





Parsiyel nefrektomi ile tedavi edilen metanefrik adenom: Bir olgu sunumu

Metanephric adenoma treated with partial nephrectomy: A case report

Esra Özçakır¹ , Serpil Sancar¹ , Gökhan Cengiz Orcan² , Hakan Erdoğan³ , Betül Orhaner³ 
Ömer Yalçın⁴ , Mete Kaya¹ 

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim, Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Bursa, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim, Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Bursa, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim, Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, Bursa, Türkiye

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim, Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, Bursa, Türkiye

Öz

Metanefrik adenomlar (MA) embriyonik metablastemden köken alan iyi huylu renal neoplazmlardır. Nefroblastoma veya Wilms tümörü ile histogenetik bağ olmasına rağmen, çocukluk çağında nadiren görülür. MA'lar genellikle farklı endikasyonlar için yapılan görüntüleme çalışmalarında rastlantısal olarak saptanır. Bazen malign renal tümör olarak yanlış tanı ile stres oluşturabilir ve gereğinden fazla cerrahi girişime neden olabilir. Bu makalede, parsiyel nefrektomi yaptığımız MA'lu 3 yaşındaki kız hastayı sunduk. Nadir görülen MA'un tanınasal zorlukları ve takip özelliklerine odaklanarak, önerilen tedavi girişimlerini tartıştık.

Anahtar kelimeler: Metanefrik adenom, Wilms tümörü, parsiyel nefrektomi, çocuklarda renal neoplazmlar

ABSTRACT

Metanephric adenomas (MAs) are benign renal neoplasms that originate from the embryonic tissue of renal medulla. Although there is histogenetic bond with nephroblastoma or Wilms tumor, it is seen rarely in pediatric population. Generally MAs are detected incidentally in imaging studies performed for different indications.. MA can sometimes be misdiagnosed as a malignant renal tumor, and causes unnecessary stress leading to overtreatment. We presented a 6-year-old female with MA who underwent partial nephrectomy and discussed the recommended therapeutic interventions by focusing on the diagnostic challenges and follow-up features of these rare tumors.

Keywords: Metanephric adenoma, Wilms tumor, partial nephrectomy, pediatric renal neoplasms

Alındığı tarih: 06.11.2018

Kabul tarihi: 23.12.2018

Yayın tarihi: 30.04.2019

Atf vermek için: Özçakır E, Sancar S, Orcan GC ve ark. Parsiyel nefrektomi ile tedavi edilen metanefrik adenom: Bir olgu sunumu. Çoc. Cer. Derg. 2019;33(1):31-5.

Esra Özçakır

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı,
Görükle, 16059, Bursa, Türkiye

✉ dresramermer@hotmail.com

ORCID: 0000-0002-0773-7430

ORCID Kayıtları

S. Sancar 0000-0001-5464-8695

G.C. Orcan 0000-0003-2970-8021

H. Erdoğan 0000-0002-5212-9282

B. Orhaner 0000-0002-4452-9518

Ö. Yalçın 0000-0003-0901-425X

M. Kaya 0000-0002-8877-5737

36th Annual Congress of Turkish Pediatric Surgical Association and 3rd Annual Congress of IPEG-MEC etkinliğinde bildiri olarak sunulmuş.

Giriş

Daha önce Wilms tümörü (WT) ve papiller renal hücreli karsinom ile yakından ilişkili olduğu ileri sürülen metanefrik adenomlar (MA) renal medullanın embriyonik dokusundan kaynaklanan nadir bir benign tümördür⁽¹⁾. Genellikle 50-60 yaş arası kadınlarda

daha sık görülen bu tümör, erişkin popülasyondaki tüm epitelyal renal kitlelerinin %0,2-1'ini oluşturur⁽¹⁻⁴⁾. MA'ların hem Wilms hem de renal hücreli karsinomaya olan benzer görüntü vermeleri nedeniyle ameliyat öncesi kesin tanı alması güçtür. Genellikle rastlantısal olarak saptanan bu kitlelerin, histopatolojik değerlendirmesi kesin tanıyı belirler^(2,4).

© Telif hakkı Türkiye Çocuk Cerrahisi Derneği'ne aittir. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

© Copyright Turkey Association of Pediatric Surgery. This journal published by Logos Medical Publishing. Licensed by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)



Bu makalede, böbrekte tesadüfen saptanan ve parsiyel nefrektomi sonrası MA tanısı konulan hastamıza yaklaşımımızı literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu

Dış merkezde 4 ay önce geçmeyen ateş ve üriner sistem enfeksiyonu ile izlenen 3 yaşındaki kız hastanın yapılan tetkiklerinde sol böbrek alt polde kitle saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenede vital bulguları stabil, sistem muayenelerinde özellik yoktu. Hemogram ve kan biyokimyası normal sınırlarda idi. Ultrasonografide (USG) sol böbrek alt pol lokalizasyonunda ortası hafif hipokoik alanlar izlenen 19x16 mm ebadında düzgün sınırlı hiperekoik bir lezyonun, öncelikli tanının anjiomyolipom ya da onkositoma olabileceği şeklinde rapor edildi. Olgunun çekilen manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol böbrek alt pol medialde yaklaşık 21x16 mm boyutta, düzgün sınırlı, perirenal uzanımı ve infiltrasyonu bulunmayan, T2 serilerinde hiperintens, T1'de hipointens sinyal yapısında, kontrast tutmayan, diffüzyon serilerinde izointens sinyal yapısında yağ içeriği bulundurmeyen kitle saptandı (Resim 1). Hastanın tartışıldığı cerrahi-onkoloji konseyi için, akciğer metastazlarının değerlendirilmesi amacı ile akciğer bilgisayarlı tomografisi (BT) çekildi. Çekilen BT'de metastaza ait görünüm saptanmadı. Yapılan konseyde kitlenin WT, anjiomyolipom

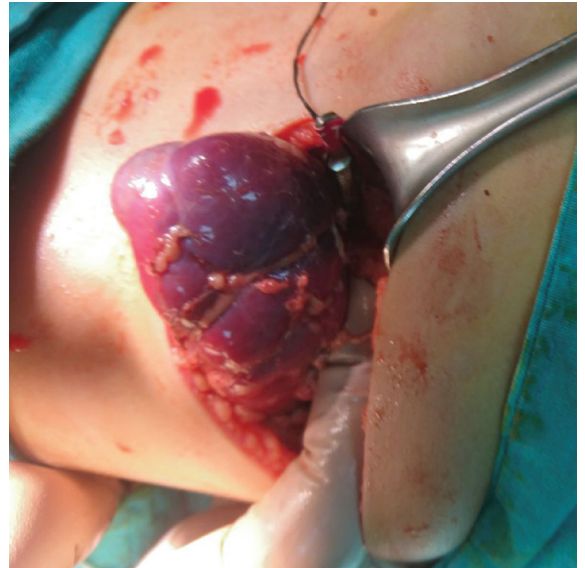
veya diğer böbrek tümörleri yönünden ayırıcı tanısı yapılamadığından ve biyopsinin hastalık evresini arttıracığından, parsiyel veya total nefrektomi yapılmasının ameliyat sırasında karar verilerek gerçekleştirilmesi kararı alındı.

Sol semi-oblik pozisyonda sol flank kesi ile retroperitoneal olarak yapılan eksplorasyonda böbrek alt polünden kaynaklı, protrude, yaklaşık 20 mm çapında hafif sert soluk kitle görüldü (Resim 2). Kitle düzgün kenarlı ve alt pole izole idi. Parsiyel nefrektomi yapılmasına karar verildi. Böbrek soğutulmadan, alt polün arter ve veni klempe edildi. Demarkasyon hattı belirlenince, fetal lobulasyon sınırlarından ve tümörden 2 cm uzaktan olacak şekilde yüksek enerjili koter yardımıyla eksize edildi. Kanama kontrolü ve böbrek yüzeyine hemostatik ajan (Surgicel®) konularak 3/0 rapid polyglactin ipliklerle kapitonaj yapıldı. Kitle başka bir masaya alınarak, eldiven ve giysiler daha sonra değiştirilerek ve ayrı aletler kullanılarak insize edildi, cerrahi sınırlarda makroskopik olarak tümör yoktu (Resim 3). Böbrek lojuna penroz diren konularak insizyonlar kapatıldı.

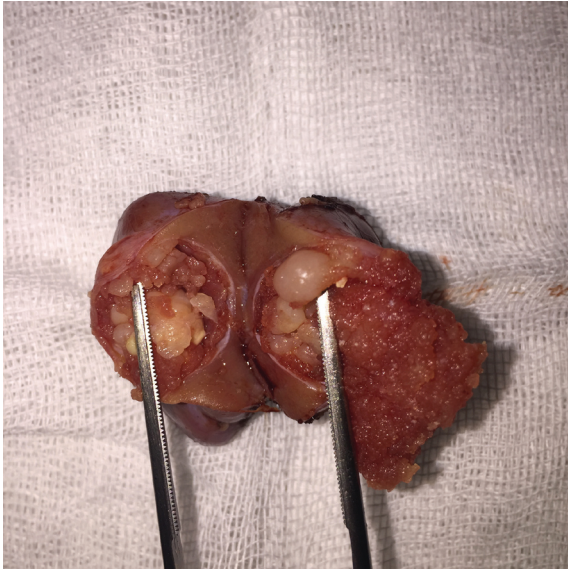
Postoperatif dönem sorunsuzdu. Histopatolojik inceleme çevre böbrek dokusundan keskin sınırla ayrıldığı gözlenen tümör dokusunda atipi, nekroz ve mitoz izlenmedi. Tümör hücreleri immunhistokimyasal yöntemle çalışılan CD57 ile diffüz kuvvetli pozitif ve



Resim 1. Sol böbrek alt polde yerleşimli kitlenin MRG görüntüsü (Yeşil ok kitleyi işaret etmektedir.).



Resim 2. Böbrek alt pole lokalize MA'nın ameliyat sırasındaki görüntüsü.



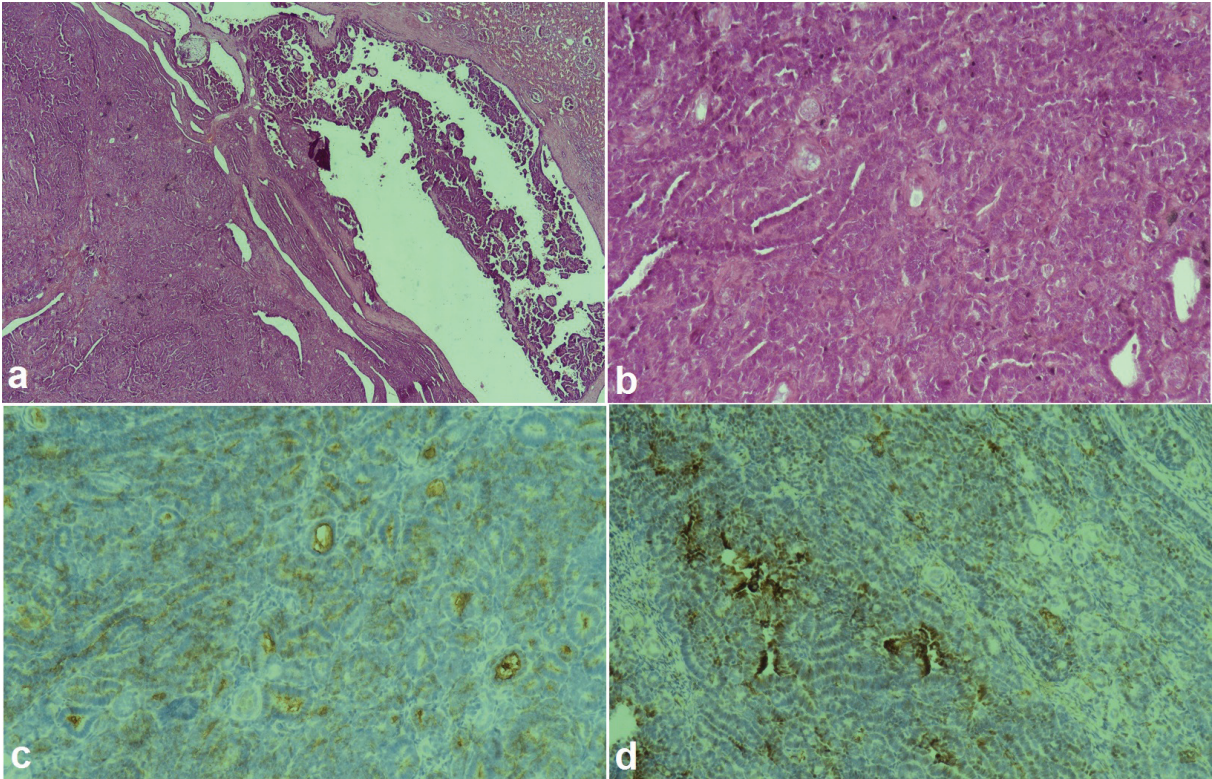
Resim 3. Belirgin sınırlı lezyonun görüntüsü.

WT1 ile diffüz pozitif boyanma göstermekteydi (Resim 4 abcd). Hematoksilen eozin ile yapılan değerlendirmede, uniform nükleuslu dar sitoplazmalı asiner hücreler ile tubuler ve glomeruloid yapıda epitel proliferasyonu izlendi (Resim 4 ab). Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde olgu MA ola-

rak raporlandı (Resim 4 cd). Çocuk Onkoloji Bölümü tarafından kemoterapi verilmeden takibine karar verildi. Hastanın 6 aylık süre içerisindeki poliklinik kontrollerinde tümör nüksü yoktu, renal sintigrafide %15 böbrek fonksiyon kaybı olduğu gözlemlendi. Olgu halen onkoloji kliniğince takip edilmektedir.

Tartışma

Renal metanefrik tümörlerden olan MA, ilk olarak 1980 yılında Pages ve Granier tarafından yayımlanan bir raporda bu terimle kullanılmıştır⁽⁵⁾. MA, çocuklarda çok nadirdir, çoğunlukla yaşamın 5. ve 6. dakında olmak üzere kadınlarda iki kat daha sık görülür⁽⁴⁾. Asemptomatik olan MA'lı olgular, genellikle görüntüleme çalışmaları sırasında rastlantısal olarak saptanırlar^(4,6). Hastalığa özgün bir bulgu olmamakla beraber, hastalar sıklıkla, polisitemi, karın/yan ağrısı, hematüri ve ele gelen kitle ile başvurmaktadır^(2,3). Olgumuzda da literatürde belirtildiği gibi, MA kitlesi, ateş ve üriner sistem enfeksiyonu değerlendirilirken çekilen USG'de saptandı. Kesin tanı, eksizyon sonrası histopatolojik inceleme ile ortaya kondu. Literatürde de MA'nın ayırıcı tanısında immünohistokimyasal



Resim 4. Böbrek dokusuyla metanefrik adenomun düzgün ve keskin geçişi izlenmektedir (Hematoksilen eosin, X40).

boyamalardan WT1 ve CD57 pozitifliğinden söz edilmektedir ⁽⁷⁾. Olgumuzun histopatolojik değerlendirilmesinde de WT1 ve CD57 kuvvetli pozitifliği literatür ile uyumluydu.

Çocukluk yaş grubunda ele gelen renal kitlelerin ayırıcı tanısında WT, renal hücreli kanser ve anjiomyolipomlar yer almaktadır ⁽⁴⁾. Yağ içerikleri açısından anjiomyolipomlar bu gruptan kolaylıkla ayrılırken, MA'yı WT ve renal hücreli karsinomdan ayırmak için ancak histopatolojik inceleme gerekir ⁽³⁾.

Makroskopik olarak, MA çoğunlukla kapsülsüz ancak iyi sınırlı, yuvarlak, solid kitlelerdir. Küçük kistler tümörlerin yaklaşık % 10'unda bulunur, hemorajik ve nekrotik bölgeler olabilir ⁽³⁾. MA'lı olgularda operasyon öncesi yapılan USG'de lokalize hemorajiyi düşündürülen hiperekoik veya hipoekoik bölgeler içeren kitleler olarak görülür ⁽⁴⁾. MRG ve BT'de ise normal renal parankimden daha düşük kontrastlanma eğilimi gösterdikleri bildirilmiştir ^(2,6). Ayrıca MA, MRG'de genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde izo ya da hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde hipernitens olarak izlendiği bildirilmektedir ⁽⁸⁾. Olgumuzun MRG bulguları da literatür ile uyumlu olarak, sol böbrek alt pol medial yerleşimli, düzgün sınırlı, perirenal uzanımı ve infiltrasyonu bulunmayan, T2 serilerinde hiperintens, T1'de hipointens, kontrast tutmayan, diffüzyon serilerinde izointens sinyal yapısında olan kitle şeklinde rapor edildi. Görüntülemelerde WT'den lenf nodu tutulumu olmaması, kitlenin daha küçük boyutlarda olması, hemoraji, nekroz ve kalsifikasyon içermemesi ile ayırt edilebileceği bildirilmiştir ⁽³⁾. Renal hücreli tümörlerin radyolojik değerlendirmesinde ise WT'ye göre daha küçük boyutlu lezyonun daha çok kalsifikasyon alanı içerdiği, nekroz ve hemorajinin olduğu görülmektedir ⁽³⁾.

Nadir olarak gözlenen MA, yeterince iyi ortaya konup tanımlanmış olamasa da iyi huylu bir tümör olarak bilinmektedir. Bununla beraber, çevresel lenf nodu metastazı bildirilmiş olan iki olgu, tedavi yaklaşımında karma yapıya (benign ve malign) sahip olabilecek MA olasılığının akılda tutulması gerekliliğini vurgulamaktadır ^(9,10).

Her ne kadar ince iğne biyopsisi veya ameliyat sırasında frozen kesit biyopsi önerilmiş olsa da ameliyat öncesi görüntülemelerde tanı zorlukları, histolojik

sınıflandırma ve biyolojik davranış konusundaki belirsizlikler nedeni ile çoğu MA'lı hastalara total nefrektomi yapılmıştır ⁽¹¹⁾. Bununla beraber, görüntüleme, iyi huylu kitleyi düşündürülen, toplayıcı sistemi etkilemeyen, sınırları belirgin bir lezyonun varlığında birçok olguda organ koruyucu yöntem olarak lokal tümör rezeksiyonu yapılmıştır ^(3,6,9,11-13). Biz de hastamıza lezyonun sınırlı oluşu ve toplayıcı sistemi etkilememiş olması nedeniyle biyopsi yapmadan tümör sınırında sağlam böbrek parankimi bırakarak parsiyel nefrektomi uyguladık.

Mikroskopik olarak, MA'larda yüksek nükleus/sitoplazma oranı ile papiller büyüme paterni gösteren, asiner, tubüler ve glomeruloid yapıda epitelyum hücrelerinin proliferasyonu gözlenir ⁽¹⁴⁾. Böylelikle MA'lar metanefrik tubüler epitelyum gelişmesine benzer, fetal metanefrik böbreği andıran embriyonik mimariyi yansıtır ve WT ile benzer embriyolojik kökenlidir ^(11,14). Tümörler arasında örtüşen bu histolojik ve mikroskopik benzer özellikler ayırıcı tanı açısından değerlidir. Ayrıca histopatolojik değerlendirmede mitozun seyrek olduğu ve psammoma cisimcikleri içeren mikrokalsifikasyonlar gözlemlendiği bilinmektedir ^(1,13). Diğer yandan, MA için spesifik bir immünohistokimyasal profil yoktur ⁽¹¹⁾. Olgumuzun histopatolojik incelemesinde de literatür ile uyumlu olarak, nekroz ve mitozun görülmediği, asiner, tubüler ve glomeruloid hücrelerin proliferasyonu izlenmekte idi.

Hastalığın patolojik tanısı ortaya konduğunda konservatif takip edileceği bildirilmiştir fakat olası bir malign hastalığın yayılma riski her zaman vardır ^(9,10,13). Ayrıca bugüne kadar MA'larda nüks bildirilmese de, klavuzlar düşük riskli tüm böbrek tümörlerinin tam olarak rezeke edilse bile yakın takibini önermektedir ⁽¹⁾. Görüntüleme yöntemlerindeki ilerlemeler ve takip için iyonize olmayan radyasyon modalitelerinin kullanımı, hastaların yakın takibini güvenli kılmıştır. Olgumuzun takibi, ameliyat sonrası böbrek fonksiyonu görüldükten sonra düşük radyasyon riski ile USG kontrolleri ile yapılmaktadır.

Sonuç olarak, bazı görüntüleme ipuçları olsa da, MA'nın ameliyat öncesi diğer malign böbrek tümörlerinden ayrımı zordur. Önce biyopsi yapılarak yaklaşılacağı gibi, olgumuzda belirttiğimiz gibi ameliyat sırasında sınırları net ayırt edilebilir MA kitlesi, nefron

koruyucu cerrahi ile rezekle edilebilir. Nüks bildirilmesinin yanı sıra, yakın takibi önerilmekteyiz.

Çıkar Çatışması: Bu makalenin yazarları herhangi bir çıkar çatışması olmadığını bildirirler.

Hasta Onamı: Hasta onamı alınmıştır.

Kaynaklar

1. Benson M, Lee S, Bhattacharya R et al. Metanephric Adenoma in the Pediatric Population-Diagnostic Challenges and Follow-Up. *Urology*. 2018 Jul;120(10):211-5. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2018.06.042>
2. Obulareddy SJ, Xin J, Truskinovsky AM et al. Metanephric adenoma of the kidney: an unusual diagnostic challenge. *Rare Tumors*. 2010 Jun 30;2(2):103-5. <https://doi.org/10.4081/rt.2010.e38>
3. Spaner SJ, Yu Y, Cook AJ et al. Pediatric metanephric adenoma: case report and review of the literature. *Int Urol Nephrol*. 2014 Apr;46(4):677-80. <https://doi.org/10.1007/s11255-013-0575-z>
4. Le Nué R, Marcellin L, Ripepi M et al. Conservative treatment of metanephric adenoma. A case report and review of the literature. *J Pediatr Urol*. 2011 Aug;7(4):399-403. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2010.09.010>
5. Pages A, Granier M: Le nephrome nephronogène. *Arch Anat Cytol Pathol*. 1980;28(2):99-103.
6. Davis CJ Jr, Barton JH, Sesterhenn IA et al. Metanephric adenoma. Clinicopathological study of fifty patients. *Am J Surg Pathol*. 1995 Oct;19(10):1101-14. <https://doi.org/10.1097/00000478-199510000-00001>
7. Zhou M, Netto G, Epstein JI. Metanephric Adenoma. In: Zhou M, Netto G, Epstein JI, editors. *Uropathology*. 1st ed. Philadelphia: Saunders; 2012. p:302-4.
8. Delzongle M, Boukamel S, Kemeny F et al. Metanephric adenoma: MR imaging features with histopathological correlation. *Diagn Interv Imaging*. 2015;96:387-90. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2014.11.005>
9. Renshaw AA, Freyer DR, Hammers YA. Metastatic metanephric adenoma in a child. *Am J Surg Pathol*. 2000 Apr;24(4):570-4. <https://doi.org/10.1097/00000478-200004000-00012>
10. Drut R, Drut M, Ortolani C. Metastatic Metanephric Adenoma with Foci of Papillary Carcinoma in a Child. *International Journal of Surgical Pathology*. 2001 July;9(3):241-7. <https://doi.org/10.1177/106689690100900313>
11. Liniger B, Wolf RW, Fleischmann A et al. Local resection of metanephric adenoma with kidney preservation. *J Pediatr Surg*. 2009 Aug;44(8):21-3. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.05.028>
12. Bastide C, Rambeaud JJ, Bach AM et al. Metanephric adenoma of the kidney: clinical and radiological study of nine cases. *BJU Int*. 2009 Jun;103(11):1544-8. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2009.08357.x>
13. Reuter VE, Tickoo SK. Differential diagnosis of renal tumours with clear cell histology. *Pathology*. 2010 Jun;42(4):374-83. <https://doi.org/10.3109/00313021003785746>
14. Jones EC, Pins M, Dickersin GR et al. Metanephric adenoma of the kidney. A clinicopathological, immunohistochemical, flow cytometric, cytogenetic, and electron microscopic study of seven cases. *Am J Surg Pathol*. 1995 Jun;19(6):615-26. <https://doi.org/10.1097/00000478-199506000-00001>