



BÖLÜM 4

MİKST EPİTELYAL VE STROMAL TÜMÖRLER

4.1. BÖBREĞİN MİKST EPİTELYAL VE STROMAL TÜMÖRLERİ

Büşra YAPRAK BAYRAK¹

4.1.1. Tanım

- ▶ Mikst epitelyal ve stromal tümör (MEST), böbrekte nadir görülen hem epitelyal hem de stromal bileşenler içeren, genellikle benign seyirli bir neoplazidir.
- ▶ Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasında erişkin kistik nefromla birlikte değerlendirilir (1-4).

4.1.2. Köken

- ▶ Tümörün kökeni renal medullada bulunan periduktal fetal mezenşimin hormonal stimülasyona verdiği yanıtla ilişkili olabilir.
- ▶ Her iki komponentin de klonal kökenden geldiği ileri sürülmektedir (2).

4.1.3. Patogenez

- ▶ Hormonal stimülasyon, özellikle östrojen ve progesteron etkisi ile stromal proliferasyona neden olabilir.
- ▶ Ancak bu tümörde *DICER1* mutasyonu saptanmamıştır ve bu yönüyle de pediatrik kistik nefromlardan ayrılır (1,2).

4.1.4. Epidemiyoloji

- ▶ MEST'ler genellikle 40–60 yaş aralığındaki perimenopozal kadınlarda görülür.
- ▶ Erkek olgularda sıklıkla hormonal tedavi öyküsü bulunur (1).

¹ Doç. Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD., bsr2004_86@hotmail.com
ORCID iD: 0000-0002-0537-3127



4.2.12. Ayırıcı Tanı

- ▶ **Pediyatrik KN'nun ayırıcı tanısında en önemli lezyonlar:**
 - ▶ CPDN: Septalarda blastemal komponent içerir. *DICER1* negatiftir (5,6).
 - ▶ Wilms tümörü: Solid komponent ve malign histolojik özellikler içerir (6).
 - ▶ Multiloküler kistik renal hücreli neoplazi: Daha büyük çocuklarda ve erişkinlerde gözlenir (5).

4.2.13. Tedavi ve Prognoz

- ▶ Tedavi cerrahi eksizyon olup, parsiyel nefrektomi ya da tümörün büyüklüğüne göre radikal nefrektomi yapılabilir.
- ▶ Tam eksizyon sonrası nüks gözlenmez.
- ▶ *DICER1* sendromu olan hastalarda diğer *DICER1* ilişkili tümörlerin gelişim riski nedeniyle uzun dönem izlem önerilir (6,7).

Sonuç

- ▶ Çocuklarda kistik nefrom, histolojik olarak benign ancak genetik açıdan *DICER1* ilişkili tümör spektrumunda yer alan önemli bir varlıktır.
- ▶ Doğru tanı için histopatolojik inceleme kadar moleküler analizler de önem arz eder.
- ▶ Tedavi sonrası prognoz iyidir; ancak sendromik hastalarda multidisipliner izlem gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Feng R, Zhang T, Ke C, Tao Y, Wang Y. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: A retrospective clinicopathological evaluation. *Ann Diagn Pathol.* 2023 Apr;63:152088. doi:10.1016/j.anndiagpath.2022.152088. Epub 2022 Dec 23. PMID: 36577187.
2. Caliò A, Eble JN, Grignon DJ, Delahunt B. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: A clinicopathologic study of 53 cases. *Am J Surg Pathol.* 2016 Nov;40(11):1538-1549. doi:10.1097/PAS.0000000000000733. PMID: 27635943.
3. Caliò A, Eble JN, Grignon DJ, Delahunt B. Cystic nephroma in adults: A clinicopathologic study of 46 cases. *Am J Surg Pathol.* 2016 Dec;40(12):1591-1600. doi:10.1097/PAS.0000000000000732. PMID: 27831959.
4. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Urinary and male genital tumours [Internet]. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2022. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 8). Available from: <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/36>.
5. Cajiaba MM, Khanna G, Smith EA, et al. Pediatric cystic nephromas: distinctive features and frequent *DICER1* mutations. *Hum Pathol.* 2016 Feb;48:81-87. doi:10.1016/j.hum-path.2015.08.022. Epub 2015 Oct 28. PMID: 26772403; PMCID: PMC4979561.



6. Li Y, Pawel BR, Hill DA, Epstein JI, Argani P. Pediatric cystic nephroma is morphologically, immunohistochemically, and genetically distinct from adult cystic nephroma. *Am J Surg Pathol.* 2017 Apr;41(4):472-481. doi:10.1097/PAS.0000000000000816. PMID: 28177962; PMCID: PMC5350016.
7. Doros LA, Rossi CT, Yang J, et al. DICER1 mutations in childhood cystic nephroma and its relationship to DICER1-renal sarcoma. *Mod Pathol.* 2014 Sep;27(9):1267-1280. doi:10.1038/modpathol.2013.242. Epub 2014 Jan 31. PMID: 24481001; PMCID: PMC4117822.