

Renal leiomyosarkom: Multipl tümör hikayesi olan hastada preoperatif biyopsi ile doğru tanı

Renal leiomyosarcoma: Correct diagnosis by preoperative renal biopsy of a patient who has previous multipl tumor history

Onur Küçük Topcu, Ali Sezer, Fatih Akbulut, Faruk Özgör, Abdulmuttalip Şimşek, Burak Arslan, Ömer Sarılar, Şaban Mimaroglu, Zafer Gökhan Gürbüz

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, İstanbul

Geliş tarihi (Submitted): 07.05.2015

Kabul tarihi (Accepted): 12.08.2015

Yazışma / Correspondence

Onur Küçüktopcu
Millet Caddesi Haseki Eğitim ve
Araştırma Hastanesi
Üroloji Kliniği Fatih/İstanbul
E-mail: onurktp@hotmail.com
Tel: 0545 954 1529

Özet

Böbrek sarkomları oldukça nadir görülmekle beraber bunların büyük kısmını kötü prognozlu leiomyosarkomlar oluşturur. Görüntülemelerde heterojen ve az kontrastlanma-sıyla klasik böbrek hücreli kanserden (BHK) ayırt edilebilen bu patolojide tam rezeksiyon sonrası genelde ek tedaviye gerek kalmamaktadır. Klasik BHK'den preoperatif biyopsi ile ayırımı yapılabilmektedir. Bu vaka sunumumuzda önceden mandibulada kondrosarkom ve meme duktal karsinomu hikâyeleri olan ve böbrekte leiomyosarkom saptanan kadın hastayı sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: böbrek tümörü, leiomyosarkom, preoperatif biyopsi

Abstract

Sarcomatous lesions of kidney are rare and most frequent subtype is leiomyosarcoma. With preoperative diagnostic screenings it can be distinguished from classical renal cell cancer (RCC) by its low contrast enhancement. If completely resected, usually another treatment modality, such as radiotherapy and chemotherapy, is not needed. In this case report we aimed to present a renal leiomyosarcoma of a female patient who has previous history of mandibular chondrosarcoma and ductal carcinoma of breast.

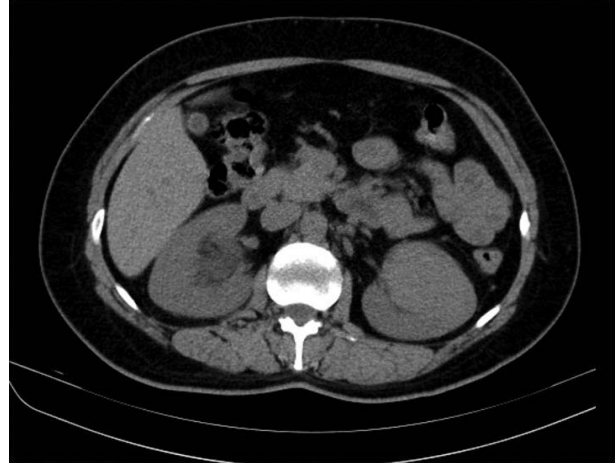
Key Words: kidney tumor, leiomyosarcoma, preoperative biopsy.

Giriş

Erişkinlerde böbrekten kaynaklanan malign hastalıkların yaklaşık %1-2'si sarkom grubu malignitelerdir. Böbrek sarkomlarından en sık görüleni ise %50-60'ını oluşturan leiomyosarkomdur ve daha kötü prognozudur. En sık 5. dekada tanı konulur.(1)Kendal ve ark. yaptığı survi çalışmasına göre leiomyosarkom için median sağ kalım ortalama 25 ay olarak, 5 yıllık genel sağkalım %25 ve 5 yıllık kanser spesifik sağkalım %60 olarak hesaplanmış. (2) Kadınlarda erkeklere göre daha sık görülür. Hastalar böbreğin diğer malign durumlarında olduğu gibi ağrı, ele gelen kitle, hematüri ile başvurabilirler(3) Sarkomatoidrenal hücreli kanserin, leiomyom, anjiyomyolipom ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır.(4)Tanıda bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılır ancak bu tetkikler ayırıcı tanıda düşünülen diğer hastalıklardan kesin olarak ayırt edilmesini sağlamaz. (4) İmmünohistokimyasal incelemede sitokeratin ile negatif, düz kas aktin (SMA) ve desmin ile pozitif boyanması ayırıcı tanıda leiomyosarkom tanısı için yardımcı olur. (5)Tedavisinde tek başına nefrektomi yeterli olabileceği gibi, adjuvankemoterapi (KT) veya radyoterapi (RT) de gerekebilir. Biz bu çalışmamızda daha önce meme duktal CA nedeniyle ve mandibulakondrosarkom nedeniyle operasyon öyküleri bulunan leiomyosarkom nedeniyle nefrektomi yaptığımız ve takip ettiğimiz hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu

Otuz sekiz yaşında kadın hasta 1 aydır olan sol yan ağrısı şikâyetiyle başvurdu. Hikayesinde sol mandibular kondrosarkom nedeniyle sol segmenter mandibula rezeksiyonu, sol memede duktal adenokarsinom nedeniyle sol parsiyel mastektomi operasyonu ve ardından 1 yıl önce 4 seans radyo-kemoterapi öyküleri mevcut. Hastanın fizik muayenesinde sol memede eski insizyon skarı ve sol mandibulada eski insizyon skarı görüldü. Batın muayenesinde özellik saptanmadı. Kostovertebral açı hassasiyeti yoktu. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde; tam idrar tetkikinde 1 yüksek büyütmeye alanında 25 lökosit, idrar kültürü: steril; Hematokrit:%32,8; Hemoglobin:10,5g/dl; Lökosit:6390/µl; Trombosit:271000/µl; Kreatinin:0,88 mg/dl; Üre:16 mg/dl; ALT:12 U/l, AST:17 U/l; LDH 165U/l; Kalsiyum:8,9mg/dl; Sodyum:140 mmol/l; Potasyum:4,34 mmol/l; Klor:107 mmol/l; INR:0,95; APTT:22,4 sn;



Resim 1: Kontrastsız bilgisayarlı tomografi görüntülerinde sol böbrekteki kitle

HBsAg:85.4 S/CO olarak saptandı. Çekilen tüm batın ultrasonografi tetkikinde; sol böbrek alt polde 74X55 mm boyutlarında hipoekoik, içerisinde ekojen odaklar izlenen solid lezyon saptandı. Hastaya dış merkezde çekilen tüm batın kontrastlı BT de sol böbrek alt polde hiperdens, renal parankime göre daha az kontrast tutan 7X6.5 cm boyutlarında heterojen solid kitle görüldü. (Resim 1-2). Lenfadenopati saptanmadı. Renal arter ve ven açıktı.

Hasta önceki maligniteleri de göz önüne alınarak onkoloji konseyinde değerlendirildi. Konsey kararı olarak kitleden Tru cut biyopsi alınması kararlaştırıldı. Girişimsel radyolojide Tru cut biyopsi yapıldı. Patoloji sonucu leiomyosarkom olarak raporlanan hastaya sol radikal nefrektomi operasyonu kararı verildi. Hastaya başvuru anından 1,5 ay sonra sol laparoskopik radikal nefrektomi operasyonu yapıldı. Peroperatif komplikasyon gelişmeyen hasta post op 2. günde dreni alınarak taburcu edildi. Patolojisi grade 2 leiomyosarkom olarak sonuçlandı. Tümör boyutu:7X8 cm, makroskopisinde beyaz renkli iyi sınırlı, fibronodüler tümöral kitle renal pelvisi tamamen kapatmış yer yer hemorajik ve mukoid görünümde idi. Mikroskopisinde nekroz izlenmedi, lenfovasküler invazyon izlenmedi, cerrahi sınırlarda tümör izlenmedi, böbrek kapsül invazyonu yoktu. Mitotik sayı:16/10 HPF ve tümör diferansiyasyon skoru 2 olarak değerlendirildi. DKA ve Desmin yaygın kuvvetli pozitif, Ki 67 proliferatif indeksi %40-50 civarında saptandı. Hastaya ek tedavi düşünülmüdü ve takip önerildi. Üçüncü ay kontrolünde çekilen pozitron emisyon tomografisinde (PET BT) de



Resim 2: Kontrastlı bilgisayarlı tomografi görüntülerinde sol böbrekte parankime göre az kontrastlanan kitlesel lezyon.

özellik saptanmadı. Baş boyun manyetik MRG da özellik yoktu. Nüks veya metastaz lehine bulgu saptanmayan hasta 6. ay kontrollerine çağrılmak üzere takip altındadır.

Tartışma

Böbrek sarkomları erişkinlerde nadiren görülür. Vasküler arasında en sık görülen tip renal leiomyosarkomdur (%50-60). Tümörün kaynağı genellikle kapsül veya diğer perinefrik yapılardaki düz kaslardır (6). Diğer sarkomlara göre hızlı büyümeleri, sık metastaz yapmaları, yüksek lokal nüks oranları nedeniyle daha kötü prognozlu olduğu bildirilmiştir(1). Kadınlarda erkeklere göre daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Hastalar genelde renal hücreli kanserlerde olduğu gibi yan ağrısı, hematüri ve ele gelen kitle şikayetleri ile başvurabilir(3).

Ochiai ve ark. ları leiomyosarkomun BT ve MRG görünümüyle ilgili yaptıkları çalışmada leiomyosarkomun iyi sınırlı, BT de değişen dansitelerde ve MRG de değişen intensitede multinodüler kitle şeklinde görüldüğü; BT de gecikmiş kontrastlanma gösteren ve MRG de T2 sekansında düşük intensiteli alanlar görüldüğü saptamışlar. BT ve MRG karakteristikleri sayesinde renalle leiomyosarkomun preop radyolojik tanısının konabileceği belirtmişlerdir(7). Sarkomatoidrenal hücreli karsinom ile sarkomların radyolojik ve klinik olarak ayırt edilmesi çok güç olduğu ve tanının genellikle patolojik inceleme ile kesinleştiği belirtilmiştir ve ayırıcı tanıda epitelyal komponentin leiomyosarkomda bulunmaması önemlidir. İmmünohistokimyasal incelemede tümörün sitokeratin ile negatif, düz kas aktin ve desmin ile pozitif boyan-

ması leiomyosarkom tanısında yardımcıdır(5). Bizim olgumuzda BT de kitle heterojen ve parankime göre daha az kontrast tutuyordu. Radyoloji raporunda leiomyosarkom raporlanmasa da biyopsi ile patolojik olarak kesinleştirildi.

Kendal'ın yaptığı bir yayında leiomyosarkomun diğer renal kanserlerle mukayeseli sağkalım incelemesinde, leiomyosarkomun invaziv renal karsinomların %0,12 sini oluşturduğu ve ortanca genel sağkalımın 25 ay olduğu, 5 yıllık genel sağkalımın %25 ve hastalığa spesifik sağkalımın %60 olduğu belirtilmiştir. Multivaryant analizlerde leiomyosarkomda kanser evresinin ve yaşın genel sağkalım üzerinde en güçlü prediktor faktörler olduğu saptanmıştır (2). Bhat ve ark. ları yaptıkları derlemede ise en önemli prognostik faktörün negatif cerrahi sınır olduğunu ve histopatolojik olarak nekroz, nükleer pleomorfizm, hızlı mitotik aktivite görülmesinin kötü prognozla ilişkili bulunduğunu bildirmişlerdir. İnvaziv hastalıkta ve inkomplet rezeksiyon sonrası ortalama survi 8 ay olarak bildirilmiştir. Adjuvan RT, KT ve HT'nin klinik gidişi değiştirmedeği bildirilmiştir (8). Dubey ve ark.'ları da yaptıkları derlemede modern görüntüleme yöntemleri ile leiomyosarkom tanısının preoperatif dönemde konabileceğini ve tedavi olarak radikal nefrektominin önerildiğini bildirmişler. Adjuvankemoterapi ve radyoterapinin de önerilebileceğini ancak bunun henüz bilimsel olarak kanıtlanmadığını belirtmişlerdir (9).

Sonuç olarak böbrekte sarkomlar nadir olarak görülen tümörlerdir ve büyük kısmını leiomyosarkomlar oluşturmaktadır. Tanı genellikle post operatif dönemde konmaktadır. Ancak görüntüleme yöntemlerinin gelişmesiyle preop dönemde radyolojik olarak tanınmaları mümkün görünmektedir. Parankime oranla az kontrastlanan heterojen kitlelerde ayırıcı tanıda leiomyosarkom da düşünülmeli ve histolojik verifikasyon için cerrahi öncesi biyopsi de göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF. Sarcomas of the kidney. J Urol 1984;132:13-6.
2. Kendal WS. The comparative survival of renal leiomyosarcoma. Can J Urol 2007;14:3435-42.
3. Demir A, Yazici CM, Eren F, Türkeri L. Case report: good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney. Int Urol Nephrol 2007; 39:7-10.

4. Shashi D, Prem C, Sanjay D. Primary renal leiomyosarcoma: A diagnostic challenge, *Urol Ann* 2012;4: 48-50.
5. Sen N, Colakoglu N, Sinik Z. Renal leiomyosarkom olgu sunumu. *Ege Tıp Dergisi* 2003;42: 137-139.
6. Kartsanis G, Douros K, Zolota V, Perimenis P. Case report: leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Int Urol Nephrol* 2006;38:211-3.
7. Ochiai K, Onitsuka H, Honda H, et al. Leiomyosarcoma of the kidney: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:656-8.
8. Bhat G, Nelivigi G, Shivalingaiah M, Ratkal CS. Primary renal leiomyosarcoma: Case report and literature review. *African Journal of Urology* 2011; 17: 15-17.
9. Dubey A, Koul R. A Rare Case Of Renal Sarcoma With The Review Of Literature. *The Internet Journal of Nephrology* 2009;6 - 1.