

Atipik (Sellüler) mezoblastik nefroma

Olgu sunumu*

Dr. Ayşegül Akçayöz** Dr. Selmin Karademir*** Dr. Haşim Ata Maden****

ÖZET

Atipik mezoblastik nefroma (AMN) klasik konjenital mezoblastik nefromanın (KMN) agresif bir varyantıdır. Bu tümör, yanyana dizilmiş, iğsi hücrelerin düzensiz yapılanmasıyla birlikte fokal hemoraji, nekroz, sık mitoz ve hiper-sellülerite gösterir. Burada AMN tanısı alan 13 günlük bir erkek hasta sunuldu. Komşu dokulara yayılım ve metastaz gözlenmeyen olgunun 6 aylık takibinde rekürrens izlenmedi.

Anahtar Kelimeler: Atipik mezoblastik nefroma -konjenital mezoblastik nefroma.

GİRİŞ

Konjenital mezoblastik nefroma (KMN) ilk defa 1967 yılında Bolande tarafından tanımlanmıştır.¹ Genellikle yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde görülmektedir. Wilms tümöründen farklı olarak monotipik iğsi hücrelerden oluşmakta ve böbreğe komşu dokular, hiler bağ dokusu ve perirenal yağ dokusuna yayılmasına rağmen sadece nefrektomi yeterli olmaktadır.^{1,2} Fakat bu ilk raporlardan sonra KMN'nin fokal hemoraji, nekroz ve hiper-sellülerite ile giden, mitotik aktivitesi fazla olan ve atipik (sellüler) mezoblastik nefroma (ATN) olarak adlandırılan bir tipi tanımlanmıştır.³

Burada karın şişliği ve prematürelilik nedeniyle hastanemize başvuran, sağ mezoblastik nefroma ön tanısıyla nefrektomi yapılan ve histopatolojik olarak atipik (sellüler) mezoblastik nefroma tanısı alan 13 günlük bir erkek hasta bu tümörün seyrek rastlanması nedeniyle sunuldu ve literatür bilgileri gözden geçirildi.

OLGU SUNUMU

13 günlük erkek hasta prematürelilik ve karın şişliği nedeniyle hastanemize gönderildi. Fizik incelemede karında sağ alt kadranda 8x4 cm. boyutlarında üzeri düzgün kitle saptandı. Abdominal ultrasonografide sağ böbreğin üst kısmında kistik ve genişlemiş kalisiyel yapılar, orta ve alt medialde 35x46 mm. boyutlarında kitle gözlemlendi.

Hastaya 27 günlükken sağ nefrektomi ve üreterektomi

SUMMARY

Atypical mesoblastic nephroma (AMN) is an aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma (CMN). This tumor involves a haphazard arrangement of closely packed spindle cells with focal hemorrhage, necrosis, hypercellularity and a high mitotic index. In this study we reported a case of AMN occurred in a 13-day-old male neonate. Invasion of adjacent structures and metastases were absent. The patient followed up 6 months, no recurrence was noted.

Key words: Atypical mesoblastic nephroma-congenital mesoblastic nephroma.

mi yapıldı. Komşu dokular ve normal olarak değerlendirildi.

Histopatolojik İnceleme:

Makroskopik incelemede nefrektomi materyali 8x4x2.5 cm. boyutlarında idi ve kesit yapıldığında tümör dokusunun böbrek dokusunu 0.5 cm. genişliğinde bir alanda sıkıştırmış olduğu görüldü. Tümör dokusu sarıbeyaz renkli homojen olup en büyüğü 1 cm. çapında seröz sıvı içeren kistik yapılar içermekteydi. Bir alanda 1.5 cm. çapında kahverenkli kanama alanı dikkati çekiyordu (Resim 1).

Mikroskopik incelemede; doku kesitlerinde böbrek dokusu içine doğru ilerleyen yeryer kanama ve nekroz alanları içeren tümör dokusu izlenmekte idi (Resim 2). Tümör dokusu sellüler görünümü olup, fusiform nükleuslu, eozinofilik stoplazmalı ve stoplazma sınırları belirsiz kısa veya uzun iğsi mezenkimal hücreler içermekte idi. Bu hücreler bazı alanlarda birbirini kesen, çaprazlayan demetler yapmaktaydı (Resim 3). Ayrıca bir büyük büyütme alanında 8-9 mitoz dikkati çekiyordu (Resim 4). Renal ven ve üretere ait kesitlerde tümöral hücrelere rastlanmadı.

Altı ay sonra kontrole gelen hastanın ultrasonografik incelemesinde lokal rekürrense ve metastaza ait bir bulgu gözlenmedi.

TARTIŞMA

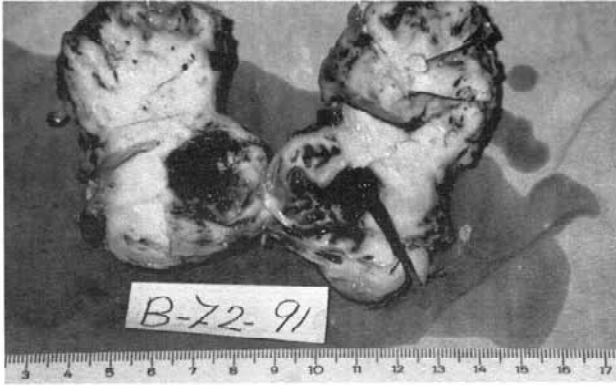
Konjenital mezoblastik nefromanın bir varyantı olan atipik (sellüler) mezoblastik nefroma seyrek görülmekte-

* Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çalışmalarından.

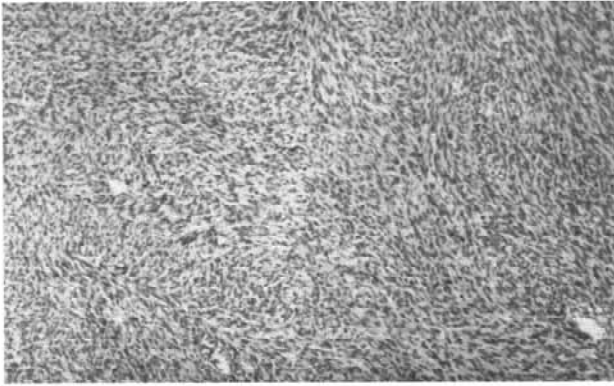
** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Patoloji Uzmanı.

*** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatri Uzmanı.

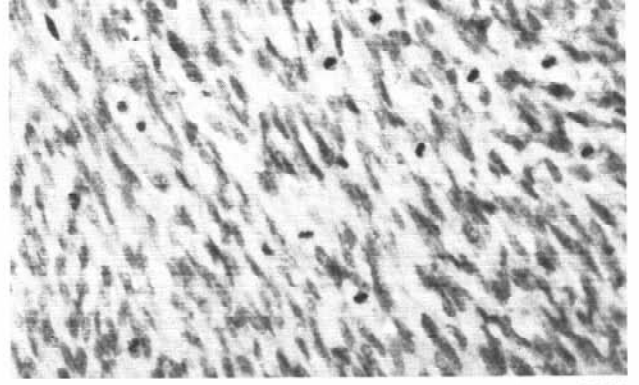
**** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Cerrahi Uzmanı.



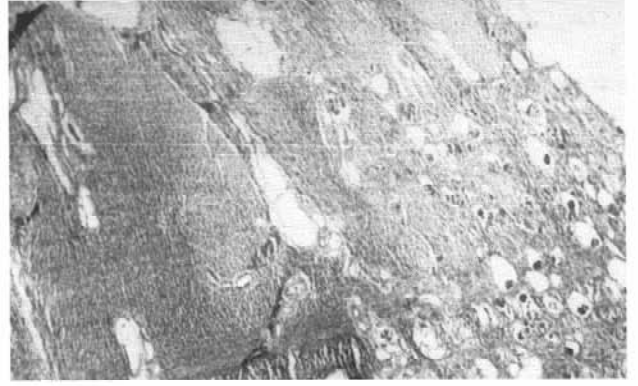
Resim 1: Gros olarak kistik yapılar ve kanama alanları içeren böbrek dokusunu bir kenara itmiş sarı renkli tümör dokusu.



Resim 2: Küçük büyütme ile tümör dokusunu oluşturan birbirini kesen, çaprazlayan demetler oluşturan iğsi hücreler (HE X100).



Resim 3: Böbrek dokusu içine ilerleyen kistik alanlar içeren AMN (HE X40).



Resim 4: Büyük büyütme ile sık mitoz içeren stoplazma sınırları seçilemeyen hücrelerin izlendiği AMN (HE X400).

dir. Şimdiye kadar literatürde 29 vaka bildirilmiştir.^{3,10}

AMN'de KMN'den farklı olarak rekürrens ve metastazların izlenmesi, bu tümörlerin farklı gross ve morfolojik özellikleri ile uyum göstermektedir.

Joshi ve arkadaşlarının 1986 yılında yaptıkları bir çalışmada AMN'nin KMN'dan ayrılmasında önemli olan faktörler yeniden gözden geçirilmiştir.¹³ Bu çalışmada her 2 tümörde ortalama yaş, cins dağılımı, tümörün büyüklüğü ve ağırlığı birbirinden farklı bulunmamıştır. Kanama ve nekroz alanları içerme, komşu dokulara infiltrasyon gösterme gibi özelliklerinden bir veya daha fazlasını içeren, ayrıca sellüleritesi ve mitotik indeksi fazla olan vakaları AMN olarak tanımlamışlardır.¹³

Literatürde tanımlanan olguların hepsinde hipersellülerite gözlenmiş ancak 4 olguda mitotik aktivite artışından bahsedilmemiştir.^{7,8} Bir veya daha fazla rekürren ve/veya metastaz 10 olguda tanımlanmış, bunun tümörün atipik görüntüsünü desteklediği ancak prospektif tanıda bir kriter olmadığını da belirtmişlerdir.^{1,7,8,11,12,14.}

Joshi ve arkadaşları AMN'da hücrelerin füziform veya oval hiperkromatik nükleuslu olup birbirini kesen düzensiz hücre kordonları oluşturduğunu buna karşılık KMN'da uniform iğsi hücrelerin düzenli kordonlar oluşturduklarını görmüşlerdir.¹³

Gonzales-Crussi ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada KMN'lı bazı olgularda sellüleritede artış olabileceği, fakat bunun fokal olduğu ve mikroskopik olarak total tümör sahasının %25'ini aşmayacağı belirtilmiştir.⁶

Olgumuzda kesit yüzeyinde hemoraji ve kistik alanlar içeren tümör dokusunun mikroskopik incelemesinde hipersellülerite gösteren birbirini kesen düzensiz kordonlar oluşturan ovoid veya füziform nükleuslu kısa veya uzun iğsi mezenkimal hücreler görülüyordu. Tümörde nekroz, sık mitoz ve böbrek dokusu içerisine ilerleme mevcuttu. Bu bulgular AMN ile uyumlu idi.

Bazı AMN olgularında şeffaf stoplazmalı poligonal hücrelerin bulunuşu böbreğin şeffaf hücreli sarkomu hatırlatmaktadır. Ancak AMN'de tümör hücrelerini dallanan küçük damarlar ile küme ve kordonlara ayıran bir yapı gözlenmemektedir.^{12,13}

AMN ayrıca monomorfik blastemal Wilms tümöründen de ayrılmaktadır.^{13,17} Ancak Wilms tümöründe hiperkromatik oval veya yuvarlak nükleuslu, dar stoplazmalı primitif ovoid hücreler sıkı dizilmiş olup ince fibröz bantlarla ayrılmaktadır.¹³

KMN'nin prognozu iyi olup sadece nefrektomi yeterli iken, komşu dokulara invazyon gösteren AMN olgularında geniş cerrahi rezeksiyon ve takiben radyoterapi

ve/veya kemoterapi önerilmektedir.^{8,13} Ancak bazı araştırmacılar invazyon olmayan olgularda cerrahiye ek tedavi yöntemi gerekmediği bildirmişlerdir.

Hastamıza da komşu dokularda invazyon olmadığı

için sadece nefrektomi yapıldı, ek tedavi verilmedi. Hastamızın 6 aylık takibi esnasında lokal rekürens veya metastaz gözlenmemiştir.

KAYNAKLAR

- 1 Bolande RP. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. *Perspect Pediatr Pathol* 1973; 1:227-250.
- 2 Howell CA, Othersen HB, Kiviat NE, et al. Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 826-831.
- 3 Beckwith JB. Mesenchymal renal neoplasms in infancy revisited. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 803-805.
- 4 Joshi VV, Kay S, Milsten R. Congenital mesoblastic nephroma of infancy: Report of a case with unusual ilinical behavior. *Am J Clin Pathol* 1973; 60: 811-816.
- 5 Gonzales-Crussi F, Sotelo-Avila c, Kidd JM. Malignant mesenchymal nephroma of infancy: Report of a case with pulmonary metastases. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 185-190.
- 6 Gonzales-Crussi F, Sotelo-Avila C, Kidd JM. Mesenchymal renal tumors in infancy. *Hum Pathol* 1981; 12: 78-85.
- 7 Walker D, Richard GA. Fetal hamartoma of the kidney: Recurrence and death of the patient. *J Urol* 1973; 110: 352-353.
- 8 Shen SC, Yunis EJ. A study of the cellularity and ultrastructure of congenital mesoblastic nephroma. *Cancer* 1980; 45: 306-314.
- 9 Synder HM, Lack EE, Chetty-Baktavizian A. Congenital mesoblastic nephroma: Relationship to other renal tumors of infancy. *J Urol* 1981; 126:513-516.
- 10 Slasky BS- Penkrot RJ, Bron KM. Cyclic mesoplastic nephroma. *Urology* 1982; 19:220-223.
- 11 Marsden HB, Lawler W. Primary renal tumors in the first year of life: A population based review. *Virchhows Arch Cell Pathol* 1983; 399: 1-9.
- 12 Steinfeld AD, Crowley CA, O'Shea PA. Recurrent and metastatic mesoblastic nephroma of infancy. *J Clin Oncol* 1984; 2:956-960.
- 13 Joshi VV, Kasznica J, Walters TR. Atypical mesoblastic nephroma. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110:100-106.
- 14 Pettinato G, Manivel JC, Wick MR, Deher LP. Classical and celular (atypical) congenital mesoblastic nephroma. *Hum Pathol* 1989; 20: 682-690.
- 15 Tinaztepe K, Tinaztepe B, Çevik N, Bilaloğlu N. Congenital mesoblastic nephroma: Comparative histological study of three cases at different ages. *Turk J Pediatr* 1981; 23: 189-192.
- 16 Göğüş S, Hiçsönmez A. Sellüler mezoblastik nefroma: 8. Ulusal Patoloji Kongresi, 1988 (yayınlanmamış).
- 17 Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. A report of 8 cases and relationship to Wilms tumor. *Padiatrics* 1967, 40:272-278.