

2.5. DİĞER BÖBREK TÜMÖRLERİ

2.5.1. BERRAK HÜCRELİ VE PAPİLLER RENAL HÜCRELİ TÜMÖR

Deniz BAYÇELEBİ¹

2.5.1.1. BERRAK HÜCRELİ PAPİLLER RENAL HÜCRELİ TÜMÖR

2.5.1.1.1. Tanım

- ▶ Berrak hücreli papiller renal hücreli tümör (BHRPHT), en sık görülen dördüncü renal epitelyal tümördür (1,2).
- ▶ Düşük malignite potansiyeline sahip bu tümör, düşük nükleer dereceli berrak hücrelerin tübül, papilla ve yuvalar halinde düzenlenimiyle karakterlidir.

2.5.1.1.2. Köken/Patogenezi

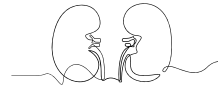
- ▶ BHRPHT'nin renal korteks kaynaklı olduğu düşünülmektedir.
- ▶ Morfolojik olarak berrak hücreli RCC ve papiller RCC ile ilişkili olduğu düşünülse de, genetik ve immünohistokimyasal bulgular BHRPHT'nin bu tümörlerden farklı bir tip olduğunu göstermektedir (1).
- ▶ Kromozom 7 ve 17 kazanımları, Y kromozom kaybı, *VHL* mutasyonlarının olmaması ve *TFE3* translokasyonlarının bulunmaması, BHRPHT'nin ayırt edici genetik özellikleri arasındadır (1).

2.5.1.1.3. Klinik

2.5.1.1.3.1. Epidemiyoloji

- ▶ BHRPHT, tüm RCC'lerin yaklaşık %3'ünü oluşturur (1).
- ▶ 8-88 yaşları arasında bildirilmiştir (1). Genellikle yetişkinlerde tespit edilmekle birlikte, çocukluk çağında da nadiren tanımlanmıştır (3).
- ▶ Bazı çalışmalarda erkeklerde daha sık görüldüğü bildirilmiştir (4).
- ▶ Sporadik olabileceği gibi son dönem böbrek hastalığı ile birlikte görülebilir (5).

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



2.5.1.3.9. Ayırıcı Tanı

- ▶ **Berrak hücreli RCC:** Düşük dereceli berrak hücreli RCC ile morfolojik örtüşmeler vardır. Yüksek dereceli histomorfoloji, CA9'ın çepeçevre membranöz pozitifliği ve VHL mutasyonu varlığı berrak hücreli RCC'yi destekler (1).
- ▶ **Fibromiyomatöz stromalı RCC:** *TSC1/2/MTOR* mutasyonlu tümörlerde GPNMB boyanma varlığı ayırabilir. Bunun yanında *TSC1*, *TSC2*, *MTOR* veya *ELOC (TCBE1)* mutasyonlarının gösterilmesi kesin ayırımı sağlar (10).
- ▶ **Düşük malignite potansiyelli multikolüle kistik renal hücreli neoplazi:** Düşük nükleer dereceli berrak sitoplazmalı hücreler ortak özellikleri olsa da, berrak hücreli papiller renal hücreli tümörden farklı olarak, tümör hücreleri solid gruplar oluşturmaz. CA9 boyanması ise bu tümörde, berrak hücreli RCC ile benzer şekilde çepeçevredir (9).
- ▶ **Papiller RCC:** Belirgin psödokapsüle ve bir kısmı yüksek nükleer dereceye sahiptir. Kromozom 7,17 kazanımı, *MET* mutasyonları gözlenir (11).

Sonuç

- ▶ Berrak hücreli papiller renal hücreli tümör, genellikle düşük malignite potansiyeline sahip, iyi prognozlu ve yavaş büyüyen bir tümördür. Moleküler ve immünohistokimyasal özellikleri ile diğer renal tümörlerden ayrılabilir. Cerrahi en etkili tedavi yöntemidir.
- ▶ Nadiren de olsa yüksek nükleer derece veya alışılmadık özellikler görüldüğünde, ayırıcı tanıya girebilecek karsinomları dışlamak için moleküler inceleme yapılabilir ve daha yakın klinik takip önerilebilir.

KAYNAKLAR

1. Who Classification Of Tumours Editorial Board. Urinary And Male Genital Tumours. 5th Ed. Lyon (France); 2022.
2. Zhou H, Zheng S, Truong Ld, Ro Jy, Ayala Ag, Shen Ss. Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma Is The Fourth Most Common Histologic Type Of Renal Cell Carcinoma In 290 Consecutive Nephrectomies For Renal Cell Carcinoma. Hum. Pathol. 2014; 45: 59–64.
3. Weng, S.; Dinatale, R.G.; Silagy, A.; Mano, R.; Attalla, K.; Kashani, M.; Weiss, K.; Benfante, N.E.; Winer, A.G.; Coleman, J.A.; Et Al. The Clinicopathologic And Molecular Landscape Of Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma: Implications In Diagnosis And Management. Eur. Urol. 2021, 79, 468–477
4. Zhang W, Zhang L, Wen Z, Et Al. Clear-Cell Papillary Renal Cell Tumour: New Insights Into Clinicopathological Features And Molecular Landscape After Renaming By 5th Who Classification. Pathol Res Pract. 2024;255:155167. Doi:10.1016/J.Prp.2024.155167
5. Sangoi Ar, Tsai H, Harik L, Et Al. Vascular, Adipose Tissue, And/Or Calyceal Invasion In Clear



- Cell Tubulopapillary Renal Cell Tumour: Potentially Problematic Diagnostic Scenarios. *Histopathology*. 2024;84(7):1167-1177. Doi:10.1111/His.15166
6. Singh A, Rao Rn. Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma: Case Series With Review Of The Literature. *J West Afr Coll Surg*. 2025;15(1):114-117. Doi:10.4103/Jwas.Jwas_185_23
 7. Tordjman M, Dbjay J, Chamouni A, Et Al. Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma: A Recent Entity With Distinct Imaging Patterns. *Ajr Am J Roentgenol*. 2020;214(3):579-587. Doi:10.2214/Ajr.19.21681
 8. Rysz J, Franczyk B, Ławieński J, Gluba-Brzózka A. Characteristics Of Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma (Ccprcc). *Int J Mol Sci*. 2021 Dec 23;23(1):151. Doi: 10.3390/Ijms23010151. Pmid: 35008576; Pmcid: Pmc8745490.
 9. Williamson Sr, Halat S, Eble Jn, Et Al. Multilocular Cystic Renal Cell Carcinoma: Similarities And Differences In Immunoprofile Compared With Clear Cell Renal Cell Carcinoma. *Am J Surg Pathol*. 2012;36(10):1425-1433. Doi:10.1097/Pas.0b013e31825b37f0
 10. Li H, Argan P, Halper-Stromberg E, Et Al. Positive Gpnmnb Immunostaining Differentiates Renal Cell Carcinoma With Fibromyomatous Stroma Associated With Tsc1/2/Mtor Alterations From Others. *Am J Surg Pathol*. 2023;47(11):1267-1273. Doi:10.1097/Pas.0000000000002117
 11. Lobo J, Ohashi R, Helmchen Bm, Rupp Nj, Rüschoff Jh, Moch H. The Morphological Spectrum Of Papillary Renal Cell Carcinoma And Prevalence Of Provisional/Emerging Renal Tumor Entities With Papillary Growth. *Biomedicines*. 2021;9(10):1418. Published 2021 Oct 9. Doi:10.3390/Biomedicines9101418