

Böbreğin Berrak Hücreli Sarkomu: Bir Olgu Sunumu

Begüm Zeren *, Begül Yağcı Küpeli **, Cengiz Gül ***, Servet Erdal Adal *

* Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, ** Çocuk Onkoloji Kliniği, *** Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

ÖZET

Böbreğin berrak hücreli sarkomu çocukluk çağı primer renal neoplasmlarının % 4'ünü oluşturan, sıklıkla 2 ay - 14 yaş aralığında görülen, metastaz ve relaps riski yüksek olan ender bir pediyatrik malignitedir. İlk kez 7 aylık iken, karında kitle yakınması ile başvuran hastamıza detaylı histopatolojik inceleme sonucunda böbreğin berrak hücreli sarkomu tanısı konmuştur. Bu olgu; yaş grubu itibarıyla böbreğin berrak hücreli sarkomunun ender görülmesi, agresif seyri açısından dikkatli olunması gerekliliği ve çok daha sık görülen ve mikroskopik olarak benzer özellikleri nedeniyle sıklıkla karışıklığa neden olabilecek Wilms Tümör ayırıcı tanısında dikkatli olunması gerekliliğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: berrak hücreli sarkom, sütçocuğu, böbrek

SUMMARY

Clear Cell Sarcoma of Kidney: A Case Report

Clear cell sarcoma of kidney is a rare pediatric malignity, which constitutes 4 % of primary renal neoplasms of childhood. It is frequently seen between ages of 2 months and 14 years, and has a high propensity to metastasize as well as a high relapse rate. Our patient who was 7 months old baby, presented with a palpable abdominal mass and on detailed histopathologic examination it was confirmed to be clear cell sarcoma of kidney. It is aimed to draw attention on rare frequency of that aggressive patterned renal clear cell sarcoma in this pediatric age group and making careful differential diagnosis with Wilms tumor which can be misdiagnosed due to higher frequency in this age and similar microscopic features.

Key words: clear cell sarcoma, infant, kidney

GİRİŞ

Tüm çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık % 7'sini oluşturan böbrek tümörleri arasında en sık Wilms' tümörü görülmekte olup ^(1,2), bu tümörün ülkemizde görülme sıklığı tüm çocukluk çağı maligniteleri arasında % 6,5'tir ⁽³⁾.

Özellikle "kemik metastazı yapan tümör" olarak da bilinen berrak hücreli sarkom böbreğin primer tümörleri arasında % 4 sıklıkla görülmesine rağmen ^(4,5), son derece kötü klinik seyir göstermesi, metastaz ve relaps riskinin yüksek olması nedeniyle ayırıcı tanıda göz ardı edilmemesi gereken bir klinik antitedir.

Böbreğin berrak hücreli sarkomu sıklıkla 2

ay - 14 yaş aralığında görülmekte olup, ortalama görülme yaşı 36 aydır ve ve erkeklerde kızlara oranla daha sık görülür ⁽⁶⁾. Altı ay altı bebeklerde ve genç erişkinlerde ender olarak görülmesine rağmen ⁽⁶⁾, literatürde yenidoğan döneminde bildirilmiş olan böbreğin berrak hücreli sarkomu olgusu da mevcuttur ⁽⁷⁾. Çocukluk çağıında oldukça ender görülen bir kanser olan böbreğin berrak hücreli sarkomu tanılı bu olgu sunumu ile amacımız olgunun ender rastlanan bir yaş grubunda ve metastaz yapmadan tespit edilmiş olmasının önemini ve histopatolojik olarak diğer renal tümörlerle benzerlik göstermesi nedeniyle dikkatli olunması gerektiğini vurgulamaktır.

Alındığı Tarih: 18.02.2012

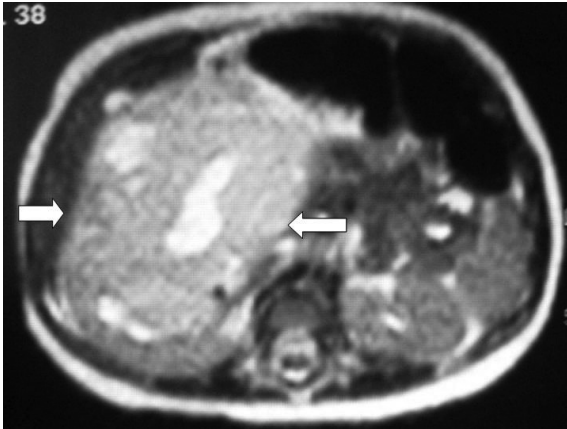
Kabul Tarihi: 12.09.2012

Yazışma adresi: Ass. Dr. Begüm Zeren, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, Şişli-İstanbul

e-posta: begumzeren84@gmail.com

OLGU

Yedi aylık kız hasta karnında annesi tarafından fark edilen kitle nedeniyle hastanemize getirildi. Yapılan ilk fizik muayenesinde batında sağ üst kadrandan alt kadrana kadar uzanan solid kitle dışında özellik saptanmadı. Tam kan sayımı, biyokimya ve idrar tetkiklerinde anormal bulgu saptanmayan hastanın batın ultrasonografisinde sağ böbrek ön yüzünde 9x8x8 cm boyutlarında kitle görüldü. Abdomen manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ böbrek pelvisinden kaynaklanan batın orta hat ve superioruna doğru uzanan, orta hattı gecen, heterojen, hipointens, 8x8x9 cm boyutlarında, kistik alanlar içeren intravenöz kontrast madde sonrası periferik ve santral nodüler tarzda belirgin kontrast tutulumu gösteren, düzgün sınırlı kitlesel lezyon saptandı (Resim 1).



Resim 1. Batın MR'da sağ böbrek kökenli kitle.

Sağ nefroüretrektomi ile çıkarılan kitlenin yapılan ilk patolojik incelemesi renal sinüs invazyonu olan Wilms tümörü ile uyumlu geldi. Planlanan radyoterapi öncesi preparatlarının başka bir merkezde incelemesi sonucunda hastanın histopatolojik tanısı böbreğin berrak hücreli sarkomu olarak rapor edildi. Olası metastazlar açısından kranial MRG ve tüm vücut kemik sintigrafisi yapılan hastanın tarama sonuçlarında metastaz saptanmadı. Postoperatif erken dönemde sağ böbrek lojuna 12 Gy dozunda radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrasında "National Wilms' Tumor Study Group (NWTSG)-5" tarafından uygula-

nan Rejim I (vinkristin, doksorubisin, etoposid, siklofosfamid) protokolü başlandı. Yirmi dört haftalık tedavi sonunda yapılan değerlendirme sonucunda tam remisyonda olan hastanın tedavisi kesildi. Tedavi kesiminden sonraki 14 aylık süre içinde hasta sorunsuz olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Çocukluk çağı böbrek kitleleri benign kistik nefromadan oldukça agresif seyirli bir tümör olan böbreğin malign rabdoid tümörüne kadar uzanan geniş bir yelpazede ele alınır. Önceden Wilms tümörünün çok agresif bir varyantı olarak kabul edilen CCSK, ilk kez Kidd tarafından 1970 yılında Wilms tümöründen farklı, son derece malign karakterli ve kemik metastazı yapan bir böbrek tümörü olarak tanımlanmıştır⁽⁸⁾.

Böbreğin berrak hücreli sarkomunda en sık görülen klinik bulgular abdominal kitle ve hematüridir⁽⁹⁾. Uzak metastazlar sıklıkla kemik (% 42-69) ve akciğere (% 34-43) olup, karaciğer, sinir sistemi ve diğer yumuşak dokular da daha ender metastaz bölgeleridir⁽⁹⁻¹¹⁾. NWTSG tarafından yapılan bir çalışmaya göre böbreğin berrak hücreli sarkomu tanılı 120 çocuğun 3'ünde akciğer, 2'sinde kemik ve birinde karaciğer olmak üzere toplam 6'sında tanı anında uzak metastaz saptanmıştır⁽¹²⁾. Bir başka çalışmaya göre böbreğin berrak hücreli sarkomu tanılı 21 hastanın 3'ünde göz kapağı, paraspinel yumuşak doku ve gluteal bölgeyi içeren metastaz alanları bildirilmiştir. Ancak, bu hastaların hiçbirinde tanı anında metastaza rastlanmamış olup, en erken metastaz tanıdan 4 ay sonra saptanmıştır⁽⁹⁾. Marsden ve ark.'nın çalışmasında ise, böbreğin berrak hücreli sarkomu tanılı 23 hastanın 8'inde akciğer, 2'sinde karaciğer, 2'sinde saçlı deri, birinde testis, birinde abdomen ve birinde damak metastazı olmak üzere toplam 13 hastada kemik dışı metastaz saptanmıştır⁽¹¹⁾.

Yapılan çalışmalarda, böbreğin berrak hücreli sarkomu tanılı çocuk hastaların geç rekürrens riski yüksek olarak bildirilmiştir. NWTSG

geç rekürrensleri hesaba katarak rekürrenssiz sağkalım oranını 6 yıl olarak bildirmiştir ⁽¹²⁾. Rekürrenslerin % 30'unun tanıdan en az 2 yıl sonra ortaya çıkması nedeniyle hastaların uzun süre takip edilmesi önerilmektedir ⁽¹²⁾.

Hastamızda erken fark edilen abdominal kitle ile hastalığın hızlı tanı alması sağlanmış olup, tanı anında yapılan tetkiklerde uzak metastaz saptanmamıştır. Hasta halen relaps bulguları açısından yakın takip edilmektedir.

Böbreğin berrak hücreli sarkomu histopatolojik olarak benzersiz görünümde olsa da çocukluk çağında, en sık Wilms tümörü ile olmakla birlikte, diğer böbrek tümörleriyle de sıklıkla karıştırılabilen bir antitedir. Histopatolojik olarak değişen oranlarda kord hücreleri, septal hücreler ve mukopolisakkarid içeren ve berrak hücre görünümü veren interselüler matriks arasında belirgin dallanma gösteren kan damarları ve iğ şeklinde septal hücrelerle karakterizedir ⁽¹³⁾. Böbreğin berrak hücreli sarkomunda görülen çok nükleuslu yuvarlak hücreler Wilms tümörü ile karışmasına neden olmaktadır ⁽¹⁴⁾. İnce, belirsiz kromatin içeriği olan nükleus yapısı ve kord hücrelerinin gevşek dizilimi böbreğin berrak hücreli sarkomunda görülen tipik histopatolojik özellikler olup, Wilms tümöründe ise hiperkromazi ve belirgin mitoz özelliği olan nükleer yapı ve yoğun blastemal hücreler arasındaki zıtlık histopatolojik incelemede ayrımı sağlayan ve tanı aşamasında çok dikkat edilmesi gereken bulgulardır ⁽⁶⁾.

Bizim olgumuzda da ikinci histopatolojik inceleme yapılmamış olsaydı; pediatrik yaş grubunda çok daha sık görülen ve mikroskopik olarak benzer özellikleri bulunan Wilms tümörü tanısı konularak, hastaya metastaz taraması için gerekli tetkikler yapılmamış ve uygun tedavi protokolü başlanmamış olacaktı. Sonuç olarak, bu olgu sunumu sayesinde yüksek metastaz ve relaps riski olan, tedavisi için çok daha yoğun protokollerin kullanıldığı bir tümör olan böbreğin berrak hücreli sarkomu tanısında Wilms tümörü ile histopatolojik benzerliğin gözardı edilmemesi gerektiğini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Castellino SM, McLean TW. Pediatric genitourinary tumors. *Curr Opin Oncol* 2007; 19:249-253. <http://dx.doi.org/10.1097/CCO.0b013e3280ad43ce> PMID:17414644
2. Selle B, Furtwangler R, Graf N, et al. Population based study of renal cell carcinoma in children in Germany, 1980-2005: more frequently localized tumors and underlying disorders compared with adult counterparts. *Cancer* 2006; 107:2906-2914. <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.22346> PMID:17109448
3. Yıldız K, Turan G. Çocukluk çağı böbrek kitleleri. *Üro-onkoloji Bülteni* 2007; 2:12-8.
4. El Kababri M, Khatlab M, El Khorassani M, et al. Clear cell sarcoma of the kidney. A study of 13 cases. *Arch Pediatr* 2004; 11(7):794-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.arcped.2004.02.023> PMID:15234374
5. Hadley GP, Sheik-Gafoor MH. Clear cell sarcoma of the kidney in children: experience in a developing country. *Pediatr Surg Int* 2010; 26(4):345-8. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-010-2554-0> PMID:20127337
6. Balarezo FS, Joshi VV. Clear cell sarcoma of the pediatric kidney: detailed description and analysis of variant histologic patterns of a tumor with many faces. *Adv Anat Pathol* 2001; 8(2):98-108. <http://dx.doi.org/10.1097/00125480-200103000-00006> PMID:11236959
7. Mazzoleni S, Vecchiato L, Alaggio R, et al. Clear cell sarcoma of the kidney in a newborn. *Medical and Pediatric Oncology* 2003; 41(2):153-5. <http://dx.doi.org/10.1002/mpo.10318> PMID:12825224
8. Kidd JM. Exclusion of certain renal neoplasm from the category of Wilms tumor. *Am J Pathol* 1970; 59:16a.
9. Sotelo-Avila C, Gonzalez-Crussi F, Sadowinski S, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a clinicopathologic study of 21 patients with long-term follow-up evaluation. *Hum Pathol* 1985; 16(12):1219-30. [http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177\(85\)80034-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177(85)80034-4)
10. Beckwith JB. Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: a selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. *Hum Pathol* 1983; 14(6):481-92. [http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177\(83\)80003-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177(83)80003-3)
11. Marsden HB, Lawler W. Bone metastasizing renal tumour of childhood. Histopathological and clinical review of 38 cases. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1980; 387(3):341-51. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00454837>
12. Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, Moksness J, Finklestein JZ, D'Angio GJ. Treatment of children with clear-cell sarcoma of the kidney: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. *J Clin Oncol* 1994; 12(10):2132-7. PMID:7931484
13. Iyer VK, Agarwala S, Verma K. Fine-needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: study of eight cases. *Diagn Cytopathol* 2005; 33(2):83-9. <http://dx.doi.org/10.1002/dc.20317> PMID:16007650
14. Shet T, Viswanathan S. The cytological diagnosis of paediatric renal tumours. *J Clin Pathol* 2009; 62(11):961-9. <http://dx.doi.org/10.1136/jcp.2009.064659> PMID:19700411