



2.5.4. EDİNİLMİŞ KİSTİK HASTALIK İLİŞKİLİ RENAL HÜCRELİ KARSİNOM

Deniz BAYÇELEBİ¹

2.5.4.1. Tanım

- ▶ Edinilmiş kistik hastalık ilişkili renal hücreli karsinom (EKH-RCC), özellikle kronik böbrek hastalığı (KBH) veya diyaliz tedavisi gören edinilmiş kistik hastalığı bulunanlarda gelişen bir renal hücreli karsinom alt tipidir.

2.5.4.2. Köken/Patogenez

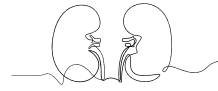
- ▶ Eozinofilik sitoplazmalı, vakuollü, tek veya çok sıralı epitel ile kaplı kistlerin, olası öncü lezyonlar olduğu düşünülmektedir. Uzun süreli KBH ve diyalizle ilişkili olarak renal tübül epitelde oluşan kistik değişiklikler sonucunda ortaya çıkar. Bu kistik yapılarda zamanla somatik mutasyonlar birikir ve gen ifadesinde epigenetik değişiklikler ile malign dönüşüme neden olabilir (1,2).
- ▶ Oksalat kristalleri ve üremi tübül proliferatif aktiviteyi indükleyerek tümör oluşumunu tetikleyebilir (3).
- ▶ İnflamatuar yanıt, böbrek tübül epitel hücrelerinde oksidatif stres ve DNA hasarı oluşturarak, antioksidan savunma sistemlerinin de bozulması ile, genomik instabilite ve malign transformasyona yol açabilir (2,4).
- ▶ Kronik inflamasyonda inflamatuvar belirteçlerin, sitokinlerin ve büyüme faktörlerinin daha fazla üretimi, anjiyogenezi, hücre çoğalmasını ve sağkalımı teşvik ederek tümör gelişimi için uygun bir mikro ortam sağlar (2).
- ▶ Böbrek yetmezliğinde azalmış humoral ve hücresele bağışıklık, ayrıca bağışıklık sistemini baskılayan ilaçların kullanımı da tümör gelişimini etkilemektedir (3,4).

2.5.4.3. Klinik

2.5.4.3.1. Epidemiyoloji

- ▶ Genellikle erkek hastalarda meydana gelir (1,2).
- ▶ Edinilmiş kistik hastalığı (EKH) olanlarda RCC gelişme riski daha yüksektir (1,2).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji AD., deniz.baycelebi@omu.edu.tr
ORCID iD: 0000-0002-1660-3629



2.5.4.9. Ayırıcı Tanı

- ▶ **Papiller RCC:** Her iki tip de, papiller mimari ve eozinofilik hücelere sahip olabilir. EKH-RCC'de karakteristik elek benzeri mimari, oksalat kristalleri ve arka planda kistik renal parankimal değişiklikler mevcuttur. Papiller RCC daha belirgin papiller yapılar içerir ve keratin 7 yaygın pozitifdir. Papiller RCC'de 1q kazanımı daha sıktır ve kromozom 3 ve X kazanımları yoktur (3).
- ▶ **Berrak hücreli RCC:** EKH-RCC'de yer yer berrak sitoplazmalı hücreler görülebilir de, elek benzeri ve papiller patern, oksalat kristalleri ve eozinofilik hücre yoğunluğu, berrak hücreli RCC'den daha sıktır. Arka planda kistik renal parankim bulunması da yine EKH-RCC'yi destekler. Berrak hücreli RCC'de keratin 7 ve GATA3 negatiftir (16).
- ▶ **Onkositom ve kromofob RCC:** Solid mimari ile karakterize edilen bu tümörlerde, eozinofilik granüler hücreler, EKH-RCC'de de görülür ancak daha az yoğunluktadır. KIT'in kromofob RCC ve onkositomda pozitifliği de ayırıcıdır (1).

Sonuç

- ▶ EKH-RCC, özellikle uzun süreli diyaliz hastalarında gelişen, genellikle düşük dereceli seyreden, ancak nadiren agresif olguları da bildirilmiş bir RCC tipidir.
- ▶ Kronik böbrek hastalığı olan yetişkin hastalarda RCC'nin ayırıcı tanısında bu antite-nin farkında olmak ve özellikle papiller RCC'den ayırmak önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Who Classification Of Tumours Editorial Board. Urinary And Male Genital Tumours. 5th Ed. Lyon (France); 2022.
2. Duong Nx, Le Mk, Nguyen Tt, Et Al. Acquired Cystic Disease-Associated Renal Cell Carcinoma: A Systematic Review And Meta-Analysis. *Clin Genitourin Cancer*. 2024;22(3):102050. Doi:10.1016/J.Clgc.2024.02.001
3. Foshat M, Eyzaguirre E. Acquired Cystic Disease-Associated Renal Cell Carcinoma: Review Of Pathogenesis, Morphology, Ancillary Tests, And Clinical Features. *Arch Pathol Lab Med*. 2017;141(4):600-606. Doi:10.5858/Arpa.2016-0123-Rs
4. Fushimi F, Taguchi K, Izumi H, Et Al. Peroxiredoxins, Thioredoxin, And Y-Box-Binding Protein-1 Are Involved In The Pathogenesis And Progression Of Dialysis-Associated Renal Cell Carcinoma. *Virchows Arch*. 2013;463(4):553-562. Doi:10.1007/S00428-013-1460-Y
5. Tickoo Sk, Deperalta-Venturina Mn, Harik Lr, Et Al. Spectrum Of Epithelial Neoplasms In End-Stage Renal Disease: An Experience From 66 Tumor-Bearing Kidneys With Emphasis On Histologic Patterns Distinct From Those In Sporadic Adult Renal Neoplasia. *Am J Surg Pathol*. 2006;30(2):141-153. Doi:10.1097/01.Pas.0000185382.80844.B1
6. Sassa N, Hattori R, Tsuzuki T, Et Al. Renal Cell Carcinomas In Haemodialysis Patients: Does Haemodialysis Duration Influence Pathological Cell Types And Prognosis?. *Nephrol Dial Transplant*. 2011;26(5):1677-1682. Doi:10.1093/Ndt/Gfq529



7. Katabathina Vs, Garg D, Prasad Sr, Vikram R. Cystic Renal Neoplasms And Renal Neoplasms Associated With Cystic Renal Diseases In Adults: Cross-Sectional Imaging Findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2012;36(6):659-668. Doi:10.1097/Rct.0b013e31826dba18
8. Denton Md, Magee Cc, Ovuworie C, Et Al. Prevalence Of Renal Cell Carcinoma In Patients With Esrd Pre-Transplantation: A Pathologic Analysis. *Kidney Int.* 2002;61(6):2201-2209. Doi:10.1046/J.1523-1755.2002.00374.X
9. M Pandiri, J Freeman, Acquired Cystic Disease-Associated Renal Cell Carcinoma: An Unusual Case In The Absence Of Acquired Cystic Disease Or Dialysis, *American Journal Of Clinical Pathology*, Volume 154, Issue Supplement_1, October 2020, Page S76, [HTTPS://DOI.ORG/10.1093/AJCP/AQAA161.165](https://doi.org/10.1093/AJCP/AQAA161.165)
10. Akgul M, Janaki N, Paspulati R, MacLennan Gt. Bilateral Acquired Cystic Kidney Associated Renal Cell Carcinoma With Sarcomatoid Features – A Rare Entity. *Hum Pathol.* 2018;12:52–55. Doi:10.1016/J.Ehpc.2018.02.005.
11. Yang Y, Chen H, Li Y, Zhou J. Case Report: The Ultrasound Features Of Acquired Cystic Disease-Associated Renal Cell Carcinoma: A Case Series. *Front Oncol.* 2023;13:1187495. Published 2023 May 26. Doi:10.3389/Fonc.2023.1187495
12. Kondo T, Sassa N, Yamada H, Et Al. Comparable Survival Outcome Between Acquired Cystic Disease Associated Renal Cell Carcinoma And Clear Cell Carcinoma In Patients With End-Stage Renal Disease: A Multi-Institutional Central Pathology Study. *Pathology.* 2021;53(6):720-727. Doi:10.1016/J.Pathol.2021.01.014
13. Palathingal Bava E, Sanfrancesco Jm, Alkashash A, Et Al. Acquired Cystic Disease Associated Renal Cell Carcinoma: A Clinicopathologic And Molecular Study Of 31 Tumors. *Hum Pathol.* 2024;149:48-54. Doi:10.1016/J.Humpath.2024.06.002
14. Kuroda N, Tamura M, Taguchi T, Et Al. Sarcomatoid Acquired Cystic Disease-Associated Renal Cell Carcinoma. *Histol Histopathol.* 2008;23(11):1327-1331. Doi:10.14670/Hh-23.1327
15. Shah A, Lal P, Toorens E, Et Al. Acquired Cystic Kidney Disease-Associated Renal Cell Carcinoma (Ackd-Rcc) Harbor Recurrent Mutations In Kmt2c And Tsc2 Genes. *Am J Surg Pathol.* 2020;44(11):1479-1486. Doi:10.1097/Pas.0000000000001530
16. El-Zaatari Zm, Truong Ld. Renal Cell Carcinoma In End-Stage Renal Disease: A Review And Update. *Biomedicines.* 2022;10(3):657. Published 2022 Mar 11. Doi:10.3390/Biomedicines10030657