

Atipik mesoblastik nefroma*

Ahmet ARIKAN, Hürriyet TURGUT, Ümit BAYOL, Savaş KANSOY
SSK Tepecik Hastanesi, İzmir

Özet

Konjenital mesoblastik nefroma (KMN) erken çocukluk çağında ender görülen bir neoplazmdir. İkisi erkek biri kız üç atipik mesoblastik nefroma olgusu saptadık. Olgularımızın en küçüğü altı aylık, en büyüğü dört yaşında idi. Her üç olguya, preoperatif dönemde Wilms' tümörü tanısı konuldu. İki olguya preoperatif dönemde kemoterapi uygulandı. Nefrektomi materyellerinin histolojik incelenmesinde yalnız bir olguda hipersellürite ve nekroz odakları saptandı. Olgularımızın üçünü postoperatif dönemde kemoterapi, bir olguya da, ilave olarak, radyoterapi uygulandı.

Anahtar kelimeler: Atipik mesoblastik nefroma, konjenital mesoblastik nefroma

Summary

Atypical mesoblastic nephroma

Atypical mesoblastic nephroma is a rare neoplasm of early childhood. We have followed three patient, two boys and a girl with congenital mesoblastic nephroma. The youngest one was 6-month-old and the eldest was 4-year-old. The preoperative diagnosis was Wilms' tumor for all three cases. Two had preoperative chemotherapy. On the histological examination of the nephrectomy specimens, only one had hypercellularity and focal necrotic areas. All of them had postoperative chemotherapy and one was irradiated additionally.

Key words: Atypical mesoblastic nephroma congenital mesoblastic nephroma

Giriş

Konjenital mesoblastik nefroma (KMN) yenidoğan ve erken bebeklik dönemi tümörleri arasında önemli bir yer tutan nadir bir neoplazmdir. Başlangıçta benign bir antite olarak kabul edilen KMN'in daha sonraki yıllarda morfolojik özellikleri ve klinik davranışları tamamen farklı olan atipik variantları da tanımlanmıştır (1-2-8).

Klinik, radyolojik ve makroskopik olarak Wilms' tümörünü taklit eden KMN fetal renal hamartom, leiomyomatöz hamartom, çocukluk çağının mezankimal hamartomu ve fibröz mezankimal hamartom olarak da adlandırılmaktadır (4). Ulusal Wilms' enstitüsünün yaptığı bir çalışmada çocukluk çağı böbrek tümörleri arasında görülme sıklığının % 2.8 olduğu bildirilmektedir (2).

KMN Wilms' tümörünün aksine sıklıkla bir yaşın altında ortaya çıkmakla birlikte genellikle 3 yaş civarında görülür.

rında görülür.

Günümüzde gelişmiş invazif ve noninvazif yöntemlere karşın operasyon öncesi Wilms' tümöründen ayırmak mümkün değildir.

Mesoblastik nefromanın gerçek bir kapsülü yoktur. Böbrek parankimini iterek büyürler. KMN makroskopik olarak degeneratif değişiklikler içermeyen yuvarlak, solid, myomatöz kitle olarak görülürlerken, atipik mesoblastik nefroma (AMN)'da bu görüntüye kanama, nekroz ve çevre dokulara infiltrasyon eklenir (6-9).

KMN'nın mikroskopik görüntüsü fuziform hücrelerin bantlar halinde dizilmeleri ile karakterizedir. Nekroz ve mitoz içermeyizler. AMN ise genellikle hiperkromatik nükleuslu, yuvarlak hücrelerin oluşturduğu solid alanlara sahiptir.

KMN'nın tedavisinde tümöral kitlenin tümünün çıkarılması yeterlidir. İlave tedaviye (kemoterapi radyoterapi) gereksinim yoktur. Ancak tümör tam olarak çıkarılamazsa, morfolojik olarak AMN kriterleri taşıyorsa ve çocuk 3 aylıktan daha büyükse lokal

* 2-7 Haziran 1991 tarihinde İzmir'de yapılan 6'ncı Pediatric Tümörler Kongresi'nde sunuldu.

Adres: Dr. Ahmet ARIKAN, SSK Tepecik Hastanesi Çocuk Cerrahisi Servisi, Yenışehir, İzmir

nüks ve metastaz yapma riski oldukça yüksektir. Bundan dolayı tedaviye kemoterapi ve radyoterapi ile edilmelidir (7).

Olguların Sunumu

SSK Tepecik Hastanesi Çocuk Cerrahisi Servisi'nde 1983-1990 yılları arasında opere edilen 28 böbrek tümörü olgusunun 25'i Wilms' tümörü 3'ü de Mesoblastik Nefroma tanısı almıştır. Bu olgular nadir oluşları, davranışlarının ve tedavi protokollerinin Wilms' tümöründen farklı olmaları nedeniyle sunulmuştur.

İkisi erkek, biri kız olan olgularımızın en küçüğü 6 aylık en büyüğü de 4 yaşındadır. Üç olguda karında kitle yakınmaları ile kliniğe kabul edildiler. Gerekli laboratuvar incelemeleri yanı sıra karın ve akciğer CT'si, karın USG'si, yapılmış olmasına karşın kitle Wilms' tümöründen ayırt edilemedi. Dört yaşındaki bir nolu olgunun akciğer grafilerinde ve toraks CT'sinde metastaz olarak yorumlanabilen solid görünümlü kitleler saptandı. Bir ve iki nolu olguların kitlelerinin çaplarının 13 cm - 8 cm olması nedeniyle operasyon öncesi 3 hafta süre ile Actinomycin-D (15 Ug/kg), Vincristina (1,5 mg/kg)'den oluşan kemoterapi yapıldı.

Operasyonda makroskopik rezidüel tümör kalmaksızın, tümöral kitlenin tümü çıkarıldı. Kitlelerin makroskopik incelemesinde bir nolu olguda kitlenin tümü çıkarıldı.

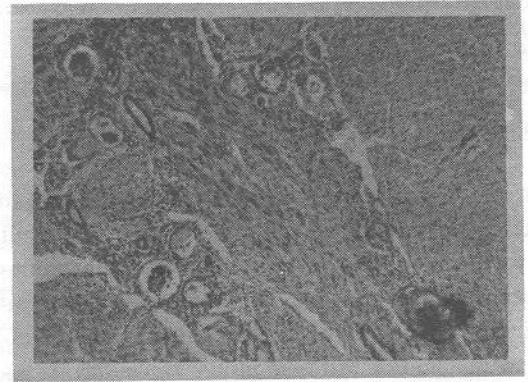
Kitlelerin makroskopik incelemesinde bir nolu olguda kitlenin 13x8x6 cm boyutlarında, yuvarlak, solid, yer yer nekroz odakları içerdiği, iki ve üç nolu olgularda kitleler 8x7x7 cm ve 4x4x3 cm olup yuvarlak, solid ve myomatöz bir görünüme sahip oldukları saptandı. Her santimetrekare için bir blok hesabı ile tümöral kitle morfolojik inceleme için örneklendi. Dört yaşında ve altı aylık olan bir ve üç nolu olgularda morfolojik görüntüye fuziform hücreler hakimdi. Sellülarite ve mitotik indeks normal sınırlarda kabul edilmesine karşın AMN kriterleri arasında önemli bir yer tutan olgunun yaşı açısından bakıldığında her iki olguda 3 aylıktan daha büyük olduğu, 1 nolu olguda ise akciğer metastazları bulunduğu dikkate alınarak olgularımız AMN olarak kabul edildiler. 2 nolu olguda ise morfolojik incelemede hiperkromatik

nukleuslu yuvarlak hücrelerin solid alanlar oluşturduğu, sellülaritenin ve nekrozun bu tabloya eşlik ettiği izlendi. Bu olgu, hem morfolojik olarak AMN kriterleri taşıdığı hem de 3 aylıktan büyük olduğundan AMN olarak tanımlandı. Her üç olguda da 10 büyük büyütme alanında mitoz saptanmadı (Resim 1-2).

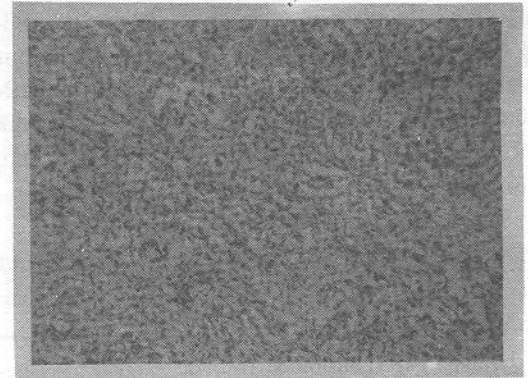
Üç olguya operasyon sonrası 8-10 kür aktinomisin-D (15 Ug/kg) vinkristin (1,5 mg/kg)'den oluşan kemoterapi uygulandı. Bir nolu olguya ayrıca 2000 r radyoterapi yapıldı. Bu olgular 8 ay ile 3 yıl arasında takip edilmekte, nüks ve metastaz saptanmadı. Bulgularımız tabloda özetlenmiştir (Tablo 1).

Tartışma

KMN ilk defa 1987 yılında Bolande tarafından tanımlanmış ve benign bir form olduğu belirtilmiştir



Resim 1. Kongenital mesoblastik nefromada tübül ve glomerüller çevresinde fuziform tümöral hücreler. H.E.X275



Resim 2. Atipik Mesoblastik Nefromada hiperkromatik nukleuslu yuvarlak hücreler. H.E.X275

Tablo 1 Olguların özellikleri

	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3
Yaş	4	3	6/12
Cins	E	E	K
Lokalizasyon	Sol böbrek	Sol böbrek	Sağ böbrek
Semptom	Batında kitle	Karın ağrısı, batında kitle	Batında kitle
Fizik Muayene	Solda 15 cm çapta solid kitle	Sol 10x12 cm solid yuvarlak kitle	Sağda 6x5 cm çapta sert yuvarlak kitle
Laboratuvar	Sed. 108mm/h	N	N
Tümör Marker.	SSA 3.3 mmol/L	CA 13.9 ng/ml	AFP 40.2 IU/ml
USG	Sol böbrekte 134 mm çapta lobule nekrotik kitle	Sol böbrek üst polde 13x9x6.5 cm çapta solid kitle	Sağ böbrek alt polde 43x33 mm çapta solid düzgün kitle
CT	Akc.'de-sağda orta ve alta soliter nodül	Sol böbrek üst polde 9x7 cm çapta hipodens kitle	Sağ böbrek alt polde lobule sınırlı kitle
Preop Tedavi	Kemoterapi	Kemoterapi	-
Operasyon	Nefrektomi	Nefrektomi	Nefrektomi
Makroskopi	Böbrekte 13x8x6x cm Lobule Nekrotik Kitle	Böbrekte 18x7x5 fibromyomatö kitle	Böbrekte 4 cm çapta myomatö kitle
Mikroskopik Tanı	KMN (4672/88)	AMN (3917/90)	KMN (4070/90)
Amin Kriter (Sellü. Nekroz Mitoz 10 HPF)	- - 0	+ + 0	- - 0
Postop Tedavi	RT+KT	KT	KT

2. Ancak bir süre sonra bu olgularda lokal nüks ve metastaz görülmesi üzerine bu tümörün sanıldığı kadar benign olmadığı kanısına varılmıştır (12). 1986 yılında belirgin sellürite, yüksek mitotik aktivite, nekroz, kanama ve çevre dokulara infiltrasyon gösteren 3 aylıktan daha büyük KMN olgularını "ATİPİK MESOBLASTİK NEFROMA" olarak adlandırıldı. Ancak çocuğun 3 aylıktan küçük olması halinde bu kriterler bulunsa bile AMN olarak kabul edilmemesi gerektiğini de vurgulamaktadır (8).

Atipik mesoblastik nefromaların KMN ile clear-cell sarkoma arasında bir geçiş formu olduğu, yeterli ve uygun bir tedavinin yapılmaması durumunda kısa bir süre sonra nüks ve metastaz yapma şansının yüksek olduğu bildirilmektedir (4) (Tablo 2).

Bectwith AMN tanısı koymak için atipik makroskopik özelliklerden (kanama, nekroz, çevre dokulara infiltrasyon) en az birinin ve atipik mikroskopik özel-

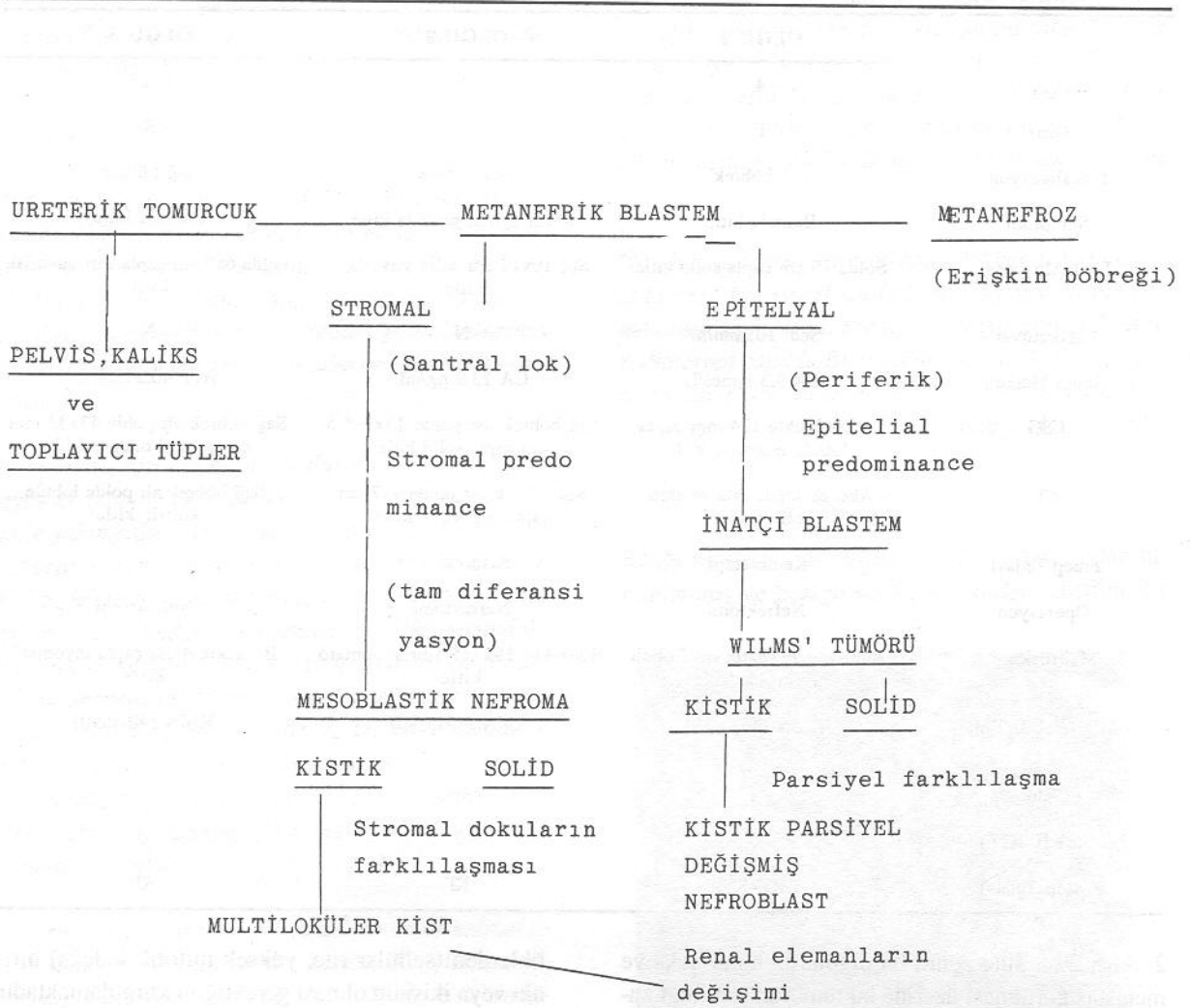
liklerden (sellüler rite, yüksek mitotik indeks) birinin veya ikisinin olması gerektiğini vurgulamaktadır (1).

KMN 3 yaşın altında sık görülmekle birlikte bizim olgularımızdan biri 6 aylık, diğerleri 3 ve 4 yaşlarındadır. Bu hastalarımızın hastaneye geç başvurmaları ile ilgili olabilir.

AMN olguları Wilms' tümöründe olduğu gibi batında kitle bulgusu verirler. Bizim 3 olgumuzda da karında kitle yakınmaları mevcut idi.

KMN tanısı koymada CT, renal US, renal sintigrafi ve İVP'nin yardımı sınırlıdır. Ancak sonografinin daha spesifik olduğu bildirilmektedir. Bizim olgularımıza yapılan radyolojik incelemelerle KMN tanısı konulamadı (4).

Tablo 2. renal morlogenesis



KMN'nin tedavisinde tümör kitlesinin rezidü kalıksızın çıkarılması yeterlidir. Rezidüel tümörün kaldığı durumlarda, atipik morfolojik özelliklerin varlığında ve çocuğun 3 aylıktan daha büyük olması durumunda ilave tedaviye gereksinim vardır⁽¹¹⁾. Bizim olgularımızın tümünde kitle, makroskopik rezidüel kitle bırakılmaksızın çıkarıldı. Morfolojik in-

celemede yalnız bir olguda (iki nolu olgu) atipik kriterleri taşıyordu. Ancak 3 olguda 3 aylıktan büyük, bir olguda da akciğer metastazları saptandığından kemoterapi programına alındılar. Akciğer metastazı olan olguya ayrıca radyoterapi uygulandı. 8 ay ile 3 yıl arasında takip edilen olgularımızda lokal nüks ve metastaz saptanmadı.

Konjenital mesoblastik nefroma ile Wilms' tümörü-
nün klinik ve radyolojik olarak ayırıcı tanısı yapmak
oldukça zordur (5-10). Ancak Wilm's tümörünün 3
yaşından küçük çocuklarda ender görüldü, kongenital
Wilms' olgularının da nadir olduğu dikkate alınarak,
3 yaşından küçük çocuklarda özellikle bir yaşın altın-
daki çocuklarda batında kitle saptandığında, ayırıcı
tanıda klinik davranış ve prognozu farklı olan kon-
genital mesoblastik nefroma akla gelmelidir.

Kaynaklar

1. Becwith JB, Weeks DA: Congenital mesoblastic nephroma-when should we worry? Arch Pathol Lab Med 110:98, 1988
2. Beckwith JB: Wilms' tumors and other related renal tumors of childhood. A selective review from the national Wilms' tumor study pathology center. human Pathol 14:481, 1983
3. Bolande RP, Brough AJ: Congenital mesoblastic nephroma of infancy. A report of eight cases and relationship to Wilms' tumor. Pediatrics 40:272, 1986
4. Chan HSL, Cheng MY: Congenital mesoblastic nephroma: A clinicoradiologic study of 17 cases repre-

5. Gerber A, Gold JA: Congenital mesoblastic nephroma. J Pediatr Surg 16:758, 1981
6. Gonzalez Crussi F, Baum ES: Renal sarcomas of childhood. A clinicopathologic and ultrastructural study. Cancer 51:898, 1989
7. Howell CG, Otherson HB: Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma. A report of the national Wilms' tumor study. J Pediatr Surg 17:826, 1982
8. Joshi VY, Kaznica J: Atypical mesoblastic nephroma: Pathologic charecterisation of a potentially agresive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma. Arch Pathol Lab Med 110:100, 1986
9. Shen SC, Yunis E: A study of cellurity and ultrastructure of congenital mesoblastic nephroma. Cancer 45:306, 1980
10. Snyder HM, Lack E: Congenital mesoblastic nephroma relationship to other renal tumors of infancy. J Urol 126:513, 1981
11. Steinfeld AD, Crowley CA: Recurrent and metastatic mesoblastic nephroma in infancy. J Clin Oncol 2:956, 1984
12. Varsa EW, Connel T: Atypical congenital mesoblastic nephroma: Report of a case karyotypic and flow cytometric analysis. Arch Pathol Lab Med 113:1078, 1989