



RENAL LEİOMYOSARKOM : OLGU SUNUMU

RENAL LEİOMYOSARCOMA : A CASE REPORT

NilayŞEN¹ Nagihan ÇOLAKOĞLU¹ Zafer SINIK² S. Ender DÜZCAN¹

¹Pamukkale Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Üroloji Anabilim Dalı, Denizli

Anahtar Sözcükler: böbrek, leiomyosarkom

Key Words: kidney, leiomyosarcoma

ÖZET

Renal leiomyosarkom son derece nadir bir tümördür ve 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. Biz, tanısını immünohistokimya ile doğruladığımız primer renal leiomyosarkom olgusu sunduk.

SUMMARY

Renal leiomyosarcoma is an extremely rare tumor and patient's clinical presentation and imaging findings are not helpful for accurate preoperative diagnosis. The primary treatment is radical nephrectomy with or without adjunctive radiation or chemotherapy. The prognosis is poor. We reported a case of primary renal leiomyosarcoma whom pathological diagnosis was confirmed immunohistochemically.

GİRİŞ

Primer renal sarkomlar renal tümörlerin %1'ini oluşturur maktadır (1-4). Bunlar arasında en sık görüleni leiomyosarkomdur (1,2,5,6). Hastaların yakınmaları non spesifik olup, radyolojik incelemelerde karakteristik bulgulara sahip değildir (1,5-7). Ayırıcı tanıda özellikle sarkoma- toid tip renal hücreli karsinom, anjiomyolipom ve malign melanom ile birlikte ele alınması gerekmektedir (1,2,5,6).

OLGU

5-6 aydır süren karında şişlik, karın ve bel ağrısı, makroskopik hematüri yakınmalarıyla başvuran 53 yaşındaki kadın hastanın özgeçmişinde belirgin bir özellik saptanmadı. Yapılan fizik muayenesinde solda, karın orta hattı

geçmeyen, yaklaşık 20X15 cm boyutunda, sert, düzgün sınırlı, kosta altına yönelen kitlesi tespit saptanmıştır. Üst batin USG'sinde sol üst kadranı dolduran, lobüle kenarlı, heterojen ekoda kitle izlendi. Abdominopelvik BT'de sol böbrekle ilişkili 16x15 cm boyutunda kitle saptandı. Yapılan rutin biyokimyasal incelemeler ve tam kan sayımındaki değerler ile tümör belirleyicileri normal sınırlarda bulunmuştur. Hastaya renal tümör tanısı ile sol radikal nefrektomi uygulandı.

Toplam 2266 gr ağırlığında, 20x14x12 cm boyutunda, üzerinde sürrenal içeren sol nefrektomi materyalinin makroskopik incelemesinde 20x13x12 cm boyutunda, gri-kirli beyaz renkli, iyi sınırlı kitle saptandı. Normal böbrek parankimi alt polde sınırlı bir alanda izlendi. Nefrektomi materyali ile birlikte pankreasa ve iki adet lenf noduna ait ameliyat materyali gönderildi.

Renal kitleden hazırlanan çok sayıda kesitlerde böbrek kapsülünü aşmayan ve parankimi invaze etmeyen, iyi sınırlı, kısa ve geniş, birbiriyle çaprazlaşan fasikülasyonlar

Yazışma adresi: Nilay ŞEN, Pamukkale Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı, Denizli

Makalenin geliş tarihi: 21.04.2003; Kabul tarihi: 18.07. 2003

oluşturan, farklı büyüklüklerde nekroz alanları içeren tümör görüldü (Resim 1, 2). Tümör hücreleri iğsi şekilli, yoğun eozinofilik sitoplazmalı, santrale lokalize, kunt sonlanan nükleuslara sahipti. Yer yer bizar şekilli, belirgin nükleer pleomorfizm gösteren hücreler ve tümör dev hücreleri görüldü (Resim 3). 10 BBA'da 5-7 mitoz ve yer yer atipik mitozlar izlendi (Resim 4). Tümörden hazırlanan çok sayıda kesitlerin hiçbirinde epiteliyal komponent izlenmedi. Yapılan immünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri aktin ile belirgin pozitif (Resim 5); desmin, sitokeratin, EMA ve HMB45 ile negatif sonuç alındı. EMA ve desmin immünohistokimyasal incelemede iki farklı bloğa uygulandı. Sol sürrenal, renal ven ve gönderilen iki adet lenf noduyla pankreasta metastaza rastlanmadı.

Olgumuza ait çok sayıda kesitte epiteliyal komponentin izlenmemesi, tümör hücrelerinin tanımlanan histolojik özellikleri ve tümöral hücrelerin immünohistokimyasal profili nedeniyle "renal leiomyosarkom" tanısı verildi.

Post-operatif dönemde hastaya radyoterapi veya kemoterapi uygulanmadı ve batin içinde multipl metastazları geliştikten sonra post-operatif 8. ayda eksitus oldu.

TARTIŞMA

Primer renal sarkomların büyük çoğunluğunu oluşturan renal leiomyosarkomlar sıklıkla 5 - 6ncı dekatta ortaya çıkar (10-86 yaş arasında) (2, 5, 6). Kadınlarda biraz daha sık görülür (5, 6). Olguların yaklaşık %7'si bilateraldir (5).

Hastaların yakınmaları non-spesifik olup en sık yan ağrısı ve palpabl kitle şeklindedir. Diğer yakınmalar hematüri, kilo kaybı ve gastrointestinal düzensizliklerdir (1, 2, 5, 6). Radyolojik incelemeler de karakteristik bulgulara sahip değildir ve pre-operatif tanı koymada yardımcı değildir (3, 5, 6). Hastamız karında şişlik, karın ve bel ağrısı, makroskopik hematüri yakınmalarıyla başvurdu. Yapılan radyolojik ve biokimyasal tetkikler preoperatif tanı için yeterli değildi.

Renal leiomyosarkomlar renal kapsül, renal pelvis ya da renal damarların düz kaslarından ortaya çıkabilmektedir (1, 5). Kapsüllü veya kapsülsüz olabilir (5). Tanı sırasında renal infiltrasyon, perirenal yağ doku ve komşu organlara yayılım sık görülür (1,5,6). Olgumuza ait nefrektomi materyalinde kitle iyi sınırlıydı ve makroskopik olarak çevre böbrek parankimine ve çevre dokulara invaze değildi.

Makroskopik ve mikroskopik özellikleri daha yaygın bulunduğu lokalizasyonlardaki leiomyosarkomlarla benzerdir

(5). Tanı sırasında tümörler ortalama 10 - 15 cm çapa sahiptiler (1, 3). Makroskopik incelemede sert kıvamda, gri beyaz renkli ve keşi yüzü lobüle görünümündedir. Hemoraji ve nekroz alanları içerebilir (3, 7). Mikroskopik incelemede birbiriyle çaprazlaşan fasikülasyonlar oluşturan leiomyosarkom iğsi şekilli, pembe geniş sitoplazmaya sahip hücrelerden oluşur. Nükleus sıklıkla santrale lokalizedir ve kunt sonlanan uçlarıyla puro biçimindedir. Nekroz ve hemoraji alanları içerebilir (1,3,4). Mitoz değişkendir, bir büyük büyütme alanında 1-20 arasındadır (4). Mitozik aktivite, nükleer atipi, nekroz, büyük boyut maligniteyi belirtir (1). Olgumuza ait sol nefrektomi materyalinde kitle 20x13x12 cm boyutundaydı ve malignite kriterlerini içermekteydi.

Ayrırcı tanı sarkomatoid tip renal hücreli karsinom, anjiomyolipom ve malign melanom ile yapılmalıdır. Sarkomatoid tip renal hücreli karsinomda epiteliyal komponent mevcuttur, 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 aktin ve desmin ile pozitif boyanması leiomyosarkom lehinedir (1, 2, 5, 6). Vimentin her iki tümörde de pozitif boyandığı için ayrırcı tanıda yardımcı değildir (6). Malign melanom böbreğe metastaz yapan en yaygın böbrek dışı primer malignensi olduğu için ayrırcı tanıda düşünülmelidir (5). Olgumuza ait kesitlere uyguladığımız immünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri düz kas aktin ile belirgin pozitif; desmin, sitokeratin, EMA ve HMB-45 ile negatif boyanma göstermiştir. Anjiomyolipomda hastanın tubero-skleroz öyküsü olabilir. Mikroskopik incelemede anjiomyolipom düz kas ve matür yağ hücrelerini değişik oranlarda içerir. Ayrıca belirgin kalın duvarlı damar yapıları vardır (5). Olgumuza ait öyküde tubero-skleroz yoktu ve hazırlanan kesitlerde matür yağ hücreleri ve kalın duvarlı damar yapıları tespit edilmedi.

Renal leiomyosarkomlarda başlıca tedavi adjuvan radyo terapi veya kemoterapi ile birlikte veya tek başına radikal nefrektomidir (5,6). Lokal rekürrensler sıktır. Metastazlar yaygın şekilde hematojen yolla olur ve en sık akciğer ile karaciğere metastaz görülür (5,6). Hastaların prognozu oldukça kötüdür (1-3,5,7). Hastaların çoğu iki yıl içinde kaybedilir (6). Hastamıza post-operatif dönemde radyoterapi veya kemoterapi uygulanmadı. Batin içinde multipl metastazların gelişmesini takiben post-op 8. ayda hasta eksitus oldu.

KAYNAKLAR

1. Reuter VE, Gaudin PES. Adult Renal Tumors. Sternberg SS, ed. Diagnostic Surgical Pathology. 3üncü baskı., Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999: pp1816.
2. Vogelzang NJ, Fremgen AM, Guinan PD ve ark. Primary Renal Sarcoma in Adults. Cancer 1993; 71: 804-810.
3. Srinivas V, Sogani PC, Hadju SI, Whitmore WF. Sarcomas of the Kidney. J Urol 1984; 132: 13-16.
4. Grignon DJ, Ayala AG, Ro Y ve ark. Primary Sarcomas of the Kidney. Cancer 1990; 65: 1611- 1618.
5. Petersen RO: Urologic Pathology. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1992: 112-133.
6. Davis R, Vaccaro JA, Hodges GF ve ark. Renal Leiomyosarcoma: Plea for aggressive therapy. Urology 1992; 40: 168-171.
7. Brandes SB, Chelsky MJ, Petersen RO, Greenberg RE. Leiomyosarcoma of the Renal Vein. J Surg Oncol 1996; 63: 195-200.

XVI. Ulusal Patoloji Sempozyumu, Pamukkale/Denizli- 2002'de Poster olarak sunulmuştur.