



BÖLÜM 3

METANEFRİK TÜMÖRLER

3.1. METANEFRİK ADENOM

Duygu ENNELİ¹

3.1.1. Tanım

- ▶ Metanefrik adenom (MA), embriyonik renal tübüllere benzer histolojik görünüm oluşturan, yüksek sellülariteye sahip, benign bir epitelyal renal neoplazidir.

3.1.2. Köken/Patogenez

- ▶ Postnatal metanefrik blastemal kalınlardan köken aldığına inanılır. MA'ların yaklaşık %90'ında görülen *BRAF* mutasyonları, ERK sinyal yolunun devamlı aktivasyonu yoluyla hücre proliferasyonunu ve sağkalımını destekler.

3.1.3. Klinik

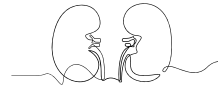
3.1.3.1. Epidemiyoloji

- ▶ MA, erişkin renal tümörlerinin %0,2–0,7'sini oluşturur. Literatürde 100'den fazla vaka bildirilmiş olup, tanı yaşı 5 ile 83 arasında geniş bir dağılım göstermektedir (5.-6. de-katta pik yapar). Kadınlarda erkeklere oranla 2 kat daha sık görülür.

3.1.3.2. Semptom ve Bulgular

- ▶ Sıklıkla (%50) başka bir nedenle yapılan radyolojik görüntüleme sırasında insidental saptanır. Belirti verdiğinde en sık gözlenen semptomlar yan ağrısı, hematüri, palpabl abdominal kitle ve nadiren ateştir.
- ▶ Yaklaşık %10 vakada tümör hücrelerinin eritropoetin üretimine bağlı polisitemi görülebilir (5). Klinik olarak, renal tümörü olan bir çocukta başvuru anında polisitemi varlığı, MA olasılığını akla getirmelidir.

¹ Prof. Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD., dkankaya@ankara.edu.tr
ORCID iD: 0000-0002-3913-9224



- Metanefrik tümörler komplet cerrahi eksizyon sonrasında oldukça iyi prognozu olan benign davranışlı tümörlerdir. Pür olgularda nüks veya metastaz beklenmez, ancak atipik histolojik özellik veya sarkomatoid değişiklik gösterebilen az sayıda olguda çok nadir metastaz da bildirilmiştir. Özellikle atipik özellik gösteren vakalarda dikkatli tanısal değerlendirme ve uzun dönem izlem önerilmektedir. Diğer taraftan WT veya papiller RCC gibi malign neoplazilerle birliktelik gösterebildiği göz önünde bulundurulmalı, malign tümör bileşeni içeren kompozit tümörlerde takip ve tedavi stratejileri hasta özelinde belirlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Argani P. Metanephric neoplasms: the hyperdifferentiated, benign end of the Wilms tumor spectrum? Clin Lab Med. 2005;25(2):379-392. doi:10.1016/j.clm.2005.02.005.
2. Arroyo MR, Green DM, Perlman EJ, Beckwith JB, Argani P. The spectrum of metanephric adenofibroma and related lesions: clinicopathologic study of 25 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center. Am J Surg Pathol. 2001;25(4):433-444. doi:10.1097/0000478-200104000-00001.
3. Wobker SE, Matoso A, Pratilas CA, et al. Metanephric adenoma–epithelial Wilms tumor overlap lesions: an analysis of BRAF status. Am J Surg Pathol. 2019;43(12):1641-1650. doi:10.1097/PAS.0000000000001240.
4. Chami R, Yin M, Marrano P, Teerapakpinyo C, Shuangshoti S, Thorner PS. BRAF mutations in pediatric metanephric tumors. Hum Pathol. 2015;46(8):1153-1161. doi:10.1016/j.hum-path.2015.03.014.
5. Davis CJ, Barton JH, Sesterhenn IA, Mostofi FK. Metanephric adenoma: clinicopathological study of fifty patients. Am J Surg Pathol.
6. Renshaw AA, Freyer DR, Hammers YA. Metastatic metanephric adenoma in a child. Am J Surg Pathol. 2000;24(4):570-574,
7. Paner GP, Turk TM, Clark JI, et al. Passive seeding in metanephric adenoma: a review of pseudometastatic lesions in perinephric lymph nodes. Arch Pathol Lab Med. 2005;129(10):1317-1321.
8. Chan E, Stohr BA, Croom NA, Cho SJ, Garg K, Troxell ML, et al. Molecular characterisation of metanephric adenomas beyond BRAF: genetic evidence for potential malignant evolution. Histopathology. 2020;76(7):1084-1090.
9. Ding Y, Wang C, Li X, Jiang Y, Mei P, Huang W, et al. Novel clinicopathological and molecular characterization of metanephric adenoma: a study of 28 cases. Diagn Pathol. 2018;13:54.
10. Catic A, Kurtovic-Kozaric A, Sophian A, et al. KANK1-NTRK3 fusions define a subset of BRAF mutation negative renal metanephric adenomas. BMC Med Genet. 2020; 21:202. doi:10.1186/s12881-020-01143-6.
11. Argani P, Beckwith JB. Metanephric stromal tumor: report of 31 cases of a distinctive pediatric renal neoplasm. Am J Surg Pathol. 2000;24(7):917-926. doi:10.1097/0000478-200007000-00003.
12. Guo S, Qian H, Zhu H, et al. Metanephric stromal tumor in an adult with PDGFRA mutation: a case report. Diagn Pathol. 2023;18(1):83. doi:10.1186/s13000-023-01372-2