

# Üreteropelvik Bileşke Darlığına Neden Olan Agresif Anjiyomiksoma: Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

## Aggressive Angiomyxoma Causing Ureteropelvic Junction Obstruction: A Case Report and Review of the Literature

Dr. Burak ÖZÇİFT,<sup>a</sup>  
Dr. Kaan BAL,<sup>a</sup>  
Dr. Fikret ŞENGÜL,<sup>a</sup>  
Dr. Orhan BAYIR,<sup>a</sup>  
Dr. Ahmet BÖLÜKBAŞI,<sup>a</sup>  
Dr. Murat ERMETE<sup>b</sup>

<sup>a</sup>2. Üroloji Kliniği,  
<sup>b</sup>Patoloji Kliniği,  
İzmir Atatürk Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 14.08.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 26.11.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Burak ÖZÇİFT  
İzmir Atatürk Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
2. Üroloji Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
burakozcift@hotmail.com

**ÖZET** Mezenkimal bir tümör olan agresif anjiyomiksoma erkeklerde nadir görülen bir tümördür. Erkeklerde genellikle inguinal ve skrotal alanı etkiler. Renal ve perirenal anjiyomiksoma daha nadir olarak görülür. Tedavisi geniş eksizyondur. Eksizyon sonrası tekrarlamaya sıklığı %36-72 arasındadır. Bu makalede sunduğumuz hasta daha önce böbrek taşı, u-p darlık ve hidronefroz tanıları ile piyelolitotomi ve piyeloplasti ameliyatı ile tedavi edilmişti. Bu operasyon sırasında, eksize edilen adinamik üreteropelvik bileşke segmenti olarak düşünülen dokunun patolojik inceleme sonucu agresif anjiyomiksoma gelmişti. Operasyondan 2.5 yıl sonra daha önceki geliş şikâyetiyle aynı şekilde, sol yan ağrısıyla kliniğimize tekrar başvurdu. Üreteropelvik bileşkede idrar stazı ve hidronefroz tespit edilmesi üzerine hastaya agresif anjiyomiksoma nüksü ve/veya anastomoz darlığı ön tanıları ile dismembered piyeloplasti yapılmasına karar verildi. Bu ameliyatta eksize edilen renal pelvis dokusu ve stenotik u-p segmentin patolojik inceleme sonucu tekrar agresif anjiyomiksoma geldi. Yapılan bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme agresif anjiyomiksomayı görüntüleyemedi. Biz bu çalışmada, bildiğimiz kadarıyla 20 yaşındaki erkek hastada u-p bileşke darlığına neden olan tekrarlayan ilk agresif anjiyomiksoma vakasını sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** Miksoma; üreter tıkanıklığı; üreter; üreter tümörleri; üreter hastalıkları

**ABSTRACT** Aggressive angiomyxoma (AA) is a rare benign mesenchymal tumor which occurs rarely in males. It arises from inguinal and scrotal regions in males. Renal and perirenal AA occur even more rarely. Treatment is wide excision. After excision, the recurrence rate is around 36-72%. In this article we reported a patient who previously underwent pyelolithotomy and pyeloplasty operation because of u-p junction obstruction complicated with renal pelvis stone disease. Intraoperatively excised tissue which was considered as adynamic ureteropelvic junction segment that had been sent to pathologic examination and the result revealed the diagnosis of AA. Two and a half years after the first operation the patient admitted to again our clinic with the same initial symptoms, especially left flank pain complaint. We decided to perform dismembered pyeloplasty with the prediagnosis of recurrent AA and/or stenosis of the previous anastomosis. The pathologic examination of the excised renal pelvic tissue and stenotic u-p segment was again AA. BT and MRI were unable to demonstrate a mass lesion. To our knowledge this is the first case of recurrent aggressive angiomyxoma which resulted in recurrent ureteropelvic junction obstruction in a 20 years old young male patient.

**Key Words:** Myxoma; ureteral obstruction; ureter; ureteral neoplasms; ureteral diseases

Türkiye Klinikleri J Urology 2011;2(1):20-5

**A**gresif anjiyomiksoma (AA) genellikle erişkin kadınların pelvis ve perineal bölgesinden kaynaklanan nadir, benign mezenkimal miksoid tümördür. Genellikle pelvik bölgedeki yumuşak dokudan, perine veya vulvadan kaynaklanır. Sıklıkla lokal infiltrasyon yapar. Metastaz görülmez. Eksizyon sonrası yüksek lokal nüks riski vardır. Bu çalışmada, 20 yaşındaki genç erkek hastada üreteropelvik bileşke (UPB) darlığına yol açan oldukça nadir bir vaka olan renal pelvisin tekrarlayan agresif anjiyomiksoması sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

### OLGU GEÇMİŞİ

#### İlk Ameliyat

Yirmi yaşındaki erkek hastanın ilk yakınmaları 2 yıl öncesine dayanmakta idi. O tarihte, 3 aydır süregelen sol yan ağrısı nedeni ile yapılan tetkiklerinde sol böbrekte hidronefroz ve renal pelviste taş tespit edilmiş. Bunun üzerine yapılan incelemelerde sol U-P bileşke darlığı tanısı konan hastaya 2006 yılında sol dismembered piyeloplasti ve piyelolitomi ameliyatı yapılmış.

#### İlk Ameliyata Ait Patolojik inceleme

Ameliyat sırasında eksize edilen dinamik U-P bileşke segmentinin patolojik incelemesi, agresif anjiyomiksom olarak rapor edilmiş. Yapılan immünohistokimyasal boyamada tümörün desmin, aktin, progesteron, CD34 ve östrojene negatif olduğu görülmüş.

Herhangi bir komplikasyon olmaksızın şifa ile evine gönderilen hasta, bir buçuk ay sonrasına verilen double J stentin çıkarılması randevusuna gelmemiş, stent 1 yıl sonra hastanın yakınmalarının artması üzerine tekrar hastaneye başvurması üzerine çıkarılmış.

Bu işlemden sonra herhangi bir kaydına rastlamadığımız hastanın bir sonraki gelişi, double j stent çekilmesinden bir buçuk yıl sonra (ilk ameliyatından iki buçuk yıl sonra), ameliyat olduğu sol böbreğinde tekrar başlayan şiddetli ağrılar nedeni ile olmuştur.

### İkinci Başvuru

Esas yakınması şiddetli sol yan ağrısı olan hastanın fizik muayenesinde, sol kostavertebral açı hassasiyeti ve sol böbrekte palpasyonda ağrı dışında bir bulguya rastlanmadı. Laboratuvar incelemesinde hafif anemi (hemoglobin 10.1 g/dL) dışında gerek böbrek gerekse karaciğer fonksiyon testlerinde bir anormalliğe rastlanmadı. Kan kreatinin değeri 1.16 mg/dL kan üre azotu ise 11 mg/dL olarak ölçüldü. İdrar analizinde mikroskopik hematüri ve piyüri olmakla beraber idrar kültüründe üreme gözlenmedi.

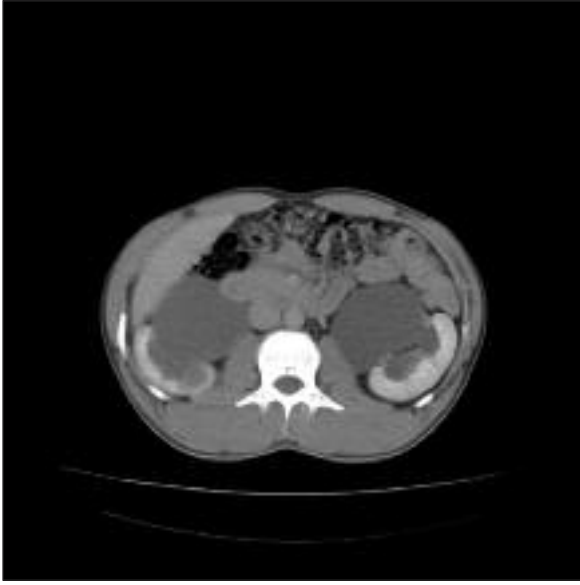
İlk etapta yapılan radyolojik görüntülemelerde elde olunan sonuçları şu şekilde sıralayabiliriz:

**Üriner sistem ultrasonografisi:** Her iki böbreğin boyutu artmış parankim kalınlığı sağda belirgin olmak üzere ileri derecede incelmış olarak görülürken, pelvikaliksiyel yapılarda grade 4 dilatasyona ve sağ böbrekte çok sayıda, taşa ait olabilecek ekojenitelere rastlandı.

**İntravenöz ürografi:** Her iki böbrekte hidronefroz, sağ böbrek alt kaliks grubunda 0.5-1 cm bo-



**RESİM 1:** İntravenöz ürografide 2. saat sonunda opak maddenin üretere geçmediği gözlemlendi.



**RESİM 2:** Bilgisayarlı tomografide kitlesel lezyon tespit edilememesine rağmen hidronefroz gösterildi.

utlarında birkaç adet taş izlendi. Sağ böbrek kontralaterale kıyasla daha küçük izlendi. Boyutları artmış sol böbrekte opak maddenin pelviste staza uğradığı ve üretere geçişin olmadığı gözlemlendi (Resim 1).

Bir önceki ameliyatında renal pelvisin agresif anjiyomiksoması olarak tanı almış hastada olması kuvvetle muhtemel bir lokal nüksü tespit etmek adına yapılan bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemeleri, sol böbrek etrafında anjiyomiksomayı düşündürecek bir lezyonun varlığını gösteremedi (Resim 2).

**BT:** Sağ böbrek boyutu sola göre küçülmüş, her iki böbreğin pelvikaliksiyel sisteminde belirgin genişleme izlenmekte olup renal pelvisler belirgin şekilde genişlemiş ve üreteral genişlemenin izlenmemiş olduğu görüldü.

**MRG:** Sağ böbrekte çok daha şiddetli olmak üzere her iki böbrekte pelvikaliksiyel dilatasyon ve renal parankimal inceleme ve kontural irregülarite dikkati çekmektedir.

Hastaya yapılan bilateral retrograd piyelografide sol böbrekte üreteropelvik bileşkedeki böbreğe geçiş izlenmedi. Sağ böbrek üreteri ve toplayıcı

sistemleri dilate olarak izlendi, fakat sağ böbrekte hidroüreteronefrozun açıklayacak bir obstrüksiyon ya da taş bulgusuna rastlanmadı.

Hastanın şiddetli ağrılarını dindirmek ve böbrek fonksiyonunu korumak amacıyla hastanın sol böbreğine perkütan nefrostomi takılmasına karar verildi. Nefrostomi sonrası sol böbreğin kreatinin klerensi 66.5 mL/dakika sağ böbreğin üretral olarak hesaplanan kreatinin klerensi ise 17.4 mL/dakika olarak bulundu.

Nefrostomi takıldıktan sonra yapılan anterograd piyelografide kontrast maddenin üretere geçmediği izlendi.

Bu veriler değerlendirildiğinde hastada anjiyomiksomun nüks etmesi ve/veya ilk ameliyatta yapılan anastomozun daraldığı kanaatlerine varıldı ve hasta piyeloplasti revizyonu için ameliyat listesine alındı.

### İkinci Ameliyat

Cerrahi müdahale sol flank insizyonla yapıldı. Eksplozasyonda dilate renal pelvis etrafında ve üreteropelvik bölgede bol miktarda skar dokusu mevcuttu. Herhangi bir kitleye rastlanmadı. İlk ameliyat patolojisi göz önünde bulundurularak skar dokularından biyopsiler alındı. Hastaya dismembered piyeloplasti tekrar yapıldı ve eksize edilen segment diğer biyopsilerle birlikte patolojik inceleme için laboratuvara yollandı. Ameliyat sonunda hastaya double j stent konuldu.

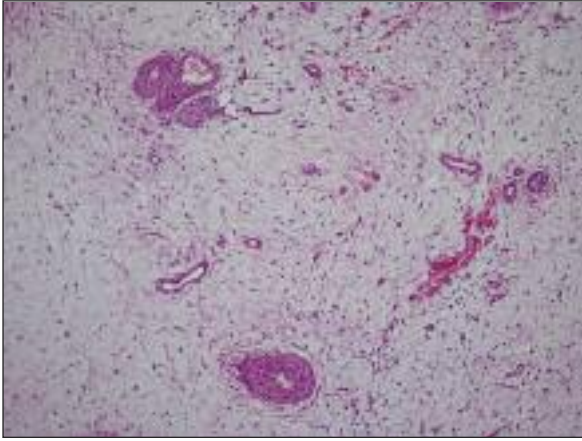
### Patoloji

Renal pelvis çevresindeki şüpheli alanlardan alınan biyopsiler kanamalı fibrolipomatöz dokulara olarak rapor edildi, bu bölgelerde anjiyomiksom ile uyumlu bir lezyon görülmedi.

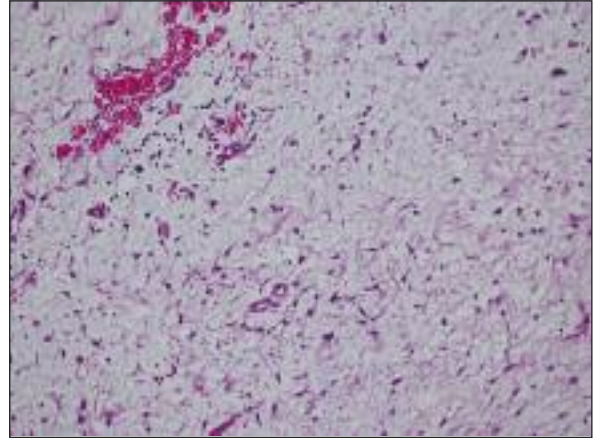
Eksize edilen renal pelvis dokusunda ise anjiyomiksom ile uyumlu bulgulara rastlandı. Lezyon yıldızlı hücreler içermekte idi ve immünohistokimyasal olarak desmin ve düz kas aktin negatif olarak rapor edildi (Resim 3 ve 4).

### KLİNİK İZLEM

Ameliyat sonrası 7. günde şifa ile evine gönderilen hasta geçen başvurularında olduğu gibi kontrole



**RESİM 3:** Hiposellüler miksoid stroma içerisinde değişken boyutlarda, ince ve kalın duvarlı damarlar (Hematoksilen-Eozin X 100).



**RESİM 4:** Miksoid stroma içerisinde atipi göstermeyen iğsi-yıldızlı hücreler, eritrosit ekstravazyonu (Hematoksilen-Eozin X 400).

gelmedi. Hastanın ayrıca double j stent çekim randevusuna da gelmediği tespit edildi. Hastaya verdiği adres ve telefondan ulaşılmak istendi, fakat verdiği bilgilerin yanlış olduğu görüldü. Hastanın şu anki klinik durumu bilinmemektedir.

## TARTIŞMA

AA genellikle doğurganlık çağındaki kadınların pelvik bölgesinden kaynaklanan yavaş büyüyen nadir bir mezenkimal tümördür.<sup>1</sup> Kadınlarda erkeklerle oranla 6 kat daha fazla görülmektedir.<sup>2</sup> Zayıf metastatik potansiyeli olması nedeni ile sarkoma olarak sınıflandırılmayıp, malign mezenkimal tümörler kategorisinde sınıflandırılmaktadır. Metastaz yapmamakla birlikte tümör lokal invaziv olup, sıklıkla tekrarlar. Anjiyomiksomalara en sık olarak kadınların vulvasından köken alır. Ayrıca paravajinal, perirektal ve perineal alanları da içerebilir. Erkeklerde ise çok nadir olup genellikle inguinal ve skrotal alanı etkiler.<sup>3,4</sup>

1983 yılında Steeper ve Rosai tarafından tarif edildiğinden beri bizim bilgilerimize göre İngilizce yazılan literatürde kadınlarda yaklaşık olarak 150 vaka bildirilmiştir. Sıklıkla orta yaşlı kadınlarda görülmekte olup, 13-78 yaş arasında bildirilen vakalar olmuştur (ortalama yaş 46). Erkeklerde görülme yaşı 18-70 yıl arasında değişmektedir.<sup>3,4</sup> Bizim bil-

gilerimize göre İngilizce yazılan literatürde erkeklerde skrotum (%38), spermatik kord (%33), perine (%13), mesane gibi intrapelvik organlar (%8), inguinal alanda lokalize olan yaklaşık olarak 39 adet agresif anjiyomiksoma vakası bildirildiği görülmektedir.<sup>2,5</sup> Perirenal ve renal doku anjiyomiksoması çok nadirdir. Literatürde bir tane peripelvik doku anjiyomiksoid tümörü<sup>6</sup> ve 2 renal miksoma vakası bildirilmiştir.<sup>7</sup> Bizim bilgimize göre bu sunduğumuz vaka, genç erkekte UPB de lokalize olan ve obstrüksiyona yol açan tekrarlayan AA olarak ilk vakadır.

AA tanısı genellikle yukarıda belirtilen vücut alanlarındaki ağrısız kitlenin patolojik incelemesi ile konulur. Makroskopik olarak AA kapsüllü görünümü, düzgün konturlu ve iyi sınırlıdır. Mikroskopik incelemede gevşek stroma içerisinde iğsi stromal hücreler, geniş lümenli duvarları kalınlaşmış damar yapıları gözlenir. Damar lümenleri eritrositlerle doludur ve bazılarının duvarlarında hiyalinizasyon ve fibrin birikimi gözlenir. İmmünohistokimyasal olarak desmin, kasa özgülü aktin ve vimentin pozitif yanıt verebilir. Östrojen ve progesteron reseptör proteini pozitif olabilir. S100 protein, faktör VIII-Rag, karsinoembriyjenik antijen ve sitokeratine immün olarak negatif yanıt verir. BT incelemesinde homojen, düşük ya da eşit yoğunluklu iyi tanımlanmış kitlesel lezyon olarak

gösterilir. MRG'de T2 ağırlıklı imajlarda yüksek yoğunluklu lezyon olarak görülür.<sup>8</sup> Bu vakada lezyonu BT ve MRG ile göstermek mümkün olmadı. Bize göre bunun nedeni lezyonun lokalizasyon itibarıyla tanımlanmasının zor bir yerde olması ve tıkanıklığa neden olacak radyolojik görüntüleme boyutuna ulaşmadan semptom vermesi olarak düşünülmektedir.

AA, eksizyonu zor olan tümör olarak tanımlanan bir hastalıktır.<sup>5</sup> Tedavi seçeneği tümörün geniş eksizyonudur. Lokal infiltratif olması nedeni ile tam olarak eksize edilememektedir. Yüzeysel yerleşimliler kolaylıkla çıkarılabilirken, derin yerleşimlilerde bu olasılık zayıftır. Rezeksiyonun tam olmaması nüks riskini artırır.<sup>9-11</sup> Eksizyon sonrası tekrarlama sıklığı %36-72 arasındadır. Ameliyat sonrası uzun süreli takibinin USG, BT veya MRG ile yapılması önerilir.<sup>12-15</sup> Bizim bilgilerimize göre İngilizce yazılan literatürde operasyon sonrası dönemde inkomplet rezeksiyona bağlanılabilecek en erken nüks postoperatif 9. ayda, en geç nüks postoperatif 14. yılda bildirilmiştir.<sup>10,15</sup> Bu olgu sunumunda postoperatif 28. ayda nüks olmuştur. Literatürde bizim bildiğimiz kadarıyla günümüze değin metastaz bildirilmemiştir. Geniş eksizyon, tekrarlamanın önlenmesinde çok önemlidir. Bu vakada, anjiyomiksomun ortaya çıkışı şekli, ortaya çıktığı yer ve tedavisi orijinallik göstermektedir.

Genelde kitle ve buna ikincil bazı semptomları ile ortaya çıkan bu tümör, UPB'den köken aldığından dolayı henüz büyüyemeden bu hastada UPB darlığına neden olmuş ve ancak dismembered piyeloplastide patolojiye gönderilen adinamik segmentin incelenmesi sonucu tanınabilmiştir. AA'nın tedavisi geniş ve agresif eksizyondur. Fakat bu tedavi bu hastaya uygulanamazdı. Karşı böbrek fonksiyonları bozuk bir hastada nefrektomi bir seçenek olamayacağı gibi, piyeloplasti için yeterli doku bırakmak adına eksize edilecek pelvis dokusu da sınırlı tutulmalıydı.

Sonuçta, bu vaka nadir bir tümör olmasına rağmen, AA'nın renal pelvis veya perirenal dokulardan gelişebileceğini ve UPB darlığına yol açabileceğini ilk kez dokümanete etmesi açısından önemlidir. UPB'den köken alan bir AA, erken dönemde UPB darlığına neden olarak semptom verebilir. Bu durumda görüntüleme yöntemleri kitle lezyonunu göstermeyebilir. Hatta cerrahi eksplozasyon bile bir kitleyi ayırt etme açısından yardımcı olmayabilir. Bu durumda UPB darlığı ameliyatlarında eksize edilen adinamik renal pelvis segmentinin patolojik incelemesi çok önemlidir. Bu şekilde tanısı konulan bir AA vakası, nüks etme riskine karşı yakın takibe alınıp böbreğin fonksiyonel olarak korunması adına düzenli double J stent değişimleri ile izleme alınmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983;7(5):463-75.
2. Chihara Y, Fujimoto K, Takada S, Hirayama A, Cho M, Yoshida K, et al. Aggressive angiomyxoma in the scrotum expressing androgen and progesterone receptors. *Int J Urol* 2003;10(12):672-5.
3. Tsang WY, Chan JK, Lee KC, Fletcher CD. Aggressive angiomyxoma. A report of four cases occurring in men. *Am J Surg Pathol* 1992;16(11):1059-65.
4. Iezzoni JC, Fechner RE, Wong LS, Rosai J. Aggressive angiomyxoma in males. *Am J Clin Pathol* 1995;104(4):391-6.
5. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol* 2006;10(4):197-204.
6. Gondo T, Takahashi M, Hoshii Y, Iwata T, Kashiwagi T, Ishihara T. Angiomyxoid tumor in the renal peripelvic tissue with features of aggressive angiomyxoma. *J Clin Pathol* 1995;48(1):482-3.
7. Melamed J, Reuter VE, Erlanson RA, Rosai J. Renal myxoma: A report of two cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1994;18(2):187-94.
8. Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, Jeyarajah A, Shepherd JH, Fisher C. Imaging features of Aggressive angiomyxoma. *Clin Radiol* 2002;58(2):157-62.
9. Ridley CM, Buckley CH, Fox H. Pathology of the vulva and associated structures. In: Fox H, Wells M, eds. *Obstetrical and Gynaecological Pathology*. 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 1995. p.51-134.



10. Wilkinson EJ. Premalignant tumors of the vulva In: Kurman RJ, eds. Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract. 4<sup>th</sup>ed. Berlin: Springer Verlag; 1994. p. 114-20.
11. Morag R, Fridman E, Mor Y. Aggressive angiomyxoma of the scrotum mimicking huge hydrocele: case report and literature review. *Case Report Med* 2009;2009:157624.
12. Behranwala KA, Thomas JM. Aggressive angiomyxoma: a different clinical entity. *Eur J Surg Oncol* 2003;29(7):559-63.
13. Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Unusual abdominal and pelvic tumors: case 1. Aggressive angiomyxoma of the pelvis: response to luteinizing hormone-releasing hormone agonist. *J Clin Oncol* 2003;21(18):3535-6.
14. May F, Luther A, Mohr W, Bachor R, Hautmann RE. Recurrent aggressive angiomyxoma of the urinary bladder: case report and review of the literature. *Urol Int* 2000;65(1):57-9.
15. Ceyhan ST, Başer İ, Günhan Ö, Güngör S, Göktolga Ü, Yılmaz A. [Aggressive angiomyxoma of vulva: case report]. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2007;17(1):61-4.
16. Chuang FP, Wu ST, Lee SS, Chen HI, Chang SY, Yu DS, et al. Aggressive angiomyxoma of the scrotum. *Arch Androl* 2002;48(2):101-6.