

## RENAL ANJİOMYOLİPOMLAR: 15 OLGUNUN ANALİZİ RENAL ANGIOMYOLIPOMAS: ANALYSIS OF 15 CASES

Gamze ERKİLİÇ<sup>1</sup>, Şirin BAŞPINAR<sup>1</sup>, Sema BİRCAN<sup>1</sup>, Sedat SOYUPEK<sup>2</sup>, Alim KOŞAR<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı Isparta

<sup>2</sup> Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Ana Bilim Dalı Isparta

**Cite this article as:** Erkiç G, Başpınar Ş, Bircan S, Soyupek S, Koşar A. Renal Angiomyolipomas: Analysis Of 15 Cases . Med J SDU 2020; 27(3): 367-374.

### Öz

#### Amaç

Anjiomyolipom (AML) matür yağ dokusu, kalın duvarlı damar yapıları, düz kas dokusu ve melanin sentezleyen özel miyoid hücrelerin değişen oranlarda gözleendiği benign mezankimal bir tümördür. Bu makalede 2008-2018 yılları arasında bölümümüzde renal AML tanısı almış farklı klinik ve mikroskopik özellikleri olan olgular ile patolojide tanı koymada yararı olacak güncel bilgileri sunmayı amaçladık.

#### Gereç ve Yöntem

Tıbbi Patoloji Anabilim Dalında 2008-2018 yılları arasında formalin ile fikse edilmiş 4-5 mikron incelikte kesitler ile incelenmiş 15 AML olgusu retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

#### Bulgular

Onbeş olgunun 2'si erkek 13'ü kadın olup, yaşları 37-74 (ortalama yaş 59±10) arasında değişmekteydi. Renal AML'lerin boyutu 0,7 - 15 cm arasında olup ortalaması 5.1±3,2 cm idi. Olgulardan birinde tüberoskleroz olduğu tespit edildi. Yedi olguda kapsül bütünlüğünde kayıp ve bir olguda perforasyon ile uyumlu alanlar izlendi. Mikroskopik incelemede 13 olguda matür yağ dokusu, kalın duvarlı damar yapıları ve iğsi epitelioid hücreler izlendi. Dört olgu yağ dokudan zengin, 1 olgu iğsi epitelioid hücrelerden zengin ve 3 olgu damar yapılarından zengindi.

### Sonuç

AML farklı klinik özellikler, mikroskopik ve makroskopik bulgular ile karakterize olan bir tümördür. İnsidental olarak izlenebileceği gibi çok büyük boyutlara ulaşarak kanama ve perforasyon gibi komplikasyonlarla tespit edilebilir. Tüm komponentlerin her zaman birlikte bulunmayıp belirli komponentlerin baskın olabileceğini akılda tutmak önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiomyolipom, tüberoskleroz, böbrek, patoloji

### Abstract

#### Objective

Angiomyolipoma (AML) is a benign mesenchymal tumor in which mature adipose tissue, thick walled vasculature, smooth muscle tissue and special myoid cells expressing melanin are observed in varying proportions. In this article, we aimed to present the patients with different clinical and microscopic features diagnosed with renal AML in our clinic between 2008-2018 and provide acurrent information in the diagnosis of AML.

#### Material and Methods

Formalin-fixed 4-5 micron thick sections of 15 AML cases which were diagnosed at SDÜ Department of Medical Pathology between 2008-2018 were retrospectively evaluated.

**İletişim kurulacak yazar/Corresponding author:** gamzecerak@gmail.com

**Müracaat tarihi/Application Date:** 22.12.2019 • **Kabul tarihi/Accepted Date:** 04.06.2020

**ORCID IDs of the authors:** G.E. 0000-0003-4704-7415; Ş.B. 0000-0002-4947-7569;

S.B. 0000-0001-5834-1308; S.S. 0000-0002-7345-3452; A. K. 0000-0003-1996-4654

## Results

Two of the 15 patients were male and 13 were female and their ages ranged from 37 to 74 years (mean 59±10 years). Renal AMLs were between 0.7 and 15 cm in size and averaged 5.1±3,2 cm. One patient had tuberous sclerosis. In 7 cases, capsule integrity was lost and in one case perforation was observed. Microscopic examination revealed mature adipose tissue, thick walled vein structures and spindle epithelioid cells in 13 cases. Four cases were rich in adipose tissue, 1 case was rich in spindle epithelioid cells and 3 cases were rich in vascular structures.

## Conclusion

AML is a tumour which is characterized by different clinical features, microscopic and macroscopic findings. It can be observed incidentally, and can be detected by complications such as bleeding and perforation when it reaches a very large size. It is important to keep in mind that not all components can always co-exist and that certain components can be dominant.

**Keywords:** Angiomyolipoma, tuberous sclerosis, kidney, pathology

## Giriş

Anjiomyolipom (AML) matür yağ dokusu, kalın duvarlı damar yapıları, düz kas dokusu, melanin sentezleyen özel miyoid hücrelerin değişen oranlarda gözleendiği benign mezankimal bir tümördür (1-4). Renal AML tanımı ilk kez 1951 yılında Morgan ve ark.(5) tarafından kullanılmış ise de 1911 yılında Fischer (6) tarafından histolojik olarak AML'ye uyan bir renal lezyonun varlığı bildirilmiştir.

Anjiomyolipomlar; pulmoner lenfanjioleiomyomatozis, pankreasın berrak hücreli tümörü, akciğer, uterus ve kardiak rabdomyomları içeren perivasküler epitelioid hücreli (PEC) tümörler grubundadır (7). En sık böbrekte izlenmekle birlikte karaciğer, akciğer, lenf nodu ve yumuşak dokuda da görülmektedir (3,8). Renal kitlerin %0,3-3' ünü oluşturur. Kadınlarda %0,6, erkeklerde %0,28 oranında gözleendiği bildirilmiştir (9-11). Renal AML sporadik olabileceği gibi tüberoskleroz gibi genetik sendromlara da eşlik edebilir (12). Tüberoskleroz geni 2 (TSC2) geninde heterozigot kayıp olan tüberosklerozlu hastaların %80'inde AML geliştiği bildirilmektedir (12).

Boyutları ortalama 6 cm olup 25 cm'e kadar ulaşabilir. Olguların %25'inde kapsül invazyonu görülür (13). Renal AML'ler vasküler yapılardan zengin olmaları nedeniyle boyutları 4 cm'i aştığında spontan kanama ve rüptür açısından risk taşırlar (13,14).

Bu çalışmada 2008-2018 yılları arasında Süleyman Demirel Üniversitesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalında renal AML tanısı alan olguların klinik ve mikroskopik özellikleri ile patolojide tanı koymada yararı olacak bilgilerin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

## Gereç ve Yöntem

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalında 2008-2018 yılları arasında-

ki patoloji kayıtları retrospektif olarak incelenmiş 16 adet AML tanısı almış olgu tespit edilmiş olup radikal ya da parsiyel nefrektomi yapılan 15 olgu çalışmaya dahil edilmiştir. Bir olgu tru-cut biyopsi materyali olup çalışmaya dahil edilmemiştir. Olguların klinik özellikleri, tüberoskleroz birlikteliğinin olup olmadığı, eşlik eden neoplastik, non-neoplastik hastalıkların birlikteliği bilgi işlem kayıtlarından elde edilmiştir. Onbeş adet olgunun tamamı formalin ile fikse edilmiş parafin bloklardan elde edilen 4-5 mikron Hematoksilen&eoizin (H&E) boyalı kesitleri, immünohistokimyasal boyanma bulguları tekrar değerlendirilmiştir.

Çalışmamızın Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurul Başkanlığından 03.12.2019 tarihinde 199288 sayılı onam kararı mevcuttur.

**İstatistiksel Yöntem:** Sürekli değişkenlerin karşılaştırılmasında independent sample t test ve kategorik değişkenlerin karşılaştırılmasında ki-kare testi kullanıldı. p<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## Bulgular

### Klinik Bulgular

Olguların klinik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Onbeş olgunun 2'si (%13.3) erkek, 13'ü (%86.6) kadın olup yaşları 37-74 (ortalama yaş 59±10) arasında değişmekteydi. Tüberoskleroz tespit edilen 1 olgu (14. olgu) otuz yedi yaşında olup diğer olgulardan daha genç yaşta olduğu gözleendi (p= 0,047). Kadın olguların hiçbirinde tanı aldığı dönemde gebelik durumu izlenmedi.

Yedi olgu karın ağrısı, 5 olgu yan ağrısı şikayeti ile hastaneye başvurmuş olup, 3 olgu rastlantısal olarak tespit edilmiştir. Yedi (%46.6) olguda hipertansiyon, 2 (%13.3) olguda diabetes mellitus, 1 (%6,7) olguda nörosensoryal işitme kaybı ve 1 (%6,7) olguda Hepatit C hastalığının eşlik ettiği tespit edildi. Olguların

birinde (4. olgu) renal AML tanısı almadan 2 yıl önce sol aksiller lenf nodunda düşük dereceli B hücreli Non-Hodgkin lenfoma tanısı aldığı saptandı. Altıncı olguda AML tanısı ile eş zamanlı mezenterik bölgede Gastrointestinal Stromal Tümör (GİST) tanısı mevcut olup iki tümör senkronize olarak tespit edilmiştir. Yedinci olguda berrak hücreli renal hücreli karsinom (BHRHK), onuncu olguda papiller adenom olmak üzere aynı böbrek yerleşimli eş zamanlı eşlik eden malign ve benign neoplazmlar izlendi. Ayrıca 3 (%20) olguda nonneoplastik böbrek dokusunda basit kortikal kistler saptandı.

Olgulardan 9 (%60)'una total nefrektomi, 6 (%40)'sına parsiyel nefrektomi ile tanı verildi. Yedi (%46.6) olguda AML sağ böbrekte olup, 8 (%53.3) olguda sol böbrek yerleşimliydi. Tüberosklerozlu olgu ile birlikte toplam 4 (%26.6) olguda tümör bilateral olup ayrıca tüberosklerozlu olgunun multifokal olduğu saptandı. Tüberosklerozlu olgu ile diğer olgular arasında tümörün multifokal ve bilateral yerleşim gösterme özelliği arasında anlamlı bir fark bulunamadı ( $p>0.05$ ). Olguların hepsi (%100) halen yaşamaktadır.

### Patolojik Bulgular

Olgulara ait patolojik özellikler Tablo 2' de özetlenmiştir. Renal AML'lerin ortalama boyutu  $5.1\pm 3.2$  cm (0,7–15 cm) idi. Tüberoskleroz tespit edilen olgunun tümör boyutu 15 cm olup istatistiksel olarak anlamlı şekilde diğer olgulardan daha büyük boyutta olduğu saptandı ( $p=0,012$ ). Tümör boyutu ile cinsiyetler arasında anlamlı fark bulunmadı ( $p >0.05$ ).

Tümörlerin tamamının böbrek korteksinde yerleşimli olduğu 1 olgunun renal pelvise doğru uzandığı gözlemlendi. Makroskobik olarak 7 (%46.6) olguda kapsül bütünlüğünde kayıp ve bir (%6,7) olguda perforasyon ile uyumlu alanlar izlendi. Tümörün kesit yüzeyinde çevre böbrek dokusundan düzgün sınırla ayrılan mikroskopik olarak içerdiği baskın komponente bağlı olarak sarı ve beyaz renkli alanlar görüldü.

Mikroskopik incelemede; 13 (%87) olguda matür yağ dokusu, kalın duvarlı damar yapıları (Resim 1A, 1B) ile işi ve epiteloid hücreler olmak üzere her üç komponent mevcut olup 1 olguda (7. olgu) yağ doku ve damar yapıları ve 1 olguda da (5. olgu) damar ve işi

Tablo 1 Olguların klinik özellikleri

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Klinik şikayet	Tüberoskleroz	Eşlik eden hastalık/tümör	Operasyon tipi
1	64	K	Karın ağrısı	Yok	Karaciğerde 4,5 mm boyutunda Hemanjiom	Total Nefrektomi
2	56	K	Karın ağrısı	Yok	Yok	Total Nefrektomi
3	47	K	Karın ağrısı	Yok	Hepatomegali	Parsiyel Nefrektomi
4	61	K	Karın ağrısı	Yok	Sol aksiller lenf nodunda B Hücreli Non –Hodgkin Lenfoma, Leiomyom	Parsiyel Nefrektomi
5	63	K	Yok	Yok	Hepatit C	Parsiyel Nefrektomi
6	48	K	Karın ağrısı	Yok	GİST, Leiomyom	Total Nefrektomi
7	75	K	Karın ağrısı	Yok	Parkinson Hastalığı	Total Nefrektomi
8	64	K	Yan ağrısı	Yok	Yok	Parsiyel Nefrektomi
9	51	E	Yan ağrısı	Yok	Yok	Total Nefrektomi
10	68	E	Yan ağrısı	Yok	Yok	Total Nefrektomi
11	74	K	Yan ağrısı	Yok	Yok	Parsiyel Nefrektomi
12	70	K	Yok	Yok	Surrenalde 1 cm'lik kitle	Total Nefrektomi
13	44	K	Yan ağrısı	Yok	Nörosensoryal İşitme Kaybı	Parsiyel Nefrektomi
14	37	K	Karın ağrısı	Var	Epilepsi	Total Nefrektomi
15	54	K	Yok	Yok	Yok	Total Nefrektomi

hücreli komponent (Resim 1B) izlendi. Dört (%26.6) olgu yağ dokudan, 1 (%6,7) olgu içsi epiteloid hücrelerden ve 3 (%20) olgu damar yapılarından zengindi. İçsi epiteloid hücrelerden zengin olguda nekroz odakları eşlik etmekte olup %5'ten az atipi izlendi. Olguların 3 (%20) 'ünde multifokalite gözlemlendi. Dokuz (%60) olguda renal kapsül ve çevre yağ doku cerrahi sınırında tümör tespit edildi. Tümör böbrek geçişinde spesifik özellik gözlemlenmedi (Resim 1C).

İmmünohistokimyasal incelemede MelanA (Resim 2A), HMB45 (Resim 2B) ile 7. olgu hariç tüm olgular-

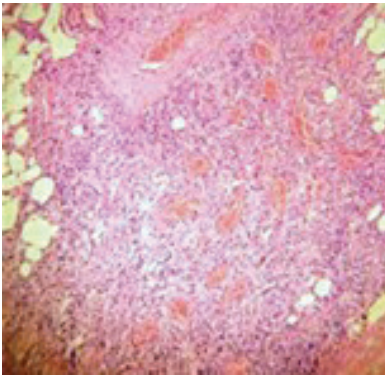
da perivasküler epiteloid hücrelerde dağınık pozitiflik saptandı. S100 (Resim 2C) ile yağ doku komponenti izlenmeyen 5. olgu hariç tüm olgularda matür yağ dokusunda boyanma izlendi. PanCK ile tümörde hiçbir olguda boyanma gözlemlenmedi. 7 (%46.6) olguya uygulanan Desmin ile damar duvarlarında fokal pozitiflik, tüm olgulara uygulanan SMA (Resim 2D) ile damar duvarlarında ve içsi hücrelerde boyanma izlendi. Vimentin 14 (%93.3) olguya uygulanmış olup hepsinde boyanma gözlemlendi. İki kadın olguya uygulanan Östrogen Reseptörü ile tümörde fokal nükleer pozitiflik saptandı.

Tablo 2

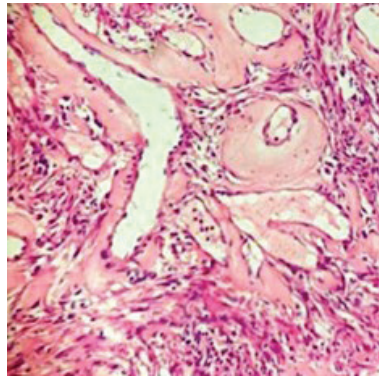
Olguların mikroskopik bulguları ve immünohistokimyasal özellikleri

Olgu	Makroskopik boyut (cm)	Mikroskopik olarak eşlik eden komponent	Hüresel Atipi	Nekroz	Tümöre eşlik eden lezyon	MelanA	S100	SMA
1	8	Tüm komponentler (yağ dokudan zengin)	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
2	12,5	Tüm komponentler	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
3	3,7	Tüm komponentler	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
4	6	Tüm komponentler (yağ dokudan zengin)	Yok	Yok	Basit Kist	Pozitif	Pozitif	Pozitif
5	1,3	Damar ve içsi hücreli komponent	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Negatif	Pozitif
6	4,4	Tüm komponentler (damardan zengin)	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
7	0,7	Yağ dokusu ve damar komponenti	Yok	Yok	Renal Hücreli Karsinom, Şeffaf Hücreli Tip	Negatif	Pozitif	Pozitif
8	2	Tüm komponentler (damardan zengin)	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
9	3	Tüm komponentler (epiteloid komponent içeren) (damardan zengin)	Var (%5'den Az)	Var	Basit Kist	Pozitif	Pozitif	Pozitif
10	9	Tüm komponentler	Yok	Yok	Papiller Adenom	Pozitif	Pozitif	Pozitif
11	3,8	Tüm komponentler (yağ dokudan zengin)	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Yok	Pozitif
12	5,5	Tüm komponentler	Yok	Yok	Basit Kist	Pozitif	Pozitif	Pozitif
13	4,2	Tüm komponentler (yağ dokudan zengin)	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
14	15	Tüm komponentler	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif
15	7,5	Tüm komponentler	Yok	Yok	Yok	Pozitif	Pozitif	Pozitif

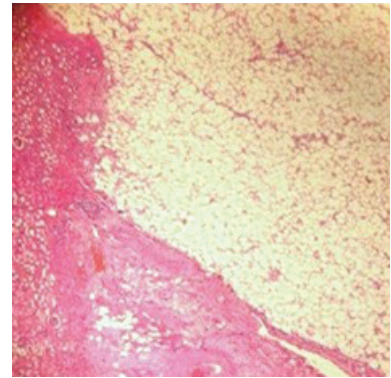




A



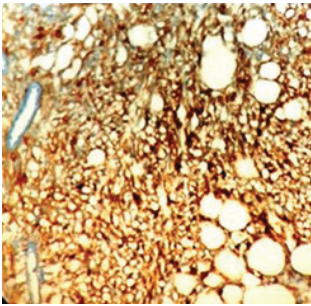
B



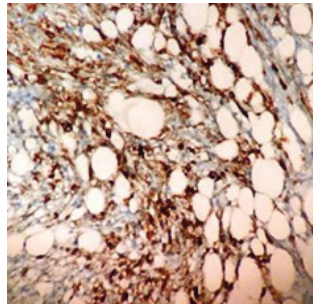
C

### Resim 1

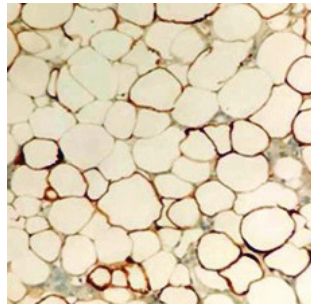
A:(HE x100), kalın duvarlı damar yapıları, komşuluğunda matür yağ dokusu B: (HE x200), damar ve yağ dokusu arasında belirgin atipi içermeyen melanin sentezleyen içsi hücreler, C: (HE x100) yağ dokudan zengin tümör ve komşuluğunda normal böbrek dokusu



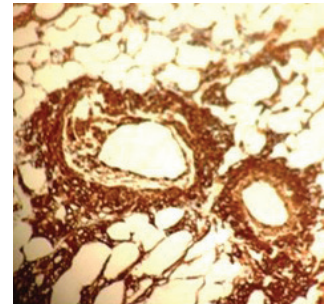
A



B



C



D

### Resim 2

Melanin sentezleyen hücrelerde A) MelanA ve B) HMB45 ile yaygın boyanma (DABx200), Matür yağ dokusunda C) S100 ile yaygın boyanma (DAB x200), Damar duvarlarında ve çevresindeki epitelioid hücrelerde D) SMA ile yaygın boyanma (DAB x200)

## Tartışma

Renal AML'ler trifazik tümörler olup her üç komponent birlikte izlenebileceği gibi bir veya iki komponent de birarada izlenebilir (13,15). Düz kas komponentini oluşturan hücrelerde hipersellülarite, atipi, pleomorfizm veya epitelioid morfoloji görülebilir. Vasküler komponent kalın duvarlı hiyalinize damarlardan oluşur. Yağ komponentini matür adipositler oluşturur. Epitelioid varyantta mikroskopik olarak poligonal, berrak veya eozinofilik sitoplazmalı, hiperkromatik nükleuslu hücreler izlenir. Bu varyantta multilobüle nükleus ve multinükleasyon yanısıra hemoraji ve nekroz sıktır (7,13,15). Çalışmamızda olguların 13'ünde (%86.6) matür yağ dokusu, kalın duvarlı damar yapıları ve içsi epitelioid hücreler olmak üzere her üç komponent mevcut olup 1 olguda yağ dokusu ve damar yapıları ve 1 olguda damar ve içsi hücreli komponent izlendi. Olguların %26.6'sı yağ dokusundan, %6,7'i içsi epitelioid hücrelerden ve %20'si damar yapılarından zengindi. İçsi epitelioid hücrelerden zengin olguda nekroz

odakları eşlik etmekte olup nadir hücrede atipi izlendi. Olgularımızın çoğunluğunda literatür ile uyumlu olarak her üç komponent mevcut olup 2 olguda iki komponent gözlemlendi.

Anjiomyolipomların ortalama görülme yaşı 41 olmakla birlikte, 6-80 yaşları arasında görüldüğü bildirilmektedir (2). Bizim olgularımızın yaşları 37-74 (ortalama yaş 59±10) arasında değişmekteydi. Anjiomyolipomlar kadınlarda erkeklerden daha fazla sıklıkta görülmektedir (16,17). Kadınlarda daha sık görülmesinin hormonal nedenler ile ilişkili olabileceği öne sürülmektedir (18,19). Renal AML'de östrojen ve progesteron reseptörleri sıklıkla bulunmaktadır. Gebe kadınlarda da hormonlara bağlı olarak AML'lerin stimüle olduğu ve buna bağlı daha hızlı büyüdüğü bildirilmiştir (19). Tümördeki kas hücrelerinde progesteron reseptörlerinin bulunması nedeniyle gebelikte tümör büyümesine bağlı rüptür ve kanama riskinin arttığı belirtilmektedir (20,21). Literatürle uyumlu olarak olgularımızın %86.6'sı kadın olup immünohistokimyasal incelemede

2 kadın olguya uygulanan östrojen reseptörü ile nükleer pozitiflik izlendi. Kadın olgularımızın hiçbirinde AML tanısı konulduğu dönemde gebelik tespit edilmedi.

AML boyutları ortalama 6 cm olup 25 cm'e kadar ulaşabilir (13). Çalışmamızda literatürle benzer şekilde AML olgularının boyut ortalaması  $5.1 \pm 3.2$  cm (0,7-15 cm) idi. Olgular en sık bel ağrısı, palpabl kitle, hematüri gibi şikayetler ile başvurabilirler (16,22). En önemli komplikasyonlardan biri de tümörün damar yapılarından zengin olması ve çok büyük boyutlara ulaşabilmesi nedeniyle rüptür olma durumudur (23). Olgularımızın 3'ü damar yapılarından zengin olup 1'inde kapsül bütünlüğünde kayıp ve perforasyon ile uyumlu odaklar tespit edildi.

Tüberoskleroz kompleksi; cilt, beyin ve böbrekte benign neoplazilerle karakterize değişik klinik tablolarla ortaya çıkan bir hastalıktır. Tüberoskleroz kompleksli hastaların % 67'sinde AML saptandığı bildirilmektedir (23, 24). Tüberoskleroz eşlik eden renal AML'ler multiple ve daha büyük kitle oluşturup spontan kanama açısından sporadik olgulara göre daha riskli olduğu bildirilmiştir (21). Tüberosklerozlu hastalarda AML'nin daha genç yaşta görüldüğü ve daha büyük boyutlu ve daha çok semptomatik olması nedeni ile cerrahi girişim gerektirdiğini bildiren yayınlar mevcuttur (23, 24). Çalışmamızda 37 yaşında tüberosklerozlu olguda tümörün boyutu 15 cm olup literatürle uyumlu olarak anlamlı şekilde boyut olarak diğer olgulardan büyük olduğu ve diğer olgulardan daha genç yaşta olduğu gözlemlendi.

Böbrek tümörlerine tanı vermede immünohistokimyasal boyama yöntemleri çoğu zaman yararlı olmaktadır. Renal AML tanısı koyarken ayırıcı tanıda birçok tümör mevcuttur. AML, PEComa tümör ailesinden olup miyoid özellikler gösteren içsi hücreler, epiteloïd hücreler (atipi içeren veya içermeyen), adipöz dokuyu taklit eden intrasitoplazmik lipid içeren hücrelerden oluşur (7, 25, 26). Lipidden zengin AML'ler perinefrik yağ dokuya doğru uzanım gösterip retroperiton kökenli iyi diferansiye liposarkomu (İDLS) taklit edebilir. MDM2, İDLS ile AML'yi ayırmada fayda sağlasa da %23 olguda AML'de de immünohistokimyasal olarak fokal ekspresyon gösterdiği bildirilmiştir. Ayrıca FISH yöntemi ile AML'de MDM2 amplifikasyonu izlenmesi ayırıcı tanıda kullanılabilir (25, 27). Çalışmamızda yer alan yağ dokudan zengin olgularımızda ek olarak diğer komponentlerin de mevcut olması nedeniyle İDLS ile ayırıcı tanısı yapılmıştır.

Epiteloïd AML'nin belirgin eozinofilik sitoplazma ve nükleer atipi içermesi nedeni ile Berrak hücreli renal hücreli karsinom (BHRHK) dan ayırımı önemlidir. İm-

münohistokimyasal olarak PAX8, RCC, CD10 ve PanCK ile BHRHK'de ekspresyon izlenirken AML'de ekspresyon görülmez (4,28,29). Çalışmamızda %5'ten az epiteloïd odak içeren bir olguda immünohistokimyasal olarak uygulanan RCC, CD10, PanCK ile ekspresyon izlenmedi.

Diğer önemli bir immünofenotipik özellik olarak olgularımızda da saptandığı gibi AML'lerde HMB45 ve MelanA gibi melanositik belirteçler ile ekspresyon izlenmektedir. Yağ dokudan zengin AML'lerde bu odaklar az olabileceğinden tanı koymada problem yaşanabilir. Bu olgularda Katepsin-K ile boyanmanın ayırıcı yardımcı olabileceği bildirilmiştir (25).

Anjiomyolipomların düz kas özellikleri nedeni ile leiomyom, leiomyosarkom, GİST gibi diğer içsi hücreli neoplazmlar ayırıcı tanıda yer almalıdır (30,31). Leiomyom ve leiomyosarkomda yaygın Desmin pozitifliği izlenmekle birlikte Katepsin-K ile boyanma izlenmez (25, 32). GİST'te ise MelanA, HMB45, SMA gibi immün belirteçler ile ekspresyon beklenmez iken AML olgularında sıklıkla ekspresyon mevcuttur. GİST'te DOG-1, CD117 ile ekspresyon izlenmekle birlikte bazı AML olgularında da CD117 ile pozitiflik bildirilmektedir (31). Olgularımızın tümünde perivasküler epiteloïd hücrelerde MelanA ile pozitiflik izlenmiştir. HMB45 uygulanan olgulardan biri haricinde diğerlerinde ekspresyon mevcut olup CD117 ile iki olguda ekspresyon izlenmez iken iki olguda fokal ekspresyon tespit edilmiştir. Tüm olgularda (%100) SMA ile özellikle damar duvarı ve içsi hücrelerde boyanma tespit edilmiştir.

Anjiomyolipoma eşlik eden renal ve ekstrarenal yerleşimli benign ve malign neoplaziler bildirilmektedir. Dong ve ark. (30) 21 yaşında kadın hastada sol böbrekte epiteloïd AML' ye eşlik eden retroperitoneal schwannom olgusunu bildirmiştir. Theodosopoulos ve ark. (33) ise sol böbrekte eş zamanlı onkositom ve AML varlığını bildirmiştir. Ayrıca aynı böbrekte kromofob tip renal hücreli karsinom, BHRHK ve pigmente epiteloïd tip AML olgusu literatürde yer almaktadır (34). Ek olarak 68 yaşındaki kadın hastada AML'ye eşlik eden kistik nefroma saptanmıştır (35). Literatürde BHRHK ve renal AML birlikteliğini bildiren yaklaşık 80 olgu vardır (36,37). Böbrekte AML, basit kist, polikistik böbrek ve RHK veya bunların birkaçı beraber görülebilir (38). Çalışmamızda bir olguda BHRHK nedeni ile opere edilen hastada aynı böbrekte insidental olarak AML izlenmiştir. Bir olguda AML komşuluğunda papiller adenom saptanmıştır. Dört olguda tümör dışı odaklarda basit kortikal kistler izlenmiştir.

Renal AML benign davranışlı bir tümör olmasına rağmen rüptüre bağlı retroperitoneal hematoma, anevriz-



mal damar rüptürü, böbrek fonksiyonlarında bozulma gibi komplikasyonlara neden olabilir (40). Ayrıca epiteloid varyant AML'lerde lokal invazyon, renal ven ve vena kava inferiora yayılım yanısıra metastatik vakalar da olduğu bildirilmiştir (41). Olgularımızdan birinde kapsül bütünlüğünde kayıp ve perforasyon ile uyumlu odaklar izlenmekle birlikte renal vene invazyon, vena kava inferiora yayılım veya metastaz tespit edilmedi. Oesterling ve ark. (42) semptomu olmayan 4 cm'den küçük tümörlerin yıllık ultraonografi ile takip edilmesini, 4 cm'den küçük olup semptomları olan olgularda şikayette spontan gerileme olmaz ise anjiyografi ile embolizasyon veya konservatif cerrahi tedavi yapılması gerektiğini bildirmişlerdir. Eğer tümör 4 cm'den büyük semptomatik ise selektif arterial embolizasyon, enükleasyon veya parsiyel nefrektomi gibi tedavi seçenekleri olduğunu bildirmişlerdir (42). Boorjain ve ark.nın (43) verilerine göre çapı 3.9 cm olan, böbrek koruyucu cerrahi uygulanmış 58 sporadik AML olgusunun 8 yıllık izleminde semptomatik olgu bildirilmemiş olup iki olguda radyolojik olarak aynı tarafta nüks görülmüştür. Çalışmamızda yedi olgu karın ağrısı, 5 olgu yan ağrısı şikayeti ile hastaneye başvurmuş olup, 3 olgu rastlantısal olarak tespit edilmiştir. Olgularımızın %60'ına total nefrektomi, %40'ına parsiyel nefrektomi uygulanmış olup bu olguların tamamında nüks görülmedi.

Sonuç olarak Renal AML karın ağrısı ve yan ağrısı gibi semptomlarla karşımıza çıkabileceği gibi hayat boyu semptom vermeden ya da başka bir nedenle yapılan görüntüleme yöntemleri sırasında radyolojik olarak saptanabilecek tümörlerdir. Mikroskopik ve makroskopik olarak farklı komponentleri birarada içerebileceği için ayırıcı tanıda akılda tutulması gereken bir tümördür. Tüm komponentlerin birarada olmadığı ya da bir komponentin baskın olduğu arada kalınan olgularda immünohistokimyasal belirteçlerden faydalanılabileceği unutulmamalıdır.

## Kaynaklar

- Ashebu SD, Dahniya MH, Elshebiny YH, Varro J, Al-khawari H. Giant bleeding renal angiomyolipoma: Diagnosis and management. *Australasian Radiology* 2002;46:115-8.
- Victor E. Reuter, Paul B. Gaudin. Adult renal tumors. In Stenberg SS, editor. *Diagnostic Surgical Pathology*. 3 rd ed. Lippincott Williams and Wilkins 1999;1785-1824.
- Nelson G. Ordonez, Rosai J. Urinary tract. In: Rosai J, Editor. *Ackerman's Surgical Pathology*. 9 th ed. St Louis: Mosby 2004;1163-1359.
- Behzatoğlu K, Dönmez M, Erdem Huq Gülben, Toktaş G. Tek böbrekte anjiomyolipom ve böbrek hücreli karsinom birlikteliği. *İstanbul Tıp Dergisi* 2005;4:43-46.
- Morgan GS, Straumfjord JV, Hall EJ. Angiomyolipoma of the kidney. *J Urol*. 1951;65:525-7.
- Kori C, Akhtar N, Vamsidhar P.N, Gupta S, Kumar V. Giant Exophytic Renal Angiomyolipoma Mimicking as Retroperitoneal Sarcoma; A Case Report with Review of Literature. *J Clin Diagn Res*. 2015; 9(4):1-2.
- Hornick JL, Pan CC. "PEComa" in World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone, 4th, Fletcher CDM, Brodige JA, Hogendoom PCW, Mertens F (eds), IARC, Lyon 2013; 230.
- Fittschen A, Wendlik I, Oeztuerk S, Kratzer W, Akinli AS, Hanle MM et al Prevalence of sporadic renal angiomyolipoma: a retrospective analysis of 61,389 in-and out-patients. *Abdoml-maging* 2014;39:1009-1013.
- Koo KC, Kim WT, Ham WS, Lee JS, Ju HJ, Choi YD. Trends of presentation and clinical outcome of treated renal angiomyolipoma. *Yonsei Med J*2010;51:728-734.
- Arslan B, Gürkan O, Çetin B, Arslan ÖA, Göv T, Yazıcı G et al. Evaluation of ABO blood groups and blood-based biomarkers as a predictor of growth kinetics of renal angiomyolipoma. *International Urology and Nephrology* 2018;2012-9.
- Flum AS, Hamoui N, Said MA, Yang XJ, Casalino DD, McGuire BB et al. Update on the diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2016;195:834-846.
- Goldblum JR, Folpe AL, Weiss S. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 6th ed. China, Mosby; 2014.
- Duran FY, Duran Ö, Öztürk U, Demir G, Kozacioğlu Z, Gülden İ et al. Spontan Anjiomyolipom Rüptürüne Bağlı Akut Retroperitoneal Hematom: Olgu Sunumu. *The Cystoscope* 2015; 271-273.
- Başpınar Ş, Bircan S, Bozkurt KK, Yavuz G, Tuncer SS, Oksay T, Koşar A. Renal angiomyolipoma: Report of two cases. *Süleyman Demirel Üniversitesi Yaşam Dergisi* 2010; 2(2):04-08.
- Martignoni G, Amin MB, Eble N, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. "Angiomyolipoma" in World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. IARC Press, Lyon, France, 2004;65-67.
- Henske EP, Ao X, Short MP. Frequent progesterone receptor immunoreactivity in tuberous sclerosis-associated renal angiomyolipomas. *ModPath*1998;11:665-668.
- Wang SF, Lo WO. Benign neoplasm of kidney: Angiomyolipoma. *J Med Ultrasound* 2018;26:119-22.
- Çimen S, Ediz C, Taşdemir C, Coşkun Eİ. Sezeryan sonrası ağrı ve hayatı tehdit eden masif hemoraji ile prezente olan renal anjiomyolipom: olgu sunumu. *Journal of contemporary medicine* 2014;4:72-75.
- Kontos S, Politis V, Fokitis I, Lefakis G, Koritsiadis G, Simaioforidis V, et al. Rapture of renal angiomyolipoma during pregnancy: A case report. *Cases J* 2008;1:245.
- Kushwaha R, Dhawan I, Arora R, Gupta K, Dhupia JS. Multifokal renal angiomyolipoma presenting as massive intraabdominal hemorrhage. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53:340-341.
- Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002;168:1315-25.
- Dickinson M, Ruckle H, Beagler M. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin Nephrol* 1998;49:281-6.
- Winterkorn EB, Daouk GH, Anupindi S, Thiele EA. Tuberous sclerosis complex and renal angiomyolipoma: case report and review of the literature. *Pediatr Nephrol* 2006; 21: 1189-1193.
- Bernstein J, Robbins TO. Renal involvement in tuberous sclerosis. *Ann New York Acad Sci* 1991;615:36-49.
- Cox RM, MAGI-Galluzzi C, Jesse KM et al. Immunohistochemical pitfalls in genito urinary pathology. *AdvAnatPathol*. 2018;25:387-399.
- Martignoni G, Bonetti F, Chilosi M, Brunelli M, Segala D, Amin BM et al. Cathepsin K expression in the spectrum of perivascular epithelioid cell (PEC) lesions of the kidney. *Mod Pathol*. 2012;25:100-111.
- Asch-Kendrick RJ, Shetty S, Goldblum JR, Sharman R, Epstein JI, Argani P et al. A subset of fat-predominant angiomyolipomas label for MDM2: a potential diagnostic pitfall. *Hum Pathol*. 2016;57:7-12.

28. Korçalı E, Ayan S. Renal anjiomyolipomlara güncel yaklaşım. Üroonkoloji bülteni. 2010; 3.
29. Kavaney PB, Fielding I. Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in same kidney. Urology 1975;6:643-646.
30. Dong A, Wang Y, Zuo C. Synchronous pure epithelioid angiomyolipoma of the kidney and retroperitoneal schwannoma in the same patient on 18F-FDG PET/CT imaging. Clin Nucl Med. 2014;39(1):106.
31. Makhlof HR, Remotti HE, Ishak KG. Expression of C-KIT (CD117) in angiomyolipoma. Am J Surg Pathol 2002;26( 4 ):493-497.
32. Patil PA, McKenney JK, Trpkov K, Hes O, Montironi R, Scarpelli M, et al. Renal leiomyoma: a contemporary multi-institution study of an infrequent and frequently misclassified neoplasm. Am J Surg Pathol. 2015; 39:349–356.
33. Theodosopoulos T, Yiallourou A, Kyriazi M, Anastasopoulos G, Kairi-Vassilatou E, Dafnios N, et al. Unilateral simultaneous renal oncocytoma and angiomyolipoma: case report. Cases J. 2009;26;2:90-93.
34. Jun SY, Cho KJ, Kim CS, Ayala AG, Ro JY. Triple synchronous neoplasms in one kidney: report of a case and review of the literature. Ann Diagn Pathol. 2003;7(6):374-80.
35. Val-Bernal JF, Hernández-Nieto E, Garajo MF. Association of cystic nephroma with angiomyolipoma in the same kidney. MF Pathol Res Pract. 2000;196(8):583-8.
36. Prando A, Prando D, Prando P. Renal cell carcinoma: unusual imaging manifestations. Radiographics. 2006;26(1):233-44.
37. Ljungberg B, Bensalah K, Canfield S, Dabestani S, Hofmann F, Hora M et al EAU guidelines on renal cell carcinoma: EurUrol2014; 67(5):913–924.
38. Şen S, Sarkık B, Şimşir A, Kısmalı E, Gökmen E. Böbrekte kitle nedeniyle yapılan iğne kor biyopsileri ve tanı zorlukları. Türk Patoloji Dergisi 2009;25:5-18.
39. Jimenez H V. Coexistence between renal cell cancer and Hodgkin's lymphoma: A rare coincidence. BMC Urol. 2006;6:10.
40. Sayın B, Yıldırım N, Dede D, Kabaçam G, Soydiç P, Bostanoğlu S. Dev Renal Anjiomyolipoma Rüptürü Acta Oncologica Turcica 2007; 40: 48 -51.
41. Cibas ES, Goss GA, Kulke MH. 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.
42. Osterling JE, Fishman EK, Goldman SM. The management of renal angiomyolipoma. J Urol 1986;135:1121-4.
43. Boorjian SA, Frank I, Inman B, Lohse CM, Cheville JC, Leibovich BC, Blute ML. The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma. Urology. 2007;70(6):1064-8.