

# ŞEFFAF HÜCRELİ KARSİNOMLA KOMPLİKE POLİKİSTİK BÖBREK HASTALIĞI OLGUSU

Dr. Cengiz ERÇİN (\*), Doç. Dr. Kadriye YILDIZ (\*), Prof. Dr. Yavuz ÖZORAN (\*), Dr. Rasin ÖZYAVUZ (\*\*), Yrd.Doç.Dr. Abdullah SİVRİKAYA (\*\*)

**ÖZET:** Polikistik böbrek hastalığı zemininde gelişen neoplazmların büyük çoğunluğunu klinik önemi olmayan mikroskopik adenomlar oluşturmaktadır. Nadir görülmesi nedeniyle erişkin tip polikistik böbrek hastalığı (ETPKBH) zemininde gelişen bir şeffaf hücreli karsinom olgusu sunulmakta ve polikistik hastalık, şeffaf hücreli karsinom ilişkisi irdelenmektedir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Erişkin tip polikistik böbrek hastalığı, Şeffaf hücreli böbrek karsinomu

**SUMMARY:** Neoplasms arising in adult type-polycystic kidney disease are mostly microscopic adenomas with no clinical implications. A case of adult type-polycystic kidney disease complicated with renal cell carcinoma was presented and features of these two entities were discussed.

**KEY WORDS:** Adult type-polycystic kidney disease, Renal cell carcinoma

## GİRİŞ

Böbreğin kistik hastalıklarında saptanan erken veya geç dönemdeki tübüler epitel hiperplazisinin malignansi gelişme potansiyeli açısından önemli bir bulgu olduğu vurgulanmıştır (1,2). Böbrek neoplazmları erişkin tip polikistik hastalık zemininde gelişebilir. Bunların çoğu benign nitelikli iken az bir kısmı da şeffaf hücreli böbrek karsinomudur. Polikistik böbrek hastalıklarında izlenen epitelyal hiperplaziyi açıklamak için çeşitli teoriler ileri sürülmüştür (1). Günümüzde erişkin tip polikistik hastalık (ETPKBH) zemininde malignansi gelişim riskinin arttığı bilinmektedir, ancak preneoplastik potansiyeli belirleyecek kesin kriterler mevcut değildir (1). Erişkin tip polikistik hastalık zemininde gelişen malign tümörler diğer böbrek tümörlerine göre daha genç yaşta görülür.

## OLGU SUNUMU

Bir aydan beri zayıflama ve hematüri yakınması ile Üroloji Polikliniğine başvuran 50 yaşındaki kadın hastanın ultrasonografik ve tomografik incelemelerinde karaciğer ve her iki böbrekte multipl kistler, sol böbrek orta kesiminde lobüle görünüm izlendi. Yapılan cerrahi eksplorasyon sonucunda sol renal kitle ön tanısıyla sol radikal nefrektomi uygulandı.

Makroskopik incelemede 550 gr ağırlıkta 18 x 10 x 8 cm boyutlarında sol böbreğin dış yüzünün hematom kitlesi ile çevrili olduğu, kesit yüzeylerinde 0.4 - 2.5 cm çaplı çok sayıda kistik yapı ve 5 cm çapında kanamalı, nekrotik, kısmen solid alan içerdiği görüldü. Mikroskopik incelemede böbrek interstisyumunda yer yer yoğun lenfositik hücre infiltrasyonu, atrofik glomerüller, basık tek katlı yassı epitelle döşeli kistlerin yanı sıra, geniş şeffaf sitoplazmalı merkezi yerleşim gösteren hiperkromatik çekirdeklere sahip atipik epitel hücrelerinden oluşan, merkezi nekrotik erime alanları içeren mikroskopik boyutta neoplazm odakları izlendi.

## TARTIŞMA

ETPKBH'nın erken ya da son döneminde epitelyal proliferasyonun saptanması ve bunun sıklığı neoplazi gelişme riskini belirler (2). Epitelyal büyüme paternini değiştiren ne-

denlerle ilgili ileri sürülen çeşitli görüşler vardır. Epitelyal hücrelerin üzerinde bulunduğu bazal laminanın gerilmesi ile hücre büyümesinin in-vitro uyarıldığı gösterilmiştir. Bir diğer görüşe göre ise kalıtsal böbrek hastalığında bazı onkogenlerin yüksek olarak bulunması, hücre transformasyonunu düşündürmüştür (3). Deneysel bir çalışmada ise bozulmuş metabolizma ürünlerinin hücre proliferasyonunu uyardığı gösterilmiştir (1). Uzun süreli diyaliz tedavisi altındaki hastalarda artan renotrofik büyüme faktörü, sitogenik kimyasal madde birikimi ve bazal membran metabolizmasındaki değişiklikler de epitelyal proliferasyonu ve kist oluşumunu uyarmaktadır (4).

Genetik geçişli ve edinsel kistik hastalıkta izlenen epitel hiperplazisinin patogenetik olarak farklı noktalardan başlasa da bir noktadan sonra aynı yolu izlediği düşünülmektedir (1). Monoklonal antikor kullanılarak yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda şeffaf hücreli karsinom olgularında artmış bulunan bazı büyüme faktörü reseptörlerinin polikistik böbreklerde de izlenmesi ilgi çekicidir (5).

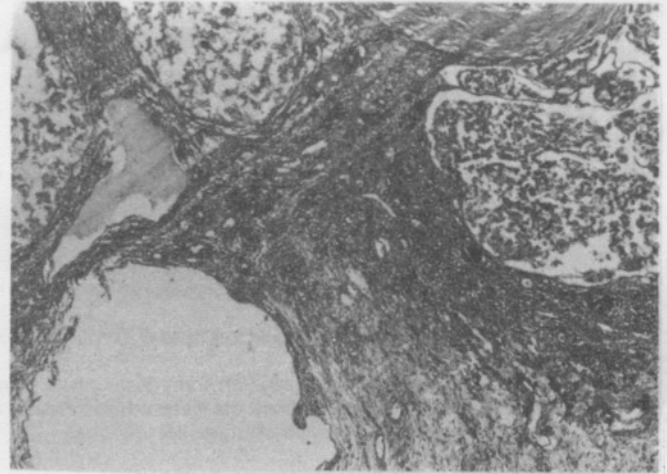
Onkogenlerin saptanması, hücre yüzeyindeki değişiklikler ve mikropoliplerin oluşması neoplazmın habercisi sayılmaktadır. Karsinojenle beslenen sıçanların böbreklerinde kist ve malignansi gelişmesi bunu desteklemektedir. ETPKBH'nda kist içinde çok sayıda polip olması neoplaziyi düşündürmektedir. Renal neoplazmların sık olarak görüldüğü kistik böbrek hastalıklarında bu lezyonlar daha çok klinik bulgu vermeyen mikroskopik adenomlardır ve genellikle yaşlı erkek hastalarda izlenir (2). 42 neoplazmın saptandığı polikistik böbrek hastalığı bulunan 21 olguluk bir seride diyaliz tedavisi altındaki bir hastada bilateral renal hücreli karsinom, bir hastada transizyonel hücreli karsinom tespit edilmiştir. Geri kalan 39 neoplazm ise mikroskopik adenom olarak rapor edilmiştir (2). Bir çalışmada edinsel ve doğumsal kistik böbrek hastalığı zemininde izlenen benign neoplazmların görülme sıklıkları arasında belirgin fark saptanmazken malign neoplazmların edinsel hastalıklarda daha sık görüldüğü belirtilmiştir (2). Son yayınlardaki bilateral tutulum sıklığı da gözönüne alınarak neoplazi riskinin ETPKBH'nda genel popülasyona oranla 10 kat fazla olduğu bildirilmiştir (1). Bir otopsi serisinde ise renal hücreli karsinom ile ETPKBH'nın birlikte görülme sıklığının bu hastalıkların tek başına bulunma sıklıklarından daha yüksek olmadığı saptanmıştır (2). Bir grup araştırmacı diyaliz tedavisi alan ve almayan ETPKBH'nda renal hücreli karsinom gelişme riskinin artmadığını bulmuşlardır. Preneoplastik karakterdeki ETPKBH genellikle multisentrik ve çift taraflı olma eğilimin-

\* K.T.Ü Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

\*\* K.T.Ü Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı



Resim 1: Merkezi nekrotik erime gösteren karsinom odağı ve lenfositik hücre infiltrasyonu gösteren interstisyum içerisinde sklerotik glomerüller ve böbrek tübülleri (H.E. x 40)



Resim 2: Nekrotik erime gösteren şeffah hücreli karsinom odakları, kistik yapı yanı sıra interstisyumda yoğun lenfositik infiltrasyon (P.A.S. boyası x 40)

dedir (1,2,6,7). Renal hücreli karsinomlar % 5'den az oranda bilateral izlenirken, ETPKBH zemininde gelişen renal hücreli karsinom %20 oranında bilateral izlenir. Bilateralite sıklığının artışı genetik kökeni destekleyebileceği gibi obstrükte veya kistik nefronlarda biriken mitojen ve karsinojenlere de bağlanabilir. 50 olguluk bir çalışmada makroskopik düzeyde neoplazm olarak değerlendirilen olguların 1/3'ünün malign olduğu mikroskopik düzeyde gösterilmiştir (1,6).

## KAYNAKLAR

- Bernstein J, Evan AP, Gardner KD Jr. Epithelial hyperplasia in human polycystic kidney diseases. Its role in pathogenesis and risk of neoplasia. *Am J Pathol* 129: 92-101, 1987.
- Gregoire JR, Torres VE, Holley KE, Farrow GM. Renal epithelial hyperplastic and neoplastic proliferation in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 9: 27-38, 1987.
- Cowley BD Jr, Smardo FR Jr, Grantham JJ, Calvet JP. Elevated c-myc expression in mouse polycystic kidney disease (Abstract). *Kidney Int* 31: 163, 1987.
- Grantham J. Acquired cystic disease: Replacing one kidney disease with another. *Kidney Int* 28: 99-105, 1985.
- Klingel R, Dippold W, Storkel S, et al. Expression of differentiation antigens and growth-related genes in normal kidney, autosomal dominant polycystic kidney disease, and renal cell carcinoma. *Am J Kidney Dis* 19: 22-30, 1992.
- Ng RCK, Suki WN. Renal cell carcinoma occurring in a polycystic kidney of a transplant recipient. *J Urol* 124: 710-712, 1980.
- Sogbein SK, Moors DE, Jindal SL. A case of bilateral renal cell carcinoma in polycystic kidneys. *Can J Surg* 24: 193-194, 1981.