

Nadir görülen bir böbrek tümörü: Müsinöz tübüler ve iğsi hücreli karsinom

A rare kidney neoplasm: Mucinous tubular and spindle cell carcinoma

İbrahim Şehitoğlu¹, Recep Bedir¹, Cüneyt Yurdakul², Hakkı Uzun³

ÖZET

Müsinöz tübüler ve iğsi hücreli karsinom yakın geçmişte tanımlanmış, nadir görülen bir böbrek tümörüdür. Literatürde tek olgu veya küçük olgu serileri şeklinde bildirilmiştir. Tümör düşük dereceli, rölatif olarak iyi prognozlidir. Burada nadir görülen olgumuzu klinikopatolojik özellikleriyle ve patojik ayırıcı tanısıyla sunduk.

Anahtar kelimeler: Müsinöz tübüler ve iğsi hücreli karsinom, düşük dereceli, böbrek

GİRİŞ

Müsinöz tübüler ve iğsi hücreli karsinom (MTİHK) yakın geçmişte tanımlanmış, nadir görülen bir böbrek tümörüdür. Dünya sağlık örgütünün (WHO) böbrek tümörleri sınıflamasında, daha önceleri sınıflandırılmayan renal hücreli karsinom (RHK) alt başlığı altında incelenirken, 2004 yılındaki WHO sınıflamasında renal hücreli karsinomun ayrı bir varyantı olarak kabul edilmiştir [1,2]. MTİHK'ların geniş yaş aralığındaki kadın ve erkekleri etkilediği, ancak kadınlarda erkeklere göre daha sık buldukları ve özellikle erişkin yaşta kadınlar da daha fazla oranda görüldükleri bildirilmiştir [3]. MTİHK'lar müsinöz stroma içerisinde iğsi hücrelerden oluşan kordonlar ya da küboidal şekilli hücrelerden meydana gelen tübüller veya papiller yapılarla karakterizedirler. Histopatolojik olarak diğer RHK'larla karıştırılabilecekleri için az görülen bu neoplazilerin özellikle iğsi hücreli böbrek tümörlü olgularda ayırıcı tanıda akılda tutulmaları önemlidir. Biz de literatürde tek olgu veya küçük olgu serileri şeklinde bildirimde bulunmuş, diğer renal hücreli kar-

ABSTRACT

Mucinous tubular and spindle cell carcinoma has recently been recognized as a rare tumor of the kidney. Single cases or small series have been reported in the literature. The tumor is considered to be a low-grade carcinoma with a relatively favorable prognosis. Here we presented our rare case with clinicopathologic features and pathological differential diagnosis.

Key words: Mucinous tubular and spindle cell carcinoma, low-grade, kidney

sinomlara göre oldukça az sıklıkla karşımıza çıkan, düşük dereceli, rölatif olarak iyi prognozlu olan MTİHK'lu olgumuzu klinikopatolojik özellikleriyle ve patolojik ayırıcı tanısıyla sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Ellisekiz yaşında kadın hasta, kasıklarına yayılan yan ağrısı şikayetiyle hastanemize başvurdu. Fizik muayenede özellik izlenmedi. Yapılan rutin hemogram ve biyokimyasal incelemede değerler normal düzeydeydi. Radyolojik incelemede USG ile sol böbrekte ekzofitik uzanım gösteren, yuvarlak şekilli, yer yer solid yer yer kistik komponente sahip hipoeoik lezyon saptanması üzerine radyolojik olarak ayırıcı tanıda hemorajik kistik lezyon ve kistik komponentli bir malignite olasılığı düşünüldü. Yapılan bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans (MR) incelemesinde sol böbrek üst pol yerleşimli 38x30 mm ebatlarında heterojen dansitede nodüler kitle (Resim 1) saptanması üzerine olguya RHK ön tanısı ile sol radikal nefrektomi yapıldı. Yapılan makroskopik incelemede, böbrek üst

¹ R. Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Rize, Türkiye

² R. Tayyip Erdoğan Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Rize, Türkiye

³ R. Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Rize, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: İbrahim Şehitoğlu,

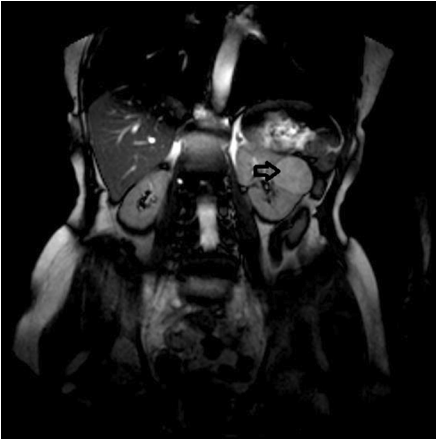
Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Rize, Türkiye Email: sehitoğluibrahim@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 09.07.2013, Kabul Tarihi / Accepted: 23.07.2013

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2013, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

polde, kapsül altında yerleşim gösteren 3.8x3x2 cm boyutlarında tümöral kitle izlendi (Resim 2). Tümörün kesit yüzeylerinin sarımsı gri-beyaz renkte, yumuşak kıvamda olduğu görüldü. Tümör perirenal yağ dokusunu ve gerota fasyasını invaze etmemiş görünümdeydi. Mikroskopik incelemede, müsinöz stroma içerisinde, papilla benzeri ve tübüler yapılar oluşturmuş, içşi veya küboidal şekilli, eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşan, düşük derecede nükleer özelliklere sahip (Fuhrman grade I) tümöral lezyon izlendi (Resim 3, 4). Tümörde nekroz, sarkomatöz diferansiyasyon ve vasküler ya da kapsüler

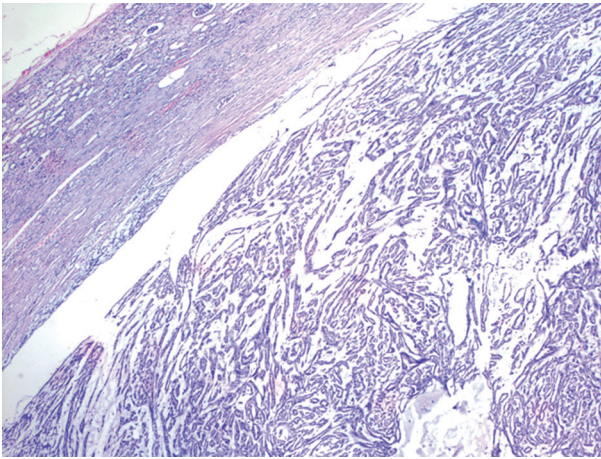
invazyon saptanmadı. İmmünohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde CK7 ve düşük molekül ağırlıklı sitokeratin (LMWCK) ile pozitif boyanma (Resim 5, 6) mevcut iken, CD10, vimentin, yüksek moleküler ağırlıklı sitokeratin (HMWCK), sinaptofizin ve CD56 ile boyanma saptanmadı. Ki-67 proliferatif aktivite indeksi %1 olarak tespit edildi. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde olguya MTİHK tanısı verildi. Operasyon sonrası kemoradyoterapi veya immünoterapi uygulanmayan olguda 6 aylık takip periyodu boyunca lokal nüks veya uzak metastaz saptanmadı.



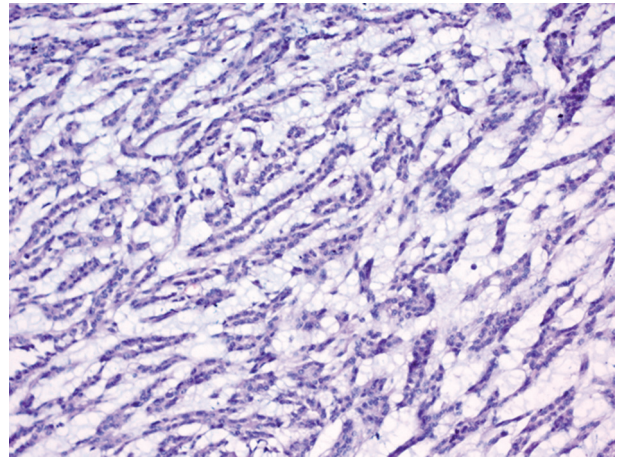
Resim 1. MR incelemede sol böbrek üst polde kontrast artışı izlenen düzgün sınırlı tümöral kitle (siyah ok)



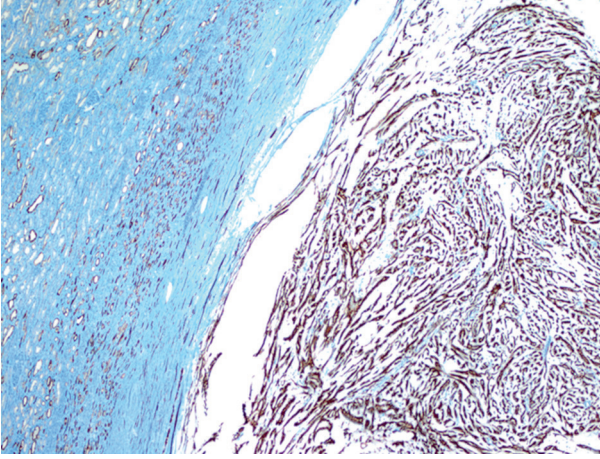
Resim 2. Normal böbrek dokusundan düzgün sınırlı, kesit yüzeyi sarımsı gri-beyaz renkli solid kitle



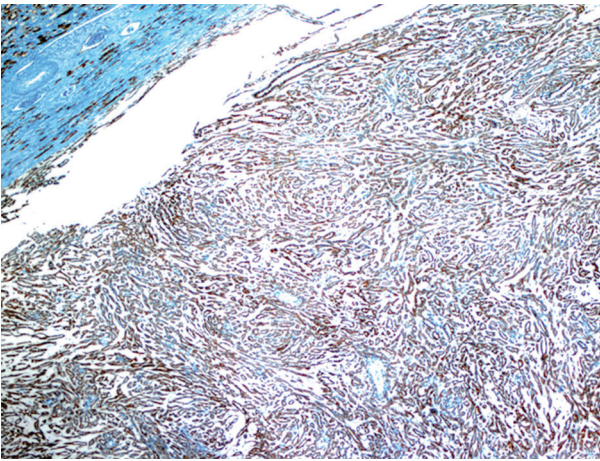
Resim 3. Müsinöz stroma içerisinde küboidal şekilli hücrelerden meydana gelen tübüler ve papiller yapılarla karakterize tümör (H&Ex40)



Resim 4. Müsinöz stroma içinde kordonlar ve tübüler yapılar oluşturan küboidal şekilli neoplastik hücreler (H&Ex400)



Resim 5. Tümöral hücrelerde CK7 ile diffüz pozitif boyanma (CK7x40)



Resim 6. Tümöral hücrelerde LMWCK ile pozitif boyanma (LMWCKx40)

TARTIŞMA

MTİHK'lar ilk kez Parwani ve ark. [4] tarafından 1998 yılında tanımlanmış, henle kulpu veya distal toplayıcı kanal kaynaklı olduğu bildirilen, nadir görülen böbrek tümörleridir. Klinik olarak hiç semptom vermeyebilecekleri gibi bizim olgumuzda da bulunduğu üzere hastalar yan ağrısı veya anemiye de neden olabilen hematüri şikayetleriyle de başvurabilirler [2]. Ayrıca bu tümörün böbrek taşı ile ilişkili olabileceği de bildirilmiştir [5].

MTİHK'ların farklı yaşlarda görülebildiğini bildiren çalışmalar mevcuttur. Ferlicot ve ark. [6] çalışmasında MTİHK'lu olgularda tanı anında yaş aralığının 21-81, ortalama yaşın 53 ve kadın-erkek oranının 2/1 olduğunu gözlemişlerdir. Sarsık ve ark.

[7] çalışmasında olguların yaş aralığının 33-69, ortalama yaşın 51 olduğu rapor edilmiştir. 2004 yılındaki böbrek tümörleri WHO sınıflamasında [1] ise olguların yaş aralığının 17-82, ortalama yaşın 53 olduğu ve erişkin kadınlarda bu tümörlerin erkeklerle göre 4 kat fazla sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir. Bizim olgumuz da literatürle uyumlu olarak 58 yaşında, erişkin bir kadındır.

MTİHK'larda sarkomatoid farklılaşma, metaplastik kemik oluşumu, nöroendokrin diferansiyasyon alanları ve psammomatöz kalsifikasyon görülebileceği bildirilmiştir. Ayrıca müsinden fakir olan olguların da literatürde mevcut olduğu görülmektedir [4, 8, 9]. Bu durum nadir görülen tümörün tanısını daha da zorlaştırabileceğinden bu tip olgularda ayırıcı tanı dikkatli olmak ve immünohistokimyasal incelemeden yardım almak gerekebilmektedir. Bizim olgumuzda buna benzer histopatolojik bulgular saptanmamıştır.

MTİHK'lar iğsi hücrelerden oluşan kordonlar ya da küboidal şekilli hücrelerden meydana gelen tübüller veya papiller yapıların müsinoz stroma içerisinde bulunmasıyla karakterizedirler. Olgumuzda morfolojik benzerlikleri nedeniyle ayırıcı tanıya MTİHK ile birlikte papiller tip RHK, nöroendokrin tümörler ve Bellini'nin toplayıcı kanal karsinomu alınmıştır. Ayırıcı tanıda immünohistokimyasal incelemeden yararlanılmıştır. Mikroskopik olarak papiller yapıların bulunuşu, tümöral hücrelerde CK7 ve LMWCK pozitifliği papiller tip RHK'u düşündürmekle birlikte, vimentin ve CD10 negatifliği nedeniyle papiller tip RHK tanısından uzaklaşmıştır. Morfolojik olarak tümörün düşük dereceli oluşu ve HMWCK negatifliğinden dolayı Bellini'nin toplayıcı kanal karsinomu ve sinaptofizin, CD56 negatifliği nedeniyle de nöroendokrin tümör tanıları dışlanmıştır.

MTİHK'ların tedavisinde cerrahi rezeksiyon en önemli tedavi seçeneğidir. Prognozları diğer agresif seyirli RHK'lara göre oldukça iyi olan düşük dereceli bu tümörlerin cerrahi tedaviden sonra kemoterapi ve radyoterapi verilmemesine karşın lokal nüks ve uzak metastaz yapmadıklarını bildiren yayınlar literatürde mevcuttur [3,10]. Ancak bu tümörlerin lenf nodu metastazı yapabileceği de literatürde bildirilmiştir [6]. Bizim olgumuzda da takip süresince (6 ay) lokal nüks ve uzak metastaz gözlenmemiştir. Yine de bu tümörlerin prognozları ile ilgili ileri yorum ancak çok sayıda örneklerden oluşan klinik

çalışmalar ve uzun takip süreleri sonucunda yapılabılır.

Sonuç olarak, günlük pratik rutinde sık karşılaşılmayan bu tümörlerin, morfolojik özellikleri ve immünohistokimyasal bulguları ile birlikte değerlendirilerek, diğer agresif seyirli, böbrekte kitle yapan neoplazmların ayırıcı tanısında göz önüne alınmasının gerekli olduğu kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Srigley JR: Mucinous tubular and spindle cell carcinoma. In Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. World Health Organization Classification of Tumours. Edited by Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. Lyon, France:IARC Press; 2004:40.
2. Lima MS, Barros-Silva GE, Pereira RA, et al. The imaging and pathological features of a mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: a case report. *World J Surg Oncol* 2013 ;2:11-34.
3. Chrysikos D, Zagouri F, Sergeantanis TN, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: a case report. *Case Rep Oncol* 2012;5:347-353.
4. Jung SJ, Yoon HK, Chung JI et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with neuroendocrine differentiation: report of two cases. *Am J Clin Pathol* 2006;125:99-104.
5. Hes O, Hora M, Perez-Montiel DM, et al. Spindle and cuboidal renal cell carcinoma, a tumour having frequent association with nephrolithiasis: report of 11 cases including a case with hybrid conventional renal cell carcinoma/spindle and cuboidal renal cell carcinoma components. *Histopathology* 2002;41:549-555.
6. Ferlicot S, Allory Y, Comperat E, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a report of 15 cases and a review of the literature. *Virchows Arch* 2005;447:978-983.
7. Sarsık B, Şimşir A, Karaarslan S, Şen S. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of kidney and problems in diagnosis. *Türk Patoloji Derg* 2011;27:116-126.
8. Farghaly H. Mucin poor mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney, with nonclassic morphologic variant of spindle cell predominance and psammomatous calcification. *Ann Diagn Pathol* 2012;16:59-62.
9. Pillay N, Ramdial PK, Cooper K, Batuule D. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma with aggressive histomorphology--a sarcomatoid variant. *Hum Pathol* 2008;39:966-969.
10. Owens CL, Argani P, Ali SZ. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: cytopathologic findings. *Diagn Cytopathol* 2007;35:593-596.