



MAKROSKOPİK İNCELEME SAYESİNDE LOKALİZASYONU ORTAYA ÇIKARILAN; HİDRONEFROTİK BÖBREK KAPSÜLÜNDE PLEOMORFİK TİP MALİGN FİBRÖZ HİSTİOSİTOM

REVEALED OF THE LOCALIZATION WITH MACROSCOPIC EXAMINATION;
PLEOMORPHIC TYPE MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF
HYDRONEPHROTIC KIDNEY CAPSULE

SAYI

1

CILT

1

¹Esen H, ²Pişkin MM, ¹Tavlı L, ²Kılınc M, ¹Etlı O

¹ Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı.

² Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı.

Esen H, Piskin MM, Tavlı L, Kılınc M, Etlı O. Revealed of the localization with macroscopic examination ; Pleomorphic type Malignant Fibrous Histiocytoma of Hydronephrotic Kidney Capsule. 2015; 1(1):15-17.

ABSTRACT

Malignant fibrous histiocytomas of adults (MFH) are mostly seen in the extremities and retroperitoneum. Primary MFH of the kidney is extremely rare. The diagnosis of atypically localized tumors might be very difficult to clinicians, radiologists, and pathologists. Our case have four important features: localization, seen in hydronephrotic kidney, tumoral size and most importantly revealed of the localization with macroscopic examination. A-67-year-old male patient admitted to us with bleeding from urine and frequently urination complaints. Here we report primary MFH of hydronephrotic kidney that preoperative computed tomography evaluation suggested that tumor has retroperitoneal origin. During operation the mass was found to show adhesions with kidney, adrenal and liver. Macroscopic examination of the fascia on the kidney tissue was surrounded the tumoral tissue. Macroscopic evaluation of the specimen showed us that the tumor was not retroperitoneal origin. Primary renal MFH is a very rare condition. Macroscopic examination may be more valuable in these cases. This should be done more carefully and differential diagnosis of atypical localization in similar cases.

Key Words: Malignant fibrous histiocytomas, Kidney, Macroscopic examination

ÖZET

Malign fibröz histiositomlar (MFH) erişkinlerde, en sık ekstremiteler ve retroperitoneumda görülen yumuşak doku sarkomlarıdır. Böbreğin primer MFH' si ise son derece nadirdir. Atipik yerleşimli olan tümörlerin tanısı, klinisyen, radyolog ve patologlar için çok zor olabilmektedir. Olgumuz 4 özelliğinden dolayı önem arz etmektedir. Bunlar; yerleşim yeri, hidronefrotik böbrekte gelişmesi, tümör çapı ve bizim için en önemlisi, makroskopik inceleme sonucu bu tümörün lokalizasyonunun belirlenmiş olmasıdır. 67 yaşında erkek hasta, idrarından kan gelmesi ve sık idrara çıkma şikayetleri nedeni ile dış merkezde muayene edilmiş ve tetkikler yapılmış. Bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde, tümörün daha çok retroperiton kaynaklı olduğu düşünülmüştür. Ameliyat esnasında kitlenin, böbrek, sürrenal ve karaciğere yapışıklıklar gösterdiği tespit edilmiştir. Makroskopik incelemede böbrek dokusu üzerindeki fasanın tümöral d okuyuda kuşatmış olduğu görüldü. Böbrekte primer MFH çok nadir görülen bir durumdur. Makroskopik inceleme bu gibi durumlarda çok daha değerli olabilmektedir. Bu ve benzeri atipik yerleşimli olgularda ayırıcı tanı daha dikkatli yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Malign fibröz histiositom, Böbrek, Makroskopik inceleme

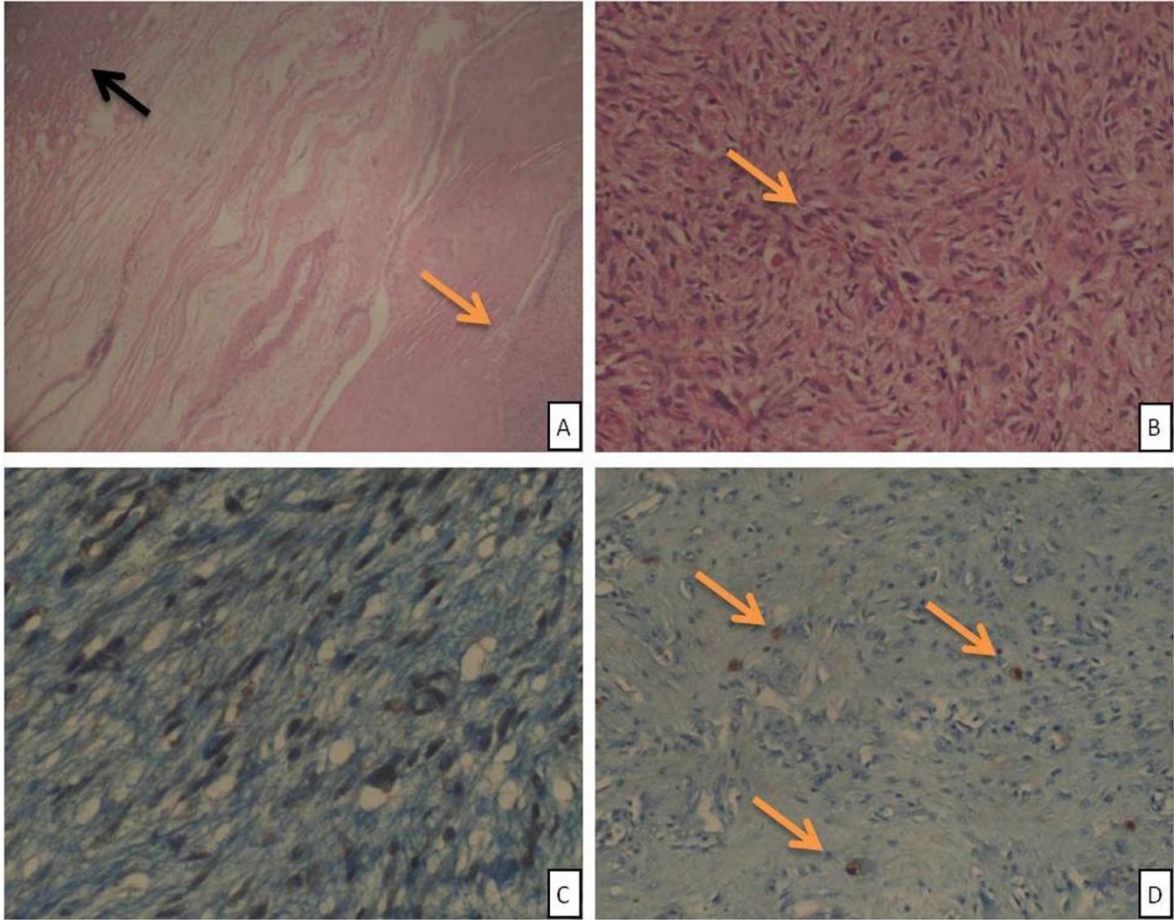
Giriş

Malign fibröz histiositom (MFH) erişkinlerde, en sık ekstremiteler ve retroperitoneumda görülen yumuşak doku sarkomlarıdır. MFH olgularının %50 si alt ekstremitede, %24 ü üst ekstremitede, %16' sı boyun ve %9' u retroperiton yerleşimlidir (1-4). İlk kez 1964 yılında O'brien ve Stout tarafından tanımlanmıştır (5). Böbreğin primer MFH' si ise son derece na-

dirdir (1-3). Renal lokalizasyonda bulunan tümörlerin, lokal nüks oranı yüksek olup, prognozları daha kötüdür. Atipik yerleşimli olan tümörlerin tanısı, klinisyen, radyolog ve patologlar için çok zor olabilmektedir (6). Olgumuz 4 özelliğinden dolayı önem arz etmektedir.

Birincisi; yerleşim yeri son derece nadirdir.İkincisi; hidronefrotik böbrekte şimdiye kadar sadece bir olgu bildirilmiştir. Üçüncüsü; tümör çapı bakımından şimdiye kadar tespit edilen en büyük tümör olması. Dördüncüsü ise ve bizim için en

önemlisi; makroskopik inceleme sonucu bu tümörün lokalizasyonunun belirlenmiş olmasıdır. Olgumuzun, bu özelliklerinden dolayı literatüre katkı sağlayabileceği düşünüldü.



Resim A: Siyah ok parankimini, turuncu ok tümöral kitleyi göstermektedir (Hematoksilen&Eozin X20), **B:** Tümörde plemorfizm ve storiform patern görülmektedir (ok) (Hematoksilen&Eozin X200), **C:** İmmunhistokimyasal olarak demsin pozitif sahalar (X200) ile **D:** CD68 ile pozitif boyanan birkaç adet hücre (oklar) görülmektedir (X100).

Olgu Sunumu

67 yaşında erkek hasta, idrarından kan gelmesi ve sık idrara çıkma şikayetleri nedeni ile dış merkezde muayene edildi ve tetkikleri yapıldı. Hastanın bilgisayarlı tomografi görüntülenmesinde; "sağ böbrek ve sürrenal arasında, sağ böbreği inferiora deprese eden kitle görüldü. Kitlenin böbrek parankimine uzanımı izlenemedi. Tümörün daha çok retroperiton kaynaklı olduğu düşünülmüştür" şeklinde rapor edildi. Kitlenin ön tanısı hakkında yorum yapılmamıştı. Olgunun sintigrafisinde ise, sağ böbreğin normalden büyük ve amorf görünümde olduğu, kanlanma, konsantrasyon ekspresyon fonksiyonlarının orta-ileri derecede azaldığı, diğer böbrekte ise patolojik bir özellik görülmediği raporlanmıştı. Bu aşamadan sonra hastanemiz üroloji polikliniğine başvuran hastanın yapılan incelemeler sonucunda, preoperatif biyopsi uygulanmadan, renal hücreli karsinom ve kist hidatik ön tanılarıyla operasyona alındı. Olgunun özgeçmiş ve soy geçmişinde bir özellik bulunmamaktaydı. Ameliyat esnasında kitlenin, böbrek, sürrenal ve karaciğere yapışıklıklar gösterdiği

tespit edildi. Kitle böbrekle birlikte total olarak eksize edilmiş ve yapışıklık olan yerlerden dae biyopsi örneği alındı. Patoloji laboratuvarına gelen parçada makroskopik olarak; tümöral kitle, perirenal yağlı doku birlikte böbrek ve sürrenal doku gözlemlendi. Kitle 24x16x14 cm ölçülerinde yuvarlakça sert kıvamlı, sınırları düzenli olup böbreğe yapışık olduğu alanlar mevcuttu, ayrıca böbrek dokusu üzerindeki fascia tümöral dokuyuda kuşatmış haldeydi. Tümörün kesit yüzeyi kirlili sarı-beyaz renkli olup genelde homojendi. Böbreğin ölçüleri 11x7x7 cm olup, pelvis bölgesi ve kaliksler dilate olup, hidronefrotik görünümdeydi. Sürrenal dokuda bir özellik görülmedi.

Tümörün mikroskopik incelemesinde; demet ve storiform yapılar oluşturmuş spindl hücreler görüldü. Hücreler yer yer oval yada poligonal özellikler taşımaktaydı. Tümör hücre selülaritesi değişkenlik göstermekte olup, bazı alanlarda belirgin plemorfizm, bizar hücreler, atipik mitozlar ve dev hücre yapıları yanısıra topluluklar halinde köpük histiositleri anımsatan

hücre kümeleri içermektedir. Perivasküler lenfosit infiltrasyonu ve yağ hücre değişim alanlarında dikkati çeken diğer özellikleriydi. Kemik yada kıkırdak sahaları görülmedi. Olgunun hem tanısını koymak hemde ayırıcı tanısını yapmak amacıyla immunohistokimyasal çalışmalar yapıldı. Yapılan boyalardan; Vimentin ve antikomotripsin diffuz pozitif, desmin ve CD68 fokal pozitif olup, S-100, HMB-45, bcl-2, CD99, SMA negatif tespit edildi. Alcian Blue boyamada müsinöz alanlar tespit edildi. Müsinöz alanlar yaklaşık olarak %10 civarına idi. Ki-67 (MIB-1) indeksi en yoğun olduğu bölgelerde yaklaşık olarak %20-25 arasındaydı (Resim). Tümörün yapışıklık gösterdiği yerlerden alınan dokunun mikroskopik incelemesinde, granülasyon dokusu (yara iyileşmesi) görüldü. Tümörün yapı görülmedi. Tüm incelemeler sonucunda olgu pleomorfik tipte MFH olarak rapor edildi.

Tartışma

Böbreğin primer MFH' si son derece nadirdir (1-4). Hidronefrotik böbrekte ise şimdiye kadar sadece 1 olgu bildirilmiştir. Ayrıca şimdiye kadar bu olgular için yaptığımız literatür taramasındaki en büyük tümör çapını 13 cm olarak bulduk (7). Olgumuzun ise 24 cm dir. Olgumuz bu 3 özelliği itibari ile zaten önem kazanmaktadır. Fakat bizim esas üzerinde durmak istediğimiz bu tümörün, makroskopik ve mikroskopik özellikleri ile ayırıcı tanıda dikkat edilmesi gereken hususlar olacaktır. Literatürde az olan bu olgularda, daha çok klinik ve radyolojik özellikleri üzerinde durulmuştur (6,7). Atipik yerleşimli olan tümörlerin tanısı, klinisyen, radyolog ve patoloğlar için çok zor olabilmektedir (6). Bizim olgumuzda radyolojik tetkikler sonucu tümörün daha çok retroperitoneal kaynaklı olduğu düşünülmüş, fakat tümörün makroskopik incelemesinde böbrek fasiasının tümör yüzeyinin tamamında devamlılık gösterdiği tespit edilmiştir. Ayrıca böbreğe yapışıklık göstermesinde önemliydi. Olgumuzda bu bulgu neticesinde tümörün fascia içerisinde ve kapsülden kaynaklandığı tespit edildi. Bu olay bize dokuların makroskopik olarak detaylı incelenmesinin ne kadar önemli ve değerli olduğunu bir kez daha göstermiş oldu.

Olgumuzun histopatolojik özellikleri yukarıda bahsedildi. Görümün MFH için tipik denebilecek olmasına rağmen, özellikle bu bölgede görülen tümörlerde ayırıcı tanıda dikkatli olunmalıdır. Ayırıcı tanı içerisinde özellikle yoğun fibröz stroma ile giden anaplastik karsinomların metastazları, diğer pleomorfik sarkomları, malign melanom ve lenfomalar bulunmaktadır. MFH nin 4 ana alt tipi vardır. Bu tiplerden inflamatuvar olan tip, lenfomalarla karışmaktadır (8). Bizim olgumuzda immunprofili bu kadar geniş tutmamızın amacı da, atipik yerleşimli olan bu tümörde hem tanımı doğrulamak hemde ayırıcı tanı içerisinde yer alan diğer sebepleri de ekarte etmektir. Olgularda görünüm ne kadar tipik olsada, bazen çok benzer ve çeldirici olabilmektedir. MFH tanısı koymada hematoksilen-eozin boyaları preparatlar altın standarttır. Immunhistokimya ve elektron mikroskopinin primer tanıda yeri azdır. Fakat immunhistokimya ayırıcı tanıda yer alan olguları ekarte etmede çok yardımcıdır (8).

Bahsetmek istediğimiz diğer kısa bir konuda şudur; bu gibi olgularda preoperatif biyopsi yapılması faydalı olur muydu? Olgunun ön tanısında bulunan kisthidatik, zaten biyopsiyi kontraendike yapmaktaydı. Fakat olmayan olgularda, iğne biyopsinin yararının az olduğu görüşü vardır (6). Mezenkimal

tümörlerde lezyonun tamamını görmek hem malign-benign ayırımında hemde tip tayininde tamamen farklı sonuçlara neden olabilmektedir (8).

Bu gibi olgularda ameliyat sonrası kemoterapi verilmesi ise henüz net değildir. Ne kadar yararlı olacağı, elde geniş serili veriler olmadığı için henüz soru işaretidir (6).

Sonuç olarak, böbrekte primer MFH çok nadir görülen bir durumdur. Makroskopik inceleme bu gibi durumlarda çok daha değerli olabilmektedir. Bu ve benzeri atipik yerleşimli olgularda ayırıcı tanı daha dikkatli yapılmalıdır. MFH tanısı koymada hematoksilen-eozin boyaları preparatlar altın standarttır.

Kaynakça ve Notlar

1. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer*. 1978;41(6):2250-2266.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant fibrohistiocytic tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Tissue Tumors*. 5nd edition. St. Louis, Mo, USA: Mosby; 2008. 403-29.
3. Papadopoulos I, Rudolph P. Primary renal malignant fibrous histiocytoma. Case report. *Urologia Internationalis*. 1999;63(2):136-138.
4. Abe T, Yamanaka K, Nakata W, Mori N, Sekii K, Yoshioka T, Itatani H. A case of retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma with marked response to concurrent cisplatin and radiation therapy: a case report. *Acta Urologica Japonica*. 2007;53(4):241-246.
5. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer*. 1964;17:1445-1455.
6. Marchese R, Bufo P, Carrieri G, Bove G. Malignant fibrous histiocytoma of the kidney treated with nephrectomy and adjuvant radiotherapy: a case report. *Case Report Med*. 2010;2010. pii: 802026.
7. Kim KH, Lee SH, Cha SH, Kim YS, Sung DJ. Malignant fibrous histiocytoma arising from a hydronephrotic kidney: a case report and review of the literature. *Clin Imaging*. 2012;36(3):239-242.
8. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger&Weiss's Soft tissue tumors. 5nd ed. USA: Mosby Elsevier, 2008;403-27.

Sorumlu Yazar:

Yrd. Doç. Dr. Hasan Esen
Necmettin Erbakan Üniversitesi
Meram Tıp Fakültesi
Patoloji Anabilim Dalı. 42090 Meram, Konya
email: drhasanesen@gmail.com

Geliş tarihi: 13 Kasım 2014

Kabul Tarihi: 19 Aralık 2014

Çıkar Çatışması

Hiç bir yazarın açıklayacağı finansal ilişkisi veya beyanı yoktur.