



Primer Renal Rabdomyosarkom: Bir Olgu Sunusu

Primary Renal Rhabdomyosarcoma: A Case Report

Duygu GÜREL¹, Burçin TUNA¹, Kutsal YÖRÜKOĞLU¹, Güven ASLAN²

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, ¹Patoloji Anabilim Dalı ve ²Üroloji Anabilim Dalı, İZMİR, TÜRKİYE
Department of ¹Pathology and ²Urology, Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine, İZMİR, TURKEY

ÖZ

Renal sarkomlar tüm malign böbrek tümörlerinin %1-3'ünü oluşturlar. Primer böbrek rabdomyosarkomu erişkin dönemde ender olarak bildirilen, kötü prognozlu bir tümördür. Burada, 50 yaşındaki kadın hastada böbreğin primer pleomorfik rabdomyosarkomu ve eşlik eden adrenal kortikal adenom olgusu erişkin dönemde rabdomyosarkomun ender görülmesi, primer ya da metastatik undiferansiye malign tümörlerle karışabilmesi nedeniyle ayırıcı tanı ile birlikte sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Rabdomyosarkom, Böbrek tümörleri, Erişkin

ABSTRACT

Renal sarcoma represents 1-3% of all renal malignant tumours. Primary rhabdomyosarcoma of the kidney is a rare and highly aggressive tumor in the adult population. Here, we report the case of a 50-year-old woman with a large rhabdomyosarcoma of the left kidney and associated adrenal cortical adenoma. Rhabdomyosarcoma is a very rare tumor in adults but it needs to be considered in the differential diagnosis among undifferentiated malignant tumors.

Key Words: Rhabdomyosarcoma, Kidney neoplasms, Adult

GİRİŞ

Rabdomyosarkom (RMS) somatik gelişim ile bağlantısı nedeniyle özellikle infantil dönemde olmak üzere çocukluk döneminde sık, erişkinlerde ise ender görülen yumuşak doku tümörleri arasında yer almaktadır (1).

RMS erken çocukluk döneminde genellikle prostat, üriner sistem, safra kesesi gibi iskelet kası fibrillerinden yoksun visseral organlardan, erişkin dönemde ise sıklıkla ekstremiteler ve göğüs duvarının iskelet kasından köken almaktadır (1). Primer böbrek RMS'u erişkin dönemde ender olarak bildirilen agresif seyirli bir tümördür (2-6).

Burada 50 yaşındaki kadın hastada, böbrek kökenli pleomorfik RMS ve eşlik eden adrenal kortikal adenom olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Her hangi bir semptomu olmayan 50 yaşında kadın hasta, retroperitoneal kitle nedeniyle değerlendirilmiştir. Kompu-terize tomografide sol böbrek lojunda 18x13 cm boyutlarda, heterojen kontrastlaşan, solid kitle yanı sıra sol adrenal lojunda 6 cm çapında kitlesel lezyon dışında başka kitlesel lezyona rastlanmadı. Üst batın manyetik rezonans görüntülerinde sol böbrek lojunda yerleşimli tümörün böbreğin yerini aldığı, renal pelvis ve üretere uzandığı, miksoid ve

solid bileşenlerden oluştuğu, heterojen kontrastlaşma gösterdiği izlendi.

Hastaya sol radikal nefrektomi ve adrenalectomi operasyonu yapıldı. Makroskopik değerlendirmede nefrektomi materyali 4240 gr ağırlığında, 27x15x12 cm boyutlarında idi. Nefrektomi materyalinin kesit yüzünde renal kapsül ile sınırlanan, lobülasyon gösteren, kirli beyaz renkli, solid özellikte, yer yer nekrozun da eşlik ettiği tümör izlendi (Şekil 1). Seri kesitlerde renal pelvis kısmen seçilebilmekle birlikte, böbrek parenkimi ayırt edilemedi. Histolojik incelemede alınan kesitlerin bir kısmında üroteliyum epiteli, birinde ise tümör arasında, fibrotik bir zeminde, renal parankime ait rezidü glomerül ve tübül yapıları gözlemlendi (Şekil 2,3). Tümörün büyük bölümünü gevşek, ödemli ve miksoid bir stroma içerisinde dağınık yerleşim gösteren rabdoid, şerit şeklinde ya da iğsi görünümde neoplastik hücreler, bir bölümünü ise fasiküler dizilim gösteren, iğsi görünümde neoplastik hücreler oluşturmaktadır (Şekil 4,5). Bazı neoplastik hücrelerin sitoplazmasında çaprazlaşan çizgilenmeler izlendi. Ayrıca yaygın nekroz ve belirgin mitotik aktivite belirlendi. İmmünohistokimyasal inceleme ile neoplastik hücreler vimentin, aktin, desmin, myogenin, myoglobulin pozitif, S100, keratin ve kaldesmon negatif idi (Şekil 6,7). Olgu yukarıda tanımlanan morfolojik özellikler, desmin, myogenin ve myoglobulin ekspresyonu göz önüne alınarak pleomorfik rabdomyosarkom olarak değerlendirildi.

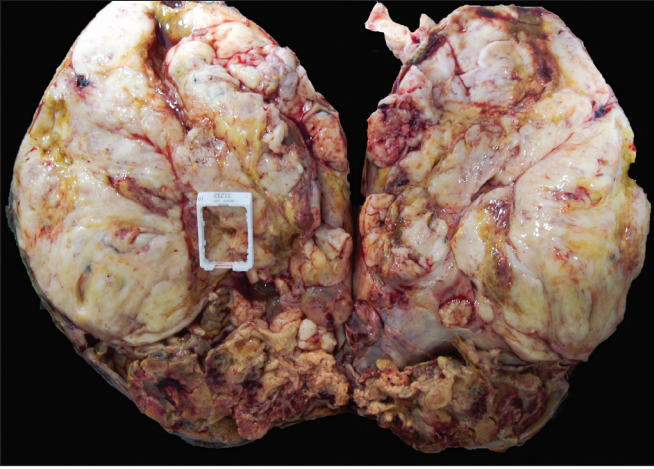
(Turk Patoloji Derg 2015, 31:56-59)

Received : 11.08.2011 Accepted : 18.10.2011

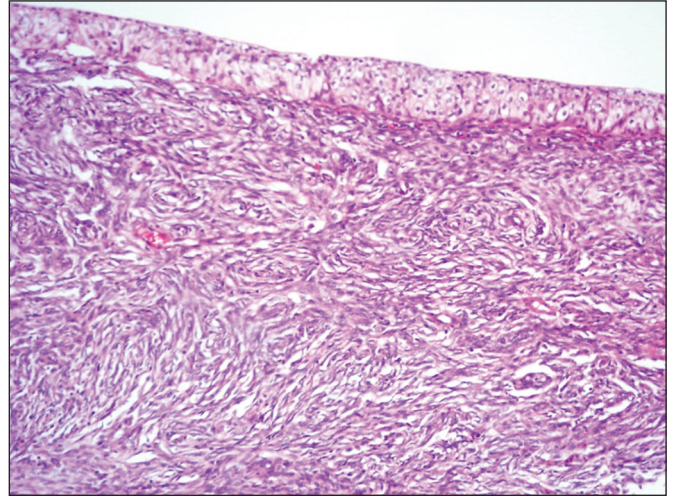
Correspondence: Duygu GÜREL

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR, TÜRKİYE

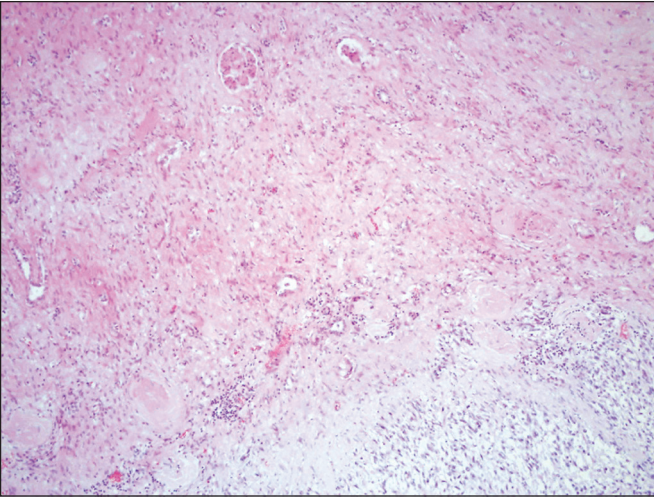
E-mail: duygu.gurel@deu.edu.tr Phone: +90 232 412 34 40



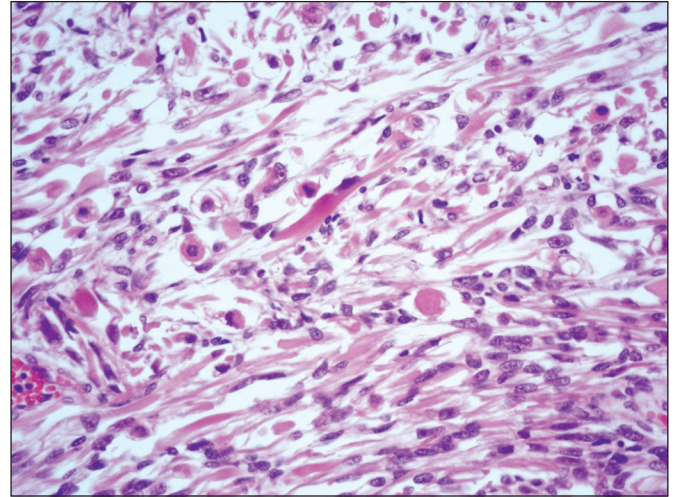
Şekil 1: Tümörün makroskopik görünümü.



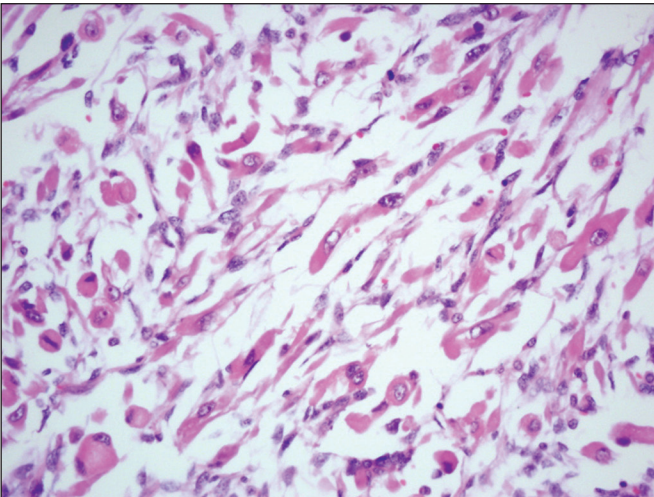
Şekil 2: Tümörün ürotelyum epiteli altındaki fasiküler patern gösteren iğsi hücreli komponenti (H&E; x20).



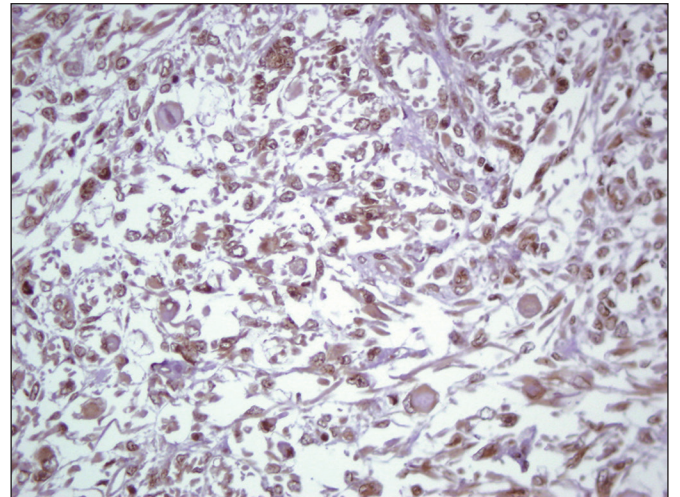
Şekil 3: Tümör içerisinde hapsolmuş rezidü renal parankim alanı (H&E; x10).



Şekil 4: Tümörün iğsi, şerit şeklinde ve rhabdoid görümlü hücrelerden oluşan pleomorfik alanları (H&E; x20).



Şekil 5: Büyük büyütmede rabdoid ve şerit şeklindeki neoplastik bileşen (H&E; x20).



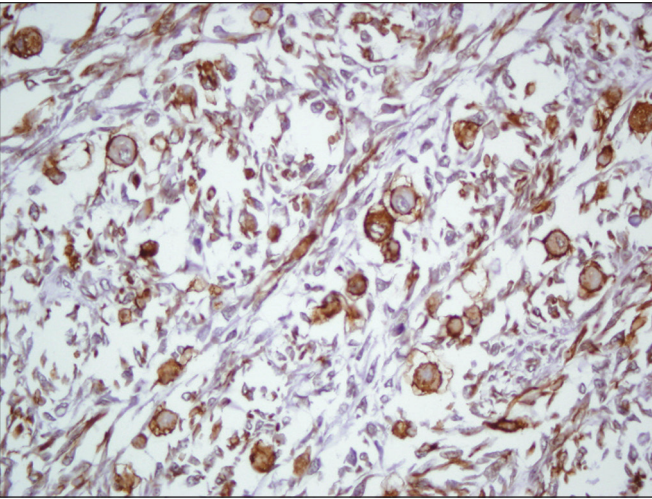
Şekil 6: Neoplastik hücrelerde myogenin pozitifliği (Myogenin; x40).

Komputerize tomografide tanımlanan sol adrenal lojunda yerleşimli kitleye ait adrenelektomi materyali 50 gr ağırlıkta, 6x4x1,5 cm boyutlarda olup, kesit yüzü homojen görünümde idi. Mikroskopik incelemede geniş, soluk sitoplazmalı, santral nükleuslu hücrelerin 2-3 sıralı trabeküller oluşturduğu ve arada ince vasküler çatinın yer aldığı tümör izlendi (Şekil 8). Tümörde vasküler ve kapsüler invazyon olmaması, mitozun bulunmaması adrenal kortikal adenomu desteklemekte idi.

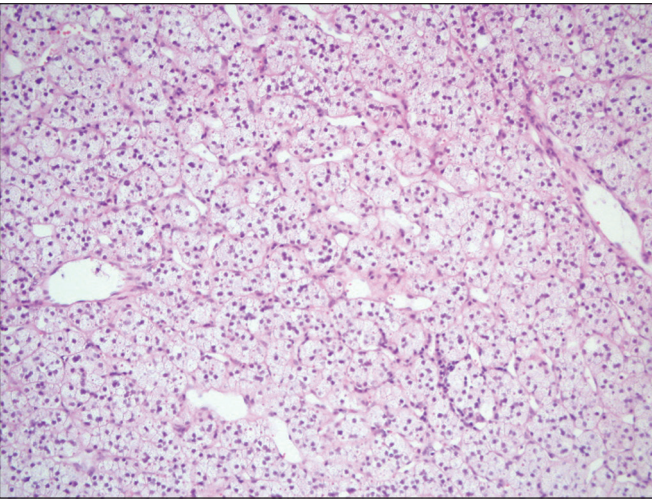
Hastaya kemoradyoterapi rejimi uygulandı. Altı aylık izlemde rekürrens ya da metastaza rastlanmadı.

TARTIŞMA

Uluslararası Kanser Enstitüsü sınıflamasında rabdomyosarkom; embriyonal, alveolar, pleomorfik ve diğerleri ol-



Şekil 7: Neoplastik hücrelerde desmin pozitifliği (Desmin; x40).



Şekil 8: İki-üç sıralı trabeküller oluşturan geniş, soluk sitoplazmalı, santral nükleuslu neoplastik hücrelerin oluşturduğu tümör (H&E; x20).

mak üzere dört alt grupta değerlendirilmektedir (7). Bu alt gruplardan embriyonal tip; heterojen orijinli, sıklıkla okul öncesi dönemde, alveolar tip; genellikle ekstremiteler ve aksial kas kökenli, adölesan dönemde, pleomorfik tip; hemen daima 40 yaş üzerindeki erişkinlerde görülmektedir (1,7). Erişkin dönemde RMS oldukça ender olup, %43'ünü pleomorfik, %34'ünü embriyonal, % 23'ünü alveolar tip RMS oluşturmaktadır (8).

Pleomorfik tip rabdomyosarkom sıklıkla alt ekstremiteler yerleşimlidir, ender olarak göğüs duvarı, retroperiton, baş boyun bölgesindeki iskelet kaslarından gelişmektedir (7). Pleomorfik tip RMS diğer pleomorfik sarkomlara göre daha kötü prognozlu olup, olguların %70'inde hastalığa bağlı ölüm söz konusudur (9).

Primer renal sarkom tüm böbrek tümörlerinin %1-3'ünü oluşturmaktadır olup, tanısı tümörün renal parankimden köken alması, metastatik sarkom ve renal hücreli karsinomun sarkomatoid varyantının ekarte edilmesi esasına dayanır (5). Bizim olgumuzda sistemik incelemede sol böbrek ve sol adrenal lojunda yerleşimli kitleler dışında başka kitlesel lezyona rastlanmaması, tümör içerisinde haps olmuş rezidü renal parankimin varlığı, alınan çok sayıda örnekte sarkomatoid renal hücreli karsinomu düşündürecek epiteliyal bileşenin bulunmaması primer renal sarkom tanısını desteklemektedir. RMS tanısı için son zamanlarda kabul gören görüş tümörde, bizim olgumuzda olduğu gibi, myogenin ya da MyoD1 gibi iskelet kasına özgün belirleyicilerin belirlenmesi esasına dayanmaktadır (10,11).

Renal kökenli pleomorfik RMS ayırıcı tanısında sarkomatoid renal hücreli karsinom yanı sıra metastatik karsinom, melanom, rabdoid tümör, indifferansiye pleomorfik sarkom ve pleomorfik alanlar içeren embriyonal ya da alveolar RMS yer alır. RMS desmin, myogenin, MyoD1 pozitif iken sarkomatoid renal hücreli karsinom keratin, EMA ve CD10, metastatik karsinomlar keratin, melanom S100 ve HMB45, rabdoid tümörler ise EMA ve keratin pozitifdir. İndifferansiye pleomorfik sarkomun ise özgün bir immünoprofilo yoktur (2,7). Pleomorfik RMS ve pleomorfik alanlar içeren embriyonal ve alveolar RMS ayırımı yeterli örnekleme ile klasik odakların belirlenmesi esasına dayanır. Ayrıca embriyonal ve alveolar RMS'lerde pleomorfik alanlar pleomorfik RMS'ye göre daha fokaldır.

Böbrek dışı pleomorfik RMS ayırıcı tanısında özellikle heterolog rabdomyoplastik ayrımlaşma gösteren malign mezenkimoma, malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT), dedifferansiye liposarkom, dedifferansiye kondrosarkom gibi sarkomlar yer almaktadır. Ayrıca leiomyo-

sarkom ve melanomda da rabdoid hücre morfolojisinden bahsedilmektedir. Ayırıcı tanı tümörlerde iyi diferansiye alanların belirlenmesi ile sağlanır (10,11).

Rabdomyoblastik diferansiasyonun söz konusu olduğu bu tümörler arasında en fazla sorun yaratan, ender görülmekle birlikte, MPSKT (malign triton tümörü) ve dediferansiye liposarkomdur. MPSKT ayırıcı tanısı olgularının 1/3'ünde S100'ün negatif olması nedeniyle tümörün sinir traktüsünden köken alması, Tip 1 nörofibromatozis varlığı, tümörde klasik MPSKT alanlarının yaygın, rabdomyosarkomatöz diferansiasyonun ise fokal olması gibi klinik ve morfolojik bulgular ile sağlanır. Heterolog rabdomyoblastik diferansiasyon gösteren dediferansiye liposarkomlar iyi diferansiye liposarkom/ dediferansiye liposarkom ailesi içerisinde yer alan MDM2/CDK4 gen amplifikasyonunun olduğu lezyonlardır. Dediferansiye liposarkomların prognozu iyidir. Pleomorfik RMS'den ayrımı için FISH ya da CISH yöntemi ile MDM2/CDK4 gen amplifikasyonlarının gösterilmesi gerekmektedir (9,10).

Erişkin dönemde RMS'de tedaviye yönelik deneyim az olmakla birlikte cerrahi ve destekleyici radyoterapi ön planda gelen tedavi seçeneğidir (12).

RMS'nin bir başka dikkat çekici özelliği ailesel kanser sendromları ile birlikteliğidir. Li ve Fraumeni ailesel RMS olguları ile yaptıkları çalışmalar sonucunda kansere yatkınlık sendromu tanımlamış, daha sonra bu sendromun p53 geninin yapısal mutasyonu ile ilişkisi kanıtlanmıştır (1,13). Bu sendrom erken meme kanseri, adrenal kortikal neoplazi, glioma, hematopoietik tümörler, kemik ve yumuşak doku sarkomlarında artışla karakterlidir. Bizim olgumuzda aile öyküsü olmamakla birlikte renal rabdomyosarkom ve adrenal kortikal adenom birlikteliği söz konusudur.

KAYNAKLAR

1. Parham DM, Ellison DA. Rhabdomyosarcomas in adults and children: An update. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:1454-65.
2. Dalfior D, Eccher A, Gobbo S, Brunelli M, Martignoni G, Menestrina F, Dalla PP, Dvornik G. Primary pleomorphic rhabdomyosarcoma of the kidney in an adult. *Ann Diagn Pathol.* 2008;12:301-13.
3. Mainguené C, Choquet C, Cucchi JM, Dupré F, Monticelli I, Michiels JF, de Pinieux G, Vieillefond A. Primary pleomorphic rhabdomyosarcoma of the kidney in adults: Unusual tumor. *Prog Urol.* 2003;13:679-82.
4. Gómez Jiménez J, Martínez Torres JL, Carvia Ponsaille R, Cruz Cruz MD, Miján Ortiz JL, Zuluaga Gómez A. Leiomyosarcoma and rhabdomyosarcoma: Rare tumors of the kidney. *Actas Urol Esp.* 1998;22:434-7.
5. Grignon DJ, McIsaac GP, Armstrong RF, Wyatt JK. Primary rhabdomyosarcoma of the kidney. A light microscopic, immunohistochemical, and electron microscopic study. *Cancer.* 1988; 62:2027-32.
6. Meir K, Wygoda M, Reichman O, Gofrit ON, Pizov G. Puerperal renal rhabdomyosarcoma: Case report and review of the literature. *Urol Oncol.* 2006;24:40-3.
7. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors.* 5th ed. Mosby Elsevier; 2008.595-631.
8. Little DJ, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, Patel SR, El-Naggar AK, Garden AS, Benjamin RS. Adult rhabdomyosarcoma: outcome following multimodality treatment. *Cancer.* 2002;95:377-88.
9. Furlong MA, Mentzel T, Fanburg-Smith JC. Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adults: A clinicopathologic study of 38 cases with emphasis on morphologic variants and recent skeletal muscle-specific markers. *Mod Pathol.* 2001;14:595-603.
10. Stock N, Chibon F, Binh MB, Terrier P, Michels JJ, Valo I, Robin YM, Guillou L, Ranchère-Vince D, Decouvelaere AV, Collin F, Birtwisle-Peyrottes I, Gregoire F, Aurias A, Coindre JM. Adult-type rhabdomyosarcoma: Analysis of 57 cases with clinicopathologic description, identification of 3 morphologic patterns and prognosis. *Am J Surg Pathol.* 2009;33:1850-59.
11. Paner GP, Gasilionis V, Hammadeh R. A retroperitoneal mass in an elderly woman. Pleomorphic rhabdomyosarcoma, classic variant, with reactive osteoclast-like giant cells. *Arch Pathol Lab Med.* 2005;129:703-5.
12. Ferrari A, Dileo P, Casanova M, Bertulli R, Meazza C, Gandola L, Navarria P, Collini P, Gronchi A, Olmi P, Fossati-Bellani F, Casali PG. Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. *Cancer.* 2003;98: 571-80.
13. Li FP, Fraumeni JF. Rhabdomyosarcoma in children: Epidemiologic study and identification of a familial cancer syndrome. *J Natl Cancer Ins.* 1969;43:1365-73.