

Renal leiomyosarkom

Renal leiomyosarcoma

Gelincik İ¹ Tok A²

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Erzurum, Türkiye

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, Erzurum, Türkiye

Özet

Renal leiomyosarkomlar, oldukça nadirdir ve primer böbrek malignitelerinin %1-3'ünü oluştururlar. Renal sarkomların prognozu kötüdür ve özellikle sarkomatoid renal hücreli karsinomdan ayırımının yapılması gerekir. Hastanın klinik prezentasyonu ve radyolojik bulguları kesin olarak preoperatif tanı koymaya yardımcı değildir. Başlıca tedavi adjuvan radyoterapi veya kemoterapi ile birlikte veya tek başına radikal nefrektomidir. Prognozu kötüdür. Tanısını immünohistokimya ile doğruladığımız primer renal leiomyosarkom olgusu sunduk.

Anahtar Sözcükler: Böbrek, leiomyosarkom, sarkom.

Summary

Renal leiomyosarcomas are very rare and only account for 1-3% of primary renal malignancies. The prognosis for a renal sarcoma is poor, and differentiation from sarcomatoid renal cell carcinoma and a renal sarcoma is particularly necessary. The patient's clinical presentation and imaging findings are not helpful for accurate preoperative diagnosis. The primary treatment is radical nephrectomy with or without adjuvant radiotherapy chemotherapy. The prognosis is poor. We report a case of primary renal leiomyosarcoma of which pathological diagnosis was confirmed immunohistochemically.

Key Words: Renal, leiomyosarcoma, Sarcoma.

Giriş

Renal sarkomlar, böbrek malignitelerinin %1-3'ünü oluştururlar (1-5). Primer renal sarkom subtipleri arasında en sık görüleni leiomyosarkomlardır (2,3,6,7). Genellikle kapsül kaynaklı ve periferik yerleşimli olup, daha nadiren santral yerleşimli ve renal pelvis duvarındaki düz kas dokusundan kaynaklıdır. Büyük renal kan damarlarının düz kaslarından da kaynaklanabilirler (8). 1919 yılında Berry (9) tarafından patolojik olarak ilk saptanan ve yayınlanan renal leiomyosarkom vakası rapor edilmiştir ve o günden beri literatüre yaklaşık 100 vaka bildirilmiştir. Böbreğin primer leiomyosarkomları agresif gidişli, hızlı progresyon gösteren ve oldukça nadir tümörlerdir. 5 yıllık sağkalım oranları %29-36'dır (10).

Hastaların çoğu postoperatif 2 yıl içinde ölümler (11). Ayırıcı tanıda özellikle sarkomatoid tip renal hücreli karsinom, malign melanom ve anjiomyolipom ile birlikte ele alınması gerekmektedir (2,3,6,7)

Olgu Sunumu

47 yaşındaki erkek hasta 4-5 aydır devam eden karında şişlik, bel ağrısı ve makroskopik hematüri yakınmalarıyla başvurduğunda yapılan fizik muayenesinde sol tarafta, karın orta hattını geçmeyen, sert, düzgün sınırlı kitlesi tespit edildi. Üst batin USG'sinde sol üst kadrani dolduran, lobüle kenarlı, heterojen ekolu kitle izlendi. Batin tomografisinde sol böbreği tamamen doldurmuş 16x13 cm boyutunda kitle saptandı. Hastaya radikal nefrektomi yapılmadı, sol renal tümör tanısı ile sol nefrektomi uygulandı. Laboratuvarımıza gönderilen nefrektomi materyali 1996 gr ağırlığında, 18x16x14 cm boyutunda idi. Böbreğin kesit yüzünde gri kirlili beyaz renkli, iyi sınırlı ve böbreği tamamen dolduran kitle saptandı (Şekil-1).

Yazışma Adresi: İbrahim GELİNCİK

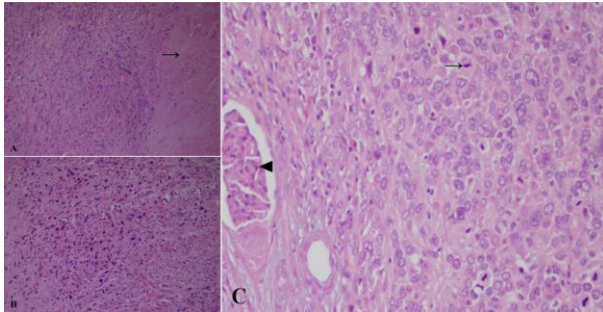
Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Erzurum, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 04.01.2012 Kabul Tarihi: 22.02.2012



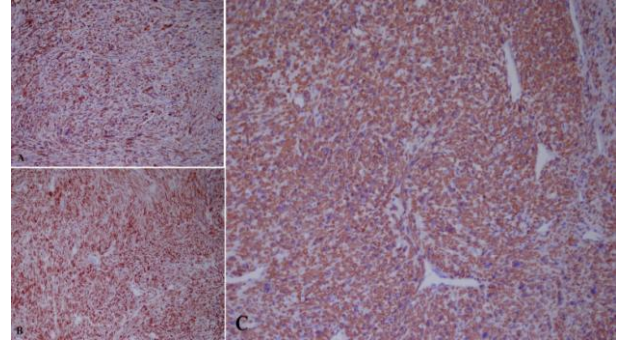
Şekil-1. Böbređin kesit yüzünde gri kirlı beyaz renklı, iyi sınırlı ve böbređi tamamen dolduran kitle.

Renal kitleden hazırlanan çok sayıdaki kesitlerde mikroskopik olarak, böbrek kapsülünü aşmayan, iyi sınırlı ve fokal nekrozun olduđu tümörün, geniş eozinofilik stoplazmalı iđsi hücrelerden oluştđu, birbirleri ile geniş açıklarla kesişen demetlerden meydana geldiđi görüldü (Şekil-2A).



Şekil-2. Tümörün mikroskopik görünümü. A) Sağ tarafında fokal nekrozun (ok) görüldüđu tümörün, geniş eozinofilik stoplazmalı iđsi hücreleri ve birbirleri ile geniş açıklarla kesişen fasikülleri (H&E; x100). B) Tümör hücrelerinin nükleuslarının fusiform şekilli, hiperkromatik, künt uçlu, santral yerleşimli oluşu ve nüvelerde atipi ve sellüler pleomorfizm belirginliđi (H&E; x200). C) Çok sayıda mitoz (ok), bazı nüvelerde nukleol belirginliđi ve sol kenarda böbređe ait glomerül yapısı (ok başı) (H&E; x400).

Tümör hücrelerinin nükleusları iđsi şekilli, hiperkromatik, künt uçlu ve santral yerleşimli idi. Çekirdeklerde atipi ve sellüler pleomorfizm belirgindi (Şekil-2B).Tümörde 10 büyük büyütme alanında çok sayıda mitoz ve bazı çekirdeklerde nukleol belirginliđi izlendi (Şekil-2C). Tümörden hazırlanan çok sayıdaki kesitlerin hiçbirinde epiteliyal komponent izlenmedi. İmmünohistokimyasal boyama yöntemi ile vimentin (+) (Şekil-3A), desmin (+) (Şekil-3B), düz kas aktini (+) (Şekil-3C), pansitokeratin (-), S100 (-), EMA (-), HMBE 45 (-) saptandı. Olgumuza ait çok sayıda kesitte epiteliyal komponentin izlenmesi, tümör hücrelerinin tanımlanan histolojik özellikleri ve tümöral hücrelerin immünohistokimyasal profili nedeniyle "renal leiomyosarkom" tanısı verildi.



Şekil-3. Tümörün boyanma özellikleri. A) Tümör hücrelerinde vimentin ile diffüz ve güçlü boyanma (x200). B) Tümör hücrelerinde desmin ile diffüz ve güçlü boyanma (x200). C) Tümör hücrelerinde düz kas aktini ile diffüz ve güçlü boyanma (x200).

Tartışma

Renal leiomyosarkomlar erişkin malign böbrek tümörlerinin % 0,5 - 1,5' ini oluştururlar. Sağ böbrek sol böbrekten 2 kat fazla tutulur. Yaklaşık % 7'si bilateraldir (12). Primer renal sarkomların büyük çoğunluđunu oluşturan renal leiomyosarkomlar sıklıkla 5-6. dekada ortaya çıkar (10-86 yaş arasında) (3,6,7). Kadınlarda daha sık görüldüđüne dair genel bir kanı olmakla birlikte bazı sunumlarda kadın/erkek oranının eşit olduđu bildirilmiştir (1,6,7). Kadınlarda düz kas büyüme ve proliferasyonunun, β -HCG üretiminin arttıđı gebelik ve östrojen stimülasyonu ile açıklanabileceđi düşünölmüştür (13). Olguların yaklaşık %7'si bilateraldir (6). Hastalar genellikle böđür ağrısı, hematüri, palpabl kitle ve/veya kilo kaybı ile bir kliniđe başvurmaktadırlar (1). Ama nadiren de olsa yıllarca asemptomatik kalan ve progresyon göstermeyen olgular bildirilmiştir (14). Radyolojik incelemeler nonspesifik olup, karakteristik bulgulara sahip deđildir ve preoperatif tanı koymada yardımcı deđildir (4,6,7). Tanıda post-op histopatolojik inceleme en önemli araçtır ve ince iđne aspirasyon sitolojisi ve üreterorenoskopik biyopsi örnek alımı için yararlı olabilmektedir (15). Hastamız karında şişlik, bel ağrısı ve makroskopik hematüri yakınmalarıyla başvurdu.

Renal leiomyosarkomlar solid, gri-beyaz renklı lezyonlardır ve maksimum çapları 5-17 cm arasındadır. Çođu zamanla kistik deđişime uğrarlar (10). Ancak olgumuzda kistik deđişiklik saptanmadı. Renal leiomyosarkomlar renal kapsül, renal pelvis ya da renal damarların düz kaslarından ortaya çıkabilmektedir (2,6,16). Kapsüllü veya kapsülsüz olabilir (6). Tanı sırasında renal infiltrasyon, perirenal yağ doku ve komşu organlara yayılım sık görülür (2,6,7). Olgumuza ait nefrektomi materyalinde kitle iyi sınırlıydı. Böbrek parankimini tamamen invaze eden tümörün, böbrek kapsülü ve çevre yağ dokusuna invazyonu mevcut deđildi.

Makroskopik ve mikroskopik özellikleri daha yaygın bulunduğu lokalizasyonlardaki leiomyosarkomlarla benzerdir (6). Tanı sırasında tümörler ortalama 10-15 cm çapa sahiptirler (2,4). Makroskopik incelemede sert kıvamda, gri beyaz renkli ve kesi yüzü lobüle görünümündedir. Hemoraji ve nekroz alanları içerebilir (4,17). Mikroskopik incelemesinde birbiriyle çaprazlaşan fasikülasyonlar oluşturan leiomyosarkom iğsi şekilli, pembe geniş sitoplazmaya sahip hücrelerden oluşur. Nükleus sıklıkla santrale lokalizedir ve künt sonlanan uçlarıyla puro biçimindedir. Nekroz ve hemoraji alanları içerebilir (2,4,5). Mitoz değişkendir ve bir büyük büyütme alanında 1-20 arasındadır (5). Mitotik aktivite, nükleer atipi, nekroz ve büyük boyut maligniteyi gösterir (2). Olgumuza ait sol nefrektomi materyalinde kitle 18x16x14 cm boyutundaydı ve malignite kriterlerini içermekteydi.

Renal leiomyosarkomların ayırıcı tanısında sarkomatoid renal hücreli karsinom, malign melanom ve anjiomyolipom ayırımı iyi yapılmalıdır. Çünkü bunlar fazla miktarda sarkomatoid hücre içerirler. Bunun için tümör elden geldiğince fazla örneklenmelidir. Sarkomatoid tip renal hücreli karsinomda epiteliyal komponent mevcuttur. Bu histolojik kesitlerde ve ultrastrüktürel çalışmalarda gösterilebilir. Nefrektomi materyalinden hazırladığımız çok sayıda kesitlerin hiçbirinde epiteliyal komponent izlenmedi. Renal leiomyosarkomu sarkomatoid tip renal hücreli karsinomdan ayırmada immünohistokimya yardımcıdır. Tümör hücrelerinin sitokeratin ile negatif, düz kas aktini ve desmin ile pozitif boyanması leiomyosarkom lehinedir (2,3,6,7). Vimentin her iki tümörde de pozitif boyandığı için ayırıcı tanıda yardımcı değildir (7). Malign melanom böbreğe metastaz yapan en yaygın böbrek dışı primer malignensi olduğu

için ayırıcı tanıda düşünülmelidir (6). Olgumuza ait kesitlere uyguladığımız immünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri vimentin, düz kas aktini ve desmin ile belirgin pozitif sitokeratin, EMA, S100 ve HMB-45 ile negatif boyanma göstermiştir. Anjiomyolipomda hastanın tüberoskleroz öyküsü olabilir. Mikroskopik incelemede anjiomyolipom, düz kas ve matür yağ hücrelerini değişik oranlarda içerir. Ayrıca, belirgin kalın duvarlı damar yapıları vardır (6). Olgumuza ait öyküde tüberoskleroz yoktu ve hazırlanan kesitlerde matür yağ hücreleri ve kalın duvarlı damar yapıları tespit edilmedi.

Renal leiomyosarkomlarda başlıca tedavi adjuvan radyoterapi veya kemoterapi ile birlikte veya tek başına radikal nefrektomidir (6,7). Lokal rekürrens sıktır. Metastazlar yaygın şekilde hematojen yolla olur ve en sık akciğer ile karaciğere metastaz görülür (6,7). Uzak metastazlar hematojen yolla akciğer ve kemiğe olur. Hastaların prognozu oldukça kötüdür (2-4,6,8). Hastaların çoğu iki yıl içinde kaybedilir (7). Ancak son yıllarda bazı yayınlarda tedavi sonrası sekiz yıla varan hastalıklı yaşam süreleri bildirilmiştir (18,19). En iyi prognostik parametreler, boyutun 5 cm'den küçük olması, düşük histolojik grade, nodal metastazın olmaması ve radikal cerrahi tedavinin uygulanmasıdır (10). Tümörün kapsüllü olması, çevre dokulara invazyon olmaması ve mitotik aktivitenin düşük olması bazı olgularda iyi prognostik faktörler olarak kabul edilmiştir. Ancak bu iyi prognostik faktörler dahi nefrektomiyi takiben agresif klinik gidişi değiştirememiştir (20). Hastamıza postoperatif dönemde radyoterapi veya kemoterapi uygulanmadı. Batın içine, akciğerlere ve karaciğere metastazların gelişmesini takiben postoperatif beşinci ayda hasta eksitus ile yitildi.

Kaynaklar

1. Cocuzza M, Arap S, Lucon AM, Saldanha LB. Renal leiomyosarcoma treated with partial nephrectomy. Clinics (Sao Paulo) 2005;60(4):345-6.
2. Reuter VE, Gaudin PES. Adult renal tumors. In: Sternberg SS (ed). Diagnostic Surgical Pathology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:1816.
3. Vogelzang NJ, Fremgen AM, Guinan PD, Chmiel JS, Sylvester JL, Sener SF. Primary renal sarcoma in adults. Cancer 1993;71(3):804-10.
4. Srinivas V, Sogani PC, Hadju SI, Whitmore WF. Sarcomas of the kidney. J Urol 1984;132(1):13-6.
5. Grignon DJ, Ayala AG, Ro Y, el-Naggar A, Papadopoulos NJ. Primary sarcomas of the kidney. Cancer 1990;65(7):1611-8.
6. Petersen RO. Urologic Pathology. Philadelphia: JB Lippincott Company; 1992:112-33.
7. Davis R, Vaccaro JA, Hodges GF, Belville WD, Kiesling V Jr. Renal leiomyosarcoma: Plea for aggressive therapy. Urology 1992;40(2):168-71.
8. Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. Tumors of the kidney, bladder and related urinary structures. In: Atlas of Tumor Pathology, 3rd ed. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1994.
9. Berry FD. Report of three cases of combined tumors of the kidney in adults. J Med Res 1919;40(3):459-70.
10. Dominici A, Mondaini N, Nesi G, Travaglini F, Di Cello V, Rizzo M. Cystic leiomyosarcoma of kidney: An unusual clinical presentation Urol Int 2000;65(4):229-31.
11. Thirumavalavan VS, Kennedy CL, Alrufaie HK. Leiomyosarcoma of kidney. Br J Urol 1991;68(6):659-60.
12. Behzatoglu K, Yildirim EN, Erdem HG ve ark. Renal leiomyosarkom (Olgu Sunumu). Istanbul Tıp Dergisi 2004;3(1):38-40.
13. Aguilar IC, Benavente VA, Pow-Sang MR, et al. Leiomyosarcoma of the renal vein: Case report and review of the literature. Urol Oncol 2005;23(1):22-6.

14. Demir A, Yazici CM, Eren F, Türkeri L. Case report: Good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney. *Int Urol Nephrol* 2007;39(1):7-10.
15. Chung YG, Kang SC, Yoon SM, Han JY, Seong DH. Leiomyosarcoma arising from the blind end of a bifid renal pelvis. *Yonsei Med J* 2007;48(3):557-60.
16. Neşer N, Çavdar DK, Gümüş B, İşisağ A. Low-grade leiomyosarcoma of renal vein: A case report. *Turkish Journal of Pathology* 2008;24(1):50-3.
17. Brandes SB, Chelsky MJ, Petersen RO, Greenberg RE. Leiomyosarcoma of the renal vein. *J Surg Oncol* 1996;63(3):195-200.
18. Kartsanis G, Douros K, Zolota V, Perimenis P. Case report: Leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Int Urol Nephrol* 2006;38(2):211-3.
19. Minami H, Ueki O, Tanaka T, Nishida H, Hashimoto T, Kawaguchi K. Case of leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Int J Urol* 2004;11(2):122-4.
20. Rokowsky E, Barzilay J, Schujman E, Servadio C. Leiomyosarcoma of kidney. *Urol* 1987;29(1):68-70.