

# Yenidoğan Döneminde Tespit Edilmiş Böbrek Clear Hücreli Sarkomu

Erkan ÇAKIR (\*), Betül CENGİZ (\*\*), Fazilet METİN (\*\*), Yasemen USER (\*\*), Betül ÇAKIR (\*), Asım YÖRÜK (\*\*), Sevil ÖZÇAY (\*\*\*)

## SUMMARY

### Clear Cell Sarcoma of the Kidney Diagnosed in the Neonatal Period

*Clear cell sarcoma of the kidney is an extremely rare malignant renal tumor of children especially in the neonatal period. Although it has similarities with Wilms tumor in localization and demographic features, it is a more aggressive tumor with a propensity to metastasize to bone. We report this case because it is presented with a paraneoplastic syndrome and this tumor occurs only rarely in the neonatal period.*

**Key words:** Clear cell sarcoma, renal tumors, neonate

**Anahtar kelimeler:** Clear hücreli sarkom, böbrek tümörleri, yenidoğan

Böbreğin clear cell hücreli sarkomu oldukça nadir görülen, Wilms' tümörü ile benzer lokalizasyon ve demografik özellikler gösteren, fakat daha agresif seyirli bir tümördür. Yenidoğan döneminde çok nadiren tanı alabilmekte ve beraberinde paraneoplastik sendroma neden olabilmektedir.

## OLGU

35 yaşındaki takipsiz gebenin 2. gebeliğinden hastanede, miyadında, 2800 g olarak dünyaya gelen kız bebek 16 günlükken emmede azalma, dışkı yapamama ve karında şişlik şikayetleri ile başvurarak yenidoğan servisine yatırıldı. Fizik muayenede; tartı 2850 g (3-10p), boy 50 cm (50p), B.Ç 33 cm (10p), ateş 37.3°C (R), TA 130/80 mmHg, KTA 120/dk/R, DSS 36/dk idi. Solunum, kardiyovasküler, genitouriner ve nörolojik sisteme ait patolojik muayene bulgusu olmayan hasta da batında; solda kot altında 7x8 cm boyutlarında, orta hattı geçen orta sertlikte ele gelen kitle mevcuttu. Tam kan sayımında; Hb 13.7 gr/dl, Hct % 42.8, lökosit 18.700/mm<sup>3</sup>, trombosit 202.000/mm<sup>3</sup> idi. Periferik yaymada; % 56 parçalı, % 38 lenfosit, % 6 stab vardı, toksik granülasyon yok, trombositler bol ve kümeliydi. Tam idrar tahlilinde özellik olmayan hasta

nın biyokimyasında üre 45 mg/dl, kreatinin 0.6 mg/dl, glu-koz 80 mg/l, ürik asit 4.5 mg/dl, SGOT 56I U/LT, SGPT 48 IU/l, Ca 14.7 mg/dl, Na 140 mEq/dl, K 4.2 mEq/dL idi. Hasta; batında kitlesi, hiperkalsemisi ve hipertansiyonu açısından değerlendirmeye alındı. Çekilen batın US'de sol böbrek alt polünden orijin alan 9x8x8 cm boyutlarında kompleks, solid mass lezyon (Wilms'tm?) ve hidronefroz, sağ böbrekte ise nefrokalsinozis tespit edildi. Hastanın hiperkalsemisi için intravenöz sıvı, diüretik ve steroid tedavisi başlandı ve hipertansiyonu ise furosemid ve gereğinde nifedipin kullanılarak kontrol altında tutulmaya çalışıldı. Genel durumu stabil olduktan sonra operasyona alınan hastadan 230 g ağırlığında, üzerinde 4 cm uzunluğunda 0.2 cm çapında üreter bulunan 10x10x6 cm boyutlarında kitle çıkartıldı. Kitle mikroskopik inceleme sonucunda; fibröz kapsül invazyonu içeren, yaygın vimentin pozitifliği olan böbreğin clear cell hücreli sarkomu tanısı aldı. Hastaya onkoloji servisinde kemoterapi ve radyoterapi başlandı. Kitlenin çıkartılmasını takip eden iki gün içerisinde hastanın hiperkalsemisi ve hipertansiyonu tamamen kontrol altına alındı. Hiperkalsemi açısından istenen 24 saatlik idrarda kalsiyum atılımı ve paratiroid hormon seviyeleri (33.4 mg/dl) normal gelen hastanın hiperkalsemisinin tümörün yol açtığı paraneoplastik sendroma bağlı olarak geliştiği kabul edildi ve tümör çıkartıldıktan sonra semptom ve laboratuvar bulgularının tamamen kaybolması bunu destekler nitelikteydi. Hasta, onkoloji servisine takip ve tedavi edilmek üzere devre edildi.

## TARTIŞMA

Böbreğin clear hücreli sarkomu çok nadir görülen ve beraberinde paraneoplastik sendroma yol açabilen bir malignitedir (1-3). Chellam ve ark.'nın (6) yaptığı retrospektif bir araştırmada, 117 primer renal tümör hastasının 96 (% 89)'sının Wilms' tümörü, 7 (% 6.6)'sinin mesoblastik nefroma, 4 (% 3.7)'ünün ise clear hücreli sarkom olduğu tespit edilmiştir. Vujanic ve ark.'nın (7) 15 clear cell hücreli sarkomu olan hastada yaptığı bir çalışmada kız/erkek oranı 1/1.5, ortalama yaş 23 ay (5 ay-4 yaş) olarak bulunmuştur. En sık klinik bulgu abdominal kitle ve hematüridir (4,5,9). Çoğunlukla üni-

lateral olan tümör en sık kemik ve akciğere metastaz yapmaktadır (1,2,5). Nefrektomiden 10 ay sonra dahi kemik metastazlarının ilk kez ortaya çıkabileceği görülmüştür. Bizim olgumuzda metastaz tespit edilmedi.

Tümörün histolojik özelliği aşırı nekroz göstermesi ve hücre sitoplazmasında vimentin bulundurmasıdır (8,10). Bizim olgumuzda da geniş nekroz ve nekrobioz içeren, vimentin pozitif nefrektomi metaryali tespit edilmiştir. Literatürde en erken 4 aylıkken tanı konulmuş bir olgu bildirilmiş (8) olup, yenidoğan döneminde tespit edilmiş bir olguya rastlanmamıştır.

Clear hücreli sarkom beraberinde paraneoplastik sendroma yol açabilmektedir (1,2). Paraneoplastik sendrom, bir tümörün bilinmeyen nedenlerle gereğinden fazla aktif protein veya hormon üretmesi sonucu ortaya çıkan bir durumdur. Hematolojik, endokrinolojik, nörolojik ve metabolik bozukluklar başta olmak üzere tüm sistemlere ait patolojilerle karşımıza çıkabilmektedir. Hiperkalsemi de paraneoplastik sendromda sıkça görülen metabolik bir bozukluktur. Olguların çok az bir kısmında paratiroid hormon yüksekliği bildirilmiş olup, çoğunlukla paratiroid hormon seviyelerinin normal kaldığı gösterilmiştir (2,5). Literatürde çocuklarda paraneoplastik sendroma yolaçabilen tümörler arasında; böbreğin malign rabdoid tümörü, konjenital mezoblastik nefroma, nöroblastoma, medullablastoma, lösemi, rabdomiyosarkomlar sayılmakta ve bu durumun çok nadir olarak geliştiği belirtilmektedir (5). Olgumuzda da oldukça yüksek düzeylerde saptanan kalsiyum değerleri ve buna bağlı oluşan nefrokalsinozis paraneoplastik

sendroma bağlanmış ve paratiroid hormon seviyeleri normal olarak bulunmuştur.

Böbreğin clear hücreli sarkomu, çok nadir olmasına rağmen çocuklardaki böbrek tümöründen kaynaklanan mortalitenin % 50'sinden sorumludur. Hastaların ortalama yaşam süreleri, yayınlanan olgularda 2 hafta ile 202 ay arasında değişebilen çok geniş bir aralıkta bildirilmekte ve erken tanının önemi vurgulanmaktadır. Tedavide, cerrahi çıkarılmayı takiben kemoterapi ve radyoterapi kombine olarak kullanılmaktadır. Olgumuz halen 18 aylık olup çocuk onkoloji servisinde takip edilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Clericuzio C: Clinical phenotypes and Wilms' tumor. Med Pediatr Oncol 21:182, 1993.
2. Fernbach DJ, Hawkins EP, Pokorny WJ: Nephroblastoma and other renal tumors. In Fernbach DJ, Vietti T (eds): Clinical Pediatric Oncology. 4th Ed. Mosby Yearbook, St. Louis, 1991.
3. National Renal Tumors Study Committee: Renal tumors: Status Report 1990. J Clin Oncol 9:877, 1991.
4. Robinson L: General principles of the epidemiology of childhood cancer, Philadelphia: JB Lippincott Corp, 3-10, 1993.
5. Chellam VG, Chacko E, Kusumakumary P: Clear cell sarcoma of kidney (CCSK) a clinicopathological study of 4 cases. Indian J Cancer 26(2):120-8, 1989.
6. Vujanic GM, Aleksandrovic S, Miladinovic M: Clear cell sarcoma of kidney in the children. Srp Arh Celok Lek 120(7):223-227, 1992.
7. Newbould MJ, Kelsey AM: Clear cell sarcoma of the kidney in a 4-month-old infant: a case report. Med Pediatr Oncol 21(7):525-528, 1993.
8. Broecker B: Non-Wilm's renal tumors in children. Urol Clin North Am 27(3):463-9, 2000.
9. Krishnamurthy S, Bharadwaj R: Fine needle aspiration cytology of clear cell sarcoma of the kidney. A case report. Acta Cytol 42(6):1444-6, 1998.