

## Konjenital Mezoblastik Nefroma: Olgu Sunumu

Mesut Polat\*, Resul Arısoy\*, Emre Erdoğan\*,  
A. Doğukan Angın\*, Ahmet Semih Tuğrul\*, Nermin Koç\*\*

(\*) Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi Perinatoloji Kliniği

(\*\*) Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü

### ÖZET

**Amaç:** Prenatal tanı almış konjenital mezoblastik nefroma olgusunun sunulması ve yönetiminin tartışılması amaçlanmıştır.

**Olgu:** 27 yaşında gravida 3, parite 1, abort 1 olan 34. gebelik haftasındaki gebe erken doğum tehdidi ve polihidroamniyos tanısı ile nedeniyle kliniğimize refere edilmiştir. Antenatal takipsiz gebenin yapılan ultrason muayenesinde fetal biyometri 33 hafta ile uyumlu olup ve amniyon sıvı miktarı 340 mm polihidramnios olarak tespit edilmiştir. Ayrıca fetüsün değerlendirilmesinde sağ böbrek lojunda 63x66 mm boyutlarında, böbreğide içine alan sınırları düzenli solid kitle tespit edildi.

Doppler ultrasonda kitlede kan akımının varlığı gözlemlendi. Sol böbrek ve diğer sistem muayanelerinde ek patoloji saptanmadı. Hasta pediatrik nefroloji ve çocuk cerrahisi klinikleri tarafından konsülte edildi ve aile durumu hakkında bilgilendirildi. Gebenin antenatal takiplerinde, 36. haftada sularının gelmesi ve eski sezeryan olmasından dolayı sezeryan yapılması kararı verildi. Bebeğin yenidoğan kontrolünde 70x73mm boyutlarında olan kitle doğrulanıp; 16. günde çocuk cerrahisi kliniği tarafından nefrektomi operasyonu yapıldı. Patoloji sonucu konjenital mezoblastik nefroma olarak tespit edildi.

**Sonuç:** Konjenital renal kitlelerin erken tanı ve tedavisinde prenatal tanı önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Prenatal tanı, konjenital mezoblastik nefroma, yönetim.

### İletişim Bilgileri

**Sorumlu Yazar:** Mesut POLAT

**Yazışma Adresi:** Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

**Email:** mesutpollat@gmail.com

**Tel:** +90553 392 15 49

Makalenin Geliş Tarihi: 10.10.2013

Makalenin Kabul Tarihi: 03.01.2014

### Congenital Mesoblastic Nephroma: Case Report

#### ABSTRACT

**Aim:** Aim of the report is discuss the case who was prenatally diagnosed as congenital mesoblastic nephroma and postnatal management.

**Case:** We reported a case of 27 year old gravida 3, parity 1, abortion 1 referred to our clinic with the diagnosis of preterm labour and polihydramnios at 34. gestational week. The ultrasonographic examination of the patient, with no antenatal follow up before, revealed a fetal biometry of 33 weeks and polyhydramnios. A 63x66 mm solid mass with regular border which involves the whole right kidney was determined with ultrasonographic examination of the fetus. Blood flow of the mass was also demonstrated with colour-doppler ultrasound. There was no additional pathology in the other systems and left kidney. The patient was counselled with pediatric nephrology and pediatric surgery departments. Cesarean section was performed with the indication of preterm rupture of membranes and previous history of cesarean section. 2600 gr male baby was delivered. 70x73mm solid mass was confirmed with neonatal examination of the fetus and nephrectomy was performed on 16th day by pediatric surgery. Pathological examination of the specimen demonstrated congenital mesoblastic nephroma.

**Conclusion:** Prenatal care is very important in the diagnosis and treatment of congenital renal masses.

**Keywords:** Prenatal diagnosis, congenital mesoblastic nephroma, management.

### GİRİŞ

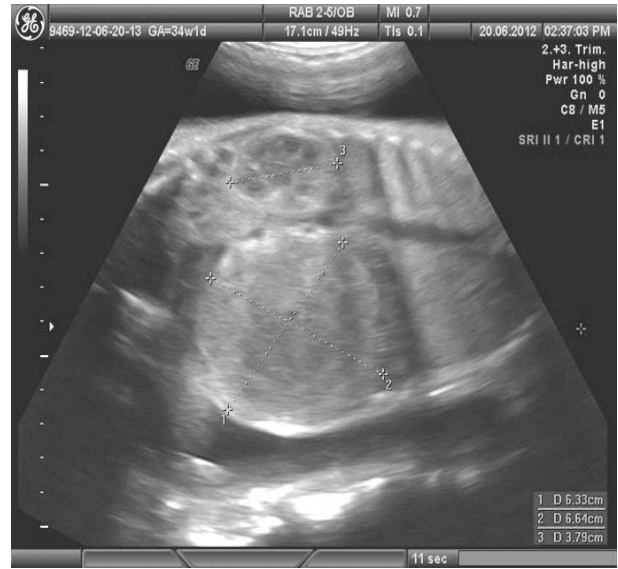
Konjenital mezoblastik nefroma böbreğin mezenkimal hamartomu olarak da bilinir. Bu solid tümör immatür mezenkimal hücre ve normal renal komponent içerir. Kongenital Mezob-

lastik nefroma hayatın ilk üç ayındaki en sık renal neoplazmdır(1-2). Konjenital mezoblastik nefroma (KMN) ilk defa 1967 yılında Bolande ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (3,4,5). Tümör genellikle renal kapsülle çevrilidir, fakat tümör-renal parankim sınırı düzensizdir. Renal parenkime yayılan, perirenal yağ dokusunu infiltrate eden büyüme paterni gösterir (4,6,7). Tümör myomatöz görünümündedir ve lastik kıvamındadır. Histolojik olarak klasik(tipik) ve sellüler (atipik) olmak üzere iki formu tanımlanmıştır. (6,7).

Klasik veya tipik konjenital mezoblastik nefroma (veya fibromatöz tip) (1/3'ü) genellikle ilk 3 ayın altında görülür ve benign seyredir. Daha büyük bebekler ve çocuklarda görülen sellüler veya atipik konjenital mezoblastik nefroma (2/3'ü) olarak tanımlanan diğer tip ise malign seyredebilir, rekürrens ve metastaz yeteneğine sahiptir(8). İki tipin kombinasyonu ile karışık formlar da bildirilmiştir (9). KMN 'ların çoğu polihidramnios ile ilişkilidir ve cerrahi eksizyon hemen hemen her zaman tedavi için yeterli olabilmektedir (10,11). Mezoblastik nefroma ayırıcı tanıda özellikle wilm's tümörü, hidronefroz, fokal renal displazi, multikistik displastik böbrek, malign nefroblastoma, diffüz nefroblastomatosis ve infantil polikistik böbrek hastalığı göz önünde bulundurulmalıdır (10, 12, 13, 14).

## OLGU

27 yaşında gravida 3, parite 1, abort 1 olan, 34. gebelik haftasında erken doğum tehditi ve polihidroamniyos tanısı ile kliniğimize refere edilmişti. Antenatal takibi olmayan gebenin yapılan muayenesinde; vital bulguları stabil, laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Vaginal muayenesinde; kollum kapalı, forme idi. Çekilen 20 dakikalık NST'de 5 dakika ara ile gelen ve 60 mmHg seviyesinde 4 adet kontraksiyonu mevcuttu. Yapılan ultrasonografik değerlendirilmesinde; fetal biyometri 33 hafta ile uyumlu tahmini ağırlık 2480 gr ve amniyotik sıvı indeksi (dört cepte) 340 mm (polihidroamniyos) olarak ölçüldü. Fetusun anatomik değerlendirilmesinde sağ böbrek lojunda , böbrek parankim ekosuna benzer heterojen yapıda sürrenalden net ayırt edilemeyen sınırları net ayırtedilebilen 63x66 mm çapında solid kitle tespit edildi (Şekil 1).



Şekil-1: Koronal planda sağ renal kitlenin görüntüsü.

Sol böbrek ve diğer fetal organlarda patoloji saptanmadı. USG de böbrek lojunda solid kitle varlığı ve polihidroamniyos olması wilm's tümörü ve nöroblastomadan çok kongenital mezonefritik nefromayı düşündürdü. Olgu pediatrik nefroloji ve çocuk cerrahisi klinikleri ile konsulte edildi. Aile fetüsün durumu hakkında bilgilendirildi. Gebe haftalık takibe alındı, 36. haftada suyunun gelmesi ve eski sezeryanlı olmasından dolayı sezeryan yapılması kararı verildi. 2600 gr ağırlığında erkek bebek doğurtuldu. Doğumun 1. dk APGAR'ı 8 5. dakika APGAR'ı 10'du. Bebeğin postpartum kontrolünde 70x73 mm boyutlarında olan sağ renal kitle doğrulandı. Neonatal gerekli tetkikler sonrası 16. günde çocuk cerrahisi kliniği tarafından sağ nefrektomi yapıldı. Patoloji sonucu konjenital mezoblastik nefroma klasik tip olarak rapor edildi.

## TARTIŞMA

KMN tüm çocukluk dönemindeki renal kitlelerin% 3-6 sını, neonatal dönemin ve erken bebeklik döneminde en sık görülen böbrek tümörüdür (15). Fetal tümörlerin prenatal tanısı maternal ve fetal iyilik halinin yanı sıra neonatal yönetimi açısından önemli bir yere sahiptir. Mezoblastik nefroma ilk olarak ultrasonografik olarak prenatal tespiti Ehman ve ark tarafından (1983 ) bildirilmiştir. Diana W ve arkadaşları mezoblastik nefromanın benign neoplazm olarak sınıflandırılmasından yanadır(16). KMN'nin ultrason bulguları tek taraflı, iyi kapsüllü solid renal kitle ve polihidroamniyos içerir. Mezoblastik nefroma ile ilişkili Polihidramnios

literatürde olgu sunumlarının çoğunda tarif edilmiştir. Ancak, polihidramnios mekanizması henüz açık değildir(16). Tümör kütesinin bası etkisinden dolayı mide-bağırsak işlev bozukluğu (Geirsson ve diğerleri, 1985.; Howey ve ark., 1985), böbrek kan akışında artışla birlikte böbrek konsantrasyon yeteneğinde azalma (Geirsson ve ark., 1985) fetal idrar üretiminde artış (Ohmichi ark., 1989) gibi göstergeler polihidramniosun nedenleri olabilir. Son zamanlarda, kalsiyum düzeyi değerlendirilmiştir ve sonuç hiperkalsemi mezoblastik nefromada polihidramniosun altında yatan mekanizma olabileceği düşünülmüştür (17). Bizim olgumuzda hiperkalsemi yoktu. Polihidramniosu bağlı olarak erken doğum ve KMN ile komplike gebeliklerde erken membran rüptürü insidansının daha yüksek olduğu görülmektedir(18, 19).

KMN ultrasonografik olarak, tek taraflı renal kitle, büyük nodüler dansiteler(4 ila 8 cm) ya da diffüz renal genişleme olarak ortaya çıkabilir. Bu tümörler çoğunlukla katı, ancak bazen kistik alanlar görülebilir(20). Wilms tümörünün aksine, iyi sınırlanmış kapsülü vardır(21). KMN tümörü ile ilişkili olmayan sistemlerde anormallikler gösterebilir. Bu anormallikler nöroblastom (22), merkezi sinir sistemi bozuklukları (22,23), genitoüriner problemler, gastrointestinal sorunlar ve ekstremiteler anomalisi (24) birlikteliği gösterebilir. Bizim olgumuzda ek bir patoloji yoktu. Tedavi seçiminde tümörün radikal rezeksiyonu veya nefrektomi yüzgüldürücüdür(25). Ancak, KMN hastalarının küçük bir yüzdesinde lokal nüks veya yetersiz rezeksiyon nedeniyle uzak metastazla karşılaşılabilir(25). Nüks veya uzak metastaz selüler(atipik) KMN de görülmektedir(26, 27). KMN Wilms tümörünün aksine ailesel bir yatkınlık tespit edilmemiştir ve bu durum diğer kromozomlarda anormallikler ile ilişkili değildir(19). Literatürde, Fuchs et al. CMN tek bir aile içinde iki kardeşle görülen bir olgu bildirilmiştir(28). Kongenital mezoblastik nefromaların iyi huylu yapısı nedeniyle, gebeliğin term veya terme yakın sonlandırılması tavsiye edilmektedir(Guilian, 1984). Bizim durumumuzda, gebeliği erken su gelişi ve eski sezeryanlı olması nedeniyle 36. haftada sezeryan ile sonlandırıldı. Bebeğe neonatal 16. günde total nefrektomi yapıldı ve postoperatif dönemi sorunsuz oldu. Bebeğin doğum sonu dört aylık takibi sorunsuz olmuştur. Kongenital mezoblastik nefromanın antenatal

değerlendirilmesinde, prenatal tanı ve postnatal yönetim planlaması ile komplikasyonların (prematürite, gelişmekte olan miyokard dekompanyasyonu ve fetal hidrops) önlenmesine olanak sağlar. Literatüre göre, polihidramnios KMN durumlarda yaklaşık % 40'ında gözlemlendi (22) ve akut fetal distres KMN fetusların% 25'inde meydana gelmiştir(29). Polihidramnios yönetiminin bu anlamda önemli olduğu sonucuna vardık. Fetal böbrek tümörü, rutin prenatal ultrasonografi ile teşhis edilir ve yakın ultrason takibi ve maternal-fetal izlem gerektirir. Fetal komplikasyonların önlenmesi için fetusun dikkatli ve sürekli gözlemi düşünülmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Kim CH, Kim HY, Cho MK, Kim MK, Ha JA, et al. A Case of Fetal Congenital Mesoblastic Nephroma with Oligohydramnios. J Korean Med Sci 2007; 22(2): 357-361.
2. Hartman DS, Lesar MSL, Madewell JE, Lichtenstein JE, Davis CJ Jr. Mesoblastic nephroma: radiologic-pathologic correlation of 20 cases. Am J Roentgenol 136: 74, 1981.
3. Durham JR, Bostwick DG, Farrow GM, Oho-rodnik JM: Mesoblastic nephroma of adulthood report of three cases. Am J Surg Pathol 1993; 17(10): 1029-38.
4. Joshi VV, Kasznica J, Walters TR: Atypical mesoblastic nephroma. Pathologic characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma. Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 100-6.
5. Pettinato G, Manivel JL, Wick MR, Dehner LP: Classical and cellular (atypical) congenital mesoblastic nephroma: A clinicopathologic, ultrastructural, immunohistochemical, and flow cytometric study. Human Pathol 1989; 20: 682-90.
6. Carpenter PM, Mascarello JT, Krous HF, Kaplan GW: Congenital mesoblastic nephroma. Cytogenetic comparison to leiomyoma. Pediatric Pathology, 1993; 13: 435-41.
7. Thorner P, Bernstein J, Landing BH: Kidney and lower urinary tract in Reed GB, Claireaux AE, Cockburn F (eds) Diseases of the fetus and newborn.
8. Broecker B. Non-Wilms renal tumors in children. Urol Clin North Am. 27:463-469.

9. Bisceglia M, Carosi I, Vario M, Zaffarano L, Creti G. Congenital mesoblastic nephroma: report of a case with review of the most significant literature. *Pathol Res Pract.* 2000;196:199–204.
10. Giulian BB. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal renal tumors. *Radiology.* 1984;152:69–70.
11. Ohmichi M, Tasaka K, Sugita N, Kamata S, Hasegawa T, Tanizawa O. Hydramnios associated with congenital mesoblastic nephroma: a case report. *Obstet Gynecol.* 1989;74:469–471.
12. Walter JP, McGahan JP. Mesoblastic nephroma: prenatal onographic detection. *J Clin Ultrasound.* 1985;13:686–68
13. Gordillo R, Vilaro M, Sherman NH, Phillips M, Hoyer JR, Rosenberg HK. Circumscribed renal mass in dysplastic kidney. *J Ultrasound Med.* 1987;6:613–617.
14. Rempen A, Kirchner T, Frauendienst-Egger G, Hocht B. Congenital mesoblastic nephroma. *Fetus.* 1992;2:1–5.
15. Campagnola S, Fasoli L, Flessati P, Sulpasso M, Balter R, Pea M, Caudana R. Congenital cystic mesoblastic nephroma. *Urol Int.* 1998;61:254–256.
16. Diana W, Timothy M, Mary E. Fetology: diagnosis and management of the fetal patient. 2000. pp. 849–852.
17. Broecker B. Non-Wilms' renal tumors in children. *Urol Clin North Am.* 2000;27:463–469.
18. Giulian BB. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal renal tumors. *Radiology.* 1984;152:69–70.
19. Haddad B, Haziza J, Touboul C, Abdellilah M, Uzan S, Paniel BJ. The congenital mesoblastic nephroma: a case report of prenatal diagnosis. *Fetal Diagn Ther.* 1996;11:61–66.
20. Ehman RL, Nicholson SF, Machin GA. Prenatal sonographic detection of congenital mesoblastic nephroma in a monozygotic twin pregnancy. *J Ultrasound Med.* 1983;2:555–557.
21. Slasky BS, Penkrot RJ, Bron KM. Cystic mesoblastic nephroma. *Urology.* 1982;19:220–223.
22. Blank E, Neerhout RC, Burry KA. Congenital mesoblastic nephroma and polyhydramnios. *JAMA.* 1978;240:1504–1505.
23. Walter JP, McGahan JP. Mesoblastic nephroma: prenatal sonographic detection. *J Clin Ultrasound.* 1985;13:686–689.
24. Speleman F, van den Berg E, Dhooge C. Cytogenetic and molecular analysis of cellular atypical mesoblastic nephroma. *Genes Chromosomes Cancer.* 1998;21:265–269.
25. Bechwith JB, Weeks DA. Congenital mesoblastic nephroma: when should we worry? *Arch Pathol Lab Med.* 1986;110:98–99.
26. Bisceglia M, Carosi I, Vario M, Zaffarano L, Creti G. Congenital mesoblastic nephroma: report of a case with review of the most significant literature. *Pathol Res Pract.* 2000;196:199–204.
27. Joshi VV, Kasznicka J, Walters TR. Atypical mesoblastic nephroma. *Arch Pathol Lab Med.* 1986;110:100–106.
28. Fuchs IB, Henrich W, Brauer M, Stover B, Guschmann M, Degenhardt P, Dudenhausen JW. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in 2 siglings. *J Ultrasound Med.* 2003;22:823–827.
29. Leclair MD, El-Ghoneimi A, Audry G, Ravasse P, Moscovici J, Heloury Y. The outcome of prenatally diagnosed renal tumors. *J Urol.* 2005;173:186–189.