

BÖBREKTE MALIGN HEMANGİOPERİSİTOM

Yard. Doç. Dr. I. KILIÇASLAN (*), Doç. Dr. M. TUNÇ (**), Uzm. Dr. L. BİLGİÇ (*), Dr. T. ERDOĞRU (**), Prof. Dr. S. TELLALOĞLU (**), Prof. Dr. V. UYSAL (*)

ÖZET: Perisitlerden kaynaklanan bir tümör olan hemangioperisitom çok seyrek olarak böbrek kapsülü ya da parankiminden de kaynaklanabilmektedir. Bu çalışmada 68 yaşındaki kadın hastada böbrek kapsülünden kaynaklanan bir hemangioperisitom vakası sunulmaktadır. Vakada tipik histopatolojik özellikler yanı sıra immünohistokimyasal olarak da faktör VIII r Ag negatifliği, EMA negatifliği ve vimentin ile yaygın hafif pozitiflik saptandı. Tümörün çapı, mitoz oranı, nekroz ve hücreden zengin alanların varlığı ile vaka malign hemangioperisitom olarak adlandırıldı.

SUMMARY: Hemangiopericytoma derived from pericytes is a tumour, that very rarely involves the renal capsule or renal parenchyme. In this paper a case of hemangiopericytoma derived from renal capsule in a 68 year old woman is presented. Beside the typical histopathology immunohistochemically applied Factor VIII r Ag and EMA negativity and slight vimentin positivity was observed. Considering the size of the tumor, mitotic rate, necrosis and cellularity the case is diagnosed as malignant hemangiopericytoma.

GİRİŞ

Hemangioperisitom perisitlerden kaynaklanan genellikle alt ekstremiteler ve retroperitoneumda görülen seyrek bir tümördür. Belirleyebildiğimiz kadarıyla bugüne değin 1'i böbrek parankimi ve 5'i böbrek kapsülü kaynaklı 23 böbrek hemangioperisitom vakası bildirilmiştir (3,5).

Vakamız çok seyrek görülmesi nedeniyle ve tümörün davranışını belirlemede yetersiz kalabilen histopatolojik kriterleri vurgulamak amacıyla sunulmaktadır.

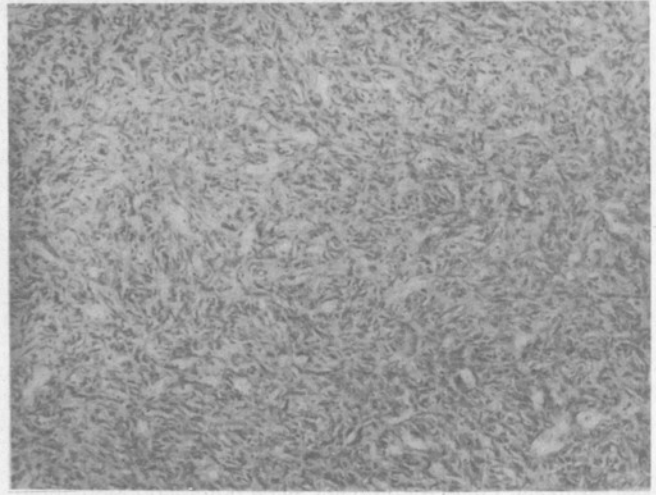
VAKA SUNUMU

68 yaşındaki kadın hastaya sol böbrek tümörü nedeniyle radikal ünilateral nefrektomi uygulanmıştır (Prot. no. 12846/94). Makroskopik incelemede, alt kutupta yerleşmiş, böbrek kapsülünden kaynaklanan, künt diseksiyon ile korteksten ayrılabilen, kapsüllü görünümde, 20x15x15 cm ölçülerinde tümör yapısı saptandı. Tümörün kesiti gri-pembe renkte kısmen yumuşak kıvamlı idi, özellikle kapsüle yakın kısımlarında kistik yarık tarzında yapılar ve yer yer jelatini bölgeler ile geniş nekroz ve dar kanama alanları içermektedir.

Mikroskopik incelemede tümörde, kapiller düzeyden geniş yarıklara kadar çok sayıda, endotelle döşeli damar yapıları görüldü. Bunların çevresinde, oval ya da yuvarlak nükleuslu, sitoplazmik sınırları tam olarak seçilemeyen, bazı alanlarda hem nükleus hem de sitoplazması iğsi özellikte tümör hücreleri bulunmaktaydı (Resim 1). Solid hücresel alanların yanı sıra küçük storiform ya da palizatik dizilim özelliği de görüldü. Tümöre immünohistokimyasal olarak uygulanan Vimentin tümör hücrelerinde yaygın hafif pozitif, Faktör VIII r-antijen ve EMA negatif bulundu. Histokimyasal olarak uygulanan retikülin boyası ile tümöral hücrelerin damar yapıları çevresinde dizildiği saptandı (Resim 2).

Tümör yaygın nekroz alanları, belirgin hücresellik, arada hücrelerde pleomorfizm ve yer yer 10 büyük büyütmeye alana ortalam 3 mitotik figür içermekteydi (Resim 3).

Makroskopik ve mikroskopik veriler birleştirilerek vaka malign hemangioperisitom olarak değerlendirildi.



Resim 1 : Yarıklar tarzında damar yapıları çevresinde dizilmiş iğsi özellikte hücreler (HEx125).

TARTIŞMA

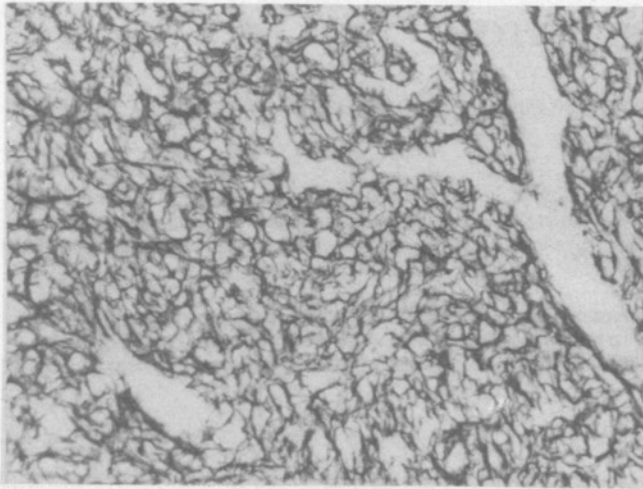
Hemangioperisitom ilk kez 1942'de Stout ve Murray tarafından tanımlanmıştır (9). Çok değişik lokalizasyonlarda görülebilmektedir. Bugüne kadar belirleyebildiğimiz 23 böbrek tutulumunda, 18 vaka böbrek parankimi, 5 vaka böbrek kapsülü kaynaklıdır (1,2,3,4,6,7,8,9,10). Çıkış yerini saptamak her zaman mümkün olmamaktadır. Böbrek parankiminden kaynaklanıp çevre dokuya yayılan vakalar yanı sıra, kapsülden kaynaklanıp böbrek parankimini infiltre eden vakalar da vardır (2,7). Vakamızda tümör ve böbrek korteksi, künt diseksiyon ile ayrılabilindiğinden, tümörün kapsül kökenli olduğu sonucuna varılmıştır.

Sunduğumuz vakada da görüldüğü gibi tümörün histopatolojik yapısı tipiktir (3). Ancak bazen böbrek hücreli karsinom ve jukstagomerüler hücre tümörü ile karışabilmektedir (5, 10). Kesin ayırım elektron mikroskopik ve immünohistokimyasal yöntemlerle olmakla beraber, diğer tipik mikroskopik yapıların olmayışıyla böbrek hücreli karsinomdan, hipertansiyonun bulunmayışı, tümörün boyut ve lokalizasyonu gibi bulgularla da jukstaglomerüler hücreli tümörden ayırımı mümkündür.

Ayrıca vakamızda da olduğu gibi, retikülin boyası ile tipik görünüm, tümör hücrelerinde EMA ve Faktör VIII r-

* İ. Ü. İst. Tıp Fak, Patoloji ABD

** İ. Ü. İst. Tıp Fak, Üroloji ABD

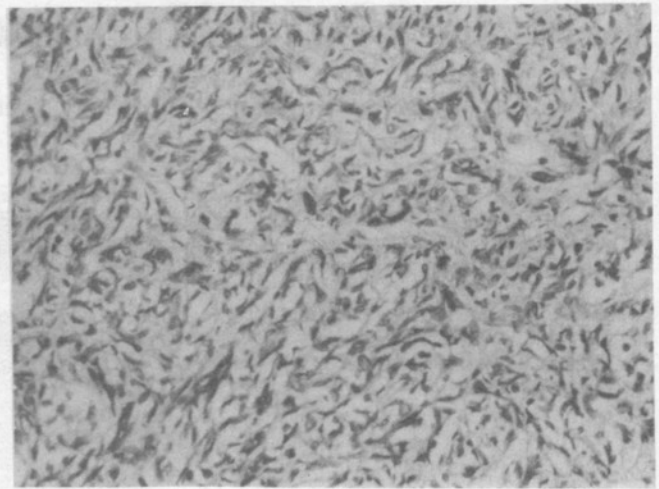


Resim 2 : Gümüşleme yöntemi ile kapiller düzeyde ya da yarıklar tarzında damarsal yapılar (Gomori Gümüş imp. x310).

antijenin negatifliği, Vimentinin hafif pozitifliği tanıda yardımcı olmaktadır (3).

Hemangioperisitom vakalarında histopatolojik olarak benign görünüme rağmen, metastazların görülebildiği bildirilmektedir (1,10). Erişkin yaşta malignite daha yüksek orandadır. Vakaların % 11.7-56.5'inin metastaz yaptığı belirtilmektedir (6, 7, 10). Bu nedenle benign görünümde olanların da düşük gradlı malignite gösterdiğinin kabul edilmesi gerektiği savunulmaktadır (7, 8).

Tümörün büyüklüğü, nekroz, hemoraji, selülarite ve 10 büyük büyütme alanında 3'ün üzerinde mitoz malignite kriterleri olarak kabul edilmektedir (3, 10). Vakamız bu sayılan kriterleri içerdiğinden malign hemangioperisitom olarak kabul edilmiştir. Lokal rekürensler sıkça görüldüğünden, tümörün tam rezeksiyonu önemlidir (2). Total rezeksiyon yapılan vakamız onkolojiye sevk edilmiştir.



Resim 3 : Damarsal yapılar, belirgin hücresellik, arada pleomorfik tümör hücreleri ve mitoz figürleri (HEx310).

KAYNAKLAR

1. Berk LE- Erinc AI, Mc Manus RG. Hemangiopericytoma involving a kidney. N Eng J Med 1960; 263 (23): 1185-1187.
2. Black HR, Heinemann S. Hemangiopericytoma. Report of a case involving the kidney. J Urol 1955; 74 (1): 42-46.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Hemangiopericytoma. In Soft Tissue Tumors. C.V Mosby Comp., St. Louis, 2 nd ed., 1988: 596-613.
4. Farrow GM, Harrison EG, Utz DC et al. Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. Cancer 1968; 22: 545-550.
5. Petersen RO. Kidney. In Urologic Pathology. 1.st ed. J.B. Lippincott Comp., Philadelphia; 1988: 1-180.
6. Simon R, Greene RC. Perirenal hemangiopericytoma. A case associated with hypoglycemia. JAMA 1964; 189 (2): 155-156.
7. Siniluoto TMJ, Daivansalo MJ, Hellström PA et al. Hemangiopericytoma of the kidney. J Urol 1988; 140: 137-138.
8. Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI et al. Sarcomas of the kidney. J Urol 1984; 132: 13-16.
9. Weiss JP, Pollack HM, Mc Cormick JF et al. Renal hemangiopericytoma. Surgical, radiological and pathological implications. J Urol 1984; 132: 337-339.