

Nadir Görülen Olgu Kistik Nefroma

Rare Case Cystic Nephroma

Olgu Sunumu
Case Report

Serdar Aykan[®], Emrah Özsoy[®], Yavuz Bařtuđ[®], Gülistan Gümrükçü[®]
Metin İřhak Öztürk[®]

Öz

Kistik nefroma (KN) çok sayıda ince duvarlı kistler içeren nadir görülen iyi huylu bir böbrek tümörüdür. Genellikle rastlantısal olarak karřımıza çıkar ve her yařta görülmekle birlikte, genellikle yařamın ilk iki yılı sık görülür, eriřkinlerde daha nadirdir. Kadınlara erkeklere nazaran daha sık görülür. Çođu zaman tek böbređi tutar. Tarafımıza sađ yan ađrısı, kanlı idrar yapma ile bařvuran ve görüntüleme ile sađ böbrekte kitle belirlenen hastaya radikal nefrektomi uygulandı. Doku tanısı KN gelen hastaya ek tedavi gerekmedi. Bu çalıřmada ender görülen bu patoloji sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Kistik nefroma, eriřkin, böbrek kistik kitle

ABSTRACT

Cystic nephroma (CN) is a rare benign renal neoplasm which contains many thin-walled cysts. It is usually seen coincidentally. Although seen in every age, it is rare in adults, but usually occurs within the first two years of life. CN is more common in women than men. CN often affects only one kidney. The patient was admitted to our clinic with right flank pain, hematuria, Right renal mass was detected by imaging, and radical nephrectomy was performed. No additional treatment was required for the patient whose histopathologic diagnosis was reported as CN. In this study, a rarely seen pathology of CN is presented.

Keywords: Cystic nephroma, adult, renal cystic mass

Giriř

Kistik nefroma (KN) nadir görülen, genellikle insidental olarak saptanan ve yavař büyüyen benign böbrek tümörlerindedir. KN için multiloküler kistik tümör, multiloküler kistik nefroma, böbrek kistadenoma ve parsiyel polikistik böbrek olarak deđişik adlandırmalar yapılmıřtır. İki-üç yař arası erkeklerde ve 4-5. dekatlarda kadınlarda daha sık görülmektedir⁽¹⁾. 2016 Dünya Sađlık Örgütü (World Health Organization-WHO) böbrek tümörleri sınıflamasına göre KN benzer yař ve cinsiyet dađılımı, morfoloji ve immunohistokimyasından dolayı mixt epitelyal ve stromal tümör (MEST) grubuna dahil edilmiřtir⁽²⁾.

Çocuklarda en sık karında kitle, eriřkinlerde distansiyon, yan ađrısı, hematüri şeklinde belirti verebilir. KN tanısında ilk basamak üriner ultrasonografidir (USG). Genellikle deđişik kalınlıkta septalar ve düzensiz kistler içeren tek taraflı kitle ile karřımıza çıkabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) de ise çeřitli hipoatenüe alanları bulunan ve kontrast madde tutmayan iyi sınırlı kistik kitle şeklinde görülür. Görüntülemelere rađmen, KN yetiřkinlerde kistik renal hücreli karsinomdan (KRHK) ve çocuklarda Wilms tümöründen ayırt edilemez⁽³⁾. KN küratif tedavisi nefrektomidir. Böbrek kitlelerinde ayırıcı tanıda yer alması gereken nadir görülen KN olgusu literatür eřliđinde sunuldu.

Alındıđı tarih: 21.02.2019

Kabul tarihi: 07.03.2019

Online Yayın tarihi: 29.08.2019

Serdar Aykan

Haydarpařa Eđitim ve Arařtırma
Hastanesi Üroloji Kliniđi,
İstanbul - Türkiye

✉ drserdaraykan@hotmail.com
ORCID: 0000-0001-8963-6811

E. Özsoy 0000-0001-7899-5202

Y. Bařtuđ 0000-0002-2307-6943

M.İ. Öztürk 0000-0002-1868-2316

Haydarpařa Eđitim ve Arařtırma
Hastanesi Üroloji Kliniđi,
İstanbul, Türkiye

G. Gümrükçü 0000-0002-7057-9471

Haydarpařa Eđitim ve Arařtırma
Hastanesi Patoloji Kliniđi,
İstanbul, Türkiye

Cite as: Aykan S, Ozsoy E, Bařtuđ Y, Gumrukcu G, Ozturk M. Nadir görülen olgu kistik nefroma. Tepecik Eđit. ve Arařt. Hast. Dergisi. 2019;29(2):203-6.

© Telif hakkı T.C. Sađlık Bakanlıđı İzmir Tepecik Eđit. ve Arařt. Hastanesi. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıřtır.

© Copyright Association of Publication of the T.C. Ministry of Health İzmir Tepecik Education and Research Hospital. This journal published by Logos Medical Publishing.

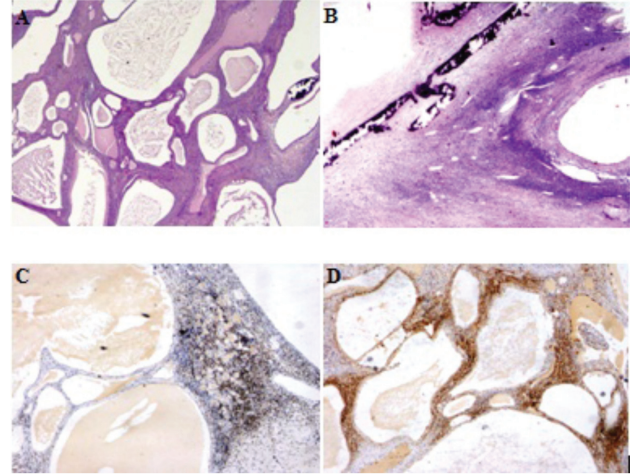
Licensed by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)



OLGU SUNUMU

Yetmiş iki yaşında kadın hasta karın ağrısı, bulantı, kusma, iştahsızlık, hematüri şikayeti ile başvurdu. Yapılan abdomen USG de sağ böbrek orta kesimde pararenal sahaya uzanım gösteren karaciğer ile sınırları net ayırt edilemeyen 75X57X70 mm ebatlarında KRHK düşündürülen düzensiz konturlu içerisinde kistik alanlar bulunan heterojen solid kitle saptandı. Özgeçmişinde özellik belirlenemeyen hastanın fizik muayenesinde sağ subcostal alanda kitle palpasyonla ele geliyordu. Laboratuvar incelemelerinde hematüri dışında patoloji saptanmadı. Bunun üzerine hastaya kontrastlı BT çekildi. Sağ böbrekte en geniş yerinde çapı 72 mm ölçülen, sağ böbrekten kaynaklanan ve çevre dokulara bası yapan malign karakterli heterojen kontrastlanması bulunan KRHK için şüpheli kitlesel lezyon izlendi. Abdominal ve toraks içindeki diğer organlar normal olarak değerlendirildi.

Hastaya laparoskopik transperitoneal sağ radikal nefrektomi yapıldı. Makroskopik olarak spesimde sağ böbrek kaynaklı 90X80X75 mm boyutlarında ekzofitik büyüme gösteren iyi sınırlı, kistik komponentleri bulunan gözenekli yapıda sertçe alanlar içeren kirli beyaz renkli görünümünde tümöral kitle izlendi. Işık mikroskopik incelemede stroma ile ayrılmış değişen boyutlarda kistik boşluklardan oluşan iyi sınırlı tümöral proliferasyon görüldü. Kistik boşlukları yassıküboidal bazıları hobnail görünümde hücreler döşemektedir. Kistik boşluklar arasında over stromasını andıran orta derecede selülaritede dens stroma izlendi. Epitelyal ve stromal komponentte atipi/mitoz izlenmedi. Fokal kalsifikasyon odakları görüldü. Patoloji raporu multikistik nefroma olarak geldi (9 cm, unifokal, mikst epitelyal ve stromal tümör). İmmünohistokimyasal olarak Leica Bond Max kapalı sistem boyama cihazı ile CD10[Leica(56C6)], Estrogen[Thermo(SP1)], Progesterone[Leica(16)] ile boyandı. İmmünohistokimyasal incelemede stromal komponentinde östrojen ve progesteron ile nükleer, CD10 ile sitoplazmik boyanma izlendi. Çok sayıda örnekleme yapılarak incelemede malign transformasyon ve metaplazi saptanmadı (Resim 1).



Resim 1.
A-KN. Hobnail epitelle döşeli değişen boyutlarda kistik boşluklar. H&E X20.
B-KN. Kalsifikasyon alanları. H&E X20.
C-KN. Stromada östrojen ile immünohistokimyasal boyanma. İHK.
D-KN. Stromal hücrelerde CD10 ile immünohistokimyasal olarak pozitif boyanma. İHK.

TARTIŞMA

KN, tüm renal tümörlerin %1-2'sini oluşturur. Bimodal yaş dağılımına sahiptir. Kistik nefroma en sık 2 yaş altı çocuklarda ve 4.-5. dekada erişkinlerde görülür. Çocuklarda erkek/kız görülme oranı 3/1 iken, erişkin yaşta kadınlarda erkeklere göre yaklaşık 9 kat daha fazla görülür. Genellikle tek taraflıdır. Bilateral olgular nadirde olsa bildirilmiştir ⁽¹⁾. Bu hastalarda başvuru anındaki yakınmalar çocukluk çağında abdominal veya flank bölgede ele gelen kitle iken, erişkin yaşta en sık insidental olarak saptanır. Erişkin yaşta görülebilen diğer semptomlar kitlenin renal pelvisine doğru genişlemesine bağlı olarak görülen hematüri, idrar yolu enfeksiyonu ve yan ağrısıdır ⁽⁴⁾.

KN benign karakterde, büyük ve iyi sınırlı kapsülü olan, invazyon yapmayan kistik böbrek tümörüdür. 1892'de ilk defa Edmunds ⁽⁵⁾ tarafından rapor edilmesine rağmen, 1951'de Powel ve ark. ⁽⁶⁾ tarafından histolojik tanı kriterleri ortaya konmuştur. En son 1989 yılında Joshi and Beckwith ⁽⁷⁾ tarafından yine düzenlenmiştir.

Kistik nefroma tanı kriterleri:

- 1) Septalı multipl kist içermesi,

- 2) Parankimden sınırları net olarak ayırt edilebilen ve düzgün şekilli olması,
- 3) Kist epitelindeki hücrelerin "Hobnail" adı verilen basık ve küboidal şekilli olması,
- 4) Solid komponent içermemesi,
- 5) Septaların iyi diferansiye renal tubuler hücrelerden veya fibröz hücrelerden oluşması.

Radyolojik olarak USG'de hiperekoik septa içeren multipl hipoekoik lezyonlar şeklinde görülür. Kontrastlı BT'de ise düzenli sınırlı, enkapsüle, değişik yoğunlukta kontrast tutan septa içeren fakat kontrast tutmayan kistlerle karakterize şekilde görülür ⁽⁸⁾. Kistik kitlelerde kullanılan Bosniak sınıflamasına göre kistik nefroma kitlenin boyutuna ve diferansiyasyonuna göre tip-2, tip 2f veya tip 3 olarak sınıflandırılabilir ⁽⁹⁾. USG, kontrastlı BT ve Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) teknikleri ile malign kitlelerle ayırıcı tanıda kullanılabilir. Solid komponent bulunması kistik nefromadan uzaklaştırıp daha saldırgan tümör olma olasılığını artırır. Bütün bunlara rağmen radyolojik olarak KN tanısı konamaz.

Kistik Nefroma ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken diğer durumlar Kistik Parsiyel Diferansiye Nefroblastoma, Multikistik Displastik Böbrek, KRHK Ve Kistik Mezoblastik Nefroma yer alır. Sıklıkla KRHK ile karışır ⁽⁸⁾. Sunduğumuz hastada da çekilen kontrastlı BT'de KRHK malignite şüpheli tümoral lezyon olarak rapor edildi. Hastanın bu şekilde kesin tanı konamayacağı için bu tür kitlelerde ilk tedavi seçeneği radikal nefrektomidir. Son zamanlarda kistik nefromanın benign bir davranış sergilemesi ve metastaz riskinin çok düşük olması nedeniyle parsiyel nefrektomi uygun cerrahi seçenek olarak görülmektedir, uzak organ metastazı hiç bildirilmemiş ama nadirde olsa nüks ihtimali de göz önüne bulundurulmalıdır. 2004 yılında Bastian ve ark.'ları ⁽¹⁰⁾ erişkin kistik nefromada parsiyel nefrektomi sonrası lokal nüks olgusunu yayınlamışlardır. Lokal nüks gelişen hastalar rezidü dokunun diferansiyasyonuna bağlı multikistik rcc veya sarkomatoid diferansiyasyon görülebilir. Bundan dolayı çocukluk çağındaki KN nefron koruyucu cerrahi ilk olarak düşünülme-

ken, erişkin yaşda görülen KN radikal nefrektomi ilk planda kabul görülmektedir. Ayrıca KN benignde olsa operasyon sonrası onkolojik takibi gereklidir. Hastamız 2. yılında takibi sorunsuz devam etmektedir. Herhangi bir nüks saptanmamış olup, ek sağlık problemlerine neden olmamıştır.

Kesin tanı doku tanısıdır. Preoperatif kitleden biyopsi veya operasyon sonrası patolojik incelemede immunohistokimyasal olarak tanı konulur. Patoloji spesminin multikistik görünümü karakteristiktir. Kalın fibröz psödo kapsülle sahiptir, yassı küboidal ve büyük apikal nükleus eozinofilik sitoplazma içeren hobnail epitelle döşenmiş kistleri içerir. Stromal içerik yoğun paucisellüler kollojenden içi hücreleri belirgin sellüler demetleri içerir ⁽¹¹⁾. İmmünohistokimyasal olarak stromal içerik sıklıkla CD10, kalretinin, inhibin, östrojen ve progesteron reseptörleri ile boyanır, epitelyal komponentte sitokeratin afinitesi olduğu bilinmektedir ⁽¹²⁾.

Sonuç olarak, KN benign olmasına rağmen, boyut ve görüntülemelerdeki özellikleri nedeniyle malign kitlelerle karışabilir. Ayırıcı tanıda da kesinlikle akılda bulunmalıdır. Kistik kitle olması ve yalancı negatif sonuç verebileceği için biyopsi önerilmez. Kabul edilmiş tek tedavisi cerrahidir. Görüntülemelerde KN tanısı ağır basıyorsa, kitlenin boyut ve yerleşim uygunsa parsiyel nefrektomi tercih edilebilir. Her ne kadar benign bir tümör olsa da operasyon sonrası onkolojik takibi önerilir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması olmadığını beyan ederler.

Hasta Onamı: Hasta onamları alınmıştır.

Conflict of Interest: The authors declare that there is no conflict of interest.

Informed Consent: Informed consent was obtained.

KAYNAKLAR

1. Dell'Atti LRare Tumors. An Unusual Presentation of Cystic Nephroma in an Adult Man. Rare Tumors. 2015;7(2):5860. [CrossRef]
2. Michal M, Amin MB, Delahunt B, Hes O, Oliva E. Mixed epit-

- helial stromal tumor family. In: Moch, H.Humphrey, PA. Ulbright, TM., Reuter, VE., editors. World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of Tumors of the Urinary System and Male Genital Organs (4th ed). IARC Press; Lyon: 2016. p. 70-71.
3. Banner MP, Pollack HM, Chatten J, Witzleben C. Multilocular renal cysts: radiologic-pathologic correlation. *AJR*. 1981;136:239-47. [[CrossRef](#)]
 4. Bouhafs A, Cherradi N, Lamaalmi N, Beklacheh R, Barahioui M. An unusual case of multicystic Nephroma with prominent renal pelvis involvement. *Int J Urol*. 2006;13:436-8. [[CrossRef](#)]
 5. Edmunds W. Cystic adenoma of kidney. *Trans Pathol Soc* 1892;43:89-90.
 6. Powell T, Shackman R, Johnson HD. Multilocular cysts of the kidney. *Br J Urol*. 1951;23:142-52. [[CrossRef](#)]
 7. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. *Cancer*. 1989;64:466-79. [[CrossRef](#)]
 8. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ Jr, Hartman DS, Feigin DS, Lichtenstein JE. Multilocular cystic nephroma: A radiographic-pathologic correlation of 58 patients. *Radiology*. 1983;146:309-21. [[CrossRef](#)]
 9. Warren KS, McFarlane J. The Bosniak classification of renal cystic masses. *BJU Int*. 2005;95:939-42. [[CrossRef](#)]
 10. Bastian PJ, Kulhmann R, Vogel J, Bastian HP. Local recurrence of a unilateral cystic nephroma. *Int J Urol*. 2004;11:329-31. [[CrossRef](#)]
 11. Azoulay S, Vieillefond A, Paraf F, Pasquier D, Cussenot O, Callard P et al Tubulocystic carcinoma of the kidney: a new entity among renal tumors. *Virchows Arch*. 2007;451:905-9. [[CrossRef](#)]
 12. Turbiner J, Amin MB, Humphrey PA, Srigley JR, De Leval L, Radhakrishnan A 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;31:489-50. [[CrossRef](#)]