

# Kistik Nefroma Tanısı Alan 19 Aylık Kız Olgu

## A 19-Month-Old Girl Diagnosed with Cystic Nephroma

Dilek YILMAZ<sup>1</sup>, Ferah SÖNMEZ<sup>1</sup>, Refik Emre ÇEÇEN<sup>2</sup>, Sezen KARACA ÖZKISACIK<sup>3</sup>, Nil ÇULHACI<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı , Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Aydın, Türkiye

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Aydın, Türkiye

<sup>3</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

<sup>4</sup>Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye



### ÖZET

Kistik nefroma, böbreğin iyi huylu kistik tümörü olup, genelde tek taraflı böbrek tutulumu ile tanı alır. Tipik olarak renal parankimden kaynaklanan kistik nefroma, sıklıkla nefrektomi ile tedavi edilir. Üç ay ile iki yaş arasında, genelde erkeklerde saptanır. Bu yazıda, klinik ve radyolojikle sağ böbrekte multiloküler kistik kitle saptanan, sağ total nefrektomi ile kistik nefroma tanısı alan, 19 aylık kız olgu sunuldu. Olgunun, histopatolojik tanısı tamamen kistik nefroma ile uyumlu saptandı. İnfantil dönemde tek taraflı kistik kitle bulunan olgularda, kistik nefroma da ayırıcı tanılar içinde düşünülmelidir.

**Anahtar Sözcükler:** Böbrek, Çocuk, Kist, Nefrektomi

### ABSTRACT

Cystic nephroma is a rare benign cystic tumour of the kidney and is usually diagnosed with unilateral involvement. It typically arises from the renal parenchyma and is often treated with nephrectomy. It is usually detected in males between 3 months and 2 years of age. In this article, we present a case report of 19-month-old girl who presented with a cystic mass in the right kidney found by clinical and imaging techniques and underwent right total nephrectomy. The pathologic examination confirmed a cystic nephroma. In conclusion, cystic nephroma should be considered in the differential diagnosis when an infant has a unilateral cystic kidney.

**Key Words:** Kidney, Child, Cyst, Nephrectomy

### GİRİŞ

Kistik nefroma (KN) nadir görülen, asemptomatik, iyi huylu bir böbrek tümörüdür. Kistler septalı olup, farklı büyüklükte olabilir. Genellikle fibröz kapsülle böbrekten ayrılmıştır. Ayrıca duvarında kalsifikasyon görülebilir (1). Kistik nefromanın etiyojisi bilinmemektedir. Tümör eskiden; soliter multiloküler kist, benign multiloküler kist, multiloküler renal kist, kistik nefroma ve multikistik nefroma olarak adlandırılmıştır (2-6). Görüntüleme yöntemlerinin çok kullanılmasıyla beraber, tümörün farkındalığı artmıştır. Klinik ve radyolojik olarak KN, malign tümörlerden ayırt edilemeyebilir, kesin tanı histopatolojik inceleme ile konur. Tedavi olarak etkin yöntem tümörün çıkarılmasıdır. Kitlenin yeri ve büyüklüğüne göre, total nefrektomi veya nefron koruyucu cerrahiler tedavi seçenekleridir. Bu yazıda KN tanısı alan bir olgunun, klinik, radyolojik ve histolojik özelliklerinin sunulması amaçlandı.

### OLGU SUNUMU

On dokuz aylık kız olgu, batın sağ tarafında annesi tarafından saptanan ağrısız kitle ile başvurdu. Olgunun özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenede, vücut ağırlığı 12 kg (25-50p), boy 83 cm (50p), kan basıncı 90/60 mmHg saptandı. Sağ üst kadranı dolduran ve sağ alt kadrana uzanan, 9 cm boyutunda, düzgün yüzeyli kitle palpe edildi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hemogram, böbrek fonksiyonları, karaciğer testleri ve koagülasyon testleri normaldi. Tam idrar tahlilinde hematüri, proteinüri ve lökositüri saptanmadı. Serum LDH 258 IU/l olarak saptandı.

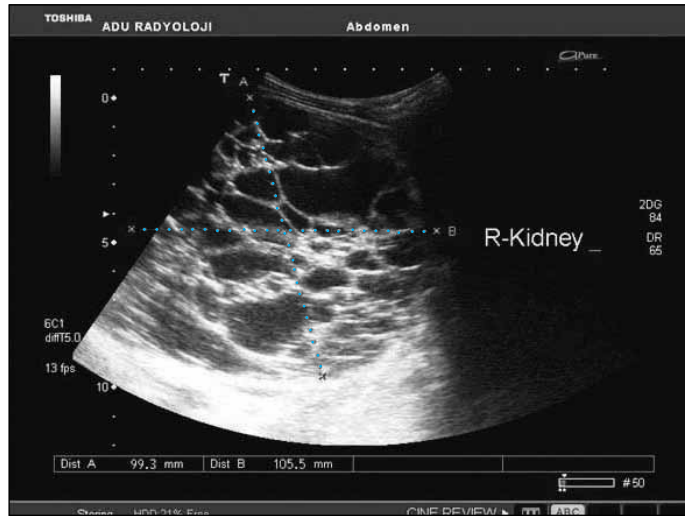
Ultrasonografide sağ böbrek orta ve üst polünü tamamiyle kaplayan, böbreği inferiora doğru iten, sağ lumbal bölgeyi ve sağ hipokondriak bölgeyi tamamiyle dolduran, 11x10x10 cm

boyutlarında, kalın cidarlı içinde çok sayıda kalın septasyon barındıran, multiloküle kistik düzgün sınırlı kitle lezyonu izlendi. Sağ böbrek alt polünde parankim kalınlığı yaklaşık 15 mm olarak ölçüldü (Şekil 1). Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde intravenöz kontrast madde sonrasında kistik kitle lezyonunun duvarı ve septalarında kontrastlanma izlendi. Lezyonun süperiora karaciğeri yukarıya doğru deplase ettiği, medialde vena kava inferiora ve abdominal aorta da sola doğru yayılmaya neden olduğu belirlendi. Dinamik MRG ile kist duvar ve septalarında kontrastlanma saptandı (Şekil 2A, B).

Radyolojik bulgular multiloküle kistik nefroma lehine değerlendirilmeye beraber, iyi diferansiye kistik Wilms tümöründen (WT) ayrımı yapılamadı. Yapılan Dopler USG'de vena cava inferiora trombüs saptanmadı, kitle etkisinden renal ven değerlendirilemedi. Olguya tanı ve tedavi amaçlı sağ nefrektomi yapıldı. Sağ göbük üstü transvers kesi yapılarak, retroperitoneal bölgeye ulaşıldı. Kitle sağ böbrek lojunda, üstte karaciğer altından

böbrek alt polüne uzanan, alt polde çok az böbrek dokusu içeren kistik tümör kitlesi saptandı. Kitlenin etraf dokulara fibrotik bantlarla yapışık olduğu gözlemlendi. Renal ven içinde trombüs olmadığı gözlemlendikten sonra sağ renal arter ve ven böbrek pelvisi seviyesinde diseke edildi. Yaklaşık 15 cm böbrek dokusu ve kitle kapsülüyle beraber çıkarıldı. Karşı böbrek dokusu incelenip, makroskopik olarak normal olduğu görüldü. Ameliyat alanı ve periton katları kapatıldı. Olgu postoperatif 4. gün eksterne edildi.

Olgunun histopatolojik değerlendirmesinde, makroskopik olarak böbrek üst ve orta pol yerleşimli, 12x10x8 cm boyutunda, çevre parankimden iyi sınırla ayrılan, içi seröz sıvıyla dolu, çok sayıda kist içeren lezyon izlendi. Solid alan saptanmadı. Mikroskopik incelemede ise, çeşitli boyutlardaki bu kistlerin sitokeratin pozitif tek sıralı epitelyum ile döşeli olduğu görüldü. Blastemal, embriyonik elemanlar saptanmadı. Histopatolojik tanı kistik nefroma olarak rapor edildi (Şekil 3A, B).

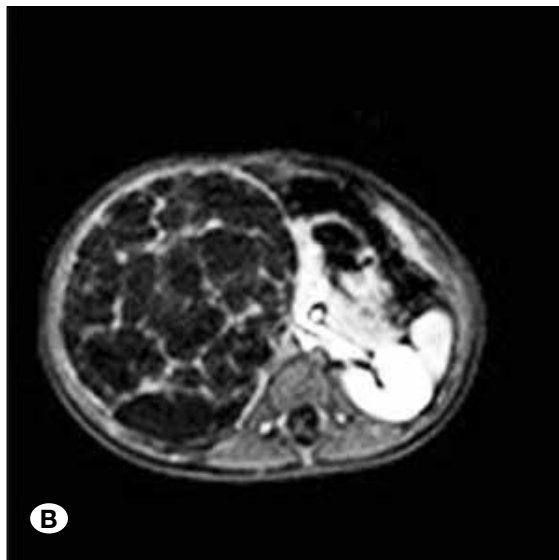
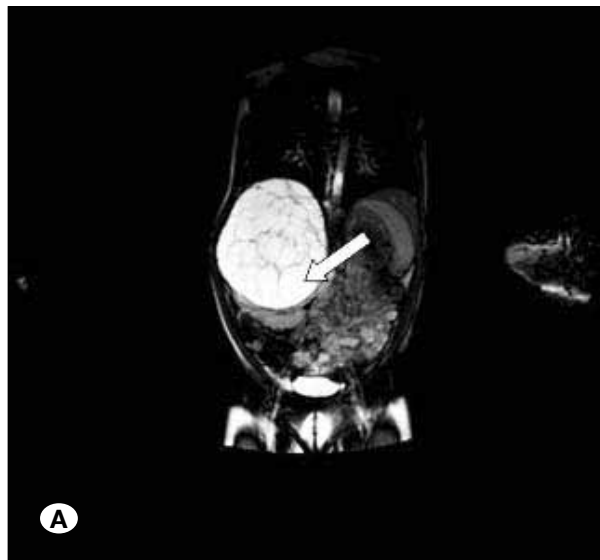


**Şekil 1:** Ultrasonografide sağ böbrek lojunda ~10x11 cm boyunda üst ve orta polü kaplayan multiseptalı, multiloküle kist görünümü.

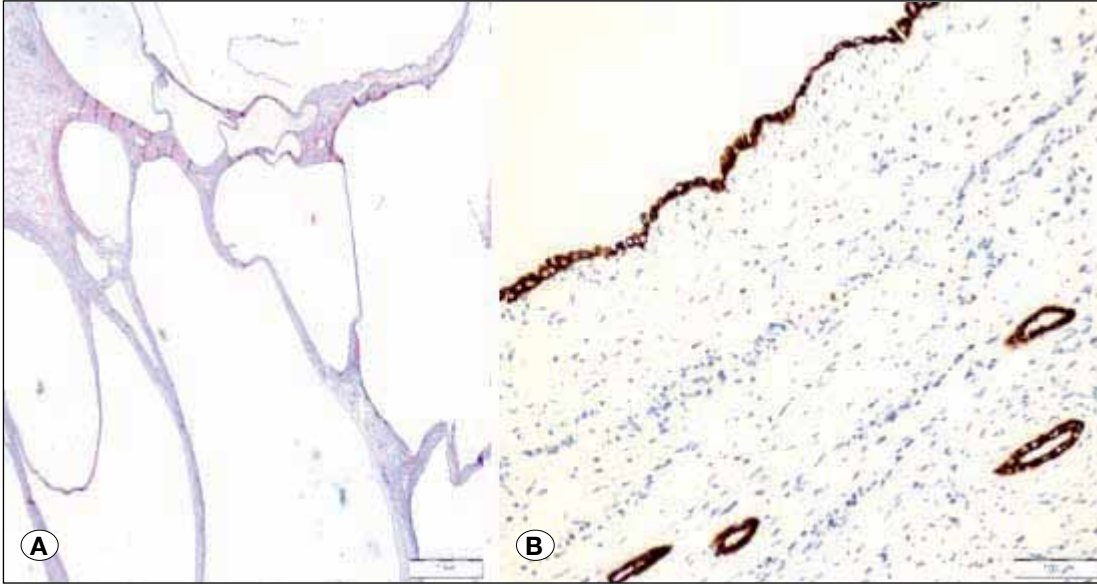
## TARTIŞMA

Erken çocukluk döneminde görülen kistik böbrek hastalıklarının ayırıcı tanısında benign ve malign tanılarını ayırt etmek önemlidir. Kistik nefroma, nadir görülen, benign, çocukluk çağı renal tümörüdür. Genellikle başvuru yakınması, karında kitle veya karın ağrısıdır. Tüm olguların yaklaşık üçte ikisi çocuktur (7). Çocuklarda 3 ay ile 2 yaş arasında erkeklerde, yetişkinlerde ise 30 yaş üstünde kadınlarda daha sık görülmektedir. Geniş kapsamlı WT çalışmasında, KN sıklığı %1 altında bildirilmiştir (8). Yazımızda sunduğumuz hastamız 2 yaş altında, fakat kız hastaydı.

Bu tümörün etiyolojisi hakkında birçok teoriden bahsedilmektedir (4). Genelde embriyogenez döneminde üreter tomurcunun yükselmesi sırasında gelişen tümöral lezyon olduğu düşünülmektedir. Bununla ilgili bazı yazarlar, tümör hücresi epitelinin elektron mikroskopik görünümünün toplayıcı kanallara benzediğini belirtmektedirler (9).



**Şekil 2: A)** Koronal planda T2A MR görüntüsünde sağ böbrek lojunun neredeyse tamamını dolduran inferiora sadece sağ böbrek alt pol korteksini baskılamış (Beyaz ok), multiloküle düzgün sınırlı, hiperintens kistik lezyon görünümü. **B)** Dinamik MR görüntüde kist duvar ve septalarında kontrastlanma görünümü.



**Şekil 3: A)** Tümörün mikroskobik görünümü, farklı büyüklüklerde fibröz septalı kistler (hemotoksilen-Eozin boyama x200). **B)** İmmünohistokimyasal sitokeratin boyalı tek sıralı epitelyum ile döşeli kistik yapılar.

Klinik ve radyolojik olarak KN, malign tümörlerden ayırt edilemeyebilir ve kesin tanı ancak histopatolojik inceleme ile konur. (7). Başta kistik Wilms tümörü ile karışabilir. Ardından böbreğin şeffah hücreli karsinomuyla ve bazen de böbreğin sinovyal sarkomu ile karışabilir, ayırıcı tanıda önemlidir. Daha sıklıkla erişkinde görülen multilokule kistik renal hücreli karsinomdan kist duvarında berrak hücrelerin olmaması ile ayrılır. Fakat WT'de radyolojik görünüm ve hemorajiyile dolu çok sayıda kistin olduğu nekrotik tümör görünümü önemlidir. Olgumuzun da radyolojik olarak diferansiye Wilms tümöründen ayrımı yapılamadı. Doppler USG'de vena cava inferiorda trombus saptanmadı. Ayrıca özellikle blastemal/embryonal elemanların olmaması ile WT'den ayrımı yapılmış oldu. Patolojik değerlendirmesinde kistik nefroma tanısı doğrulanmış oldu. Bu tümörler genellikle, makroskobik olarak tek büyük (2-14cm) kitle olarak görülür, bilateral tutulum nadirdir. Ayrıca tümör pelvis veya sinüse herniye olabilir. Olgumuzun klinik ve histolojik bulguları olan tek taraflılık, soliter lezyon, multiloküler lezyon, renal pelvisle ve kistlerin birbiriyle ilişkisinin olmaması, epitelle kaplı cepler, ceplerin septayla ayrıldığı kistler ve renal rezidü dokunun normal olması ile literatürde bildirilen klasik KN'ın karakteristik özellikleri ile uyumlu bulundu (3).

Kistik nefromada total eksizyon tanısız ve küratifdir. Parsiyel eksizyon, nadir olarak görülen bilateral olgularda uygulanabilir (4). Olgumuza da total eksizyon yapıldı, cerrahi sırasında ve postoperatif dönemde sorun yaşanmadı. Hasta, merkezimizde yaklaşık 3 yıldır sorunsuz olarak izlenmektedir.

## SONUÇ

Tek taraflı kistik böbrek hastalığıyla infantil dönemde başvuran çocuklarda, nadir olarak görülen kistik nefroma ayırıcı tanılar

içinde düşünülmelidir. Klinik, laboratuvar ve radyolojik özellikler lezyonla ilgili fikir verse de, kesin tanının ancak patolojik değerlendirme ile yapılabileceği unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Lenz MP, Warmann SW, Scheel-Walter HG, Schäfer J, Wehrmann M, Hacker HW, et al. A complicated case of bilateral cystic nephroma in a 16-month-old boy. *Pediatr Surg Int* 2005;21:1011-4.
2. Kuzgunbay B, Turunc T, Bolat F, Kilinc F. Adult cystic nephroma: A case report and a review of the literature. *Urol Oncol* 2009;27:407-9.
3. Dong B, Wang Y, Zhang J, Fu Y, Wang G. Multilocular cystic nephroma treated with laparoscopic nephron-sparing surgery: A case report. *Can Urol Assoc J* 2014;8:E545-7.
4. Dell'Atti L. An unusual presentation of cystic nephroma in an adult man. *Rare Tumors* 2015;7:58-60.
5. Babu S, Agarwal R, Narayansamy K, Rajendranath R, Balasubramanian S. Cystic renal neoplasm causing hypertension in a 2-year-old child. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2011;22:779-81.
6. Bouhafs A, Cherradi N, Lamaalmi N, Belkacem R, Barahioui M. An unusual case of multilocular cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement. *Int J Urol* 2006;13:436-8.
7. Şen S. Üro-onkoloji ve böbreğin kistik lezyonları. *Üroonkoloji Bülteni* 2007;1:7-16.
8. Luithle T, Szavay P, Furtwängler R, Graf N, Fuchs J; SIOP/GPOH Study Group. Treatment of cystic nephroma and cystic partially differentiated nephroblastoma-a report from the SIOP/GPOH study group. *J Urol* 2007;177:294-6.
9. Tang TT, Harb JM, Oechler HW, Camitta BM. Multilocular renal cyst: Electron microscopic evidence of pathogenesis. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1984;6:27-32.