



7.3. BÖBREĞİN GERM HÜCRELİ TÜMÖRLERİ

Dilara AKBULUT¹

7.3.1. Tanım

- ▶ Ekstragonadal germ hücreli tümörler: ekstragonadal anatomik bölgelerden köken alan heterojen bir grup tümör.
- ▶ Sıklıkla prepubertal teratom, nadiren yolk sac tümörü (YST) ya da mikst teratom-YST.
- ▶ Morfolojik olarak primer gonadal germ hücreli tümörler ile aynı ancak, biyolojik olarak farklı bir antiteyi temsil ettikleri düşünülmektedir.

7.3.2. Köken/Patogenez

- ▶ Yaygın olarak kabul edilen hipotez; embriyogenez sırasında orta hatta göç eden primordial germ hücrelerinin nefrojenik dokuda sıkışması (1).
- ▶ Bir başka hipotez, ekstragonadal germ hücreli tümörlerin, gonadal tümörlerin metastazını yansıttığını ve primer tümörün regrese (“burned-out”) olarak ortadan kalktığını öne sürmektedir (2).

7.3.3. Klinik

7.3.3.1 Epidemiyoloji

- ▶ Çok nadir (<25 vaka) (3,4).
- ▶ Yaş aralığı geniş (1 ay- 65 yaş); bildirilen vakalarda erkek cinsiyet baskındır.
- ▶ Pediatrik vakalar konjenital olabilir (5).
- ▶ “At nalı” böbrek anomalisi ve renal displazi ile ilişkili (6,7).

7.3.3.2 Semptom ve Bulgular

- ▶ Karın ağrısı, kitle (8).
- ▶ Bazı vakalar insidental olarak tanı alır.
- ▶ Serum tümör belirteçlerinde (beta-HCG, alfa-fetoprotein ve LDH) artış izlenebilir.

¹ Uzm. Dr., Tıbbi Patoloji, Memorial Sloan Kettering Kanseri Merkezi, New York, Amerika Birleşik Devletleri, akbulutd@mskcc.org, ORCID iD: 0000-0003-2288-9667



- ▶ İmmatür komponent varlığında faydalıdır (nöral elemanlar: S100 ve sinaptofizin +, kas farklılaşması: desmin/ myogenin +).
- ▶ Karsinoid tümör: nöroendokrin belirteçler, keratin ve Ki67.

7.3.7. Moleküler Değişiklikler

- ▶ Kısıtlı veri mevcuttur.
- ▶ 12p kromozom anomalileri saptanmamıştır (13).

7.3.8. Ayırıcı Tanı

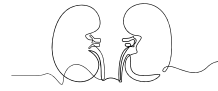
- ▶ Metastaz ya da direkt uzanım gösteren bir retroperitoneal kitle varlığını dışlamak önemlidir.
 - ▶ Böbrekte trofoblastik tümör, sıklıkla metastazdır (14).
 - ▶ Trofoblastik farklılaşma gösteren ürotelyal karsinom
- ▶ Teratoid farklılaşma gösteren Wilms tümörü.

Sonuç

- ▶ Böbreğe ait primer germ hücreli tümörler çok nadirdir ve en sık görülen alt tipi teratomdur.
- ▶ Komponentlerin belirlenmesi prognostik açıdan önemlidir ve metastaz olasılığı mutlaka dışlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Jones NM, Kiely EM. Retroperitoneal teratomas--potential for surgical misadventure. J Pediatr Surg. Jan 2008;43(1):184-6; discussion 187. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.09.041
2. McKenney JK, Heerema-McKenney A, Rouse RV. Extragonadal germ cell tumors: a review with emphasis on pathologic features, clinical prognostic variables, and differential diagnostic considerations. Adv Anat Pathol. Mar 2007;14(2):69-92. doi:10.1097/PAP.0b013e31803240e6
3. Idrissi-Serhrouchni K, El-Fatemi H, El madi A, et al. Primary renal teratoma: a rare entity. Diagn Pathol. Jun 25 2013;8:107. doi:10.1186/1746-1596-8-107
4. Kumar Y, Bhatia A, Kumar V, Vaiphei K. Intrarenal pure yolk sac tumor: an extremely rare entity. Int J Surg Pathol. Apr 2007;15(2):204-6. doi:10.1177/1066896906295776
5. Mochizuki K, Ohno Y, Tokai Y, et al. Congenital intrarenal teratoma arising from a horseshoe kidney. J Pediatr Surg. Jul 2006;41(7):1313-5. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.03.019
6. Sun K, You Q, Zhao M, Yao H, Xiang H, Wang L. Concurrent primary carcinoid tumor arising within mature teratoma and clear cell renal cell carcinoma in the horseshoe kidney: report of a rare case and review of the literature. Int J Clin Exp Pathol. 2013;6(11):2578-84.
7. Otani M, Tsujimoto S, Miura M, Nagashima Y. Intrarenal mature cystic teratoma associated with renal dysplasia: case report and literature review. Pathol Int. Jul 2001;51(7):560-4. doi:10.1046/j.1440-1827.2001.01236.x



8. Zhang XL, Xu G, Li JL, Pan SH, Yan JJ. Renal immature teratoma in a male adult: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. Aug 2018;97(35):e12143. doi:10.1097/md.00000000000012143
9. Ronchi A, Cozzolino I, Montella M, et al. Extragenadal germ cell tumors: Not just a matter of location. A review about clinical, molecular and pathological features. *Cancer Med*. Nov 2019;8(16):6832-6840. doi:10.1002/cam4.2195
10. Armah HB, Parwani AV. Primary carcinoid tumor arising within mature teratoma of the kidney: report of a rare entity and review of the literature. *Diagn Pathol*. May 17 2007;2:15. doi:10.1186/1746-1596-2-15
11. Liu YC, Wang JS, Chen CJ, Sung PK, Tseng HH. Intrarenal mixed germ cell tumor. *J Urol*. Dec 2000;164(6):2020-1.
12. Bokemeyer C, Nichols CR, Droz JP, et al. Extragenadal germ cell tumors of the mediastinum and retroperitoneum: results from an international analysis. *J Clin Oncol*. Apr 1 2002;20(7):1864-73. doi:10.1200/jco.2002.07.062
13. Gurda GT, VandenBussche CJ, Yonescu R, Gonzalez-Roibon N, Ellis CL, Batista DA, Netto GJ. Sacrococcygeal teratomas: clinico-pathological characteristics and isochromosome 12p status. *Mod Pathol*. Apr 2014;27(4):562-8. doi:10.1038/modpathol.2013.171
14. Orisaka S, Kagami K, Mizumoto Y, Koda W, Ono M, Nakamura M, Fujiwara H. Successful detection of SRY gene via fine needle biopsy: A case of extragenital gestational choriocarcinoma in the kidney. *Mol Clin Oncol*. Dec 2017;7(6):1057-1060. doi:10.3892/mco.2017.1460