

Erişkin Multikistik Nefroma: Olgu Sunumu

Mehmet KEFELİ*, Levent YILDIZ**, Arzu YILDIRIM***, Bedri KANDEMİR****, Ali Faik YILMAZ*****

- ✓ Multikistik nefroma çok sayıda ince duvarlı kistler içeren genellikle tek taraflı fokal lezyon ile karakterize böbreğin nadir görülen bir patolojisidir. Multikistik nefromanın etyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir ve birçok yazar tarafından neoplastik bir lezyon olduğu düşünülmektedir. Sıklıkla çocuklarda görülmekle birlikte nadiren erişkinlerde de görülebilir. Yazımızda multikistik nefroma tanısı konulan erişkin olgu nadir görülmesi ve ayırıcı tanısının önemi nedeniyle sunuldu ve literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Multikistik nefroma, erişkin, böbrek

✓ **Adult Multicystic Nephroma: Case Report**

Multicystic Nephroma is an uncommon renal pathology, characterized by the presence of usually unilateral circumscribed focal lesion consisting of multiple thin walled cysts. The etiology and pathogenesis of multicystic nephroma is not clear, and it is considered as a neoplastic lesion by many authors. It is seen primarily infants but rarely that may occur in adults. In this report, presented adult multicystic nephroma because it is rarely seen and importance of differential diagnosis, and discussed in the light of literature.

Key words: Multicystic nephroma, adult, renal

GİRİŞ

Multikistik nefroma (MN), epitelyal ve stromal elemanlardan oluşan böbreğin nadir görülen benign bir tümördür. İlk kez 1892 yılında Edmunds tarafından tanımlanmış ve kistik adenom olarak adlandırılmıştır⁽¹⁾. Literatürde multiloküler kistik tümör, renal multiloküler kist, multiloküler kistik nefroma, benign polikistik nefroblastoma, renal kistadenoma ve parsiyel polikistik böbrek olarak çeşitli isimler verilmiştir⁽²⁻⁴⁾. Gelişimsel bir malformasyon olduğu yönünde görüşler de olmakla birlikte ge-

nel olarak neoplastik bir oluşum olduğu kabul edilmektedir. Genellikle çocukluk çağında ilk 2 yıl içerisinde görülür ve erkeklerde 2 kat daha sıklıktır⁽²⁾. Çocukluk çağında görülen primer böbrek tümörlerinin %2-3'ünü oluşturmaktadır^(2,5). Erişkinlerde ise daha nadir olarak görülür ve bu yaş grubunda benign biyolojik davranışı nedeniyle böbrekte kitleye neden olan diğer lezyonlardan ayrılması önemlidir. Yazımızda MN tanısı konulan erişkin olgu nadir görülmesi ve ayırıcı tanısının önemi nedeniyle sunuldu ve literatür eşliğinde tartışıldı.

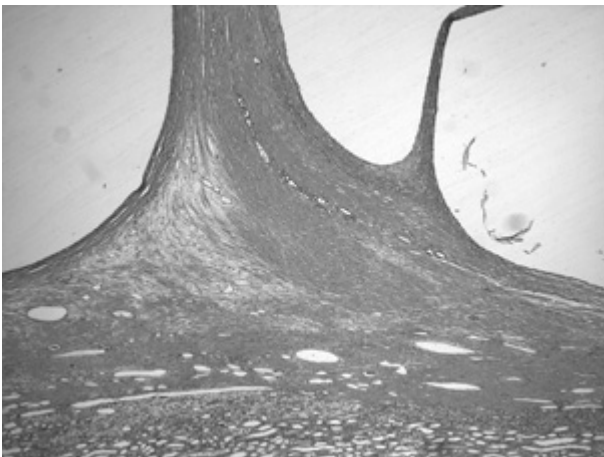
‡XVII. Ulusal Patoloji Kongresi'nde (8-13 Eylül 2007, İstanbul) poster sunumu olarak kabul edilmiştir.

*Yrd.Doç.Dr., **Doç.Dr., ***Araş.Gör.Dr., ****Prof.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, SAMSUN

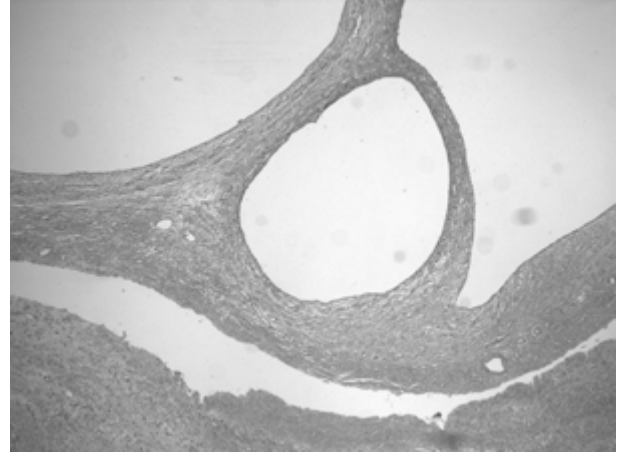
*****Prof.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, SAMSUN

OLGU

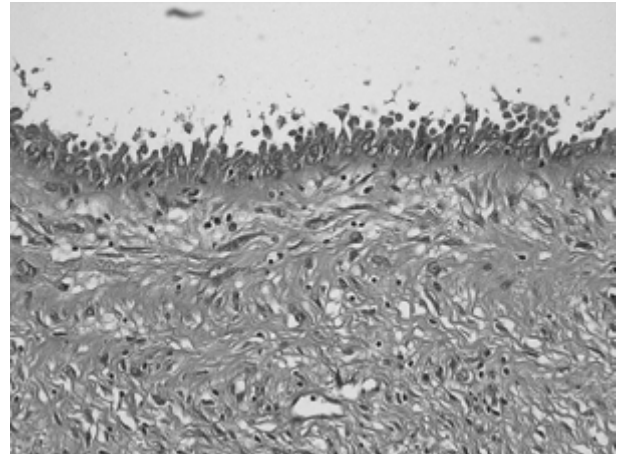
Olgumuz 36 yaşında kadın hasta olup yaklaşık 2 yıldır aralıklı olarak devam eden sağ yan ağrısı şikayeti nedeniyle üroloji polikliniğine başvurdu. Bilgisayarlı tomografide sağ böbrek orta ve alt bölümü dolduran, 8x7x6 cm boyutunda, en büyüğünün çapı 2 cm'ye varan multikistik kitle saptandı. Hastaya klinik ve radyolojik bulgular eşliğinde malignensi ve kist hidatik ön tanılarıyla radikal nefrektomi yapıldı. Makroskopik incelemede, 10x9x5 cm boyutunda sağ nefrektomi materyalinin kesitinde hemen kapsül altından başlayan, renal kapsülü yaylandıran, pelvi-kaliksiyel alana ilerleyen, çevreyle düzensiz sınırlı multikistik kitle izlendi. Kitle 8x7x4 cm boyutundaydı ve en büyüğü 2 cm çapında, lümeninde açık sarı renkte sıvı bulunan ince düzgün duvarlı kistlerden oluşmaktaydı. Histopatolojik incelemede tariflenen kistik yapıların basıklaşmış küboidal epitelle döşeli olduğu ve bir kısmının da "hobnail" hücreleri içerdiği gözlemlendi (Resim 1-3). Fibröz septalar içerisinde andiferansiye blastemal, immatür tübül ve glomerül yapıları gözlenmedi. İmmünohistokimyasal olarak sitokeratin (Clone AE1/AE3, Neomarkers, CA, USA), vimentin (Clone V9, Neomarkers, CA, USA) ve SMA (Clone 1A4, Labvision, CA, USA) yapıldı. Kistik yapıyı döşeyen epitel hücrelerinin tamamı sitokeratin ile pozitif boyanırken fibröz septalarda izlenen iğsi hücreler vimentin



Resim 1. Böbrek parankimine komşu kistik yapılar (H&E, x25).



Resim 2. İnce fibröz septalara sahip basıklaşmış epitel ile döşeli çok sayıda kistik yapılar (H&E, x25).



Resim 3. Kistik yapıyı döşeyen "Hobnail" hücreler (H&E, x200).

pozitif. Tariflenen iğsi hücrelerin bir kısmında fokal SMA pozitifliği gözlemlendi. Olguya bu histomorfolojik bulgular ile MN tanısı konuldu. Yaklaşık bir yıldır izlenen hastanın takiplerinde nüks saptanmadı.

TARTIŞMA

Multikistik nefroma nadir görülen benign renal tümördür. Gelişimsel bir malformasyon olduğu yönünde görüşler de olmakla birlikte genel olarak neoplastik bir oluşum olduğu kabul edilen MN nadiren immatür blastemal elemanlar ve abortif tübüller içerebilmesi nedeniyle Wilms' tümörü ile karışabilmektedir. Bazı yazarlar bu yapıları içeren tümörlerin MN,

içermeyen tümörlerin ise multiloküler kist şeklinde adlandırılmasını önermektedir⁽⁵⁾. Özellikle çocuklarda immatür blastemal elemanlar ve immatür glomerüller içeren tümörlerin Wilms' tümörünün diferansiyasyonunda spekturumun son basamağını temsil ettiği düşünülmektedir. Bu tümörler kistik parsiyel diferansiye nefroblastoma (KPDN) olarak adlandırılmaktadır⁽⁶⁾.

Multikistik nefroma neoplastik bir antite olarak kabul edilmektedir. Joshi ve Beckwith bu lezyonun Wilms' tümörü ve KPDN ile ilişkili olduğunu belirtmişlerdir⁽⁶⁾. Cerrahi rezeksiyon uygulanmayan olgularda kitlenin progresif büyümesi neoplastik orijini desteklemektedir. Epitelyal hücrelerdeki klonal proliferasyon moleküler metodlarla da gösterilmiştir⁽⁴⁾. Yine Shimokama ve Watanabe de yaptıkları elektron mikroskopi çalışmasında bu lezyonun neoplastik bir gelişim olduğunu belirtmişlerdir⁽⁷⁾. Tang ve ark.'larının yaptıkları elektron mikroskopi çalışmasında MN'da epitelyal hücrelerin kısa mikrovilli ve uzun silyalara sahip oldukları saptanmış ve bunun toplayıcı kanal epitel hücreleri ile benzerlik gösterdiği belirtilmiştir⁽⁸⁾.

Multikistik nefromanın tanısal histolojik kriterleri ilk kez 1951 yılında Powell ve ark.'ları tarafından tanımlanmıştır⁽⁹⁾. Boggs ve Kimmelstiel tarafından modifiye edilen histolojik kriterler 1989 yılında Joshi ve Beckwith tarafından yeniden gözden geçirildi^(6,10). Buna göre MN'nın tanısal histolojik kriterleri şu şekilde düzenlendi: 1) MN çok sayıda kist ve bunların septalarından oluşur, 2) Lezyon ayrı, iyi sınırlı bir kitledir, 3) Solid komponent içermez, yalnız septalarda kitlenin solid kısmı olabilir, 4) Kist epiteli basıklaşmış, küboidaldir ve "hobnail" hücreler içerir, 5) Septalar içerisinde iyi diferansiye matür tübüller bulunabilir. Az diferansiye dokular ve blastemal elemanlar bulunmaz, eğer varsa kistik parsiyel diferansiye nefroblastoma olarak adlandırılmalı⁽⁶⁾. Eble ve Bonsib ise MN'yı blastemal elemanların varlığına göre kistik nefroma ve KPDN olarak iki ayrı hastalık şeklinde ayırmıştır. Buna göre

Wilms' tümörü ve nefrojenik artıklarla ilişkili olmayan lezyonların kistik nefroma, özellikle çocuklarda görülen, Wilms' tümörü ile ilişkili ve blastemal elemanlar içeren lezyonların ise KPDN olarak adlandırılması gerektiğini önermektedir⁽⁴⁾.

Erişkin MN olgularının önemli bir kısmı klinik olarak malignite ile, özellikle de multiloküler kistik renal hücreli karsinom ile karışır^(2,4). Erişkin olgularda bu antiteyi tanımının prognostik önemi vardır. Çünkü MN böbreğe sınırlı bir lezyondur ve cerrahi sonrası kür sağlanır⁽¹¹⁾. Ancak literatürde radikal cerrahi yapılmayan hastaların takiplerinde nüks gelişen olgular ile MN'a bağlı malignite gelişen olgular bildirilmiştir⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Multikistik nefroma nadir görülen benign bir antite olmakla birlikte asıl önemi klinik ve bazen de histopatolojik olarak polikistik böbrek hastalığı, multikistik renal hücreli karsinom ve özellikle immatür blastematöz hücreler içeren olgularda Wilms' tümörü gibi lezyonlardan ayrı tanımasının zor olmasıdır. Bu nedenle kistik komponent de içeren renal kitlelerin ayrı tanımlanmasında MN da akılda tutulmalıdır.

Geliş Tarihi : 31.07.2007

Yayına kabul tarihi : 26.11.2007

Yazışma adresi :

Dr. Mehmet KEFELİ

Ondokuz Mayıs Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Patoloji Anabilim Dalı

55139 Kurupelit, SAMSUN

Tel : 0362 312 19 19 / 3232

Faks : 0362 457 60 41

e-posta: mehmetkefeli@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Edmunds W. Cystic adenoma of kidney. *Trans Pathol Soc* 1892; 43, 89-90.
2. 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.
3. Boulanger SC, Brisseau GF. Cystic nephroma: a benign renal tumor of children and adults. *Surgery* 2003; 133: 596-597.

4. Eble JN, Bonsib SM. Extensively cystic renal neoplasms: cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma and cystic hamartoma of renal pelvis. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 2–20.
5. Rosai J. Urinary tract. Chapter 9. In: Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. Rosai J, ed., Ninth edition, London, Mosby, p. 1163–1316, 2004.
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. Shimokama T, Watanabe T. Multilocular renal cyst. Scanning and transmission electron microscopic observations. *Pathol Res Pract* 1989; 184: 255–259.
8. Tang T, Harb JM, Oechler HW, Camitta BM. Multilocular renal cyst: electron microscopic evidence of pathogenesis. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1984; 6: 27–32.
9. Powell T, Shackman R, Johnson HD. Multilocular cyst of kidney. *Br J Urol* 1951; 23: 142–152.
10. Boggs LK, Kimmelstiel P. Benign multilocular cystic nephroma: report of two cases of so-called multilocular cyst of the kidney. *J Urol* 1956; 76: 530–541.
11. Boulanger SC, Brisseau GF. Cystic nephroma: a benign renal tumor of children and adults. *Surgery* 2003; 133: 596–597.
12. Ferrer FA, McKenna PH. Partial nephrectomy in a metachronous multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma). *J Urol* 1994; 151: 1358–1360.
13. Antonescu C, Bisceglia M, Reuter V, Rosai J. Sarcomatous transformation of cystic nephroma in adults. *Mod Pathol* 1997; 10: 69.
14. Omar AM, Khattak AQ, Lee JA. Cystic renal cell carcinoma arising from multilocular cystic nephroma of the same kidney. *Int Braz J Urol.* 2006; 32: 187–189.