



2.3.3. BÖBREĞİN DİĞER ONKOSİTİK TÜMÖRLERİ

Ganime ÇOBAN¹

2.3.3.1. DÜŞÜK DERECELİ ONKOSİTİK TÜMÖR

2.3.3.1.1. Tanım

- Düşük dereceli onkositik tümör (LOT), renal onkositom ve kromofob RCC ile ortak özelliklere sahip eozinofilik/onkositik tümör spektrumunda yakın zamanda tanımlanmış bir tümördür.

2.3.3.1.2. Köken/Patogenezi

- LOT, Guo ve ark tarafından, ilk kez tuberosklerozis kompleksli olgularda kromofob benzeri RCC olarak tanımlanmıştır (1).

2.3.3.1.3. Klinik

- Genellikle insidental olarak saptanmaktadır.

2.3.3.1.4. Epidemiyoloji

- Genellikle tek ve korteks yerleşimlidir, multifokal veya bilateral de görülebilmektedir.
- Tuberosklerozlu ve son dönem böbrek hastalığı olan olgularda multipl tümör olabilir.
- Geniş bir yaş aralığında görülebilse de, olgular özellikle ileri yaştadır.
- Hafif kadın baskınlığı vardır (K/E:1.3/1).

2.3.3.1.5. Makroskopik

- Tümörler genellikle 3-4 cm ölçüsünde olup 13.5 cm çapında olgu da bildirilmiştir.
- Solid ve kompakt görünümde olup, nekroz izlenmemektedir.
- Nadiren makrokistler bulunabilir.
- Hemoraji alanları olabilir ve genellikle santraldedir.
- Kesit yüzeyi ten/sarı- kahverengi renkte ve solid görünümündedir (2).

¹ Doç. Dr., Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD., drgcoban@hotmail.com
ORCID ID: 0000-0002-5779-6797



2.3.3.2.9. Ayırıcı Tanı

- ▶ **Onkositom:** Miksoid veya ödemli stromada büyük hücre adaları oluşturan, tübülökistik görünümde, monoton nükleusa sahip hücrelerden oluşur. Hücrelerde perinükleer halo izlenmez. İHK'da KIT pozitif, Keratin 7 negatif veya nadir hücrede pozitif, Katepsin K negatiftir.
- ▶ **Kromofob RCC:** Hücre membranları belirgin ve çekirdek, kuru üzüm görünümündedir. Hücreler perinükleer hale içermektedir. İHK'da KIT ve Keratin 7 pozitif, Katepsin K negatif, CD10 sıklıkla negatiftir.
- ▶ **Hibrid onkositik tümör (Birt-Hogg Dube sendromu):** Multipl/bilateral, onkositom-kromofob benzeri hibrid görünüm gösterir. Stromal alanlar izlenmez ve dağınık berrak sitoplazmalı hücreler izlenir (mozaik patern). Nükleuslar küçük ve nükleol belirginliği yoktur. Perinükleer hale bulunabilir. İHK'da, KIT pozitif, Keratin 7 fokal pozitif, Katepsin K pozitif/negatiftir.
- ▶ **Süksinat Dehidrogenaz Eksik RCC:** Hücrelerde intrasitoplazmik vakuoller izlenir, perinükleer hale yoktur. Ödemli stromada tek tek hücre izlenebilir. Mast hücre sayısı artmıştır. İHK'da KIT, Keratin 7 ve SDHB negatiftir. GATA3 pozitifdir.

2.3.3.2.10. Tedavi ve Prognoz

- ▶ EVT, indolen davranış göstermektedir (13).

KAYNAKLAR

1. Guo J, Tretiakova MS, Troxell ML, Osunkoya AO, Fadare O, Sangoi AR, et al. Tuberous sclerosis-associated renal cell carcinoma: a clinicopathologic study of 57 separate carcinomas in 18 patients. *Am J Surg Pathol* 2014;38, 1457–1467
2. Trpkov K, Hes O. New and emerging renal entities: a perspective post-WHO 2016 classification. *Histopathology* 2019;74:31–59.
3. Akgul M, Al-Obaidy KI, Cheng L, et al. Low-grade oncocytic tumour expands the spectrum of renal oncocytic tumours and deserves separate classification: a review of 23 cases from a single tertiary institute. *J Clin Pathol* 2022;75:772–775.
4. Siadat, F. & Trpkov, K. ESC, ALK, HOT and LOT: Three letter acronyms of emerging renal entities knocking on the door of the who classification. *Cancers* 2021;12, 168.
5. Williamson SR, Hes O, Trpkov K, et al. Low-grade oncocytic tumour of the kidney is characterised by genetic alterations of TSC1, TSC2, MTOR or PIK3CA and consistent GATA3 positivity. *Histopathology* 2023; 82:296–304.
6. Alghamdi M, Chen JF, Jungbluth A, Koutzaki S, Palmer MB, Al-Ahmadie HA, et al. L1 Cell Adhesion Molecule (L1CAM) Expression and Molecular Alterations Distinguish Low-Grade Oncocytic Tumor From Eosinophilic Chromophobe Renal Cell Carcinoma. *Mod Pathol*. 2024 ;37:100467
7. Morini A, Drossart T, Timsit MO, Sibony M, Vasiliu V, Gimenez-Roqueplo AP, et al. Low-grade oncocytic renal tumor (LOT): mutations in mTOR pathway genes and low expression of FOXI1. *Mod Pathol* 2022;35, 352–360.



8. Kapur P, Gao M, Zhong H, Rakheja D, Cai Q, Pedrosa I, et al. Eosinophilic Vacuolated Tumor of the Kidney: A Review of Evolving Concepts in This Novel Subtype With Additional Insights From a Case With MTOR Mutation and Concomitant Chromosome 1 Loss. *Adv Anat Pathol* 2021;28, 251–257..
9. Lerma, L. A., Schade, G. R. & Tretiakova, M. S. Co-existence of ESC-RCC, EVT, and LOT as synchronous and metachronous tumors in six patients with multifocal neoplasia but without clinical features of tuberous sclerosis complex. *Hum. Pathol.* 2021;116, 1–11.
10. Williamson SR, Gadde R, Trpkov K, Hirsch MS, Srigley JR, Reuter VE, et al. Diagnostic criteria for oncocytic renal neoplasms: a survey of urologic pathologists. *Human Pathology* 2017; 63, 149–156.
11. He H, Trpkov K, Martinek P, et al. High-grade oncocytic renal tumor”: morphologic immunohistochemical, and molecular genetic study of 14 cases. *Virchows Arch* 2018;473:725–38.
12. Chen YB, Mirsadraei L, Jayakumaran G, et al. Somatic Mutations of TSC2 or MTOR Characterize a Morphologically Distinct Subset of Sporadic Renal Cell Carcinoma With Eosinophilic and Vacuolated Cytoplasm. *Am J Surg Pathol* 2019;43:121–31.
13. Trpkov K, Williamson SR, Gill AJ, et al. Novel, emerging and provisional renal entities: The Genitourinary Pathology Society (GUPS) update on renal neoplasia. *Mod Pathol* 2021;34:1167–84.
14. Farcas M, Gatalica Z, Trpkov K, et al. Eosinophilic vacuolated tumor (EVT) of kidney demonstrates sporadic TSC/MTOR mutations: next-generation sequencing multi-institutional study of 19 cases. *Mod Pathol* 2021;35:344–351