

A very rare Renal Sarcoma: Renal Leiomyosarcoma containing heterologous sarcomas - Malign Mesenchymoma

Çok ender bir Renal Sarkom: Heterolog sarkomlar içeren Renal Leiomyosarkom - Malign Mezenkimom

Serkan ŞENOL¹, Asif YILDIRIM², Ebru ZEMHERİ¹, Elvan TURFANDA¹, Şeyma ÖZKANLI¹

ABSTRACT

Malign mesenchymoma which consists of about 10% of renal malignancies is very rarely seen among mesenchymal neoplasias of the kidney. Malign mesenchymoma which has a worse prognosis is characterized by the presence of more than 2 accompanied sarcomas with underlying spindle cells. We report a novel case of this rare tumor together with literature review.

Key words: Kidney, sarcoma, malign mesenchymoma

ÖZ

Tüm böbrek malignitelerinin yaklaşık %10'unu oluşturan mezenkimal neoplaziler içerisinde malign mezenkimoma oldukça enderdir. Prognozu kötü seyreden bu antitede ikiden fazla sarkom türünün bir arada olması ve zemininde işsi hücreli sarkomun eşlik etmesi ile karakterizedir. Oldukça ender görülen bu tümör literatür verileri eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Böbrek, sarkom, malign mezenkimom

GİRİŞ

Malign mezenkimom andiferansiye veya fibrosarkomatöz alanlara ek olarak birbirinden keskin hatlarla ayrılan en az iki ayrı tip ve bariz malign mezenkimal diferansiyasyon gösteren ender bir yumuşak doku tümörüdür^{1,2}. Terminolojik olarak daha çok heterolog farklanma gösteren leiomyosarkom terimi kullanılmaktadır. En sık görülen birlikteliği rabdomyosarkom-liposarkom veya rabdomyosarkom-osteo/kondrosarkomdur^{3,4}. Tümörün en sık yerleşim yeri retroperiton olmakla birlikte, farklı lokalizasyonlarda da geliştiği bildirilmiştir. Az diferansiye sarkom olan bu tümörlerin prognozları kötü ve nüksleri sıktır. Bu olguda oldukça ender görülen bu tümör, çok daha ender lokalizasyonu nedeni ile öncelikle histopatolojik bulguları ve ayırıcı tanıları yönünden literatür bilgileri ışığında sunulmuştur.

OLGU

Elli üç yaşında kadın hasta yan ağrısı ve uylukta kitle nedeniyle polikliniğe başvuran hastanın yapılan radyolojik incelemesinde, sağ böbrek alt pole tutunmuş halde 7 cm çapında, sağ uyluk ön yüzde kas dokusu arasında 3 cm çapında ve karaciğerde, metastaz ile uyumlu en büyüğü 2 cm çapta birkaç adet kitle izlendi. Bunun üzerine parsiyel nefrektomi ve eksizyon yapılarak her iki kitle de patoloji bölümüne gönderildi. Makroskopik olarak renal kitle, kirli beyaz renkte, santrali kanamalı ve nekrotik alanlar içeren yer yer solit sert kıvamda (Figür 1); uyluktaki kitle solit beyaz renkte, lifsel görünümde idi. Mikroskopik olarak uyluktaki kitlede kollajenize ve fokal miksoid stroma arasında, yer yer pleomorfik görünümde, hiperselüler atipili işsi hücreler izlendi. Tipik mitoz 10 büyük büyütme alanında 3 olarak tespit edildi (Figür 2). İmmünohistokimyasal incelemede malign hücreler düz

Received: 12.09.2015

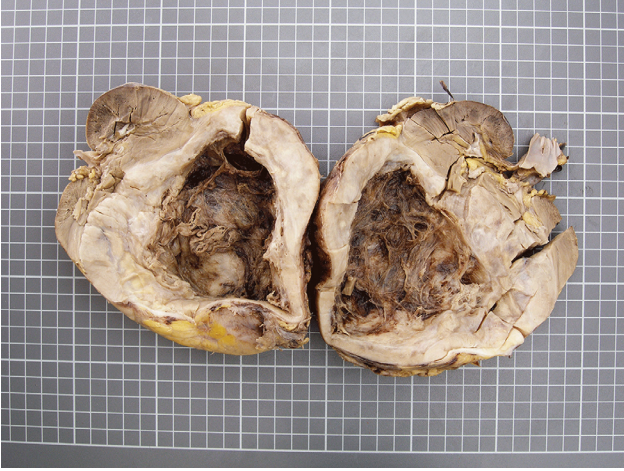
Accepted: 28.09.2015

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı

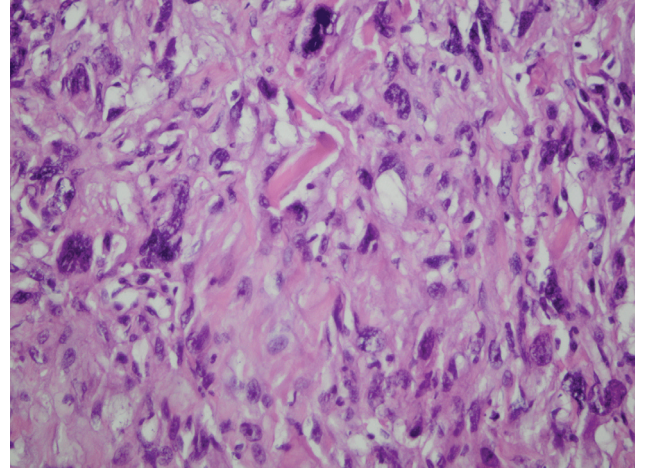
²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Anabilim Dalı

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Serkan Şenol, Dr. Erkin Cad. Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, 34743-İstanbul

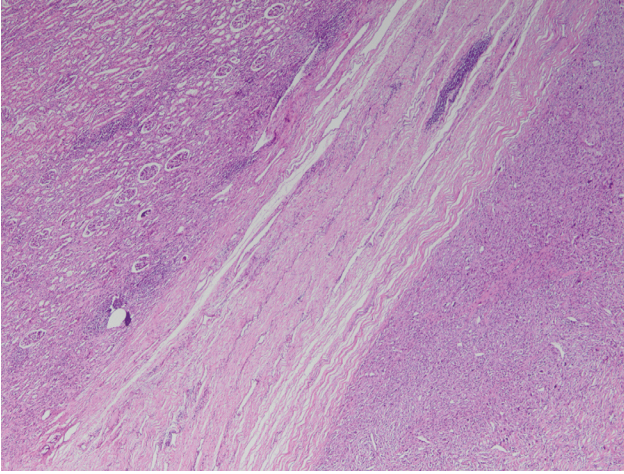
e-mail: drserkansenol@yahoo.com



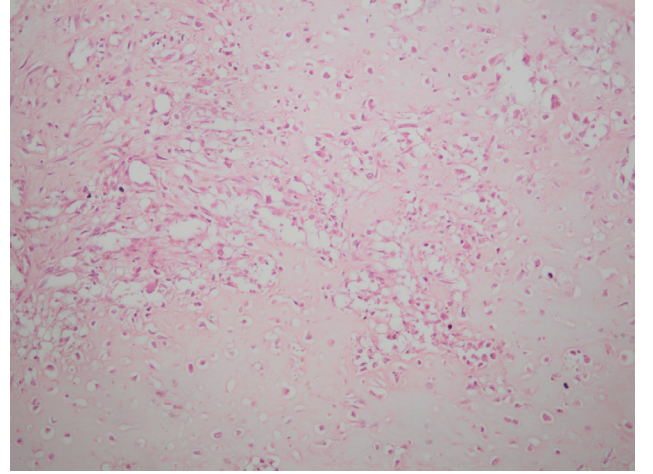
Figür 1. Ortası kanamalı, kistik ve nekrotik solit krem beyaz renkli böbrek çeperi kitlesi.



Figür 2. Selüler, atipili ve pleomorfik leiomyosarkom alanı (H&E x200).



Figür 3. Sol taraf böbrek dokusu, ortada kapsül ve sağ taraf malign mezenkimal tümör alanı (H&E x40).



Figür 4. Osteokondrosarkomatöz alan (H&E x100).

kas aktini, desmin ve kaldesmon ile pozitif, S-100, pansitokeratin, myogenin negatif. Böbrekteki kit- lede ise uyluktaki bulgulara ilave olarak leiomyo- sarkomatöz dokunun içerisinde mikroskopik olarak böbrek dokusu ile keskin bir hatla ayrılmış malign natürde osteosarkomatöz ve kondrosarkomatöz di- faransiyasyon alanlarının eşlik ettiği tümöral komp- leks izlendi (Figür 3,4). Ayrıca fokal hemanjioperisi- tom benzeri alanlar mevcuttu. Bu sonuçlardan sonra olgu böbreğin heterolog (osteosarkom ve kondro- sarkom) farklanma odakları içeren leiomyosarkom/ malign mezenkimom olarak rapor edildi. Uyluktaki kitle ise böbrekteki kitlenin metastazı olarak değer- lendirildi.

TARTIŞMA

Malign mezenkimoma oldukça ender görülen agresif gidişatlı high grade malign bir tümördür. Genellikle retroperitonium ve uylukta yerleşim gösterirler. Bu- nun dışında karaciğer, özofagus, mesenter, mesane, larinks, plevra ve kalp lokasyonları da sporadik olarak rapor edilmiştir². Primer lokasyon olarak böbrek ise çok çok enderdir⁵. Öyle ki Dünya Sağlık Örgütünün üriner sistem tümörleri patoloji kitabının böbrek tü- mörleri bölümünde isim olarak bile geçmemektedir. Ortalama görülme yaşı 55'tir.

Leiomyosarkom, pleomorfik sarkom, fibrosarkom, dediferansiye liposarkom, rabdomyosarkom gibi antitelere farkı, tekil sarkomlarda görülebilen metaplastik matür kıkırdak ve kemik dediferansiye alanlarının metaplastik değil sarkomatöz olmasıdır⁴.

Böbrek lokalizasyonunda ayırıcı tanısına anaplastik wilms tümörü, primer renal sinovial sarkom, anaplastik sarkom, ektomezankimoma ve mezenkimal kondrosarkom alınabilir. Bu antitelerin ayırımında morfolojik farklılıklarının yanında immünohisttokimyasal yöntemler yardımcıdır. Ayırıcı tanıda en az iki tip malign mezenkimal tümöre andiferansiye veya fibrosarkom alanlarının eşlik ediyor olması malign mezenkimom lehine önemli bir kriterdir^{4,6}.

Malign mezenkimal tümörlerin genelde yumuşak dokudan organa veya organdan organa metastaz yapmaları beklenirken, olgumuzda böbrekten uyluk kasına (organdan yumuşak dokuya) metastazı izlendi.

Tam total eksizyon malign mezenkimomun hâlâ bilinen en etkin tedavisi olup, kemo-radyoterapinin etkisi sınırlıdır.

KAYNAKLAR

1. Stout AP. Malignant mesenchymoma: the mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann Surg* 1948;127:278. <http://dx.doi.org/10.1097/0000658-194802000-00007>
2. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. *Soft Tissue Tumors*. 5th edition. Philadelphia, Mosby Elsevier, 2008: 1213-16.
3. Newman PL, Flechter CDM. Malignant mesenchymoma. Clinicopathologic analysis of a series with evidence of low-grade behavior. *Am J Surg Pathol* 1991;15:607-14. <http://dx.doi.org/10.1097/0000478-199107000-00001>
4. Brady MS, Perino G, Tallini G, et al. Malignant mesenchymoma. *Cancer* 1996;77:467-73. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19960201\)77:3<467::AID-CNCR7>3.0.CO;2-H](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19960201)77:3<467::AID-CNCR7>3.0.CO;2-H)
5. Vujančić GM, Kelsey A, Perlman EJ, et al. Anaplastic sarcoma of the kidney: a clinicopathologic study of 20 cases of a new entity with polyphenotypic features. *Am J Surg Pathol* 2007;31:1459-68. <http://dx.doi.org/10.1097/PAS.0b013e31804d43a4>
6. Goldsby RE, Bruggers CS, Brothman AR, et al. Spindle cell sarcoma of the kidney with ganglionic elements (malignant ectomesenchymoma) associated with chromosomal abnormalities and a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1988;20:160-64. <http://dx.doi.org/10.1097/00043426-199803000-00015>