

Sürekli Ağlama Şikayetine Sebep Olan Konjenital Mesoblastik Nefroma Olgusu

A CASE OF CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA WITH PERSISTENT CRYING

Dr. Ali AYÇİÇEK,^a Dr. Mustafa KARAOĞLANOĞLU^b

^aPediyatri Kliniği, Şanlıurfa Doğumevi ve Çocuk Hastanesi,

^bRadyodiagnostik AD, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, ŞANLIURFA

Özet

Sürekli ağlama şikayeti ile getirilen bir bebekte ayırıcı tanının önemini belirtmek, bu semptomun konjenital mesoblastik nefromanın ilk belirtisi olabileceğini vurgulamak.

Kırk günlük, devamlı ağlayan erkek hastanın batin muayenesi rahat yapılamadı. Tam kan ve tam idrar tetkikleri normaldi. Ultrasonografik incelemesinde sağ böbrekte 62 x 64 mm boyutlarında bir kitle tespit edildi. Sağ total nefrektomi yapıldı. Tümörün histopatolojik incelemesinde konjenital mesoblastik nefroma olduğu anlaşıldı. Operasyondan sonra ağlama şikayeti ortadan kalktı ve 2 yıl sonra relaps gözlenmedi.

Sürekli ağlama şikayeti ile getirilen infantlarda ayırıcı tanı iyi yapılmalı, kan ve idrar tetkikleri normal olan olgulara ultrasonografik inceleme yapılmalı.

Anahtar Kelimeler: Konjenital mesoblastik nefroma, ağlama

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2005, 14:97-100

Abstract

To show the importance of differential diagnosis at infant who excessive crying. These symptom could be initial manifestation of congenital mesoblastic nephroma.

A 40-day old boy with the only complaint of persistent crying since birth day. Blood and urine analyze is normal. Ultrasonography was revealed a 62 x 64 mm mass in the right kidney. Total right kidney excision was performed. Histopathologic examination of the tumor showed congenital mesoblastic nephroma. He has not been persistent crying after surgery and 2 years after operation without any relaps.

Ultrasonography should be performed in every persistent crying infant even urin and blood analise is normal.

Key Words: Congenital mesoblastic nephroma, crying

Sancılı, sürekli ağlayan bebeklerin muayenesi çok zor ve sabır isteyen bir iştir. Bu bebeklerin özellikle batin muayenesi dikkatli bir şekilde yapılmaz ise başta kitle sebepleri olmak üzere birçok önemli hastalık gözden kaçabilir.¹ Konjenital mesoblastik nefroma (KMN) solit ve infiltratif renal kitlelerdir. Çocuklar genellikle ağrısız abdominal kitle ile getirilir. İyi huylu bir tümör olarak kabul edilmekle birlikte infiltrasyon ve metastaz gösterebilir. Bu makalemizde doğumdan itibaren sürekli ağlama şikayeti ile getirilen bir infantta infantil kolik ayırıcı tanısı

ve ultrasonografi (USG)'nin önemi vurgulanmıştır.

Olgu Sunumu

40 günlük erkek hasta aşırı ağlama şikayeti ile getirildi. Sürekli ağlama şikayeti doğumdan itibaren bulunmaktaydı. Normal spontan yol ile miadında akraba olmayan anne-babanın ilk çocuğu olarak doğmuştu. Doğum kilosu bilinmiyordu. Anne hamileliği süresince sağlık kontrolüne hiç gitmemiş ancak belirgin bir sağlık sorunu olmamış ve doğum evde gerçekleşmişti. Hasta, anne sütü ile besleniyor. Fizik muayenesinde ağırlığı 3.8 kg (%25), boy 48 cm (< %3), baş çevresi 37.5 cm, vücut sıcaklığı 36.7°C idi, flashing yöntemi ile ölçülen tansiyonu 80 mm/Hg idi. Aktif, ancak huzursuz, yenidoğan refleksleri almıyordu. Muayene sırasında da devamlı ağlamaktaydı. Batında ileri derecede gaz distansiyonu vardı, kitle ele gelmi-

Geliş Tarihi/Received: 23.02.2004

Kabul Tarihi/Accepted: 29.11.2004

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Ali AYÇİÇEK
Divanyolu Cad. Gönüllü İşhanı K:3,
ŞANLIURFA
ayciceka@hotmail.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri



Resim 1, 2. Sürekli ağlama şikayeti olan 40 günlük bebekte sağ böbrek lojunda tümöral kitle.

gelmiyordu. Tam idrar tetkikinde görünüm açık sarı, pH 5.5, dansite 1015, glikoz yok, protein eser, ürobilinojen normal, nitrit yoktu. Tam kan incelemesinde hemoglobin 11.5 gr/dL, hematokrit %34, lökosit sayısı 14.200/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 25 mm/saat kan şekeri 82 mg/dL, üre 23 mg/dL, kreatinin 1.2 mg/dL, sodyum 135 mEq/L potasyum 5.1 mEq/L, klor 105 mEq/L bulundu. USG incelemesinde sağ böbrek lojunda düzgün sınırlı, orta derecede ekoik, homojen, böbrek kalisiyel yapılarını iten, 62x64x60 mm boyutlarında, yer yer hipoeikoik alanlar içeren tümöral kitle izlendi (Resim 1, 2). Sol böbrek longitudinal boyutu 51 mm idi (2 aylık ifant için normal değerler 52 ± 0.6 mm) ve sınırları muntazam ve parankim ekosu normal olarak izlendi. Aileye hastalık hakkında ön bilgi verildikten sonra çocuk cerrahisi bölümü-

ne sevk edildi. İlgili bölümde sağ total nefrektomi uygulandı. Patolojik incelemesinde yer yer hemoraji ve nekroz alanları ve belirgin sellüleritesi olan, birbirini çaprazlayan gevşek bantlardan yapılmış işsi hücrelerden oluşan, displastik glomerul ve tübüler içeren KMN tanısı aldı. Hasta, opere edildiği merkez tarafından kemoterapi için ileri bir merkeze sevk edilmiş, ancak sosyal sebepler nedeniyle kemoterapi alamamıştı. Operasyondan sonra sürekli ağlama şikayeti kaybolmuştu.

Operasyondan 2 yıl sonraki muayenesinde 8.5 kg (< %3), boy 73 cm (<%3) genel durumu iyi, gelişme geriliği dışında patolojik bir bulgu yoktu. USG incelemesinde yeni bir tümöral kitleye rastlanmadı, sol böbrek longitudinal boyutu 81 mm (2 yaş için normal değer 72 ± 5 mm) ölçüldü ve sınırları muntazam ve parankim ekosu normal olarak izlendi, tam idrar tetkikinde pH 5.5, dansite 1015, glikoz yok, protein eser, ürobilinojen normal, nitrit yoktu idrar mikroskopisinde 2-3 lökosit vardı, tam kan incelemesinde hemoglobin 10.4 gr/dL, hematokrit %31, lökosit sayısı 9200/mm³, üre 25 mg/dl, kreatinin 0.9 mg/dL, sodyum 140 mEq/L potasyum 4.6 mEq/L, klor 101 mEq/L bulundu.

Tartışma

Sürekli ağladığı ifade edilen bebeklerde bu ağlamalarının doğumdan sonra ne zaman başladığı, hangi sıklıklarla geldiği, ağlama başlayınca kaç dakika sürdüğü ve beslenme ile ilişkisinin olup olmadığı araştırılmalıdır. Sancılı, durmadan ağlayan bebeklerin muayenesi ise çok zor ve sabır isteyen bir iştir. Bu bebeklerin özellikle batın muayenesi çok dikkatli yapılmalı ve ayırıcı tanı için tetkiklere müracaat edilmelidir. Aksi takdirde başta kitle olmak üzere birçok önemli hastalık atlanır ve hastaya infantil kolik tanısı konur.¹ Olgumuzda doğumdan itibaren başlayan, beslenme ile ilişkisi olmayan, sancı aralarının çok az olduğu, hemen sürekli bir ağlama şikayeti mevcuttu ve bu ağlama basit bir gaz ağrısı olarak değerlendirilmedi. Renal kitlelerin çoğunlukla ağrısız olduğu bilinmekle birlikte, temel şikayetin yan ağrısı hematüri ve gelen kitle olduğu ifade edilmiştir.^{2,3} Ancak bu belirtilerden özellikle yan ağrısı büyük çocukların

ileri yaş tümörleri için geçerlidir. Bu ağrının infantlardaki karşılığı sürekli ağlama olarak değerlendirilebilir. Bu sancının operasyondan sonra düzeldiği de göz önüne alınca sürekli olan ağlama nedeninin tümörün toplayıcı sistemlere baskısından kaynaklandığı ve KMN'nin kitle etkisi ile ağrıya sebep olabileceği kanısını doğurmaktadır.

Olgunun ilk gelişindeki gelişme geriliğinin tümörün prenatal ve postnatal etkilerine bağlı olabileceği gibi sürekli ağlama ve sancı neticesi beslenme bozukluğuna da bağlı olabilir. Fakat beslenme bozukluğunda ilk bozulan boy değil kilo alınımında yavaşlama bazen de zayıflamadır. Tam kan, tam idrar ve biyokimyasal tetkiklerinin normal olması renal kaynaklı olmadığını göstermektedir. Doğum ağırlığı ve boyu bilinmediği için doğumdan muayeneye kadar olan büyüme ve gelişme ile ilgili objektif bir yorum yapmak mümkün olamamaktadır.

İki yıl sonraki değerlendirmesinde büyüme ve gelişmesinde gerilik artarak devam etmiş, daha önce %25 olan ağırlık persentili %3'ün altına düşmüştür. Aradan geçen zaman süresince önemli bir rahatsızlığının olmaması, kontrolde yeni bir kitlenin bulunmaması ve böbrek fonksiyonlarının normal sınırlarda olması gelişmedeki bu geriliğin sosyo-ekonomik nedenlerden olduğu kanısını doğurmuştur.

Çocukluk çağında renal tümörlerinin en sık sebebi Wilm's tümörlerinin olduğu bildirilmiştir.⁴ Lowe ve ark. doğumdan sonraki ilk 3 ayda en sık görülen tümör tipinin KMN olduğunu bildirmişlerdir.² Yenidoğan bebeklerde abdominal kitlelere sık rastlanmaktadır. Bunların üçte ikisi böbrek kaynaklıdır, kistik ve solit olmak üzere başlıca 2 tipe ayrılırlar. Kistik olanların en sık görüleni hidronefroz, multikistik displazi, polikistik hastalık ve adrenal hemorajilerdir. Solit kitlelerden ise renal ven trombozu, ektopik böbrek ve atnalı böbrek en sık görülenleridir.⁴ Solit ve malignite içerenler ise KMN, Wilm's tümörü ve hamartomalardır.⁵ Renal kitlelerin temel klinik yakınmaları yan ağrısı, hematüri ve ele gelen kitlelerdir. Fakat bu belirti ve bulgular hastanın yaşı, pelvi-kalisiyel sisteme komşuluğu ve kitlenin büyüklüğü ile bağlantılı olduğundan bulgu vermesi geç olmakta, bu neden-

le renal kitlelerin erken tanısında geç kalınmaktadır. Olgumuzda sürekli ağlama şikayetinin olması tanıyı yaşamın 2. ayında mümkün kılmıştır. Ön tanıda düşünülen infantil koliğin ayırıcı tanısında tavsiye edilen tam kan, tam idrar ve elektrolit tetkikleri normal bulunması, aralıksız ağlama, huzursuzluk, batında ileri derecede gaz distansiyonu ve batın muayenesinde yeteri kadar bilgi alınamaması bizi tetkik yapmaya yönlendirmiştir.

Kolay uygulanabilmesi, ucuz, noninvazif, iyonizan radyasyon içermemesi, tekrarlanabilir olması ve yaygın olarak bulunması nedeniyle USG renal kitlelerin saptanmasında temel radyolojik yöntem olarak kabul edilir.⁶ USG'nin yaygın ve etkin kullanımı bazı tümöral hastalıkların erken tanısında artışa neden olurken buna bağlı olarak küratif tedavi oranını da arttırmıştır. Bu neoplastik hastalıklardan birisi de böbrek tümörleridir.⁶ Sunumunu yaptığımız olgumuzda da USG ile kitle tespit edilmiş ve küratif tedavi yapılmıştır.

Sonografik olarak KMN'lerin çoğu düzgün sınırlı, düşük derecede ekoik, homojen kitlelerdir ancak nadir olarak kitlenin merkezinde nekroz veya hemorajinin bir göstergesi olan heterojen ve irregüler anekoik veya hipokoik sahalar gösterilebileceği ve sıklıkla, kitlenin etrafında "ring sign" denen konsantrik hipo/hiperekoik halka şeklinde bir alan bulunduğu kaydedilmiştir.⁷ KMN'nin perinefritik yumuşak dokuyu infiltre edebileceği, renal pelvise yayılabileceği ve metastaz yapabileceği ancak tipik olarak vasküler yapıları infiltre etmeyeceği bildirilmiştir.⁸ Özellikle Wilm's tümörü ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir fakat USG bulguları ile nadir görülen neonatal Wilm's tümöründen ayıramayacağı kaydedilmiştir.³ Olgumuzda Wilm's tümörü ile ayırıcı tanı histopatolojik olarak konmuştur. Günümüzdeki teknolojik imkanlar bu tümörlerin prenatal tanısını da mümkün kılmaktadır.⁹ Olgumuzda prenatal dönemde USG tetkiki yapılamadığı için muhtemel prenatal tanı konamamıştır.

Patolojik olarak solit, kapsülü olmayan, displastik tubül ve glomerul içeren fibroz veya mezenşimal stromadan oluşan KMN erkeklerde daha sık görülmektedir ve en çok uygulanan tedavi sadece nefrektomidir.² KMN'nin histopatolojik

olarak 2 alt tipi bulunmaktadır. Klasik veya leiomyomatoz tipte birkaç mitoz içeren, orta derecede sellülarite gösteren, birbirini çaprazlayan gevşek bantlardan yapılmış iğsi hücrelerden oluşur. Ayrıca kıkırdak dokusu ekstramedüller hematopoez odakları, displastik glomerullar ve tubüller içerir. İkinci tip ise atipik veya sellüler tiptir ki bunda; nekroz, hemoraji, belirgin sellülarite ve yüksek mitotik indeks bulunur. Özellikle 3 aydan daha büyük çocuklarda lokal rekürrens akciğer ve beyin metastazı bu tipte görülmektedir.¹⁰ Genel olarak iyi huylu kabul edilen bu tümörün beyin metastazı yapabileceği bildirilmiştir.¹¹ Olgumuzda yapılan USG de hipoekoik alanların olması, patolojik olarak da yer yer hemoraji ve nekroz alanları ve belirgin sellüleritesi olması nedeniyle hasta operasyondan sonra kemoterapiye yönlendirilmiştir. Ancak ailenin maddi imkanlarının yetersizliğinden dolayı bu tedaviyi yaptıramamıştır. Aradan geçen 2 yıl zarfında herhangi bir nüks veya metastaza rastlanmamış olması sellüler tipte olan her olgunun lokal nüks veya metastaz göstermediğini ve 3 aydan önce yakalanan olgularda ayrıca kemoterapinin gerekmediğini ve total nefrektominin yeterli olduğu yönündeki literatürleri desteklemektedir.^{2,7}

Tedaviden 2 yıl sonraki USG tetkikinde sol böbreğin sınırları muntazam, parankim ekosu normal ancak böbrek boyutlarının yaşına göre büyük olması, böbrek fonksiyonları normal sınırlarda olduğu için kompensatris hipertrofi olarak değerlendirildi.⁷

Sonuç olarak, aşırı ağlama şikayeti olan bebeklerde batin muayenesinde çok sabırlı olunmalı, eğer tatmin edici derin palpasyon yapılamaz ise tam kan ve tam idrar tahlilleri normal bile olsa mutlaka USG tetkiki yapılması gerektiği sonucuna varıldı.

KAYNAKLAR

1. Ruiz-Contreras J, Urquia L, Bastero R. Persistent crying as predominant manifestation of sepsis in infants and newborns. *Pediatr Emerg Care* 1999;15:113-5.
2. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, et al. Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond. *Radiographics* 2000; 20:1585-603.
3. Geller E, Smergel EM, Lowry PA. Renal neoplasms of childhood. *Radiol Clin North Am* 1997;35:1391-413.
4. Pinto E, Guignard JP. Renal masses in the neonate. *Biol Neonate* 1995;68:175-84.
5. Açıkgözoğlu S, Köylüoğlu B, Taşkapu H. Renal solid kitlelerin tanısında ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografinin pozitif prediktif değeri. *Genel Tıp Derg* 2000;10:55-61.
6. Karademir AK, Baykal KV, Tükmen N, Adayener C, Erden D. Tesadüfen tespit edilen böbrek tümörleri. *Üroloji Bülteni* 1999;10:159-62.
7. Marilyn JS. *Pediatric Sonography: Urinary Tract*. 2nd ed. Philadelphia, New York: Lippincott-Raven Publishers; 1996. p.357-95.
8. Ergin M, Tunalı N, Gönülşen G, Tuncer R. Konjenital mezoblastik nefroma. *Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 1998;23:187-90.
9. Matsumura M, Nishi T, Sasaki Y, et al. Prenatal diagnosis and treatment strategy for congenital mesoblastic nephroma. *J Pediatr Surg* 1993;28:1607-9.
10. Loeb DM, Hill DA, Dome JS. Complete response of recurrent cellular congenital mesoblastic nephroma to chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2002;24:478-81.
11. Bisceglia M, Carosi I, Vairo M, Zaffarano L, Bisceglia M, Creti G. Congenital mesoblastic nephroma: Report of a case with review of the most significant literature. *Pathol Res Pract* 2000;196:199-204.