

Böbrek Pelvisinden Köken Alan Leiomyosarkom: Olgu Sunumu

Leiomyosarcoma Originating from Renal Pelvis: Case Report

Abdullah Demirtaş

Asist. Prof., M.D.
Department of Urology
Erciyes University
ademirtas@erciyes.edu.tr

Turhan Ökten

Prof., M.D.
Department of Pathology
Erciyes University
tokten@erciyes.edu.tr

Mehmet Caniklioğlu

M.D.
Department of Urology
Erciyes University
dr.mehmetcanikliolu@yahoo.com.tr

Emre Can Akınsal

M.D.
Department of Urology
Erciyes University
emreakinsal@hotmail.com

Ganime Çoban

M.D.
Department of Urology
Erciyes University

Oğuz Ekmekçiöğlü

Prof., M.D.
Department of Urology
Erciyes University
oguze@erciyes.edu.tr

İbrahim Gülmez

Prof., M.D.
Department of Urology
Erciyes University
igulmez@erciyes.edu.tr

Submitted : December 13, 2009
Revised : March 09, 2010
Accepted : October 27, 2010

Corresponding Author:

Yard. Doç. Dr. Abdullah Demirtaş
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Üroloji Anabilim Dalı
38039 Kayseri-Türkiye

Phone : +90 - 352 437 4937 / 21456
e-mail : ademirtas@erciyes.edu.tr

Özet

Böbrek kökenli primer sarkomlar oldukça nadir görülen tümörlerdir. Böbrek tümörlerinin % 0,8-2,7'sini oluşturmaktadırlar. Yetmiş üç yaşında kadın, kliniğimize sağ böğür ağrısı şikâyeti ile başvurdu. Yapılan ultrasonografisinde sağ böbrek pelvis anteriorunda 7x4 cm'lik kitle tespit edildi ve tanı bilgisayarlı tomografi ile doğrulandı. Kitleden iğne biyopsisi yöntemi ile örnek alınarak incelendi. Sonuç malign tümör olarak rapor edildi. Bunun üzerine hastaya sağ radikal nefrektomi uygulandı. Radikal nefrektomi materyali patolojik inceleme sonucu "iyi diferansiye leiomyosarkom" olarak rapor edildi. Amerikan Birleşik Kanser Komitesi'nin (AJCC) yumuşak doku sarkomlarına yönelik evrelemesine göre bu vaka evre 1B olarak kabul edildi. Cerrahi tedavi sonrası adjuvan tedavi önerildi ancak hasta bu tedaviyi kabul etmedi. Postoperatif altı aylık takip süresince hastada klinik veya radyolojik progresyon tespit edilmedi.

Anahtar Kelimeler: **Böbrek; Leiomyosarkom; Renal Pelvis.**

Abstract

Primary sarcomas of kidney are rather uncommon tumors. They account for about 0.8-2.7% of kidney cancers. 73 year-old woman presented at our clinic with right flank pain. Ultrasonography showed a 7x4 cm. mass at anterior side of right renal pelvis and diagnosis was confirmed by computed tomography. A specimen was taken using needle biopsy technique and analyzed. The result was malignant tumor. Therefore right radical nephrectomy was performed. Pathological examination of radical nephrectomy specimen was reported as "well differentiated leiomyosarcoma". The case was admitted as stage 1B according to staging soft tissue sarcomas of American Joint Committee on Cancer (AJCC). After radical nephrectomy, was recommended to adjuvant treatment, but the patient did not accept. It could not have been found as clinical or radiological progression during follow up postoperatively 6 months.

Keywords: Kidney; **Leiomyosarcoma; Renal Pelvis.**

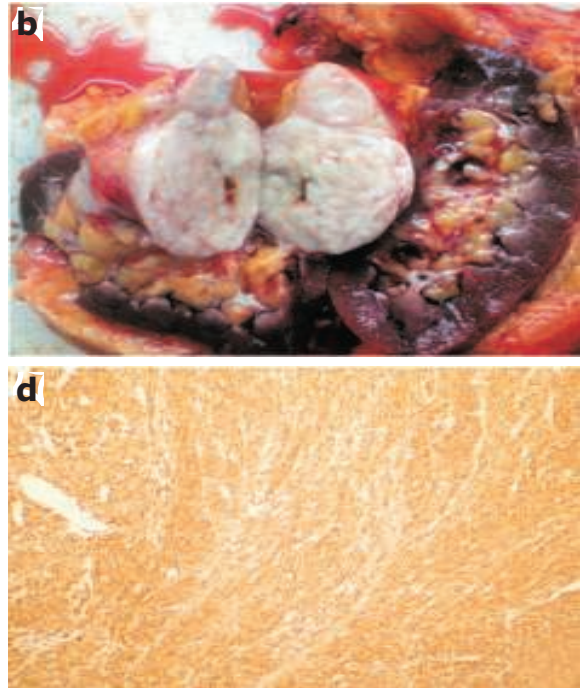
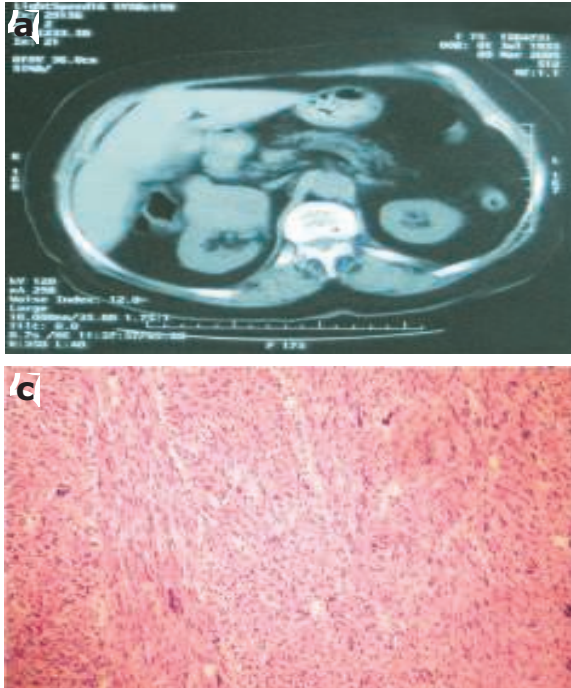
Giriş

Böbrek kökenli primer sarkomlar oldukça nadir görülen tümörlerdir. Böbrek tümörlerinin % 0,8-2,7'sini oluşturmaktadırlar (1). Leiomyosarkomlar primer sarkomlar içinde en sık görülen tip olmasına rağmen yine de oldukça nadirdirler (2). Klinik klasik bir renal tümör kliniğidir. Bilgisayarlı tomografi (BT), ultrasonografi (US) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRI) tanıda yardımcıdır ancak kesin tanı histopatolojik olarak konmaktadır (3). Biz bu olgu sunumunda, nadir görülen pelvis renalisten köken alan bir böbrek leiomyosarkom olgusunu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

Yetmiş üç yaşında kadın hasta bir aydır olan sağ böğür ağrısı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünde on yıldır diabetes mellitus ve hipertansiyon olması özellikliydi. Yapılan US'de sağ böbrekte 75x46 mm'lik kitle tespit edilmesi üzerine hastaya bilgisayarlı abdomen tomografisi çekildi. Sağ böbrek orta kesim anteriorunda 7x5x5 cm'lik renal vene uzanım gösteren tümöral görünümde kitle lezyonu vardı (Resim 1A). Hastaya tanı amacıyla iğne biyopsisi yapıldı. Patoloji raporu "malign tümör" olarak

rapor edildi. Doppler ultrasonografide büyük damarların açık olduğu belirlendi. Bilgisayarlı toraks tomografisinde metastaz saptanmadı. Hastaya transperitoneal sağ radikal nefrektomi yapıldı. Nefrektomi materyalinin makroskopik incelemesinde; 11x9,5x5 cm ölçülerinde böbrek ameliyat materyali, kesit yüzünde, renal pelvisden kaynaklanarak böbrek orta polüne uzanım gösteren 7x5x4 cm ölçülerinde, çevre dokudan iyi sınırla ayrılan gri-beyaz renkli tümör izlendi (Resim 1B). Mikroskopik incelemede; iğ şeklinde tümör hücreleri demetler oluşturuyordu. Tümör hücreleri orta derecede atipi gösteriyordu. Mitoz 10 büyük büyütme alanında 10 olarak saptandı (Resim 1C). Nekroz yoktu. İmmünohistokimyasal boyamalarda; smooth muscle actin (SMA), desmin ve vimentin diffüz sitoplazmik pozitif, keratin, EMA, S-100, CD117, CD34 ile negatif ve Ki-67 ile % 1 oranında nükleer pozitif boyanma elde edildi (Resim 1D). Bu bulgularla olguya "iyi diferansiye leiomyosarkom (düşük dereceli)" tanısı konuldu. Hasta adjuvan tedavi için medikal onkolojiye yönlendirildi. Adjuvan tedaviyi kabul etmeyen hasta klinik takibe alındı. Ameliyat sonrası 6. ayında olan hastanın klinik ve radyolojik olarak progresyon göstermediği belirlendi.



Resim 1. A: Sunulan olgunun oral kontrastla çekilmiş bilgisayarlı tomografi kesit görüntüsü. Sağ böbrek orta kesim anteriorunda yerleşen 7 x 5 x 5 cm'lik kitle dikkat çekiyor. B: Gri-beyaz renkli leiomyosarkomun çevreden düzgün sınırla ayrıldığı makroskopik olarak görülüyor. C: Kitlenin mikroskopisinde orta derecede pleomorfizm gösteren iğsi atipik hücrelerin demetler oluşturduğu görülmektedir (HEx200). D: Smooth muscle Actin (SMA) immünohistokimyasal boyaması ile tümör hücrelerinde kuvvetli sitoplazmik pozitif boyanma dikkati çekiyor (HEx200).

Tartışma

Renal leiomyosarkomların en sık görüldüğü yaşlar 40-70 yaş arasındadır. Sağ böbrek iki kat daha fazla tutulmaktadır. Yaklaşık % 7'si bilateraldir (2). Kadınlarda daha sık görüldüğüne dair genel bir kanı olmakla birlikte bazı sunumlarda kadın/erkek oranının eşit olduğu bildirilmiştir (1, 2). Kadınlarda düz kas büyüme ve proliferasyonunun, β -HCG üretiminin arttığı gebelik ve östrojen stimülasyonu ile açıklanabileceği düşünülmüştür (3).

Böbrek kökenli primer sarkomların bir kaç alt tipi belirlenmiştir. Wilm's tümörü hariç tutulursa % 47-60 oranında leiomyosarkom, %15 liposarkom, %9 hemanjioperisitom, %7 fibrosarkom, %6 malign fibröz histiositom ve %5 rabdomiyosarkom görülmektedir (1).

Böbrek kökenli leiomyosarkomlar renal parankimde, kapsülde, pelviste ya da vasküler yapılarıdaki düz kas hücrelerinden köken alabilir (1). Böbrek pelvisinde görülen tümörlerin % 95'i epitelyal orijindir. Dolayısıyla renal pelvis leiomyosarkomları son derece nadir tümörlerdir (4). Pubmed'de yapılan literatür taramasında bugüne kadar 11 renal pelvis kökenli leiomyosarkom olgusu bildirilmiştir (5). Renal ven leiomyosarkomları da oldukça nadir tümörlerdir ve bugüne kadar sadece 29 olgu bildirilmiştir (3). Sonuç olarak tüm renal leiomyosarkom olgu bildirimleri 100'ün altındadır (6).

Hastalığın etyolojisi bilinmezliğini sürdürmektedir. Klinik, klasik bir renal tümör kliniğidir. Hastalar genellikle böğür ağrısı, hematüri, palpabl kitle ve/veya kilo kaybı ile bir kliniğe başvurmaktadırlar (1, 3). Ama nadiren de olsa yıllarca asemptomatik kalan ve progresyon göstermeyen olgular bildirilmiştir (7). Bunun yanında 4 olguda tümörün spontan ruptürüne bağlı ani, yaşamı tehdit eden kanama görüldüğü bildirilmiştir (8).

Bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografi, kitleyi belirleyebilmektedir. Solid ya da kistik görünümde olabilirler. Ancak ne klinik ne de radyolojik görüntülemeler ayırt edici değildir. Radyolojik görüntülemelerden bilgisayarlı tomografi, ultrasonografi veya manyetik rezonans görüntüleme renal hücreli karsinom ya da renal adenokarsinom ile leiomyosarkomu birbirinden ayırt edememektedir. Esas tanı histopatolojik olarak konmaktadır (3). Tanıda histopatolojik inceleme en önemli araçtır ve ince iğne aspirasyon sitolojisi ve üreterorenoskopik biyopsi spesmen eldesi için faydalı olabilmektedir (5). Mikroskopik olarak klasik iğsi hücrelerin görülmesi, çeşitli sayıda mitozlar ve

hiperkromatik çekirdekleri olan atipik iğsi hücrelerin görülmesi leiomyosarkom açısından tipiktir. Ancak renal leiomyosarkomu, atipik iğsi hücreler içeren renal hücreli karsinomun sarkomatöz formundan (yeni sınıflamaya göre atipik iğsi hücreler içeren Fuhrmann'a göre yüksek dereceli renal hücreli karsinom) ayırt etmek için immünohistokimyasal doku boyamalarının yapılması gerekmektedir (5). Aktin, desmin ve vimentin ile yapılan boyamalarda pozitif sonucun alınması sarkom lehine bulgulardır.

Amerikan Birleşik Kanser Komitesi'nin (American Joint Committee on Cancer; AJCC) Kanser Evreleme Atlası'nın 6. baskısında genitoüriner sarkomlar için ayrı bir evreleme bulunmamaktadır (9). Bu hastalığı renal hücreli karsinomun ya da üst üriner sistem değişici epitelyum karsinomunun evrenmesi prensiplerine tabi tutmak hatalı olabilir. Çünkü eldeki az sayıda olguya bakarak histolojik davranışlarının farklı olduğu şimdiden düşünülebilir. Ancak yine de daha fazla sayıda vakanın literatüre sunulması bize şaşırtıcı sonuçlar verebilir. Buradan hareketle bu olguda da Chung Y ve grubunun yaptığı gibi AJCC'nin yumuşak doku sarkomlarına yönelik evrelemesini kullandık (5). Aslında AJCC'nin kılavuzunda parankimal organlar için bu evreleme sisteminin optimal kullanılamayacağı ve daha fazla veri ve de klinik deneyim ile bölgesel evrelemelerin de yapılabileceği belirtilmiştir. AJCC'ye göre histolojik tip, derece (grade), tümör çapı ve dokudaki derinliği evreleme için çok en önemli faktörlerdir. Histolojik derece bunlardan en önemlisidir. Derecelemede histolojik subtip, diferansiyon derecesi, mitotik aktivite ve nekroz varlığı değerlendirilmektedir. Buna göre bizim olgumuzun TNM sınıflamasındaki yeri T2a N0 M0 G1 olmakta ve evre IB olarak kabul edilmektedir. Hastamız literatürde bu tümör için belirtilen özelliklerin (yaş, cinsiyet, yerleşim yeri, klinik, radyolojik ve histopatolojik, immünohistokimyasal) büyük bir kısmını taşıyordu. Yaş, cinsiyet, tümör derinliği ve büyüklüğü, mitoz sıklığı, nekroz derecesi, nükleus şekli ve AJCC evrelemesinin önemli prognostik faktörler olduğu bildirilmiştir. Bunun yanında tümör çapı ve AJCC evrelemesinin en önemli faktörler olduğu vurgulanmıştır (5).

Renal ven leiomyosarkomlarında altın standart tedavi radikal nefrektomi ile birlikte adjuvan kemoterapi ve/veya radyoterapidir (3). Ancak literatür tarandığında renal leiomyosarkomlarda tedavi modaliteleri çok farklıdır. Sadece radikal nefrektomi/nefroüretrektomi, lokal cerrahi uygulanan vakalar olduğu gibi bunların adjuvan kemoterapi

ve/veya radyoterapi ile kombine edildiği vakalar vardır. Tek başına kemoterapi ve radyoterapi birkaç olguda kullanılmıştır (3). Son yıllarda nefron koruyucu cerrahi olarak parsiyel nefrektomi de başarılı bir şekilde uygulanmıştır (1).

Eski yayınlarda çoğu olguda ilave tedavilere rağmen prognozun kötü olduğu belirtilmektedir. Lokal nöksler sıktır. Uzak metastazlar akciğer ve kemiklere olur. Beş yıllık sağ kalım oranları % 29-36'dır. Hastaların çoğu iki yıl içinde ölürlür (2). Ancak son yıllarda bazı yayınlarda tedavi sonrası sekiz yıla varan hastalısız yaşam süreleri bildirilmiştir (4,10). Bir bildiride de üç yıldır progresyon göstermeyen renal leiomyosarkom olgusuna parsiyel nefrektomi yapılmıştır (7).

Olgumuzda histopatolojik ve immünohistokimyasal incelemeler sonucunda kitlenin iyi diferansiye leiomyosarkom olduğu kanısına varılmıştır. Bu özellikleri taşıyan bir leiomyosarkomun başka bir organda, örneğin kadın genital sistemde, iyi prognoz gösterirken, böbrekte kötü prognoz göstermesi ilginç bir noktadır. Belki olgu sayısı yeterli olmayabilir ya da tümörün biyolojik davranışını belirleyen başka bir parametre söz konusu olabilir.

Bizim hastamıza cerrahi tedavi sonrası adjuvan tedavi önerilmiş ancak hasta bu tedaviyi kabul etmemiştir. Sadece radikal nefrektomi uyguladığımız hasta 6 aydır izlenmektedir. Klinik durumu iyi olan hastada klinik ve radyolojik olarak progresyon saptanmadı.

Sonuç olarak tedavi ile ilgili birçok nokta karanlık kalmaktadır. Nefroüretrektominin nefrektomiye üstünlüğü olup olmadığını tartışmalıdır (10). Adjuvan tedaviler gerekli mi değil mi konusu net değildir. Tek başına cerrahi dışı tedavilerin başarısı bilinmemektedir. İleride daha fazla yayın yapıldıkça bu tür tartışmalı noktaların aydınlanacağı kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Cocuzza M, Arap S, Lucon AM, et al. Renal leiomyosarcoma treated with partial nephrectomy. *Clinics (Sao Paulo)* 2005; 60:345-346
2. Behzatoğlu K, Yıldırım Erdoğan N, Erdem Huq Gülben, ve ark. Renal Leiomyosarkom (Olgu Sunumu). *İstanbul Tıp Dergisi* 2004; 3:38-40.
3. Aguilar IC, Benavente VA, Pow-Sang MR, et al. Leiomyosarcoma of the renal vein: case report and review of the literature. *Urol Oncol* 2005; 23:22-26.
4. Kartsanis G, Douros K, Zolota V, Perimenis P. Case report: leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Int Urol Nephrol* 2006; 38:211-213.
5. 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; 48:557-560.
6. Rebassa Llull M, Gutiérrez Sanz-Gadea C, Mus Malleu A, et al. Renal leiomyosarcoma. *Apropos a case (Spanish)*. *Arch Esp Urol* 1999; 52:78-80.
7. Demir A, Yazici CM, Eren F, Türkeri L. Case report: good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney. *Int Urol Nephrol* 2007; 39:7-10.
8. Grasso M, Blanco S, Fortuna F, Crippa S, Di Bella C. Spontaneous rupture of renal leiomyosarcoma in a 45-year-old woman. *Arch Esp Urol* 2004; 57:870-872.
9. Greene FL, Compton CC, Fritz AG, Shah JP, Winchester DP, editors. *AJCC Cancer Staging Atlas. 6th ed. Chicago: Springer; 2006.*
10. Minami H, Ueki O, Tanaka T, Nishida H, Hashimoto T, Kawaguchi K. Case of leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Int J Urol* 2004; 11:122-124.