



2.5.2. MÜSİNÖZ TÜBÜLER VE İĞSİ HÜCRELİ KARSİNOM

Duygu ENNELİ¹

2.5.2.1. Tanım

- ▶ Müsinöz Tübüler ve İğsi Hücreli Karsinom (MTSCC), böbreğin nadir ve düşük dereceli malign epitelyal neoplazmlarından biridir. İlk kez 2004 WHO böbrek tümörleri sınıflamasında ayrı bir tümör tipi olarak tanımlanmıştır (1).
- ▶ Bu tümör, klasik olarak üç bileşenden oluşur: (1) anastomoz yapan tübüller, (2) iğsi hücreler ve (3) bazofilik ekstrasellüler müsinöz/miksoid stroma. Morfolojik olarak belirgin varyasyon gösterebilir, ancak bu üç karakteristik histolojik özellik çoğu vakada tanı koydurucudur.

2.5.2.2. Köken/Patogenez

- ▶ MTSCC'nin kökeni tartışmalıdır ve Henle kulpu ya da toplayıcı kanal kaynaklı olduğu düşünülür (2). Ancak keratin 7 ve rasemaz ekspresyonu ve papiller RCC ile yakın benzerliği tümörün proksimal nefron kökenli olduğunu düşündürmektedir (3). Hücre kökeni hala tartışmalı bir konudur.

2.5.2.3. Klinik

2.5.2.3.1. Epidemiyoloji

- ▶ Tüm renal neoplazilerin %1'inden azını oluşturur. Kadınlarda belirgin olarak daha baskındır (kadın:erkek oranı 3–4:1).
- ▶ Geniş yaş aralığında görülse de (13–84), ortalama tanı yaşı altıncı dekadadır.

2.5.2.3.2. Semptom ve Bulgular

- ▶ Çoğu hasta asemptomatiktir ve insidental saptanır. Ancak bazı hastalarda yan ağrısı, hematüri, kitle hissi olabilir.
- ▶ Nefrolityazisle ilişkili veya son dönem böbrek hastalığı (ESRD) zemininde gelişen vakalar raporlanmıştır (4).

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



Sonuç

- ▶ MTSCC, nadir görülen, PRCC ile pek çok açıdan yakın benzerliği bulunan, ancak 2004 WHO böbrek tümörleri sınıflamasında ayrı bir tümör tipi olarak kabul edilmiş düşük dereceli malign epitelyal renal neoplazidir.
- ▶ Düşükten yüksek dereceye (nadiren sarkomatoid diferansiasyon da gösterebilir) geniş bir histolojik spektrum gösterir.
- ▶ Sıklıkla yavaş seyirlidir ve cerrahi tedavi yeterli olur. Ancak düşük dereceli olanlar da dahil olmak üzere nadiren agresif seyir gösterebildiğinden, hastanın yakın klinik takibi önemlidir.

KAYNAKLAR

1. 5. World Health Organization (WHO). WHO Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. 3rd ed. IARC Press; 2004.
2. Yang G, Breyer BN, Weiss DA, MacLennan GT. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney. J Urol. 2010;183(2):738-739.
3. Nathany S, Monappa V. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a review of histopathology and clinical and prognostic implications. Arch Pathol Lab Med. 2020;144(1):115-118. doi:10.5858/arpa.2017-0506-RS.
4. Hes O, Hora M, Perez-Montiel DM, et al. Spindle and cuboidal renal cell carcinoma, a tumour having frequent association with nephrolithiasis: report of 11 cases including a case with hybrid conventional renal cell carcinoma/spindle and cuboidal renal cell carcinoma components. Histopathology. 2002;41(6):549-555.
5. Rakozy C, Schmahl GE, Bagner S, et al. Low-grade tubular-mucinous renal neoplasms: morphologic, immunohistochemical, and genetic features. Mod Pathol. 2002;15(11):1162-1171.
6. Dhillon J, Amin MB, Selbs E, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with sarcomatoid change. Am J Surg Pathol. 2009;33(1):44-49. Larkin J, Fisher R, Pickering L, et al. Metastatic mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney responding to sunitinib. J Clin Oncol. 2010;28(3):539-540.
7. Ursani NA, Robertson AR, Schieman SM, Bainbridge T, Srigley JR. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of kidney without sarcomatoid change showing metastases to liver and retroperitoneal lymph node. Hum Pathol. 2011;42(3):444-448. doi:10.1016/j.humpath.2010.07.018.
8. Thway K, du Parc J, Larkin JM, Fisher C, Livni N. Metastatic renal mucinous tubular and spindle cell carcinoma: atypical behavior of a rare, morphologically bland tumor. Ann Diagn Pathol. 2012;16(5):407-410.
9. Larkin J, Fisher R, Pickering L, et al. Metastatic mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney responding to sunitinib. J Clin Oncol. 2010;28(3):539-540.
10. Takahashi K, et al. Cytological and ultrastructural findings of mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a case report. J Clin Case Rep. 2019;9(4):10001231. doi:10.4172/2165-7920.10001231
11. Kuroda N, Nakamura S, Miyazaki E, et al. Low-grade tubular-mucinous renal neoplasm with neuroendocrine differentiation: a histological, immunohistochemical and ultrastructural study. Pathol Int. 2004;54(3):201-207



12. Mehra R, Vats P, Cieslik M, et al. Biallelic alteration and dysregulation of the Hippo pathway in mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney. *Cancer Discov.* 2016;6(11):1258-1266. doi:10.1158/2159-8290.
13. Yang C, Cimera RS, Aryeequaye R, et al. Adverse histology, homozygous loss of CDKN2A/B, and complex genomic alterations in locally advanced/metastatic renal mucinous tubular and spindle cell carcinoma. *Mod Pathol.* 2021;34(2):445-456. doi:10.1038/s41379-020-0611-z.
14. Wang L, Zhang Y, Chen YB, et al. VSTM2A overexpression is a sensitive and specific biomarker for mucinous tubular and spindle cell carcinoma (MTSCC) of the kidney. *Am J Surg Pathol.* 2018;42(11):1571-1584.