aralıklarla takibini yaptırmadığı öğrenildi. Makroskopik hematüri tariflemeyen, hastanın fizik muayenesinde; batın sağ yarısında lobüle konturlu, sert yaklaşık 6-7 cm'lik kitle palpe edildi. Batında hassasiyet ve defans bulgusu mevcuttu. Kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 100/dakika, solunum sayısı 20/dakika, ateş: 37,3°C olarak ölçüldü. PA akciğer grafisi ve EKG bulgularında herhangi bir anormallik saptanmadı. Laboratuvar bulgularında: hemoglobin: 9,7 g/dL, hematokrit: %28,6, beyaz küre: 23,5 K/ μ L, üre: 11 mg/dL, kreatinin: 0,5 mg/dL olarak saptandı. Diğer rutin biyokimya değerleri ve APTT, protrombin zamanı, INR, fibrinojen değerleri normal sınırlar içindeydi.

Acil planlanan tüm abdominal ultrasonografi (USG) incelemesinde; sağ böbreği çevreleyen, parankimini belirgin baskılayan, yaklaşık 11x9 cm (AP x TR) boyutta hiperekoik kitle lezyonu izlendi ve retroperitoneal hematoma olarak değerlendirildi. 10 mm kesit aralığı ile, intravenöz kontrast verilerek yapılan abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde; böbreği tümüyle çevreleyerek parankimini baskılayan, içerisinde heterojen görünümde solid yumuşak doku komponentleri ve yağ

dansitesinde hipodens alanlar bulunan, batın sağ yarısını doldurarak karın ön duvarını iten, düzgün sınırlı kitle lezyonu saptandı (Resim 1).

Bu tetkikler neticesinde, renal AML ve buna sekonder retroperitoneal kanama tanısı ile yakın hemodinamik takibe alınan hastanın genel durumunun bozulması ve takip esnasında hemoglobin değerlerinin başvuru anından itibaren yaklaşık 2 saat içerisinde 9,7 g/dL'den 7,8 g/dL'ye düşerek hemodinamik açıdan stabil olmaması üzerine abdominortografi ve selektif renal anjiyografi ile selektif embolizasyon işlemi yapılması planlandı. Anjiyogramda, sağ renal arterin üst pol segmental dal arterinden kaynaklanan patolojik boyanma gözlemlendi (Resim 2). Takiben planlanan şekilde anjiyografi eşliğinde lezyon besleyicisine ulaşılarak NBSA (N-butil Siyanoakrilat)-lipiodol karışımı kullanılarak apikal segmental arter embolize edildi. Embolizasyon sonrası kontrol anjiyografilerde patolojik boyanmaların süratle ortadan kalktığı aynı zamanda böbrek parankiminin %90'a yakın kısmının korunduğu izlendi (Resim 3).

İşlem esnasında ve takibinde toplam 3 ünite eritrosit süspansiyonu verilen hastanın hemoglobin değeri yapılan işlem sonrası seri takiplerde 10,8 g/dL düzeyinde stabil kaldı. Embolizasyon sonrası günlük ultrasonografik takiplerinde kitle boyutlarında spontan ve düzenli gerileme izlendi. Genel durumu hızla düzelen, vital bulguları ve işlem son-



RESİM 1: Başvuru anındaki batın bilgisayarlı tomografi görüntüleri. Sağ böbrek anteromedialinde izlenen kitle içerisinde hemorajiye sekonder heterojen hipodens alanlar izlenmektedir.



RESİM 2: İşlem öncesi anjiyografilerde üst polde patolojik damarlanma ve kitleye bağlı parankim basısı izlendi.



RESİM 3: Embolizasyon sonrası kontrol anjiyografi görüntüleri. Patolojik boyanmalarda çok kısa süre içerisinde ciddi gerileme.

rası laboratuvar değerleri normal sınırlarda seyreden hasta, işlem sonrası üçüncü gün önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Anjiyomiyolipom, klinik spektrumu çok geniş olan benign bir böbrek tümörüdür. Rastlantısal olarak saptanan küçük boyutlu bir böbrek kitlesinden ha-

yatı tehdit eden retroperitoneal kanamaya (Wunderlich sendromu) kadar uzanan bir klinik yelpaze oluşturur. Hastaların büyük çoğunluğu rastlantısal olarak tespit edilen vakalardır.

Literatürde farklı görüşler olsa da 4 cm'den büyük kitlelerin %68- 80'inde semptom gelişir, yaklaşık %50-60'ında hemoraji görülür ve hemoraji ile gelen hastaların 1/3'ünde hipovolemik şok ihtimali bulunmaktadır.^{6,7} Nadiren, palpe edilebilen kitle şeklinde de semptom verebilir. AML tek başına izole olabileceği gibi, tuberosklerozla beraber de bulunabilir. Tuberosklerozla eşlik ettiği olgular tipik olarak genç yaşlarda görülür ve bilateral olma eğilimindedir. Bizim olgumuzda da AML'nin tek taraflı olması ve fizik muayenede tuberosklerozla ait bulgulara rastlanmaması saptanan kitlenin izole bir antite olduğunu düşündürmüştür. Ancak geçmişte erken dönemlerde kaybedilen tuberosklerozlu olgular günümüzde daha ileri yaşlara kadar yaşatılabilmektedir ve bu olgularda AML varlığının olabileceği hatırlanmalıdır

Böbrek AML'nin malign transformasyonunu ya da malign potansiyelini öngörebilmek için risk etkenleri henüz çok net ortaya konamamıştır, ancak belli çapın üzerindeki tümörlerin daha fazla risk taşıdığı bilinmektedir. Tanı anında lokal invazyon veya metastaz olasılığı da literatürde bildirilmiştir. Bu tümörler atipik epitelioid hücrelerden oluşur, çok az veya hiç yağ içermezler. BT bulguları renal hücreli karsinom (RHK) ile benzer olduğu için tanısal zorluk yaşanır ve bu vakaların çoğu sıklıkla RHK gibi tedavi edilirler.⁸

Tüm böbrek tümörleri gibi AML tanısında da radyolojik görüntüleme yöntemlerinin önemi büyüktür. Klasik ultrasonografik görüntüsü hiperekojen bir kitle ve akustik gölge şeklindedir. AML renal lezyonlar arasında en hiperekojen görüntü verendir. Akustik gölgelenmenin nedeninin bu benign tümörün içerdiği farklı dokuların ultrasonik ses dalgalarını farklı yansıtma paternleri sebebiyle olduğu savunulmaktadır.⁹ Minimal yağ içeren AML'lerin tanısı tüm radyolojik yöntemlerde olduğu gibi USG'de tanıyı koymayı güçleştiren bir durumdur. Bu tip AML'ler yağ dokusu içermedikleri veya çok az içerdikleri için kas dokusu-yağ dokusu interferansı sağlanamaz ve renal parankimle

izoekojen görüntü verirler. Ultrasonografik olarak AML'lerin görüntüsü sıklıkla RHK ile karışabilir, RHK'lerin %12'si sonografik olarak AML tanısı alabilir.¹⁰ Bu oran 3 cm'nin altındaki kitlelerde %30'u bulabilir.¹¹ Gri skala USG'nin küçük renal kitlelerin tanısındaki düşük duyarlılığı nedeni ile Doppler USG ile kombine edilerek yapılan çalışmalarda, yalnız gri skala USG'nin AML tanısındaki doğruluğu %21 iken, doppler USG ile kombine edildiğinde oranın %90'lara yaklaştığı görülmüştür. Özellikle psödoanevrizmalar içeren AML'lerin tanısında renkli Doppler USG avantaj sağlamaktadır.^{11,12}

Günümüzde küçük renal kitlelerin radyolojik değerlendirmesinde en önemli yeri tutan BT'de AML düşündürülen ana bulgu lezyondaki makroskopik yağ görüntüsü olmakla birlikte, RHK, lipom, liposarkom, onkositom, Willms tümörü ve teratom gibi yağ içeren tümörler ayırıcı tanıda düşünülmemelidir.^{13,14}

Anjiyomiyolipom için tanı koydurucu olan yağ varlığı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile de gösterilebilir. AML tanısında kullanılan birkaç MRG sekansı tanımlanmıştır. Klasik olarak kullanılan yağ baskılı ve yağ baskılı olmayan sekanslar arasındaki fark lezyonun içerdiği yağı ortaya koyar. T1 ağırlıklı görüntülerde yağ dokusu yüksek sinyal yoğunluğu sağlar. Ancak bu durum AML için karakteristik değildir. RHK ve hemorajik kistler de benzer görüntüyü oluşturabilirler.¹⁵⁻¹⁷ Ayrıca, kontrast allerjisi veya bozulmuş renal fonksiyon sebebiyle BT uygulanamayan hastalarda renal lezyon varlığında primer görüntüleme yöntemi MRG'dir.

Son dönemde kullanım sıklığı artan florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografi (FDG-PET)'nin tanısındaki rolü konusunda sınırlı sayıda yayın mevcuttur ve sonuçları çelişkilidir.¹⁸ Bachor ve ark., çalışmalarında AML'nin FDG PET incelemesinde metabolik olarak aktif olduğunu ve RHK tanısı ile karışabileceğini belirtmiştir.¹⁹ Bunun yanı sıra pahalı ve belli merkezlerde bulunan bir görüntüleme yöntemi olması nedeni ile rutin tanı aracı olarak yeri yoktur.

Yukarıda bahsedilen görüntüleme yöntemlerine göre daha invaziv olmasına karşın, özellikle eş zamanlı selektif arteriyel embolizasyon uygulan-

masının planlandığı olgularda anjiyografinin de tanısal rolü vardır. Anjiyografide uzun kıvrımlı damarlardan oluşan AML normal renal damarlardan kolaylıkla ayrılır. Kitlenin içerdiği psödoanevrizmaların varlığı da AML lehine bulgudur ve kanamaya yol açabilecekleri endişesi ile verilecek tedavi kararında etkilidirler.²⁰

Tedavi gerekliliğini ve şeklini belirleyen faktörler, semptom varlığı, lezyonun boyutu, anevrizma varlığı, bir hastalık kompleksinin (lenfanjiyoleyomiyomatozis, tuberoskleroz vs.) parçası olup olmama durumu, böbrek rezervi, gebelik planı, hastanın uyumu, mesleği ve aktivite durumudur. Lezyon boyutu 4 cm'den büyük olan hastaların %82-94'ü semptomatiktir ve %50-60'ı hayatın herhangi bir döneminde kanayabilir. Kanama olasılığının arttıran diğer faktörler tümörün multifokal olması ve ileri derecede vasküler anomali içermesidir.²¹

Günümüzde AML'lerin tedavisinde nefron koruyucu yaklaşım tercih edilmektedir. 1990'lı yıllara kadar en sık tedavi yöntemi olan nefrektomi giderek yerini daha az invaziv girişimlere bırakmıştır. Tedaviyi iki farklı duruma göre düşünmek gerekir. Birincisi, herhangi bir komplikasyon gelişmeden önce saptanan olgulardır, özellikle 4 cm'den büyük kitlelerde kendiliğinden kanama riskinden dolayı tedavi düşünülmelidir. Profilaktik arteriyel embolizasyon bu olgularda ilk seçenek olabilir. İkinci olarak, hemoraji gelişmiş böbrek AML olgularında tedavi seçenekleri açık veya laparoskopik, parsiyel veya total nefrektomi, kriyoblasyon, radyofrekans ablasyon ve transkateter selektif arteriyel embolizasyon olarak sıralanabilir.^{6,22} Böbreğin korunması düşünülen olgularda uygun merkezlerde arteriyel embolizasyon mükemmel bir tedavi opsiyonudur. Aynı zamanda olası tam başarının sağlanamadığı durumlarda cerrahiye geçildiğinde, kanama riskinin azaltılması ve sıcak iskemi süresinin kısaltılması gibi avantajları da vardır. İlk olarak Moorhead ve ark. tarafından soliter böbrekli bir olguda AML rüptürünü takiben başarıyla uygulanmıştır.²³ Renal parankime verdiği minimal zarar nedeni ile zaman ilerledikçe sıklıkla tercih edilen bir yöntem olmuştur. Klinik yaklaşım tümörün boyutuna, lokalizasyonuna, hastanın

genel durumuna ve teknik imkânlarla bağlıdır. Olgumuzda genel durumunun bozulması, hemodinamik değerlerinin instabil seyretmesi, nedeni ile girişim zorunluluğu doğmuş, hastanın yaşının genç olması, tümöre anjiyografik olarak ulaşımın uygun olduğunun düşünülmesi ve hastanemizde tecrübeli bir girişimsel radyoloji ünitesinin bulunması nedenleriyle hastaya daha invaziv cerrahi tedavilere geçilebileceği bilgisi de verilerek transkateter selektif arteriyel embolizasyon uygulanmıştır. Embolizasyon ajanları çeşitlilik göstermektedir, sıvı ajanlar, polivinil partiküller en sık kullanılan maddelerdir. Komplikasyon oranları %10 civarındadır ve en sık apse oluşumu bildirilmiştir. Arteriyel anatominin başarıda çok önemli bir yeri olduğu

kabul edilmektedir. Kitleyi besleyen izole arteriyel yapının bulunması işlemi teknik olarak kolaylaştırıp başarıyı arttırırken multipl dallanma durumunda normal dokunun embolize edilmesi riski artmaktadır.

Uygun merkezlerde renal AML'li vakalarda akut kanama varlığında veya lezyonun ciddi risk taşıdığı durumlarda transkateter selektif arteriyel embolizasyon günümüzde birçok ürolojik patolojide olduğu gibi ideal ve efektif bir tedavi seçeneğidir.^{24,25} Ancak, yüksek başarı oranlarının yanında her zaman daha konvansiyonel radikal cerrahi tedavilere ihtiyaç duyulabileceğinin akılda tutulmasının ve bu yönde de hazırlık yapılmasının faydalı olacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

- Ashebu SD, Dahniya MH, Elshebiny YH, Varro J, Al-Khawari H. Giant bleeding renal angiomyolipoma: diagnosis and management. *Australas Radiol* 2002;46(1):115-8.
- Heidenreich A, Hegele A, Varga Z, von Knobloch R, Hofmann R. Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. *Eur Urol* 2002;41(3):267-73.
- Galanis I, Kabaroudis A, Papaziogas B, Patasas A, Koutelidakis J, Papaziogas T. A rare case of a giant renal angiomyolipoma. *European Surgery* 2003;35(1):58-60.
- Hız F, Çınar SM, Eyipgil T, Çelik A, Başer M. [Bilateral renal angiomyolipoma and cerebellar tuberous sclerosis complex case]. *Türkiye Klinikleri J Neurol* 2009;4(2):62-7.
- Bernstein J, Robbins TO. Renal involvement in tuberous sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1991;615:36-49.
- Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986;135(6):1121-4.
- Dickinson M, Ruckle H, Beagler M, Hadley HR. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin Nephrol* 1998;49(5):281-6.
- Tsai CC, Wu WJ, Li CC, Wang CJ, Wu CH, Wu CC. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney mimicking renal cell carcinoma: a clinicopathologic analysis of cases and literature review. *Kaohsiung J Med Sci* 2009;25(3):133-40.
- Siegel CL, Middleton WD, Teefey SA, McClennan BL. Angiomyolipoma and renal cell carcinoma: US differentiation. *Radiology* 1996;198(3):789-93.
- Williams MA, Schropp KP, Noe HN. Fat containing renal mass in childhood: a case report of teratoid Wilms tumor. *J Urol* 1994;151(6):1662-3.
- Forman HP, Middleton WD, Melson GL, McClennan BL. Hyperechoic renal cell carcinomas: increase in detection at US. *Radiology* 1993;188(2):431-4.
- Jinzaki M, Tanimoto A, Narimatsu Y, Ohkuma K, Kurata T, Shinmoto H, et al. Angiomyolipoma: imaging findings in lesions with minimal fat. *Radiology* 1997;205(2):497-502.
- Tamai H, Takiguchi Y, Oka M, Shingaki N, Enomoto S, Shiraki T, et al. Contrast-enhanced ultrasonography in the diagnosis of solid renal tumors. *J Ultrasound Med* 2005;24(12):1635-40.
- Curry NS, Schabel SI, Garvin AJ, Fish G. Intratumoral fat in a renal oncocytoma mimicking angiomyolipoma. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154(2):307-8.
- Mitchell DG, Crovello M, Matteucci T, Petersen RO, Miettinen MM. Benign adrenocortical masses: diagnosis with chemical shift MR imaging. *Radiology* 1992;185(2):345-51.
- Hood MN, Ho VB, Smirniotopoulos JG, Szumowski J. Chemical shift: the artifact and clinical tool revisited. *Radiographics* 1999;19(2):357-71.
- Israel GM, Hindman N, Hecht E, Krinsky G. The use of opposed-phase chemical shift MRI in the diagnosis of renal angiomyolipomas. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184(6):1868-72.
- Kochhar R, Brown RK, Wong CO, Dunnick NR, Frey KA, Manoharan P. Role of FDG PET/CT in imaging of renal lesions. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2010;54(4):347-57.
- Bachor R, Kotzerke J, Gottfried HW, Brändle E, Reske SN, Hautmann R. [Positron emission tomography in diagnosis of renal cell carcinoma]. *Urologe A* 1996;35(2):146-50.
- Rimon U, Duvdevani M, Garniek A, Golan G, Bensaid P, Ramon J, et al. Ethanol and polyvinyl alcohol mixture for transcatheter embolization of renal angiomyolipoma. *AJR Am J Roentgenol* 2006;187(3):762-8.
- Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002;168(4 Pt 1):1315-25.
- Prevo W, van den Bosch MA, Horenblas S. Radiofrequency ablation for treatment of sporadic angiomyolipoma. *Urology* 2008;72(1):188-91.
- Moorhead JD, Fritzsche P, Hadley HL. Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. *J Urol* 1977;117(1):122-3.
- Karabacakoğlu A, Karaköse S, Şahin M, Güngör S, Ödev K. [A huge adrenal tumour defined with angiography: Case report]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1997;17(1):58-60.
- Gülşen F, Cantaşdemir M, Solak S, Numan F. [The role of interventional radiology in the treatment of genital system pathologies]. *Türkiye Klinikleri J Radiol-Special Topics* 2010;3(2):76-82.