



## RENAL MALİGN FİBRÖZ HİSTİOSİTOM : OLGU SUNUMU

### RENAL MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA : CASE REPORT

Güliz ÖZKÖK<sup>1</sup> Sedat ÇİÇEK<sup>2</sup> Hakan POSTACI<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SSK İzmir Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

<sup>2</sup>SSK İzmir Eğitim Hastanesi Üroloji Kliniği, İzmir

Anahtar Sözcükler: renal sarkom, renal malign fibröz histiositom

Key Words: renal sarcoma, renal malignant fibrous histiocytoma

## ÖZET

*Renal malign fibröz histiositom son derece ender görülen bir neoplazmdir. Kilo kaybı, halsizlik ve batında kitle yakınmaları 63 yaşındaki erkek hasta kliniğe başvurmuştur. Ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi ile sağ böbrekte büyük kitle lezyonu saptanmıştır. Radikal nefrektomi uygulanan olguya patolojik inceleme sonucu "primer renal malign fibröz histiositom" tanısı konmuştur. Olgu kaynaklar eşliğinde tartışılmıştır.*

## SUMMARY

*Renal malignant fibrous histiocytoma is an extremely rare neoplasm of the kidney. 63 years old man was admitted to the hospital with the complaints of weight loss, malaise and abdominal mass. Ultrasonography and computerized tomography revealed a large mass lesion on the right kidney. Radical nephrectomy was performed and pathological examination revealed a primary renal malignant fibrous histiocytoma. The patient was discussed in the view of the literature.*

## GİRİŞ

Malign fibröz histiositom (MFH) en sık görülen yumuşak doku malignitelerinden biridir. MFH'un hem histiositik, hem de fibroblastik diferansiyasyon gösteren primitif mezenchimal hücrelerden doğduğu düşünülmektedir (1-4). MFH öncelikle alt ekstremitelerde olmak üzere üst ekstremitelerde ve retroperitonda gözlenir. (1,2). Malign fibröz histiositom nadiren viseral organlarda da görülebilir (2). Burada böbrek yerleşimli MFH olgusu sunulmaktadır.

## OLGU

Halsizlik, kilo kaybı, sağ üst kadranda kitle yakınması ile 63 yaşındaki erkek hasta polikliniğe başvurmuştur. Fizik

Muayene de solukluk ve sağ üst kadranda yaklaşık 10 cm çaplı, etraftan hafif hareketli sert kitle varlığı saptanmıştır.

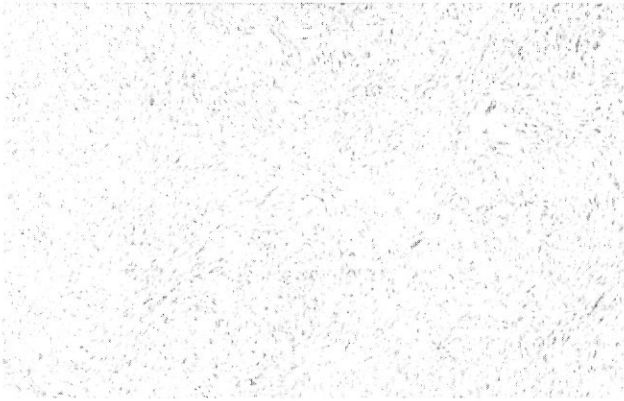
Ultrasonografide sol böbreğin normal olduğu, sağ böbrekte alt pol yerleşimli yaklaşık 20 cm çaplı solid kitle varlığı izlenmiştir. Bilgisayarlı batın tomografisinde sağ böbrek alt polde 20 cm çaplı, içi heterojen görünümlü solid kitle saptanmış, batındaki diğer organlarda ve ayrıca çekilen toraks tomografisinde patoloji gözlenmemiştir. Hastaya transperitoneal nefrektomi uygulanmıştır.

Makroskopik incelemede böbrek 3100 gram ağırlıkta ve 22x21x20 cm boyutlarda olup, çevresinde az miktarda olgun yağ dokusu bulundurmaktadır. Kesitlerde 22x20x19 cm boyutlu, bir kutupta çok az salim böbrek parankimi bırakan tümör dokusu izlenmiştir. Böbreğin kapsülünü tuttuğu izlenen tümörün kesit yüzünün gri-beyaz, bazı alanlarda sarı renkte olduğu, yer yer kanama ve nekroz odakları içerdiği görülmüştür.

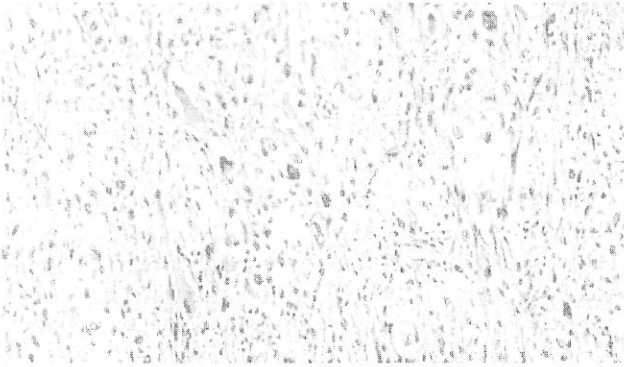
Yazışma adresi: Güliz Özkök, 1SSK İzmir Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

Makalenin geliş tarihi: 27. 02. 2002; kabul tarihi: 09. 04. 2002

Mikroskopik incelemede tümörün storiform pattern sergileyen, pleomorfik iğsi ve histiositik görünümlü hücrelerden oluştuğu izlenmiştir. Nukleusların büyük ve hiperkromatik, sitoplazmaların eozinofilik-amfofilik olduğu, arada çok sayıda multinükleer dev hücre yanısıra mitoz varlığı saptanmıştır. Böbrek parankimi ile keskin bir sınırı olan tümörde nekroz yanısıra az miktarda mikzoid alanlar izlenmiştir (Resim 1,2). Streptavidin-biotin-peroksidaz tekniği ile yapılan immunohistokimyasal boyama ile tümör hücrelerinde EMA, sitokeratin, faktör VIII, S100, desmin negatif; vimentin ve CD 68 (Dako) pozitifdir. Renal ven ve üreterden alınan cerrahi sınırdaki tümör izlenmemiştir. Ayrıca tümörün böbrek kapsülünü infiltre ettiği, Gerota fasyasının salim olduğu saptanmıştır. Bu bulgular ile olgu "Malign Fibröz Histiositom (Storiform-Pleomorfik Tip)" olarak rapor edilmiştir.



Resim 1. Tümörde storiform gelişim patterni. (H&E x40)



Resim 2. Tümörü oluşturan pleomorfik iğsi ve histiositik görünümlü hücreler. (H&E x200)

Postoperatif dönemi iyi giden olgu takibe alınmıştır. Olguda 9. ayda nefrektomi lojunda nüks kitle saptanması üzerine radyoterapi uygulanmıştır. Radyoterapiden 1 yıl sonra nüks kitle ve akciğerde metastaz gelişmesi üzerine hastaya ifosfamid içeren kemoterapi verilmiştir. Üçüncü kür kemoterapi verilirken kemik iliği supresyonu gelişen hasta sepsis sonucu kaybedilmiştir.

## TARTIŞMA

Böbrek sarkomları tüm böbrek maligniteleri arasında küçük bir grubu (%1-3) oluşturmaktadır (3,5). Bunların içinde leiomyosarkom başta olmak üzere fibrosarkom, MFH, rabdomiyosarkom, anjiosarkom, malign hemanjioperisitom, kondrosarkom yer alır (1,6,7). Böbrek sarkomları preoperatif olarak klinik ve görüntüleme yöntemleri ile böbrek hücreli karsinomdan farklı değildir (4,5,6,8). Olgular genellikle halsizlik, kilo kaybı, karın ağrısı yakınması ile başvururlar. Çoğunda batında palpabl kitle mevcuttur (3).

MFH, diğer renal sarkomlar gibi konnektif doku kapsülünden doğar, soliter ve büyüktür. Çoğu tanı anında 10 cm den büyüktür. Multisentrik lezyon tanımlanmamıştır. MFH da morfolojik görünüm oldukça değişiktir. En sık görülen storiform-pleomorfik tip olup şişkin iğsi hücreler storiform patternde düzenlenirler. Bu tümörlere pleomorfik alanlar eşlik eder (2). Olgumuzda tanı anında izlenen tümörün en büyük boyutu 22 cm olup mikroskopik olarak storiform-pleomorfik alanlar yaygındır.

Böbrekte primer sarkom tanısı konmadan önce 3 temel kriter göz önüne alınmalıdır (1). Metastatik hastalığı ekarte etmek için hastanın başka yerinde sarkom olmasıdır (2). Retroperitoneal sarkom olasılığını uzaklaştırmak için tümörün makroskopik olarak böbrekten kaynaklandığı anlaşılabilir (3). Böbrekte görülen sarkomların sarkomatooid böbrek hücreli karsinomdan ayrılması gerekmektedir. Bu nedenle tümörden çok sayıda örneklem ve immunohistokimyasal çalışma yapılmalıdır (1,2,6,7,9,10). Biz bu kuşku nedeniyle en büyük boyutu 22 cm olan tümörden 26 örnek aldık. Hazırlanan kesitlerde böbrek hücreli karsinomu düşündüren alan izlemedik. Yapılan immuno-histokimyasal çalışmalarla tümör hücrelerinde EMA ve sitokeratinin negatif olması, spesifik olmamakla birlikte vimentin ve CD 68 pozitifliği ayırıcı tanıda yardımcı olmuştur.

MFH yüksek malign potansiyelli tümörlere dendir. Olguların geç tanı almaları kötü prognoza neden olur (5,11) Radikal operasyon en iyi tedavi şeklidir. Operasyondan sonra lokal rekürrens sıktır (5). Olguların %90'ında akciğere, %8'inde kemiğe, ve %1'inde karaciğere metastaz saptanmıştır. Lenf nodları olguların %35'inde tutulur (12). Olgumuzda postoperatif 9 ayda lokal nüks saptanmıştır. Radyoterapi uygulanan olguda, bir süre sonra akciğer metastazı saptanmış olup kemoterapiye bağlı gelişen kemik iliği supresyonu sonucu, sepsis nedeniyle operasyondan 2 yıl sonra kaybedilmiştir.

Sonuç olarak MFH, böbrekte oldukça nadir görülen, tanı konulurken böbrek hücreli karsinomdan ayrılması gereken, yüksek dereceli agresif olarak değerlendirilebilecek bir tümördür.

#### KAYNAKLAR

1. Brooks John SJ. Disorders of soft tissue. Antonioli DA, Carter D, Mills SE, Oberman HA. Diagnostic Surgical Pathology. 3.cü baskı. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999: 131.
2. Enzinger FM, Weiss SW: Soft Tissue Tumors. 3.cü baskı: St.Louis, Missouri: Mosby. 1995: 355-380.
3. Joseph TJ, Becker Dİ, Turton AF. Renal malignant fibrous histiocytoma. Urology 1991; 37: 483-489.
4. Scriven RR, Thrasher TV, Smith DC, Stewart SC. Primary renal malignant fibrous histiocytoma: a case report and literatüre review. The Journal of Urology 1984; 131: 948-949.
5. Srivinas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF. Sarcomas of the kidney. The Journal of Urology 1984; 132: 13.
6. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 8. ci baskı. St. Louis, Missouri: Mosby. 1996: 1158.
7. Grignon DJ, Ayala AG, Ro Y ve ark. Primary sarcomas of the kidney. A clinicopathologic and DNA flow cytometric study of 17 cases. Cancer 1990; 65: 1611-1618.
8. Ptochos A, Karydas G, Iosifidis N ve ark. Primary renal malignant fibrous histiocytoma. A case report and review of the literatüre. Urologia Internationalis 1999; 63 : 261-264.
9. Tomera MK, Arrow GM. Sarcomatoid renai carcinoma. The Journal of Urology 1983; 130: 657.
10. Vogelzang NJ, Fremgen AM, Guinan PD ve ark. Primary renal sarcomas in adults. Cancer 1993; 71: 804-810.
11. Froehner M, Manseck A, Haase M ve ark. Locally recurrent malignant fibrous histjocytoma: a rare and aggressive genitourinary malignancy. Urologia Internationalis 1999; 62: 164-170.
12. Repassy D, Csata S, Sterlik G, Hazslinszky P. Retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma. International Urology and Nephrology 1999; 31: 303-311.