

**BÖBREK METANEFRIK ADENOMU VE MESANE
PARAGANGLİYOMUNUN BİRLİKTELİĞİ: OLGU SUNUMU**

**COEXISTENCE OF THE RENAL METANEPHRIC ADENOMA AND THE URINARY
BLADDER PARAGANGLIOMA: A CASE REPORT**

Öztuğ ADSAN*, Murat KOŞAN*, Selda SEÇKİN**, Özge HAN**, Onur KAYGISIZ*

* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Üroloji Kliniği, ANKARA

** Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, ANKARA

ABSTRACT

Introduction: Metanephric adenoma is a renal tumor that is rare and behaves usually in a benign fashion. Bladder paraganglioma which we reported simultaneously in the same patient is a rare tumor. Less than %0.5 of all bladder tumors is paraganglioma and it is also considered to be benign and it is required long term follow up.

Materials and Methods: Only symptom of 32 years old woman patient is macroscopic hematuria. Radiological evaluation (ultrasonography and computerized tomography) of this patient revealed renal and bladder masses. Left radical nephrectomy and transurethral resection of the bladder tumor were performed. These masses were determined as renal metanephric adenoma and bladder paraganglioma by histopathological examinations.

Conclusion: To our knowledge, it is the first case of these two rare solid tumors in a same patient simultaneously. We think that coexistence of the tumors is incidental.

Key words: Kidney, Renal metanephric adenoma, bladder, paraganglioma

ÖZET

Metanefrik adenom, benin vasıflı, nadir bir böbrek tümörüdür. Olgu sunumumuzda aynı hastada gözlediğimiz ikinci tümör olan mesane paraganglioması da nadir görülen bir tümördür. Mesane tümörlerinin %0,5'inden azını oluşturan bu tümör de sıklıkla benin vasıflıdır ve uzun dönemli takipleri gerektirir.

Sadece makroskopik hematürisi olan, 32 yaşındaki kadın hasta, radyolojik değerlendirme (ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi) ile tespit edilen, böbrek ve mesaneye ait kitleler nedeniyle operasyona alındı. Hastaya sol radikal nefrektomi ve aynı seansta mesanede kitleye transüretal rezeksiyon uygulandı. Histopatolojik değerlendirmede böbrek metanefrik adenomu ve mesanede paraganglioma tespit edilerek hasta takibe alındı.

İnsidental olduğunu düşünmekle beraber, bu iki nadir tümörün bir olgudaki birlikteliği, bilgilerimize göre, ilk kez sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Böbrek, Metanefrik Adenom, Mesane, Paraganglioma

GİRİŞ

Metanefrik adenom genellikle erişkinde gözlenen, iyi tanımlanmış nadir bir böbrek tümörüdür. Benin özellik gösterir¹. Bunun yanı sıra, adrenal ve ekstraadrenal feokromositoma veya paraganglioma genellikle benin tümör olarak kabul edilir. Paraganglioma olgularının %10-20 kadarı adrenal bez dışında görülmektedir. Mesanede bulunma sıklığı ise %1'in altındadır.

Biz bu olgu sunumunda, bilgilerimize göre, aynı hastada eşzamanlı metanefrik adenom ve mesane paragangliomasını ilk defa bildirdik.

OLGU

32 yaşındaki kadın hasta, kliniğimize paroksizmal makroskopik hematüri şikayetiyle başvur-

du. Başka bir belirtisi olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde sadece sol kostovertebral açı hassasiyeti saptandı. Ultrasonografik değerlendirmede, sol böbrek alt polde periferik halosu olan 42x36 mm boyutlarında, minimal ekojenitede kitle ve mesane posteriyor duvarında perivezikal alana yayılım gösteren 20x19 mm boyutlarında polipoid kitle lezyonu saptandı. Bunun üzerine çekilen bilgisayarlı tomografide sol böbrek alt ve orta kesiminde parapelvik bölgede, lineer hiperdens komponent içeren, nodüler yapıda, iyi çevrelenmiş heterojen ekzofitik solid kitle tespit edildi. Ayrıca, mesane sol posterolateral duvarında 23x17 mm boyutlarında hipodens solid kitle gözlemlendi (Resim 1a-1b). Sistoskopide, sol üreter orifisinin 1cm üzerinde 3x3 cm çapında solid kit-

le gözlemlendi. Aynı seansta mesane tümörüne transüretral rezeksiyon ve sol radikal nefrektomi yapıldı. İki yıllık takipte rekürens, metastaz ve böbrek fonksiyon testlerinde bozulma saptanmadı.



Resim 1a. Böbrek Metanefrik Adenomu (Tomografi)



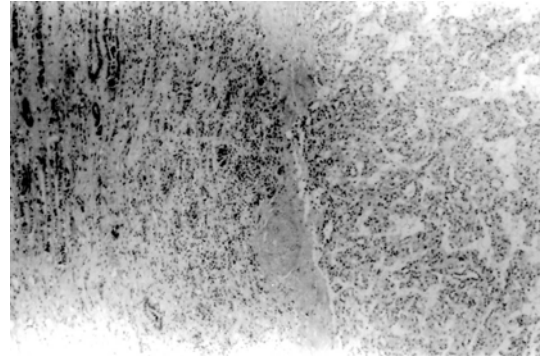
Resim 1b. Mesanede Paragangliyoma (Ultrasonografi)

Makroskobik olarak, 12x9,5x5 cm boyutlarındaki nefrektomi materyalinde, alt polde yerleşim gösteren 4x3x2 cm boyutlarında, yer yer sarı beyaz renkli kitle lezyonu izlendi. Böbrek kapsül intaktı ve perinefritik yağ dokusunda lenf nodu tespit edilmedi.

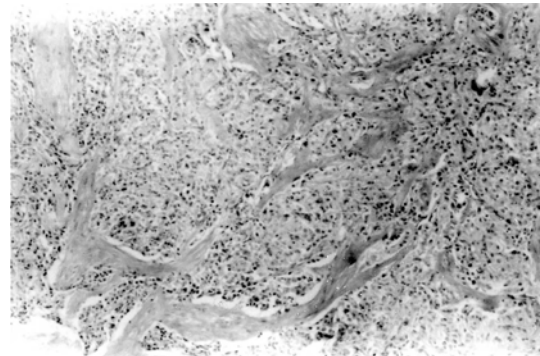
Tümöre ait kesitlerde çevre böbrek parankiminden fibröz bir kapsül ile ayrılan çoğu alanda tübüler, birkaç alanda papiller yapılar oluşturan tümör dokusu gözlemlendi. Tümör, yuvarlak bazofilik nükleuslu, dar eozinofilik sitoplazmalı, uniform hücrelerden oluşuyordu. Vasküler ve üreter cerrahi sınırında tümör izlenmedi. Bu nedenle metanefrik adenom tanısı kondu (Resim 2a)

Mesaneden elde edilen biyopsi materyalinde 1x0,8x0,5 cm boyutlarında irregüler şekilli kitle izlendi. Histolojik olarak hücreler, fibromatöz stroma

içerisinde, zengin damar ağlarıyla kolonlara ayrılmış ve yoğun kümeler oluşturacak şekilde yerleşmişti. Tümör hücreleri, oval veya yuvarlak hiperkromatik çekirdeği olan, granüler eozinofilik sitoplazmalı hücrelerdi. Chromogranin ve NSE ile boyandıkları saptandı. İmmünohistokimyasal teknikler kullanılarak, sustentacular hücreler olarak belirlenen kümeleşmiş hücrelerin etrafında S100 pozitifliği tespit edildi. Böylece tanı, paragangliyoma olarak kondu (Resim 2b).



Resim 2a. Böbrek Metanefrik Adenomun Histolojik Görünümü



Resim 2b. Mesanede Paragangliyomanın Histolojik Görünümü

TARTIŞMA

Metanefrik adenom, bu isimle 1980 yılında Pages ve Granier tarafından rapor edilen nadir bir tümördür². Metanefrik adenom daha çok genç hasta popülasyonunu etkiler. Tipik metanefrik adenomlu olgular benin özelliğe sahiptir. Metanefrik adenomda hiçbir zaman infiltratif büyüme, vasküler invazyon ve hemen hemen hiç mitotik aktivite gözlenmez. Tümörün prognozu genel olarak mükemmel olmakla birlikte, çoğunlukla takip süreleri göreceli olarak kısadır ve sonuçlar tam rezeksiyon yapılan hastalara dayanmaktadır.

BÖBREK METANEFRİK ADENOM VE MESANEDE PARAGANGLİYOMA
(*The Renal Matanephric Adenoma and The Urinary Bladder Paraganglioma*)

Tümör ameliyat öncesi değerlendirmede ayrılmaz. Bizim vakamızda da tümör ameliyat öncesi değerlendirmede böbrek hücreli karsinomdan ayıramadığı için, son zamanlarda böbrek koruyucu cerrahi yaklaşımlar da uygulanabilmesine rağmen, altın standart kabul edilen radikal nefrektomiyi ilk tedavi seçeneği olarak tercih ettik. Bu tümörlerde, en sık semptom bizim vakamızda da gözlenen hematüridir ancak olgular büyük oranda asemptomatiktir. Polisitemi olağandışı, rastlantısal bir bulgudur³.

Mesane de paragangliyoma ise genellikle genç kadınlarda gözlenen nadir bir tümördür. Mesane tümörlerinin %0.5'inden azını oluşturur. Mesane paragangliyomalı ilk vakayı Zimmerman 1953'te bildirmiştir⁴. Ekstraadrenal paragangliyomalar, adrenal kaynaklı olanlardan farklı olarak, genellikle, hormon salınımı ve katekolamin üretimine bağlı klinik semptom oluşturmaz. Mesane paragangliyomasında en belirleyici bulgu, işeme ile oluşan hipertansiyon atakları ve hematüridir. Hastaların yaklaşık yarısında hipertansiyon, hematüri ve miksiyona bağlı ataktan oluşan klinik triad vardır⁵. Ancak, bizim vakamızda makroskobik hematüri dışında belirti yoktu. Ekstraadrenal paragangliyomaların çoğu adrenal olanlar gibi soliter ve sporadik olmakla birlikte, multisentrik de olabilir. Ailesel özellik iyi tanımlanmıştır. Yalnızca histopatolojik olarak tanı ko-

nabilen malin paragangliyoma, yeni olguların % 10'unda gözlenir. Malinite için en kesin tanımlama paragangliyomanın embriyonal kalıntısı olmayacağı bölgelere metastazı veya direk invazyonudur (özellikle lenf nodları ve akciğer). Tümörün komplet rezeksiyonu (transüretal rezeksiyon, parsiyel sistektomi) bu hastalarda uzun dönem hastalıksız sağkalım sağlar.

Bizim bilgilerimize göre, bu iki nadir solid tümör, eşzamanlı olarak aynı hastada ilk kez tespit edildi. Bizce bu iki tümörün aynı anda görülmesi rastlantısalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- **Argani P, Beckwith JB:** Metanephric stromal tumor: Report of 31 cases of distinctive pediatric renal neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 24: 917-26, 2000.
- 2- **Pages A, Granier M:** Le nephrome nephronogène. *Arch Anat Cytol Pathol.* 28: 99-103, 1980.
- 3- **Davis CJ, Barton JH, Sesterhenn IA, Mostofi FK:** Metanephric adenoma: Clinicopathologic study of 50 patients. *Am J Surg Pathol.* 19: 1101-14, 1995.
- 4- **Zimmerman I, Biron R, MacMahon:** Pheochromocytoma of the urinary bladder. *N Engl J Med.* 249: 25-6, 1953.
- 5- **Albores-Saavedra J, Maldonado ME, Ibarra J, Rodrigues HA:** Pheochromocytoma of urinary bladder. *Cancer.* 23: 1110-8, 1969.