

BÖBREK LEİOMYOSARKOMU

Dr. Ali ACAR *, Dr. Recai GÜRBÜZ *, Dr. Esat ARSLAN *, Dr. Şükrü ÇELİK *, Dr. Salim GÜNGÖR **

* S.Ü.T.F. Üroloji Anabilim Dalı, ** S.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Primer renal sarkomlar, böbrek tümörlerinin sadece %3'ünü teşkil ederler. Kliniğimize böğür ağrısı ve hematüri nedeniyle başvuran 52 yaşında bir hastada, renal leiomyosarkom teşhis edilmiştir. Tanı, patolojik olarak da kesinleştirilmiştir. Bu makalede, renal leiomyosarkomu olan bu hasta, literatür bilgileri eşliğinde tartışılarak sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Böbrek, Leiomyosarkom.

SUMMARY

Leiomyosarcoma of the Kidney (A case report)

Primary renal sarcoma represent 3% of all kidney tumors. We diagnosed in our clinics 52 year old patient complaining flank pain and hematuria was seen in our clinics. A diagnosis of leiomyosarcoma was made on pathologic examination. In this article, this patient with renal leiomyosarcoma are reported and relevant literature was discussed.

Key Words: Kidney, leiomyosarcoma.

GİRİŞ

Primer renal sarkomlar, böbrek tümörlerinin %3'ünü teşkil etmektedir. Teşhis ekseriya tümör iyice büyüüp semptomatik oluncaya kadar gecikmektedir. Özel ayırtecdici görünümü yoktur; bu nedenle renal cell karsinomadan ayırtecdilmesi güçleşmektedir. Bu tümörlerin majör bölümü renal kapsülden kaynaklanmaktadır. Bununla birlikte lokal renal vaskülatörden de kaynaklanabilmektedir (1).

Leiomyosarkomlar sarkomların en genel tipi olarak kabul edilmektedir. (Sarkomların yaklaşık %58'ini leiomyosarkomlar oluşturur). Bunlar en fazla kadınlarda görülmektedir ve insidensi 40 yaşlarında en yüksek düzeye ulaşmaktadır (1).

Leiomyosarkomlar daire şeklinde gri beyaz görümlü fibröz kitleler sergilemektedir (1). Renal karsinomadan ayırımı genellikle güçtür veya mümkün değildir. Angiografide genellikle arterio-venöz fistülsüz, merkezde hipovaskülarite ve periferde tümör neovaskülaritesi gösteren solid bir tümör belirlenir (2,3).

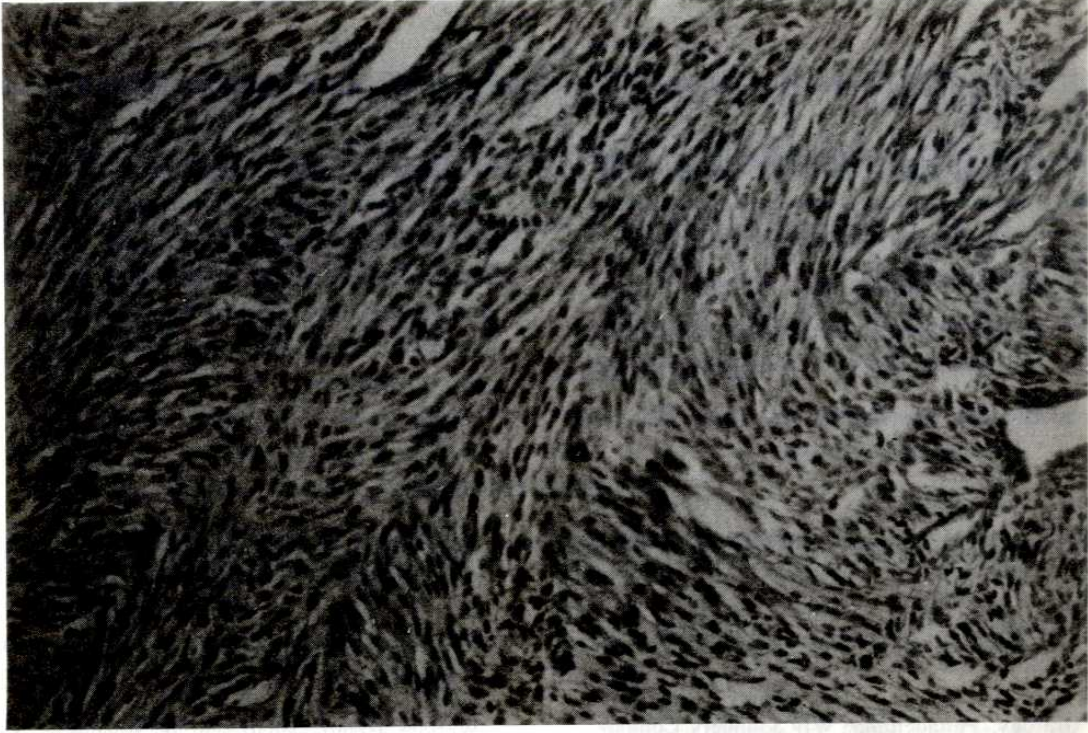
Ürografik olarak fokal bir renal kitle ve büyük boyutlu nonfonksiyone bir böbrek bulunur. Angiografik ve ürografik bulgular renal sarkomların tüm cinslerine özgüdür. Vakaların yaklaşık %10'unda tümör kalsifikasyonları meydana gelir (3).

Mikroskopik olarak renal kapsül orijinli primer leiomyosarkomlarda iğ şeklindeki hücreler ağ şeklinde ve dalgalı bir yapı sergilemektedir. Nükleus ovoid şekilden, uzamış (elonge) şekillere kadar değişiklik göstermektedir. İlmli düzeyde nükleer pleomorfizm ve hiperkromatizm mevcuttur. Mitozlar nadirdir (Resim 1). Phosphotungstic acid-hematoxylin ve Trichrome boyalarıyla tümörde fokal sahalarda fibriller sitoplazma ve longitudinal myofibriller demostre edilebilmektedir (4).

Renal orijinli leiomyosarkomlarda tümör histolojik olarak, sellüler elemanları hayli bol düz adele hücrelerinden meydana gelmektedir. Nükleus değişik boyutlar sergilemekle birlikte, çokça dev bir yapı ortaya koymakta ve mitozlar bol olarak görülmektedir. Metastazlardaki histolojik görünüm primer lezyonunakinin aynıdır (5).

Renal leiomyosarkomların prognozu zayıftır. Genellikle teşhis edildikten sonra 5 yıl içinde ölüm gerçekleşmektedir (3).

Metastazları yoksa, nefrektomi seçkin tedavi yöntemidir. Akciğerler en sık metastaz bölgesidir (3). Transabdominal redikal ulaşım tavsiye edilmektedir (6). Radyoterapinin ilmli düzeyde etkisi mevcuttur. Cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi kombinasyonunun hastalığın ve rekurrenslerin kontrolünde



Resim 1. Pleomorfik yapıda, fusiform nükleuslu hücrelerin oluşturduğu demet ve girdap yapılarıyla karakterli sellüler bir yapı izlenmekte (Hemotoxylin-Eosin,X200)

faydalı olduğu bildirilmektedir (6). Actinomycin-D, Vincristin, Adriamisin ve Methotrexate gibi kemoterapik ilaçlardan tedavide yararlanılmaktadır (6).

VAKA TAKDİMİ

52 yaşında erkek hasta; sağ böğründe ağrı, idrardan kan gelmesi şikayetleri ile tetkike alındı.

TA: 160/120 mmHg, Nb: 86 dak., Ateş: 36,5°C olan hastanın fizik muayenesinde sağ böğründe (flankta) hassasiyetin dışında patoloji belirlenmedi.

IVP de sol böbrek normal olarak değerlendirildi. Sağ böbrekte kaliseal yapılar (özellikle üst) net olarak değerlendirilemedi. Ultrasonografide sağ böbrekte üst polde 71x55 mm boyutlarında böbrek parankimiyle belirgin sınır göstermeyen düşük ekolu, içinde heterojen solid (yer yer granüler kalsifik) alanlar olan kitle izlenmiştir.

BT de böbrek üst polden başlayıp renal pelvise uzanan ve ekstrensek başı oluşturan düzensiz sınırlı non homojen iç yapılı 5x5 cm. boyutlarında kitle belirlendi. Kontrastlı incelemede non homojen kontrast fiksasyonu belirlendi. LAP saptanmadı. Sol selektif renal anjiyografide üst polde yaklaşık 6 cm. çapında avasküler solit kitle belirlendi.

Hasta 14.11.1991 de böbrek (Sağ) tümörü tanısı ile genel anestezi altında modifiye torakolomber insizyonla eksplore edildi. Retroperitoneal bölgede sağlam gerota fasyası içinde sağ böbreğin üst polünde, böbrek dışında taşkınlık yapmış tümöral

kitle belirlendi. Radikal nefrektomi uygulandı.

Spesmenin kesitinde kapsülün yer yer yapışıklıklar gösterdiği izlendi. Bir pole yerleşmiş 8x7,5x5 cm. boyutlarında tümör dokusu görüldü. Tümöral oluşumun böbrek dokusunu bir tarafa ve kenara doğru ittiği belirlendi. Tümörde sert bir kıvam ve yer yer sarı renkli alanlar içeren kirli-beyaz bir renk mevcuttu.

Histopatolojik incelemelerde; birbirleriyle çaprazlaşan demetler ve polizadlar oluşturmuş uzunca, yada fusiform pleomorfik atipik hücreler ve mitotik figürler belirlendi (Resim 1). Spesmenin patolojik tetkiki leiomyosarkom olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Bütün renal sarkomların yaklaşık %58'ini leiomyosarkomlar teşkil etmektedir ve bu nedenle böbreğin en genel sarkomları olarak kabul edilmektedir.

Leiomyosarkomlar, 1- Renal parankimdeki düz adelelerden, 2- Renal pelvisteki düz adele liflerinden, 3- Renal kapsülden ve 4- Renal damarların duvarlarından kaynaklanabilmektedir (4). Renal kapsülden kaynaklananların, renal parankimi istila etmeksizin böbrek kompresyonuna neden olabileceği vurgulanmaktadır (3).

Renal sarkom teşhisi, ekseriya primer renal cell karsinomadan şüphelenilerek cerrahi olarak alımı takiben, patolojist tarafından yapılmaktadır. Angiogra-

fi diagnostik değildir. Bu tümörlerin tanısında CT faydalı olabilmektedir.

Vakamızda preoperatif tetkiklere dayanarak böbrek tümörü tanısı konmuş, ancak patolojik tetkik sonucu leiomyosarkom olduğu anlaşılmıştır.

Giriş bölümünde renal parankim ve renal kapsül orijinli leiomyosarkomların histolojik görünüm-leriyle bazı farklılıklar sergilediği ortaya konmasına

rağmen vakamızda kaynak lokalizasyonu mümkün olmamıştır.

Hipertansiyonun tüm böbrek tümörlerine eşlik edebileceği bildirilmesine rağmen renal sarkomların tüm böbrek tümörlerinin yalnız %3'ünü teşkil etmeleri nedeniyle renal sarkomlara hipertansiyonun nedenli eşlik ettiği açıklık kazanmamıştır. Vakamızda, özellikle diastolik tansiyonun yüksekliği dikkat çekici olmuştur.

KAYNAKLAR

1. Richard D. Williams, M.D.; Renal, Perirenal ve Ureteral Neoplasms, In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Duckett JW, eds, Adult and Pediatric Urology. Chicago: Years Book Medical Publishers, Inc, 1987; 543-4.
2. Jean B. de Kernion; Sarcomas of the Kidney. In Walsh PC, Gitter RF, Perlmutter AD, Stamey TA, eds, Campblls's Urology. Philadelphia: WB Saunders Company, 1986;1332-5.
3. Errol Levine; Malignant Renal Parenchymal Tumors in Adult. In: Howard M. Pollack, eds, Clinical Urography. Philadelphia: WB. Saunders Company, 1990; 1277-80.
4. W.D.NG, K.W. Chan and James R. Lisa; Leiomyosarcoma of Renal Capsule. The Journal of Urology, 1985; 133:834-5.
5. Michael Martin Tetelman and James R. Lisa; Leiomyosarcoma the Kidney: Report of two Cases. From the French Hospital and the Laboratory of Patology, City Hospital Welfare Island Department of Hospitals. New York, N.Y: 21-6.
6. Claude E, Merrin, M.D.; Renal Neoplasms. In: Nasser Javadpour, M.D., F.A.C.S, eds, Principles and Management of Urologic Cancer Baltimore: The Williams and Wilking Company 1979; 398-9.