



Erişkin Erkek Hastada Kistik Nefroma Cystic Nephroma in Elderly Male Patient

Dr. Mustafa Murat Aydos¹, Dr. Abdullah Erdoğan¹, Dr. Murat Şambel¹, Dr. Noyan Can Akdur², Dr. Sedat Öner¹, Dr. Metin Kılıç¹

¹Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, Bursa, Türkiye

²Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Bursa, Türkiye

Öz

Kistik nefroma (KN), bimodal yaş dağılımı gösteren ve benign klinik davranış sergileyen nadir görülen bir böbrek lezyonudur. Sıklıkla çocuklarda görülmekle birlikte nadiren erişkinlerde görülür ve erkeklerde kadınlara nazaran daha az oranda görünür. KN genellikle rastlantısal olarak saptanır. Olgu sunumumuzda hematüri sonrası saptanan sağ renal kitle nedeniyle opere edilen 55 yaşında erkek hastayı patoloji ve radyoloji görüntüleri ile sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Kistik nefroma, böbreğin kistik hastalıkları, erişkin hasta, erkek hasta

Summary

Cystic nephroma (CN), is a rare renal lesion that shows bimodal age distribution and exhibits benign clinical features. It is observed primarily in infants but rarely may occur in adults and it is more common in women than in men. CN is usually detected incidentally. In our case report, we presented a 55 year old male patient with pathological and radiological images with cystic nephroma who was operated for right renal mass found after hematuria.

Keywords: Cystic nephroma, cystic renal disease, elderly patient, male patient

Giriş

Kistik nefroma (KN), nadir görülen, genellikle insidental olarak saptanan böbreğin benign lezyonudur. Multikistik nefroma (MN) olarak bilinir. Yavaş büyüyen bir tümördür. Epitelial ve stromal elemanlardan oluşur. İlk kez 1892 yılında Edmunds (1) tarafından tanımlanmıştır. Çocukluk çağında 2-3 yaş arası erkek çocuklarda daha fazla görülürken 4. ve 5. dekatlarda kadınlarda 8 kat daha fazla görülür (2). Çocuklar genellikle abdominal kitle şikayeti ile başvururken, yetişkinler karın şişkinliği, lomber ağrı, tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonu veya hematüri ile semptomatik hale gelebilir (3). KN'nin böbrekte kitle ile karşımıza çıkabilecek benign ve malign diğer lezyonlardan ayırt edilmesi önemli olmakla birlikte KN'yi yetişkinlerde kistik renal hücreli karsinomdan (KRHK) veya çocuklardaki Wilms tümöründen radyolojik olarak ayırt etmek mümkün değildir (4). Erişkin erkeklerde daha nadir görülmesi ve ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması amacıyla kliniğimize hematüri ile başvuran, radikal nefrektomi sonrası patolojik olarak KN tanısı konulan 55 yaşındaki erkek hasta literatür eşliğinde sunuldu.

Olgu Sunumu

Yeni başlayan makroskopik hematüri şikayetiyle kliniğimize başvuran 55 yaşında erkek hastanın yapılan ultrasonografisinde (USG) sağ böbrekte 9*8 santimetrelilik KRHK'li düşündürür lezyon tespit edildi. Bunun üzerine yapılan tüm batın manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sağ böbrekte kolonu anteriora

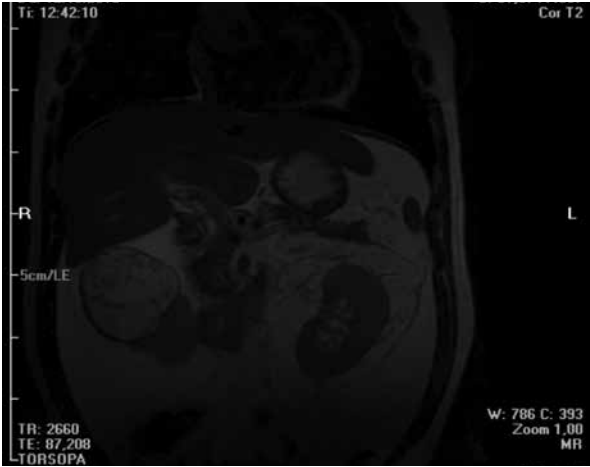
doğru deplase eden 9*7*7,8 cm boyutlarında T1 sekansında hipointens, T2 sekansında hiperintens içerisinde çok sayıda en kalın yerinde 6 mm'ye ulaşan septalar bulunduran ve kontrast madde sonrası septa ve duvarlarından boyanan bosniak tip 3 kist mevcut olup KRHK'den ayırt edilemeyen kitle saptandı (Resim 1a, 1b).

Hastaya sağ laparoskopik radikal nefrektomi uygulandı. Patoloji spesmeni makroskopik olarak böbrek orta kesiminde subkapsüler ve kısmen medullar alanı kaplayan, iyi sınırlı, kesit yüzeyi multikistik yapıda 8*8*7,5 cm boyutlarında tümöral kitle olarak raporlandı (Resim 2).

Mikroskopik olarak stroma çoğu alanda hipersellüler, yer yer hiposellüler hyalinize görünümde ve tübül ile kistler basıklaşmış tek sıra epitel veya hobnail epitelle döşeliydi (Resim 3a, 3b). Epitelial komponent; vimentin ve alfa metilglial coa rasemmaraz (AMACR) ile pozitif boyandı. sitokeratin 7 (CK7), kümelenmiş antikor 10 (CD10), estrogen reseptör (ER), progesteron reseptör (PR) ile boyanma olmadı. Stromal komponent; ER, PR ve vimentin ile pozitif boyandı (Resim 3c). AMACR, CD10 ve CK7 ile boyanma olmadı. Böylece KN tanısına ulaşıldı.

Tartışma

KN benign karakterli genellikle büyük, iyi sınırlı kapsülü olan, invazyon yapmayan ve birbiriyle bağlantısı olmayan içi sıvı dolu loküllerden oluşan bir böbrek tümörüdür. Edmunds (1) ilk olarak 1892'de kistik adenom olgusunu rapor etmiştir. MN'nin tanısal histolojik kriterleri ilk kez 1951 yılında Powell ve ark. (5) tarafından tanımlanmıştır. Boggs ve Kimmelstiel tarafından



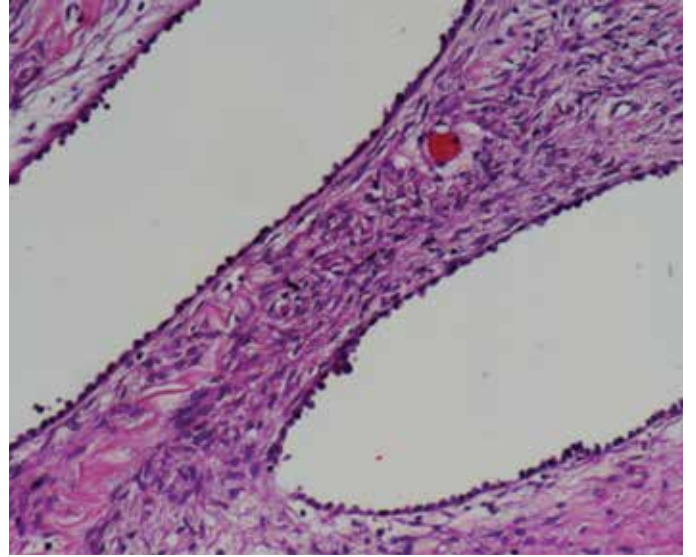
Resim 1a. Sağ böbrekte kolonu anteriora doğru deplase eden 9*7*7,8 cm boyutlarında kistik kitle - manyetik rezonans görüntüleme



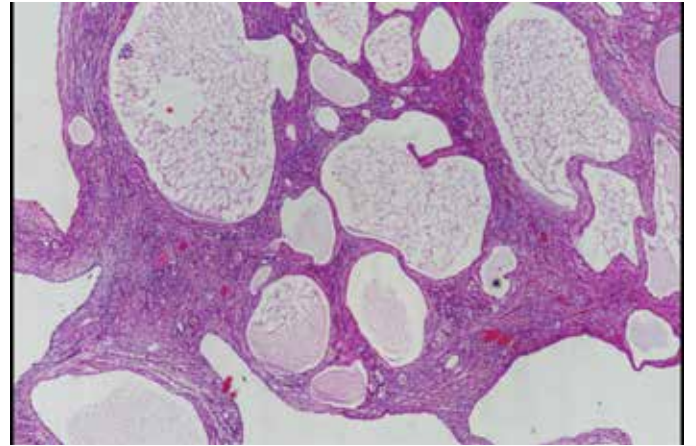
Resim 1b. En kalın yerinde 6 mm'ye ulaşan septalar bulunduran bosniak tip 3 kist - manyetik rezonans görüntüleme



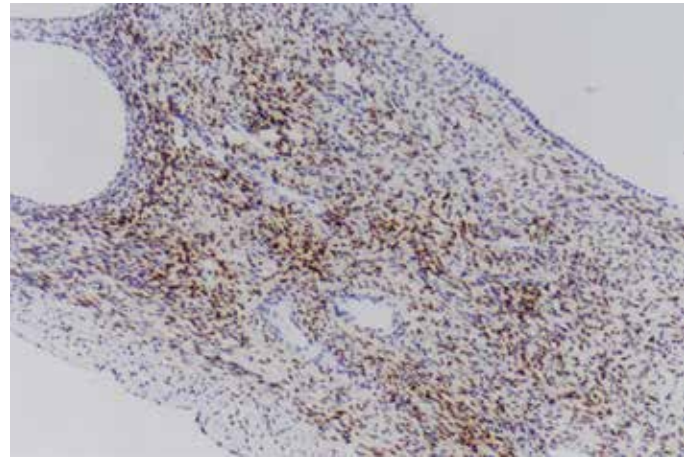
Resim 2. Böbrek kapsülüne bitişik, iyi sınırlı multiloküle kistik kitle



Resim 3a. Kistleri döşeyen hobnail epitel görülüyor (hematoksilen eosin, 20x10)



Resim 3b. Kist ve tübüllerden meydana gelen epitelyal komponent ve ara alanları dolduran hipersellüler stromal komponent görülüyor (hematoksilen eosin 4x10)



Resim 3c. İğsi stromal hücrelerde immünohistokimyasal olarak progesteron reseptörü ekspresyonu

modifiye edilen histolojik kriterler 1989 yılında Joshi ve Beckwith (6) tarafından yeniden gözden geçirildi. Buna göre MN'nin tanısal histolojik kriterleri şu şekilde düzenlendi:

- MN çok sayıda kist ve bunların septallarından oluşur,
- Lezyon ayrı, iyi sınırlı bir kitledir,
- Solid komponent içermez, yalnız septalarda kitlenin solid kısmı olabilir,
- Kist epiteli basıklaşmış, küboidaldir ve "hobnail" hücreler içerir,
- Septalar içerisinde iyi diferansiye matür tübüller bulunabilir.

Az diferansiye dokular ve blastemal elemanlar bulunmaz, eğer varsa kistik parsiyel diferansiye nefroblastoma olarak adlandırılmalıdır.

Erişkin MN olgularının böbreğin diğer kitlelerinden özellikle malign kitlelerinden ayrımı yapılmalıdır. MN sıklıkla multiloküler KRHK ile karışır (7). Sunduğumuz olguda da yapılan USG ve MR yorumu KRHK lehinedir. Ayrıca hastanın hematürisinin de olması malign oluşumları ön planda düşünmemizi gerektirmiştir. Erişkin olgularda MN'nin böbreğe sınırlı bir lezyon olması ve cerrahi sonrası kür sağlanması nedeniyle bu durumu tanımanın prognostik önemi vardır. Ancak literatürde radikal cerrahi yapılmayan hastaların takiplerinde nüks gelişen olgular bildirilmiştir (8).

Radyolojik olarak pre-operatif ayırım yapabilmek mümkün olmadığı için histopatolojik tanı gerekmektedir. Histolojik olarak KN'ler kalın fibroz psödo- kapsülle iyi kapsüle edilmiştir ve yassı kuboidal ve hobnail epitelle döşenmiş kistleri kapsar. Stromal içerik yoğun paucisellüler kollojenden over stromasına çok benzeyen işsi hücrelerin belirgin sellüler demetlerine kadar değişir (9). İmmüno-histokimyasal çalışmalarla stromal içeriğin sıklıkla CD10, kalretinin, inhibin, östrojen ve progesteron reseptörleri ile pozitif boyandığı epitelyal komponentin ise sitokeratine afinitesi ortaya çıkarılmıştır (10).

Hastalığın patolojik inceleme olmadan kesin tanısının konulmasının mümkün olmadığı göz önüne alındığında kitlenin veya kitleyle birlikte böbreğin alınması hem tanı koymayı hem de küratif tedaviyi sağladığı için total eksizyon önceliklidir. Nadir de olsa nüks gelişme olasılığını barındırdığı için (11) eksizyon sonrası hastaların rutin takibinin yapılması uygundur.

Hastamız operasyon sonrası takibe alındı ve 5 aydır sorunsuz bir şekilde takip edilmektedir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Mustafa Murat Aydos, Abdullah Erdoğan, Murat Şambel, Konsept: Mustafa Murat Aydos, Abdullah Erdoğan, Dizayn: Mustafa Murat Aydos, Abdullah Erdoğan, Veri Toplama veya İşleme: Noyan Can Akdur, Analiz veya Yorumlama: Murat Şambel, Metin Kılıç, Literatür Arama: Sedat Öner, Metin Kılıç, Yazan: Abdullah Erdoğan.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir

Kaynaklar

1. Edmunds W. Cystic adenoma of kidney. Trans Pathol Soc 1892;43:89-90.
2. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ, et al. Multilocular cystic nephroma: a radiographic-pathologic correlation of 58 patients. Radiology 1983;146:309-321.
3. Bisceglia M, Galliani CA, Senger C, et al. Renal cystic diseases: a review. Adv Anat Pathol 2006;13:26-56.
4. Vujanic GM, Jenney ME, Adams H, Meyrick SM. Juxtaposed cystic nephroma and Wilms' tumor. Pediatr Dev Pathol 2000;3:91-94.
5. Powell T, Shackman R, Johnson HD. Multilocular cysts of the kidney. Br J Urol 1951;23:142-152.
6. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. Cancer 1989;64:466-479.
7. Duda-Szymanska J, Kaczmarek J, Papierz W. Cystic nephroma in adults. A report of two cases and review of the literature. Pol J Pathol 2005;56:93-96.
8. Ferrer FA, McKenna PH. Partial nephrectomy in a metachronous multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma). J Urol 1994;151:1358-1360.
9. Tamboli P, Ro JY, Amin MB, et al. Benign tumors and tumor-like lesions of the adult kidney. Part II: Benign mesenchymal and mixed neoplasms, and tumor-like lesions. Adv Anat Pathol 2000;7:47-66.
10. Turbina J, Amin MB, Humphrey PA, et al. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of kidney: a detailed clinicopathologic analysis of 34 cases and proposal for renal epithelial and stromal tumor (REST) as a unifying term. Am J Surg Pathol 2007;31:489-450
11. Michael LR, Robert CS. Pediatrik Ürolojik Onkoloji. İçinde: Louis RK, Andrew CN, Alan WP, Craig AP, editörler. Campbell-Walsh Üroloji. Güneş tıp kitapevi; 2014. p. 3696-3730.