



Konjenital mezoblastik nefromun prenatal tanısı

Ghanım Khatib¹, Selim Büyükkurt¹, F. Tuncay Özgünen¹, S. Cansun Demir¹,
H. Serdar İskit², Şeyda Erdoğan³

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Adana

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Adana

Özet

Amaç: Konjenital mezoblastik nefrom oldukça nadir rastlanan bir tümör olmasına rağmen, fetal ve neonatal dönemin en sık görülen renal tümörüdür. Genelde benign karakterlidir ve sadece nefroureterektomiden oluşan bir cerrahi yaklaşım ile kür sağlanabilir. Bu durum, konjenital mezoblastik nefromun prenatal tanısını koymayı ve diğer tümörlerden ayırmayı önemli kılmaktadır. Bu makalede, sadece ultrasonografi ile konjenital mezoblastik nefromun prenatal tanısını koyduğumuz bir olguyu sunmayı hedefledik.

Olgu: Yirmi beş yaşında, 35 haftalık gebe, dış merkezden fetal intraabdominal kitle nedeniyle sevk edildi. Ultrasonda, fetüsün sağ böbrek lojunda homojen ekojeniteye sahip solid kitle saptandı. Kitlenin konjenital mezoblastik nefrom olabileceği düşünüldü ve haftalık takibe alındı.

Sonuç: Dikkatli bir ultrasonografik inceleme ile konjenital mezoblastik nefromun prenatal tanısını koymak mümkündür.

Anahtar sözcükler: Konjenital mezoblastik nefrom, prenatal tanı, ultrasonografi.

Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma

Objective: Although congenital mesoblastic nephroma is a quite rare tumor, it is the most common renal tumor during fetal and neonatal period. It is usually benign and curable by just a surgical approach consisting of nephroureterectomy. Hence, the prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma and distinguishing it from other tumors are essential. In this study, we have aimed to present a case of congenital mesoblastic nephroma which was diagnosed prenatally only by ultrasound in our clinic.

Case: A twenty-five-year-old, 35 weeks pregnant woman was referred to our clinic because of fetal intraabdominal mass. Ultrasonographically, a homogeneous solid mass was detected at the right renal fossa of the fetus. The mass was thought to be congenital mesoblastic nephroma and weekly follow-up was planned.

Conclusion: Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma is possible by a careful ultrasonographic evaluation.

Key words: Congenital mesoblastic nephroma, prenatal diagnosis, ultrasonography.

Giriş

Fetal ve infantil dönemdeki abdominal kitlelerin yaklaşık 2/3'ü renal kaynaklı olup, çoğunu hidronefroz ve multistikistik displastik böbrekler oluşturmaktadır.^[1] Konjenital mezoblastik nefrom (KMN), çocuklardaki renal tümörlerin %5'inden az bir kısmını oluşturmalarına rağmen, hayatın ilk üç ayında en sık görülen renal tümördür.^[2] Ayrıca neonatal dönemde rapor edilen renal tümörlerin %80'ini teşkil etmektedir.^[3] Konjenital

mezoblastik nefrom, mezenkimal hücrelerden oluşur ve genelde benign karakterlidir.^[4] Bu yazıda kliniğimizde 35 haftalık fetüste prenatal KMN tanısı konulan olguyu sunmayı ve tartışmayı planladık.

Olgu Sunumu

Yirmi beş yaşında, G2P1, son adet tarihine (SAT) göre 35 hafta gebe olan hasta, fetal intra-abdominal kitle nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Ultrasonografik

Yazışma adresi: Dr. Ghanım Khatib, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Adana.
e-posta: ghanim.khatib@gmail.com

Geliş tarihi: Mayıs 2, 2013; **Kabul tarihi:** Temmuz 7, 2013

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20130212007
doi:10.2399/prn.13.0212007
Karekod (Quick Response) Code:



incelemede ölçümleri SAT ile uyumlu, plasentası ve amniyotik sıvı miktarı normal, tek, canlı fetüs izlendi. Fetüsün sağ böbrek lojunda, genelinde homojen olup merkezinde nekroza bağlı heterojenite de gösteren, yer yer kistik alanlar içeren ve böbrek parankiminden net sınırla ayrılamayan, 47x51x54 mm boyutlarında, solid kitle izlendi. Renkli Doppler incelemede kitlenin yoğun damarlanma içermesi ve bu damarların periferde halka yapısında olması dikkat çekiciydi (Şekil 1a ve b). Sol böbrek, her iki sürrenal bez ve diğer organlar normal idi. Bu bulgulara dayanılarak, kitlenin konjenital mezoblastik nefrom olabileceği düşünüldü ve haftalık takibe alındı.

Takiplerde kitlenin boyutunda değişiklik olmadı. Otuz sekizinci haftada travayı başlayan hasta, vajinal yoldan Apgar 8-9, 2770 gram kız bebek doğurdu. Bebeğe sekiz günlükken çekilen tomografide sağ böbrek orta kesimi lokalizasyonundan kaynaklanan, böbrekten net sınırlarla ayırt edilemeyen, 5x5.5 cm aksiyel boyuta ulaşan ve konjenital mezoblastik nefrom ile uyumlu, solid kitlesel lezyon saptandı. Bebeğe iki haftalık iken sağ nefroüretrektomi yapıldı.

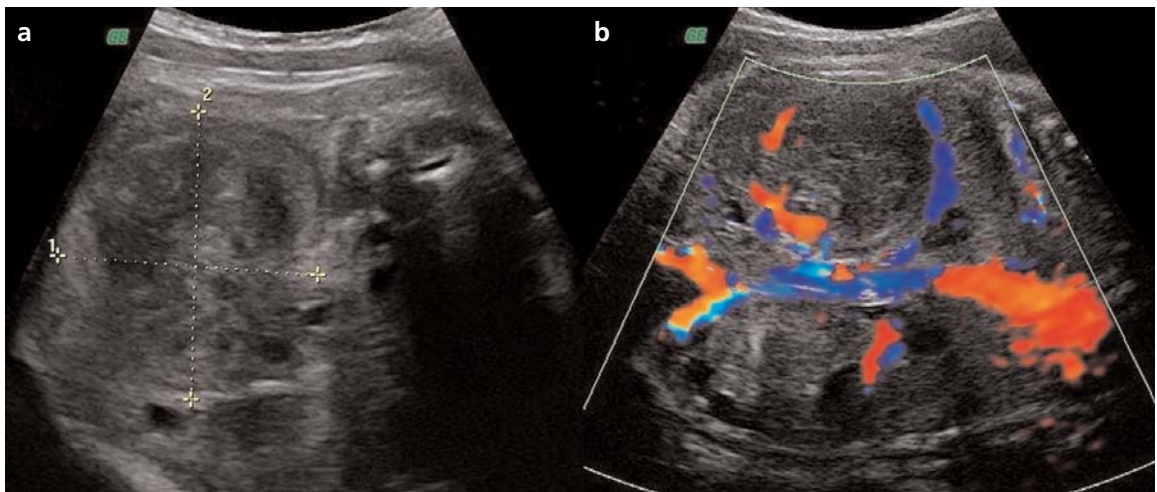
Makroskopik patolojik incelemede sağ nefrektomi ameliyat materyalinde; dar bir alana sıkışmış böbrek dokusu ve materyalin kesit yüzünde 6x5 cm boyda gri beyaz, sert, yer yer ince fibröz septumlar içeren lezyon izlendi. Lezyon mikroskopik olarak incelendiğinde fasiküller oluşturan işçi hücreler ve arada kalmış normal renal elementler, klasik nefroblastom alanı yanında

hücreliliği artmış, sellüler mezoblastik nefrom odakları saptandı (Şekil 2a ve b). Materyalin immünohistokimyasal analizinde SMA (*smooth muscle actin*) fokal pozitif, desmin negatif ve Ki67 ile sellüler alanlarda proliferasyon indeksi yüksek saptandı. Bu nedenle kitlenin mikst tipte bir konjenital mezoblastik nefrom olduğuna karar verildi. Üreter, böbrek kapsülü, perinefritik yağ dokusu ve damarların cerrahi sınırları intakt idi. Sadece izlem kararı verilen bebek, sağlıklı bir şekilde taburcu edildi.

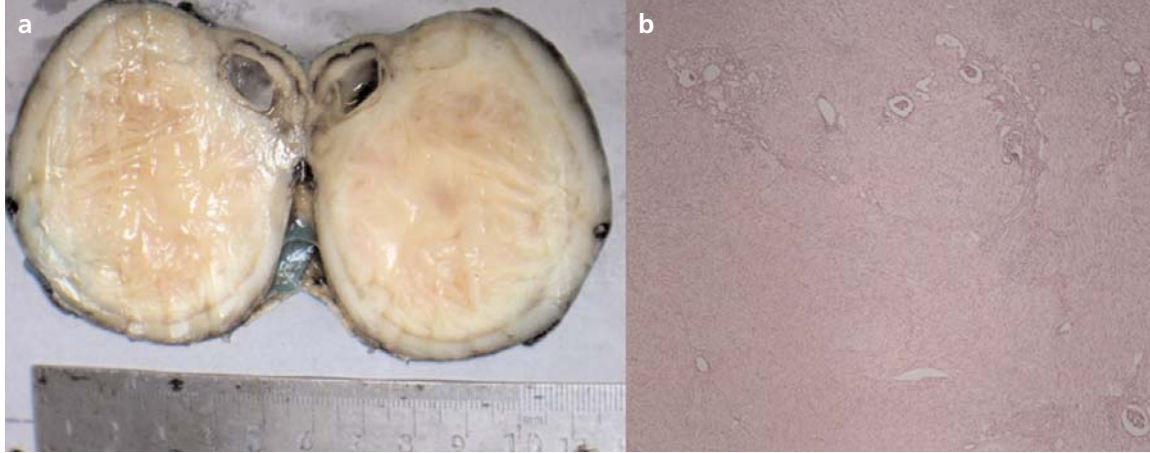
Tartışma

Perinatal renal tümörler nadir olup %5 civarında görülür.^[3] KMN, çocukluk çağı renal tümörlerinin %5'inden daha azını oluşturmaya rağmen, fetal ve neonatal dönemin en sık rastlanan renal tümördür.^[2,3,5] Prenatal sonografide saptanan solid renal kitlenin tek taraflı ve miyomu andıran ekojenitede olmasıyla KMN'den şüphe edilebilir.^[4,6,7] Olguların %70'ine polihidramniyos eşlik eder.^[7] Polihidramniyosun oluşma mekanizması net bilinmese de önerilen mekanizmalar arasında kitlenin gastrointestinal sisteme basısı, tümörün hiperdinamik dolaşımı nedeniyle artmış renal perfüzyonun oluşturduğu poliüri ve tümörden salınan prostaglandinlere bağlı hiperkalseminin tetiklediği fetal poliüri bulunmaktadır.^[3,8,9]

Hiperdinamik dolaşım, poliüri dışında kalp yetmezliği ve hidrops fetalis tablosu oluşturabilir.^[4] Hidrops fetalis



Şekil 1. Ultrasonografide, fetusun sağ böbrek lojunu dolduran tümöral kitlenin aksiyel görüntüsü (a) ve renkli Doppler sonografide, kitlenin halka şeklindeki yoğun vaskülarizasyonu görülmektedir (b). [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir.]



Şekil 2. Sağ nefrektomi materyalinin makroskopi (a) ve mikroskopi görüntüleri (b). Mikroskopide fasiküller oluşturan iğsi hücreler ve arada kalmış normal renal elementler (HE x100). [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir.]

lisin geliştiği; ikisi prenatal tanı almış, literatüre geçmiş toplam 4 KMN olgusunun hepsi ölümle sonuçlanmıştır. Bu yüzden, hidrops fetalis tablosu gelişen olgularda, bebeğin acil doğurtulması önerilmektedir.^[3] Bizim olgumuzda ise, yoğun vaskülarizasyona rağmen, polihidramnios ya da hidrops fetalis gelişimi izlenmedi.

Konjenital mezoblastik nefromun prenatal tanısının en önemli adımı, Wilms tümörü ve adrenal nöroblastomdan ayırıcı tanısının yapılmasıdır. Nöroblastom; adrenal bezden kaynaklanan, ultrasonda solid ve kistik komponentler içeren, mikst ekojenitede bir görünüme sahiptir. Bununla birlikte sınırlarının belirgin, böbrekten ayrı bir kitle şeklinde olması, direkt renal parankim invazyonunun görülmemesi ve fetal solunum hareketleri sırasında böbrek ile asenkron hareket etmesi, nöroblastomun KMN'den ayırıcı tanısını sağlar.^[3,5,6] Wilms tümörü, genelde sınırları belirgin bir kapsülle çevrili ve renal parankimi tamamen istila eden bir tümördür. Konjenital mezoblastik nefromda ise, olgumuzda olduğu gibi, kitlenin sınırları renal parankimden net bir şekilde ayırt edilemeyebilir.^[3,6] Ayrıca KMN, renkli Doppler'e yoğun vaskülarizasyon ve halka görüntüsü şeklinde yansıyabilecek arteriyovenöz şantlar ile karakterize, anjiyomatöz bir tümördür.^[4,10] Wilms tümörünün prenatal dönemde ve hayatın erken aylarında oldukça nadir görülmesi göz önünde bulundurularak da kitlenin ayırıcı tanısına gidilebilir. Ancak yine de kesin tanı için histopatoloji kaçınılmazdır.^[3,6]

Bazı yazarlar, vajinal yoldan doğumlarda kitlenin rüptürü söz konusu olabilir endişesi ile sezaryen ile do-

ğum önermektedirler.^[9] Olgumuz miadında, vajinal yoldan doğarken herhangi bir travmatik komplikasyon oluşmadı.

Sonuç

Dikkatli bir ultrasonografik inceleme ile KMN'nin prenatal tanısını koymak mümkündür. KMN prenatal dönemde saptandığında, hidrops tablosu gelişmediği sürece, benign seyirli bir tümör olduğu akılda tutularak takip edilmelidir. Hiç değilse, fetal akciğer matüritesinin oluşmasına izin verecek beklentisel yaklaşım tercih edilmelidir. Doğum obstetrisyen, neonatolog, çocuk cerrahı ve çocuk onkoloğunun bulunduğu tersiyer bir kurumda gerçekleştirilmelidir.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Glick RD, Hicks MJ, Nuchtern JG, Wesson DE, Olutoye OO, Cass DL. Renal tumors in infants less than 6 months of age. *J Pediatr Surg* 2004;39:522-5.
2. England RJ, Haider N, Vujanic GM, Kelsey A, Stiller CA, Pritchard-Jones K, et al. Mesoblastic nephroma: a report of the United Kingdom Children's Cancer and Leukaemia Group (CCLG). *Pediatr Blood Cancer* 2011;56:744-8.
3. Chen WY, Lin CN, Chao CS, Yan-Sheng Lin M, Mak CW, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in mid-second trimester by sonography and magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn* 2003;23:927-31.
4. Won HS, Jung E, Lee PR, Lee IS, Kim A, Kim JK, Cho KS, Nam JH. Prenatal detection of mesoblastic nephroma by

- sonography and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:197-9.
5. Goldstein I, Shoshani G, Ben-Harus E, Sujov P. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:209-11.
 6. Fuchs IB, Henrich W, Brauer M, Stöver B, Guschmann M, Degenhardt P, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in 2 siblings. *J Ultrasound Med* 2003;22:823-7.
 7. Yamamoto N, Yoshizako T, Uchida N, Kitagaki H, Horie A, Kumori K, et al. Mesoblastic nephroma: a case report of prenatal detection by MR imaging. *Magn Reson Med Sci* 2006;5:47-50.
 8. De Paepe ME, Shapiro S, Young L, Carr SR, Gundogan F. Intrauterine demise due to congenital mesoblastic nephroma in a fetus conceived by assisted reproductive technology. *Fertil Steril* 2011;95:1119.e15-7.
 9. Siemer S, Lehmann J, Reinhard H, Graf N, Löffler G, Hendrik H, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma associated with renal hypertension in a premature child. *Int J Urol* 2004;11:50-2.
 10. Montaruli E, Fouquet V. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. *Fetal Diagn Ther* 2013;33:79-80.