

Kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma

Olgu sunumu*

Dr. Ayşegül Akçayöz** Dr. Selmin Karademir*** Dr. Haşim Ata Maden****

ÖZET

Kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma (KPDN) nadir görülen bir lezyondur. Tümör septalar dışında solid alanlar içermeyen çok sayıda kistik yapılar ve septalarda blastemal ve embriyonal hücrelerden oluşmuştur. Burada karın şişliği nedeniyle başvuran, sol Wilms tümörü öntanısı ile nefrektomi yapılan ve histopatolojik olarak KPDN tanısı alan 6 aylık bir erkek hasta sunuldu. Kistik nefroma ve Wilms tümörünün ayırıcı tanıdaki önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma, kistik nefroma, Wilms tümörü.

Wilms tümörü (nefroblastoma) histopatolojik yönden metanefrik değişimin çeşitli evrelerini taklit eden kompleks, embriyonal bir neoplazmdir. Çocukluk çağında en sık görülen intraabdominal malign tümördür.¹ Nefroblastomanın kistik parsiyel diferansiyasyon tipine (KPDN) ise seyrek olarak rastlanmaktadır. Şimdiye kadar literatürde 46 olgu tespit edilmiştir.^{2,4} Polikistik nefroblastoma, kistik Wilms tümörü, kistik nefroma veya diferansiye nefroblastoma olarak da adlandırılan bu klinik tablo en çok böbreğin multiloküler kisti (MLK) ile karıştırılmaktadır.^{4,6} KPDN'yi MLK'dan ayırmada tek önemli kriter, KPDN'de kist lobüllerindeki septalar içinde az diferansiye olmuş renal elementlerin veya renal blastem hücrelerinin bulunmasıdır. KPDN'nin klasik Wilms tümörüne göre iyi huylu olduğu ve nefrektomiden yarar gördüğü bildirilmektedir.

Burada karın şişliği nedeniyle hastanemize başvuran, sol Wilms tümörü ön tanısıyla nefrektomi yapılan ve histopatolojik olarak KPDN tanısı alan 6 aylık bir hasta sunulmuş literatür bilgileri gözden geçirildi.

OLGU SUNUMU

6 aylık erkek hasta karında şişlik nedeniyle başvurdu. Öyküsünde; 10 gün önce öksürüğü için götürdükleri doktor tarafından karında kitle tespit edildiği, bu nedenle

SUMMARY

Cystic, partially differentiated nephroblastoma (CPDN) is an uncommon lesion. The essential features of CPDN are predominantly cystic lesions, lacking nodular solid regions, in which blastemal or other embryonal cells are present in the septa of the cyst. In this study we reported a case of CPDN ocured in a 6 month old male infant. We discussed with cystic nephroma and Wilms' tumor in the differential diagnosis.

Key Words: Cystic partially differentiated nephroblastoma, cystic nephroma, Wilms' tumor.

hastanemize refere edildiği, 26 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden miadında spontan vaginal yol ve baş gelişimi doğduğu, hemen ağladığı, birinci çocuğun sağlıklı olduğu, ailede benzer hastalık bulunmadığı öğrenildi.

Fizik inceleme; A=37.4°C (R), N= 150/dk, TA= 80/60 mm Hg, Boy= 56 cm, Ağ= 8 kg. idi. Genel durumu iyi, sol kadranda 10x8 cm. boyutlarında, sert, mobil olmayan, düzensiz kenarlı kitle palpe edildi. Diğer sistem bulguları normaldi.

Wilms tümörü ön tanısıyla ameliyata alınan hastadan 15x15x6 cm. boyutlarında böbrek alt kutbundan köken alan kitle böbrekle beraber eksize edildi. Sağ böbrek normaldi.

Histopatolojik İnceleme:

Makroskopik incelemede 9x8.5x5 cm. ölçülerinde 160 gr. ağırlığında, üzerinde 2 cm. uzunluğunda ureter bulunan sol nefrektomi materyali olup kesitinde böbrek parankim kalınlığının en geniş yerde 2 cm. olduğu, en büyüğü 2 cm. çapında ve duvar kalınlığı en kalın yerde 0.4 cm. olan açık sarı renkli sıvı içeren kistik alanların gözlemlendiği tümör dokusu izlenmektedir (Resim 1). Tümör dokusundan 15 örnek alındı. Ayrıca ureter dokusu proksimal ve distalinden, kapsül ve çevre böbrek dokusunu içine alacak şekilde örnekler alındı.

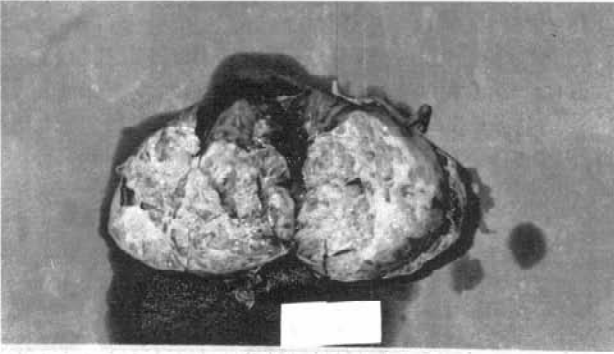
Mikroskopik incelemede; bazıları yassı, bazıları kübik epitelle yer yer de kabara çivisi şeklindeki epitelle dōşeli kistik yapılar ve kistik yapılar çevresindeki septalar içerisinde fibröz doku, blastemal hücreler ve az diferansiye

* Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çalışmalarından.

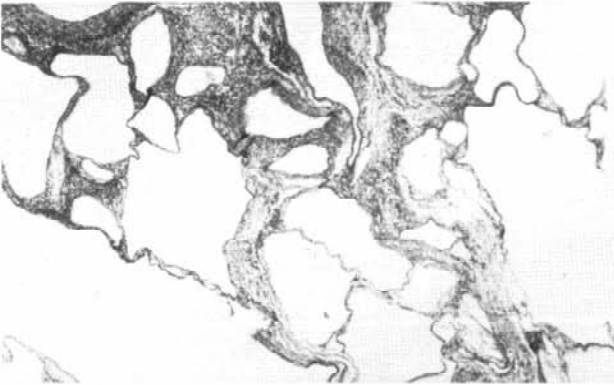
** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Patoloji Uzmanı

*** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatri Uzmanı.

**** Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Pediatrik Cerrahi Uzmanı.



Resim 1: Gross olarak geniş alanlarda böbrek dokusunun yerini almış multiloküler kistik kitle.



Resim 2: Yassı epitelle döşeli kistler ve arada lastemal hücreler ve firoz dokudan oluşan septalar içeren KPDN (HE X40).

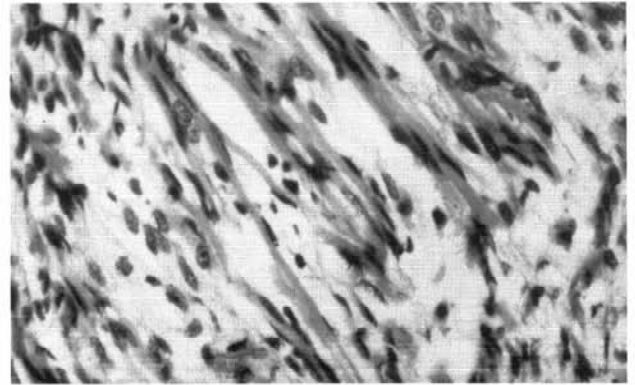
mezankim ve tübüler farklılaşma izlenmekteydi (Resim 2,3). Ayrıca bazı alanlarda septumda iyi diferansiye çizgili kas fibrilleri dikkati çekmekteydi (Resim 4). Makroskobik ve mikroskobik olarak papillonodüler yapılar gözlenmedi.

TARTIŞMA

Kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma'yı 1990 yılında Joshi ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada yeniden değerlendirmişlerdir.² Buna göre önerilen tanı kriterleri şunlardır: 1) Lezyon kist ve septalardan oluşmalıdır. 2) Kistik olmayan renal parankimden iyi bir sınırla ayrılmış farklı bir kitledir. 3) Septalar (ve intraluminal papillonodüller) tümörün solid kısmını oluşturmaktadır. 4) Papillonodüler septa içinde ekspansil solid bölgeler yapmamalı, 5) Kistler yassı kübik veya kabara çivisi şeklinde epitelle çevrelenmeli, 6) Septa (ve varsa papillonodüller) blastemal hücreler ve glomerül, tubuli, mezenkim, çizgili kas, kıkırdak, fibröz doku ve yağ hücreleri içermelidir (Bazen hepsi birden olabilir). Bu çalışma ile araştırmacılar KPDN'yi klasik ve papillonodüler tip olarak iki gruba ayırmışlardır.² Bu çalışmada National Wilms' Tumor Study (NWTS) Pathology Center'a gönderilen ve kistik Wilms tümörü tanısı alan olgulardan 46 tanesinin KPDN olduğu,



Resim 3: Yassı epitel ve kabara çivisi şeklindeki epitelle döşeli kistik yapılar arasında lastemal hücrelerin ve tübüler farklılaşmanın gözlendiği saptalar içeren KPDN (HE X40).



Resim 4: kist septumunda iye diferansiye çizgili kas fibrillerinin gözlendiği KPDN (HE X400).

bunlardan 11 tanesinin papillonodüler tip olduğunu belirtmişlerdir.

Olgumuzda mikroskobik olarak tümör dokusu yassı, kübik ve kabara çivisi görünümündeki epitelle döşeli kistik yapılar ve septalardan oluşmakta ve renal parankimden iyi sınırla ayrılmakta idi. Septalar içinde fibröz doku, az diferansiye mezenkim, blastemal hücreler, tübüler farklılaşma ve iyi diferansiye çizgili kas fibrilleri bulunmaktaydı. Bu bulgular klasik tip KPDN ile uyumlu idi.

KPDN'nin ayırıcı tanısında böbreğin multiloküler kistik hastalığı veya kistik nefroma (KN) önem taşımaktadır.³ KN'da lezyon aynı KPDN'de olduğu gibi renal parankimden iyi sınırla ayrılmış kist ve septalardan oluşan farklı bir kitle olup septalar tümörün tek solid kısmını oluşturmaktadırlar ve kist duvarı yassı, kübik veya kabara çivisi şeklindeki epitelle döşelidir. Ancak septalar iyi diferansiye tübüllerin bulunabildiği fibröz dokulardan oluşmuştur. KPDN'da görülen az diferansiye yapılar ve blastem hücreleri görülmez. Ayrıca bazı araştırmacılar KN'nin gelişimsel orijinli olmadığını bunun da KPDN'da ayrılmasında kriter olabileceğini öne sürmüşlerdir.⁷

KPDN'nin ayırıcı tanısında önemli olan ikinci oluşum Wilms tümürüdür. Wilms tümörünün histopatolojik incele-

mesinde kistik deęişiklikler fokaldır. KPDN ve KN ise total olarak multikistiktir. Pratikteki önemi ise KPDN'nın Wilms tümöründen daha iyi gidiş göstermesi ve yalnızca nefrektominin yeterli olmasıdır.^{1,3}

Literatürde bildirilen KPDN olgularına yalnızca nefrektomi uygulanmış, 35 klasik KPDN olgusunun 34'ünde

ve 11 papillonodüler tip KPDN olgusunun 8'inde lokal rekürens veya metastaz gözlenmemiştir. Klasik KPDN tanısı alan bir olguda lokal rekürens saptanmış, papillonodüler KPDN'li 3 olgunun takibi elde edilememiştir.^{2,4}

Ameliyat sonrası ailesi hastamızı bir üst merkeze götürdüğü için takibi yapılamamıştır.

KAYNAKLAR

- 1 Beckwith JB. Wilms' tumor and other renal tumors in childhood. In: Finegold M, Bennington JL, (eds). Pathology of Neoplasia in Children and Adolescent. WB Saunders Co., Philadelphia, USA, 1986: 313-332.
- 2 Joshi VV, Beckwith B. Pathologic delineation of the papillonodular type of cystic partially diferentiated nephroblastoma. A review of 11 cases. Cancer 1990; 66: 1568-1577.
- 3 Joshi VV, Beckwith B. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. Cancer 1989; 64: 466-479.
- 4 Joshi VV, Bonerjee AK, Yadav K, Pathat IC. Cystic partially differentiated nephroblastoma. a clinicopathologic entity in the spectrum of infantile renal neoplasia. Cancer 1977; 40: 789-795.
- 5 Gallo GE, PENCHANSKY L. Cystic nephroma. Cancer 1977; 39: 1322-1327.
- 6 Baldauf MC, Schulz DM. Multilocular cyst of the kidney. Am J Clin Pathol 1976; 65:93-102.
- 7 Redman JF, Hasper DL. Nephroblastoma accuring multilocular cystic kidney. J Urol 1978; 120:356-357.