



## OLGU SUNUMU / CASE REPORT

# Hiperkalsemi ile prezente olan konjenital mezoblastik nefroma olgusu

A case of congenital mesoblastic nephroma presenting with hypercalcemia

Kağan Demir<sup>1</sup>, Kübra Yılmaz<sup>1</sup>, Serhan Küpeli<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, <sup>2</sup>Pediyatrik Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

*Çukurova Tıp Öğrenci Dergisi 2022;2(1):20-22*

### Abstract

Congenital mesoblastic nephroma (CMN), is a renal stromal neoplasm of newborn. It comprises 3-10% of all pediatric renal tumors. The mean diagnosis time of the cases is two months, and more than 90% of them are diagnosed within the first year. Congenital mesoblastic nephroma cases are a disease group with a good prognosis when treated with radical surgery. Here, a patient with congenital mesoblastic nephroma accompanied by hypercalcemia was presented. Our case was evaluated in an external center at the age of 9 months with complaints of vomiting and weight loss and was referred to us due to pathological findings. In our case, as in most other mesoblastic nephroma cases, complete treatment was provided after surgery.

**Keywords:** Congenital mesoblastic nephroma, hypercalcemia, resection, renal, prognosis.

### Öz

Konjenital mezoblastik nefroma (KMN), yenidoğan döneminde görülen renal stromal bir neoplazmdir. Tüm pediyatrik böbrek tümörlerinin %3-10'unu oluşturur. Olguların ortalama tanı zamanı iki aydır ve %90'ından fazlası ilk bir yıl içinde tanı almaktadır. Konjenital mezoblastik nefroma olguları radikal cerrahi ile tedavi edildiğinde prognozu iyi olan bir hastalık grubudur. Burada hiperkalseminin eşlik ettiği bir konjenital mezoblastik nefroma hastası sunulmuştur. Olgumuz 9 aylıkken kusma ve kilo kaybı şikayetleri ile dış merkezde değerlendirilmiş ve patolojik bulguları nedeniyle bize yönlendirilmiştir. Olgumuzda diğer mezoblastik nefroma olgularının çoğunda olduğu gibi cerrahi sonrası tam tedavi sağlanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital mezoblastik nefroma, hiperkalsemi, rezeksiyon, renal, prognoz

## GİRİŞ

Konjenital mezoblastik nefroma (KMN) yenidoğan döneminin ilk 3 üç ayında en sık görülen renal neoplazmdir<sup>2</sup>. Tümör ilk olarak 1967'de Bolande ve arkadaşları tarafından bebeklğin renal tümörü olarak tanımlanmıştır ve histolojik olarak klasik, mikst ve selüler alt tiplere ayrılmıştır<sup>1</sup>. Klasik tip genellikle 3 ayın altında görülür ve genellikle benign seyredir. Daha büyük bebekler ve çocuklarda görülen selüler tip konjenital mezoblastik nefroma olarak tanımlanan diğer tip ise daha malign seyirlidir, rekürrens ve metastaz yeteneğine sahiptir<sup>2</sup>. Daha nadir görülen mikst tipler ise bildirilmiştir. Vakaların çoğu

polihidramniz ilişkilidir ve radikal cerrahi eksizyon hemen her zaman tedavi için yeterli olabilmektedir<sup>3</sup>.

Hastalar çoğunlukla palpe edilebilen abdominal bir kitle, arteriyel hipertansiyon, hematüri, poliüri veya hiperkalsemi ile prezente olurlar<sup>4</sup>. Bildirilen en erken KMN tespiti 22. gebelik haftasında olmuştur. Ama KMN genellikle gebeliğin yaklaşık 30. haftasında fetal karın kitlesi olarak tespit edilir. Hızlı tümör büyümesi ile erken doğan bir yenidoğanda neonatal dispne ile prezente olan vakalarda olmuştur. Bu yüzden KMN fetal dönemden itibaren hızla büyüyebilir ve nispeten iyi prognoz olmasına rağmen respiratuar onkolojik acillere neden olabilir<sup>7</sup>. Bizim amacımız bu sunumda KMN'nin her ne kadar farklı şekillerde prezente

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Kağan Demir, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana, Türkiye

E- mail: dr.kagandemir@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 27.04.2022 Kabul tarihi/Accepted: 25.06.2022

olduğunu bilsek de hiperkalsemiyle de olabileceğinin gösterilmesidir.

## OLGU

Dokuz aylık erkek hasta yaklaşık 1 ay önce kusma ve kilo kaybı şikayetleri ile dış merkezde değerlendirilmiş. Fizik muayenesinde batin sol tarafında ele gelen kitle nedeniyle görüntüleme ve biyokimya istenmiş. USG'de sol renal lojda heterojen kitle olarak yorumlanmış. Yapılan tetkiklerde ise kalsiyum 15,2 mg/dl gelmesi üzerine hastaya hidrasyon sonrasında furosemid uygulanmış. AFP ve beta- HCG değerleri normal gelen hasta dış merkez tarafından tarafımıza yönlendirilmiş. Başvurusunda patolojik fizik muayene bulgusu olarak; batin distansiyonu mevcuttu, traube alanı kapalıydı. Bunlara ek olarak, sol böbrek yerleşim yeriyle uyumlu umblikus solunda 5x4 cm kitle mevcuttu.

Hastanın prenatal takibi düzenli yapılmamış ve hasta kitle önemli bir boyuta ulaşana ve ele gelene kadar herhangi bir sağlık kuruluşuna başvurmamıştır. Anne ve baba arasında akrabalık olmayan ve ailesinde kanser öyküsü olmayan hastadan bu bulgular ile merkezimizde batin USG'si ve biyokimya paneli istendi.

Lezyonlar öncelikle Wilms tümörü ile uyumlu olarak değerlendirildi. USG'de sol böbrek üst pol orta kesimde böbrek kaynaklı 9.5x 8 mm kitle izlendi. Sol böbrek üst ve orta pol vizualize edilemedi ve alt pol kitle basısı nedeniyle değerlendirilemedi. Abdominal BT'de sol böbrekte Wilms tümörüyle uyumlu özellikle üst pol ve orta kesim korteksi orijinli egzofitik büyüme gösteren 82x60x90 mm boyutlarında üst polde nekrotik alanlar barındıran kitle lezyon izlendi.

Hastamızdan istenen biyokimya paneli sonucunda Ca 16,27 mg/dl gelmesi üzerine ve Wilms tümörü öntanısı ile servise acil yatışı yapıldı. PTH düzeyi 0.3 pg/ml (12-88 pg/ml), inorganik fosfat düzeyi 3.2 mg/dl (4-6.5 mg/dl), ALP düzeyi 148U/l (100-450 U/l) idi. Bu değerlerle hiperkalseminin paratiroid bezi ve kemik patolojilerinden bağımsız olduğu düşünüldü. Hiperkalsemi nedeniyle IV hidrasyonu sağlandı. Takiplerinde hidrasyon ve furosemid tedavisine devam edildi. Tüm tetkik ve görüntülemelerin sonucunda Willms tümörü ön tanısıyla çocuk cerrahi konsültasyonu istendi. Cerrahi planlanan hastada cerrahi sırasında kitle böbrekten ayırt edilemiyordu. Nefroüretrektomi yapılarak

böbrek, kitle ile çevre dokulardan ayrılarak çıkarıldı ve çıkan kolonda mezenterde bulunan lenf nodu, ileoçekal valf yakın mezenterinden lenf nodu eksize edildi. Hastadan alınan patoloji materyalleri merkezimiz patoloji bölümünde selüler konjenital mezoblastik nefroma olarak raporlandı. Vakamız Evre 1 KMN olarak kabul edildi ve kemoterapi verilmeksizin izlenmesine karar verildi.

Hastanın postoperatif takibi sırasında kalsiyum değerleri; operasyon günü 11,79 mg/dl, takip eden günlerde 8,1 mg/dl ve 8,6 mg/dl olarak ölçüldü. Hasta takiplerinde herhangi bir şikayeti olmaması ve kan değerlerinin de normal sınırlarda seyretmesi nedeniyle acil bir durumda çocuk acile başvurusu telkiniyle taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Konjenital mezoblastik nefroma nadir görülen bir böbrek tümürüdür<sup>3</sup>. KMN olguları çoğunlukla antenatal USG'de genel bir böbrek patolojisi olarak tanınırlar ve olgulara genellikle polihidroamniyoz prematürite ve neonatal hipertansiyon eşlik eder<sup>2</sup>. Son zamanlarda, kalsiyum düzeyi mezoblastik nefromayla ilişkilendirilmiş ve hiperkalsemi mezoblastik nefromada polihidramniosun altında yatan mekanizma olarak öne sürülmüştür<sup>2</sup>. Hiperkalsemi neonatal dönem ve bebeklik döneminde etyolojisi açısından çok geniş bir yelpazede değerlendirilebilir. Term bebeklerde nadir, preterm bebeklerde ise göreceli olarak daha fazladır. İyatrojenik olarak kan değişimi sırasında veya hipokalsemi tedavisi için fazla kalsiyum ve D vitamini vermekten kaynaklanır<sup>6</sup>. Eğer annede hipokalsemi var ve anneye D vitamini fazla verilmişse de anneye birlikte bebekte de hiperkalsemi gelişebilir. Diğer nadir nedenler arasında hiperparatiroidi (primer veya annedeki hipoparatiroidiye ikincil) ve subkutan yağ nekrozu, idiyopatik infantil hiperkalsemi, ciddi infantil hipofosfatazya, Bartter varyantı ve CaSR gen mutasyonlarına bağlı hiperkalsemi sayılabilir<sup>6</sup>.

Olgumuzda ise polihidroamniyozdan bağımsız olarak hasta 9 aylıkken hiperkalsemi ve diğer komplikasyonlarla prezente oldu. KMN USG'de, tek taraflı renal kitle, büyük nodüler dansiteler ya da diffüz renal genişleme olarak ortaya çıkabilir. Bu tümörler çoğunlukla katı, ancak bazen kistik alanlar görülebilir<sup>2</sup>. Wilms tümörünün aksine iyi sınırlanmış kapsülü vardır. Ama yine de cerrahi eksizyon sonrası patoloji sonuçlanana kadar Wilms

tümörüyle çoğu zaman karışabilir. USG böbrek tümörlerinin antenatal tanısı açısından eşlik eden semptom ve bulgularla beraber yeterli olsa da prenatal tanısı konamamış ve bebeklik dönemindeki vakalarda BT yardımcı olarak önemli yer tutar. Bizim vakamızda da USG'de sol böbrekte Wilms tümörüyle uyumlu lezyonlar izlendi. BT'de yine sol böbrekte Wilms tümörüyle uyumlu özellikle üst pol ve orta kesim korteksi orijinali egzofitik büyüme gösteren üst polde nekrotik alanlar barındıran kitle izlendi. KMN olgularında yüksek kalsiyum düzeyi izlenebilmektedir<sup>2</sup>. Bizim vakamızda da yüksek kalsiyum düzeyleri dikkat çekmektedir<sup>2</sup>.

KMN'nin iyi bir USG'de prenatal tanısının konulabilmesi mümkün olmasına rağmen kesin tanı cerrahi eksizyon sonrası patolojik incelemelerle konulur. Bizim vakamızda prenatal takibinin yapılmadığı ve kesin tanısının cerrahi eksizyon sonrası sol böbrek yerleşimli gri beyaz renkli nodüler solid kıvamlı yer yer fibrotik görünümde; hiperselüler, demetler ve sürüler halinde içsi nükleus ve sitoplazmalı hücrelerden oluşan tümör varlığı ve yer arada sıkışmış nefron yapıları dikkat çekmesiyle yüksek mitotik aktivite immunohistokimyasal boyamada CD99 fokal (+), SMA fokal (+), Siklin D-1(+), boyanma özellikleriyle konulduğu görüldü.

KMN olguları için ek bir patoloji ve komplikasyon varlığı olmadığı sürece cerrahi eksizyon hemen her zaman tedavi için yeterli olabilmektedir<sup>2</sup>. KMN için ameliyat öncesi kemoterapi özellikle etkili ve gerekli değildir<sup>1</sup>. Ameliyat sonrası kemoterapinin etkinliği daha fazla araştırma gerektirir, ancak prognoz olumludur<sup>1</sup>. Bununla birlikte, bu tümörlere sahip hastaların küçük bir yüzdesi, yetersiz rezeksiyon veya potansiyel olarak malign bir tümör olan hücrel veya atipik KMN nedeniyle lokal nüks veya uzak metastaz yaşar<sup>3</sup>. Bu hastalar ameliyat sonrası kemoterapi etkinliği açısından değerlendirilebilir. Hastalar rezeksiyon sonrası çok iyi bir prognozla hayatlarına devam edebilmektedir. Bizim vakamızda ne rezeksiyon öncesi ne de rezeksiyon sonrası bir kemoterapi verilmeksizin tedavisi sağlandı. Nefroüretarektomi yapılarak böbrek, kitle ile çevre

dokulardan ayrılarak çıkarıldı ve çıkan kolonda mezenterde bulunan lenf nodu, ileoçekal valf yakın mezenterinden lenf nodu eksize edildi. Rezeksiyon öncesi 16,27 mg/dl olarak seyreden kalsiyum değerleri, operasyon sonrası aynı gün değerlendirmesinde 11,79 mg/dl, takip eden günlerde 8,1 mg/dl ve 8,6 mg/dl olarak ölçüldü.

Sonuç olarak KMN hem prenatal olarak günümüz tanı olanaklarının gelişmesiyle hem de erken bebeklik döneminde komplikasyonlarıyla hastaneye erken başvurusunun mümkün olmasıyla prognozu oldukça iyi olan bir tümördür. Ayrıca cerrahi rezeksiyon hemen her hastada tam kür için yeterlidir. KMN vakalarının tanı anında hiperkalsemi ile prezente olabileceği akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Wang ZP, Li K, Dong KR, Xiao XM, Zheng S. Congenital mesoblastic nephroma: Clinical analysis of eight cases and a review of the literature. *Oncol Lett.* 2014;8:2007-11.
2. Polat M, Ansoy R, Erdoğan E, Angın AD, Tuğrul AS, Koç N. Konjenital mezoblastik nefroma: olgu sunumu. *Zeynep Kamil Tıp Bülteni.* 2014;45:22-5.
3. Kim CH, Kim YH, Cho MK, Kim KM, Ha JA, Joo EH et al. A case of fetal congenital mesoblastic nephroma with oligohydramnios. *J Korean Med Sci.* 2007;22:357-61.
4. Tanné C, Pracros JP, Dijoud F, Mure PY, Bordet F, Duncan A et al. Severe neonatal hypercalcemia revealing congenital mesoblastic nephroma: A case report and management of neonatal hypercalcemia: Severe neonatal hypercalcemia revealing congenital mesoblastic nephroma. *Arch Pediatr.* 2022;29:153-6.
5. Khatib G, Büyükkurt S, Özgünen FT, Demir SC, İskit S, Erdoğan Ş. Konjenital mezoblastik nefromanın prenatal tanısı. *Perinatoloji Dergisi* 2013;21:85-8.
6. Yapıcıoğlu Yıldızdaş H, Demirel N, İnce Z. Turkish Neonatal Society Guideline on fluid and electrolyte balance in the newborn. *Turk Pediatri Ars.* 2018;53(Suppl 1):S55-64.
7. Kato H, Mitani Y, Goda T, Yamaue H. Neonatal congenital mesoblastic nephroma that caused respiratory oncologic emergency early after birth: a case report. *BMC Pediatr.* 2022;22:139.