

# Renal Leiomyosarkom (Olgu Sunumu)

**Dr. Kemal BEHZATOĞLU (1), Dr. Nilfen YILDIRIM ERDOĞAN (2), Dr. Gülben ERDEM HUQ (1), Dr. Gökhan TOKTAŞ (3),**

## ÖZET

Renal sarkomlar, oldukça nadirdir ve primer böbrek malignitelerinin %1-3'ünü oluştururlar. Tüm renal sarkom subtipleri arasında en sık görüleni leiomyosarkomlardır (Rapor edilen vakaların %40-60'ı). Böbrekte sıklıkla periferik yerleşimli ve kapsül orjinlidirler. Santral yerleşimli ve renal pelvis duvarındaki düz kas dokusundan kaynaklı olanlar periferik yerleşimlilere oranla daha nadirdir. Büyük renal kan damarlarının düz kaslarından da kaynaklanabilirler (1).

Olgumuz renal pelvisden kaynaklanan ve santral yerleşimli "Renal Leiomyosarkom"u olan, 65 yaşında bir kadın hasta olup tümörün nadir lokalizasyonu nedeni ile sunuma değer bulduk.

**Anahtar Kelimeler:** Renal pelvis, renal sarkom, leiomyosarkom

## SUMMARY

### **Renal leiomyosarcoma (case report)**

Renal leiomyosarcomas are very rare and 1-3 % of primary renal malignancies. The leiomyosarcomas are most commonly seen among the all renal sarcomas subtypes. (% 40-60 percent of reported cases). They are localized periferically and arise from renal capsule. The ones which are localized centrally and originated from the smooth muscles of renal pelvis wall are more rare than periferically located ones. They are also originated from smooth muscles of the large renal blood vessels (1).

Our case is a 65 years old women who has renal leiomyosarcoma which is centrally located and originated from renal pelvis. We considered the case presentable due to its rare localization.

**Key Words:** Renal pelvis, renal sarcoma, leiomyosarcoma

## GİRİŞ

Renal sarkomlar, böbrek malignitelerinin %1-3'ünü oluştururlar. Primer renal sarkom subtipleri arasında en sık görüleni leiomyosarkomlardır (Rapor edilen vakaların %40-60'ı). Sıklıkla periferik yerleşimli ve kapsül kaynaklı, daha nadiren santral yerleşimli ve renal pelvis duvarındaki düz kas dokusundan kaynaklıdır. Büyük renal kan damarlarının düz kaslarından da kaynaklanabilirler (1).

Patolojik olarak ilk saptanmış ve yayınlanmış renal leiomyosarkom vakası 1919 yılında Berry (2) tarafından rapor edilmiştir ve o günden beri literatüre yaklaşık

100 vaka bildirilmiştir. Böbreğin primer leiomyosarkomları oldukça nadir, agresif gidişli, hızlı progresyon gösteren tümörlerdir. 5 yıllık sağkalım oranları %29-36'dır (3). Hastaların çoğu postoperatif 2 yıl içinde ölürlürlü (4).

En sık klinik prezentasyon yan ağrısı, abdominal kitle ve hematürüdür. Kilo kaybı ve gastrointestinal sisteme ait semptomlar da olabilir. Ancak radikal nefrektomiye rağmen tümör agresif klinik gidişine devam eder; erken lokal nüks ve uzak metastaz sık görülür (4).

## OLGU SUNUMU

Olgumuz 7 yıldır bilateral nefrolitiazis tanısı ile takip edilirken; son 3 yıl ara ara ağrıları olup, tanıdan 1,5 ay önce sol lomber bölgedeki yan ağrısının şiddetlenmesi nedeniyle, yapılan fizik muayenesinde abdominal kitle tesbit edilen 65 yaşında kadın hastadır.

Çekilen batın tomografisinde, sol renal pelvis inferiorunu doldurarak üretero-pelvik bileşkeye uzanan ve alt pol korteksi ile devamlılık gösteren 5,5 x 4 cm

SSK İstanbul Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü, Uzmanı (1),

Asistanı (2)

SSK İstanbul Eğitim Hastanesi Üroloji Kliniği Uzmanı (3)

ölçülerinde kitlesel bir lezyon saptanan hasta hastanemiz üroloji kliniği'nde frozen eşliğinde cerrahi eksizyonu planlanarak operasyona alındı.

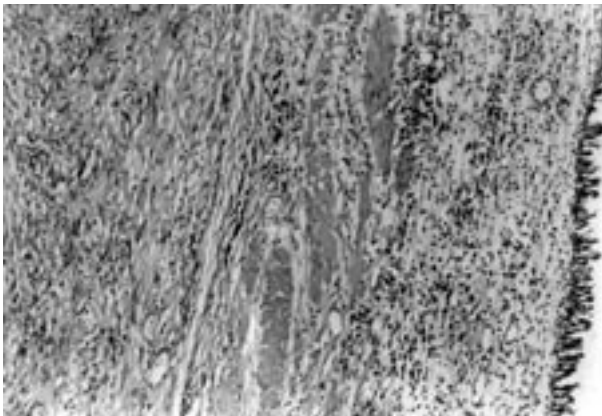
Patoloji laboratuvarımızda yapılan intraoperatif frozen ile değerlendirilmede malign mezenkimal tümör ve ön planda leiomyosarkom düşünülmüşü nedeniyle operasyon radikal nefrektomi ile sonlandırıldı.

Tümör makroskopik olarak renal pelvis yerleşimli 5 x 4 cm ölçülerinde, gri-beyaz renkli, lobülasyon gösteren, sert kıvamlı, lifsel özellikte ve kapsülsüz olarak izlendi. Çevre yağlı doku tümör ile infiltrate, ancak gerota fasyası korunmuştu. Tümör hilusa doğru büyümüş izlendi. Pelvikalisiyel sistem içinde 1 cm çapında gri-kahverenkli bir adet taş mevcuttu.

Mikroskopik olarak ise tümörün geniş eozinofilik stoplazmalı, iğsi hücrelerin oluşturduğu, birbirleri ile geniş açılarla kesişen fasiküllerden meydana geldiği görüldü (Resim 1 -2 ).



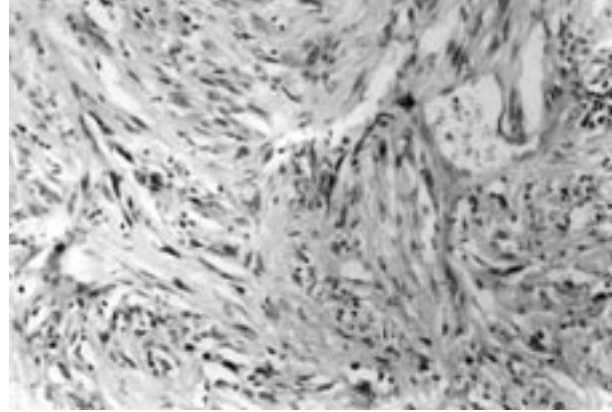
Resim 1 (H&E x 100)



Resim 2 (H&E x 200)

**Resim 1 (H&E x 100) Resim 2 (H&E x 200):** Üzerinde renal pelvis epitelini ve duvarını seçilen; pelvik duvar kaynaklı, kısa çaprazlaşan demetler yapan tipik leiomyosarkom görünümü.

Tümör hücrelerinin nükleusları fusiform şekilli, hiperkromatik, belirgin nükleoluslu, küt uçlu ve santral yerleşimli idi. Stoplazmanın bir ucunda nüvede impresyon oluşturan vakuoller mevcuttu. Nüvelerde atipi ve sellüler pleomorfizm belirgindi (Resim 3 ).



**Resim 3 (H&E x 400):** Nüvelerde atipi ve sellüler pleomorfizmin belirgin olduğu, geniş stoplazmalı, iğsi tümör hücreleri.

İmmünohistokimyasal boyama ile vimentin (+), düz kas aktini (+); buna karşın sitokeratin (-), S100 (-), HMBE 45 (-) saptandı.

Morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular ışığında olguya leiomyosarkom tanısı kondu.

İyileşme komplikasyonsuz olup, hasta postoperatif 35 aydır halen takiptedir.

## TARTIŞMA

Renal leiomyosarkomlar erişkin malign böbrek tümörlerinin %0,5 - 1,5'ini oluştururlar. Erkek ve kadınlar eşit oranda etkilenirler. Sağ böbrek sol böbrekten 2 kat fazla tutulur; %7'si bilateraldir. Tanı esnasında ortalama yaş 6. dekattır (en sık 5-8. dekatta).

İlk ve en sık klinik prezentasyon yan ağrısıdır. Diğer bulgular abdominal kitle, hematüri ve kilo kaybıdır. Radyoloji nonspesifik olup, tanı post-op patolojik inceleme ile olur.

Olgumuz 65 yaşında, kadın hastadır ve sol böbrek tutulumu mevcuttur. Bizim olgumuzda da ilk klinik prezentasyon şiddetlenen yan ağrısı ve abdominal kitle idi.

Renal leiomyosarkomlar solid, gri-beyaz renkli lezyonlardır ve maksimum çapları 5-17 cm arasındadır. Çoğu zamanla kistik değişime uğrarlar (3). Ancak olgumuzda kistik değişiklik saptamadık.

Çoğunluğu periferik yerleşimli renal kapsül orijinli olup, 1/3'ü intrarenal büyüme gösterirler. Daha nadiren

olgumuzda olduğu gibi santral yerleşimli ve pelvis duvarı düz kas dokusundan kaynaklıdır, ancak olgumuzda intrarenal büyüme izlenmedi.

Enkapsüle ve infiltrate olabilirler. Küçük renal venlere mikroskopik invazyon sık ancak büyük renal venlere yayılım nadirdir. Olgumuzda tümör enkapsüle idi, ancak damar invazyonu izlenmedi.

Renal leiomyosarkomların ayırıcı tanısında sarkomatoid renal hücreli karsinom, sarkomatoid üretelyal karsinom ve anjiomyolipoma ayırımı iyi yapılmalıdır. Çünkü bunlar fazla miktarda sarkomatoid hücre içerirler. Bunun için tümör elden geldiğince fazla örneklenmelidir. Bu şekilde, sarkomatoid renal hücreli karsinom ve sarkomatoid üretelyal karsinomun epitelyal komponenti ile anjiomyolipomanın kalın duvarlı kan damarları ve matür yağ dokusu saptanabilir. İmmünohistokimyasal boyama da bu tümörler arasında ayırıcı tanıya varmada yardımcıdır. sitokeratin (-), düz kas aktini (+) olması kas orijinli neoplazmı gösterirken, vimentin (+) boyanma tanıda yardımcı değildir. Çünkü sarkomatoid renal hücreli karsinomda da (+) olabilir. Ancak sarkomatoid renal hücreli karsinom Sitokeratin (+)'dir. Sarkomatoid üretelyal karsinom Vimentin (-) ve Sitokeratin (+)'dir. Anjiomyolipoma HMBE 45 (+)'dir. Leiomyosarkomda işsi hücre proliferasyonu vimentin (+), düz kas aktini (+) ancak sitokeratin (-), HMBE 45 (-)'dir. Bu boyama profili bize kas orijinli mezenkimal bir neoplazmı gösterir.

Renal leiomyosarkomlar böbrekte sınırlı kalsalar da kötü prognozlu ve agresif gidişli neoplazmlardır. 5 yıllık sağkalım oranları %29-36'dır. Hastaların çoğu 2 yıl içinde ölürlür. Böbrek lojunda lokal rekürrensler sıktır. Uzak metastazlar hematojen yolla akciğer ve kemiğe olur.

Radikal nefrektomi, renal leiomyosarkomalı vakalarda halen tek potansiyel ve küratif tedavi şeklidir. Adjuvan kemoterapi ve radyoterapinin etkinliği yayınlanan serilerde de halen tartışmalıdır. Tedavi sonuçlarını değerlendirmek için çok az veri vardır, seriler sınırlıdır ve sonuçları değişkendir.

En iyi prognostik parametreler boyutun 5 cm'den küçük olması, düşük histolojik grade, nodal metastazın olmaması ve radikal cerrahi tedavinin uygulanmasıdır (3). Tümörün kapsüllü olması, çevre dokulara invazyon olmaması ve mitotik aktivitenin düşük olması bazı olgularda iyi prognostik faktörler olarak kabul edilmiştir, ancak bu iyi prognostik faktörler dahi nefrektomiye takiben agresif klinik gidişi değiştirememiştir (5).

Atlas of tumor pathology, 3rd series, fascicle 11. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology 1994.

- 2- **Berry FD:** Report of three cases of combined tumors of the kidney in adults, *J Med Res* 40: 459 (1919).
- 3- **Dominici A, Mondaini N, Nesi G, Travaglini F, Di Cello V;** cystic leiomyosarcoma of kidney: an unusual clinical presentation *Urol Int* 2000; 65: 229-331.
- 4- **Thirumavalavan VS, Kennedy CL, Alrufaie HK.** Leiomyosarcoma of kidney. *Br J. Urol* 1991; 68: 659-660.
- 5- **Rokowsky E, Barzilay J, Schujman E, Servadoc.** Leiomyosarcoma of kidney. *Urol* 1987; 29: 68-70.

## KAYNAKLAR

- 1- **Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM.** Tumors of the kidney, bladder and related urinary structures;