

5. BÖLÜM

DÜŞÜK MALİGNİTE POTANSİYELLİ MULTİLOKÜLER KİSTİK RENAL NEOPLAZİ

Döndü NERGİZ¹

GİRİŞ

Düşük malignite potansiyelli multiloküler kistik renal neoplaziler karakteristik olarak kistik yapılanma gösteren nadir renal hücreli tümörlerdir (1).

Genellikle asemptomatik olan ve tesadüfen saptanan bu tümörler mükemmel prognoza ve sağ kalıma sahiptir. Özellikle berrak hücre morfolojisine sahip kistik yapılanma gösteren diğer renal karsinomlardan ayırt edilmeleri çok önemlidir (1,2).

KLİNİK ÖZELLİKLER

Tüm böbrek tümörlerinin %1'inden azını oluşturmaktadır (1). Ortalama tanı anındaki yaş 54,3'dür (30-80 yaş) (2). Erkeklerde kadınlara göre hafif daha sıktır (1).

Hastalar ağrı ve hematüri şikayetleri ile başvurabilir fakat çoğunlukla radyolojik değerlendirmeler sırasında tesadüfen saptanır (2). Görüntüleme yöntemleri ile fokal kalsifikasyon alanlarına sahip olabilen genellikle kompleks bir kist yapısı izlenir. Çoğu hastada biyokimyasal testlerde anormallik yoktur (3).

MAKROSKOPİK BULGULAR

Tümör genellikle tek taraflı ve soliterdir ancak nadiren multifokal ya da bilateral olabileceğini belirten çalışmalar da mevcuttur (3). Büyük ölçüde kortikal yerleşimlidir (4). Ortalama tümör boyutu 4,9 cm olup, boyutu 1-14 cm arasında değişebilir (2,5). Düzgün sınırlıdır ve nerdeyse her zaman fibröz psödokapsülle

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, drdnergiz@gmail.com

malignite potansiyellerinin belirsiz olması sebebiyle prognozlarının iyi olduğu yorumu eklenerek “kistik değişiklikler gösteren RCC” tanısı kullanılması önerilmektedir (2).

SONUÇ

Düşük malignite potansiyelli multiloküler kistik renal neoplaziler nadir ve çok iyi prognoza sahip tümörlerdir.

Klasik düşük dereceli berrak hücreli RCC ile benzer demografik, genetik ve immün profillere sahip olmaları nedeniyle bazen tek ayırt edici ve tanı koydurucu bulgu fibröz septalar içinde, septaları genişleten ve yayılan tümör hücre kümelerinin izlenmemesidir. Tanı zorluğu olan vakalarda tümörün tüm alanlarının dikkatli morfolojik değerlendirmesi, çok sayıda tümör kesitinin incelenmesi ve konsültasyon yardımcı olabilir.

KAYNAKÇA

1. Moch H., Humphrey P.A., Ulbright T.M., Reuter V.E. (Eds.) (2016) WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs (Fourth Edition). Lyon: IARC.
2. Epstein J.I. and Netto G.J. (2014) Multicystic Renal Cell Neoplasm of Low Malignant Potential vs. Cystic Clear Cell Renal Cell Carcinoma. In Jonathan I. Epstein (Eds.) Differential Diagnoses in Surgical Pathology: Genitourinary System (1st ed., pp. 200–202). Philadelphia: Wolters Kluwer Health.
3. Divatia M.K., Guo C.C., Rehman A., and Ro J.Y. (2020). Chapter 5. Major Subtypes of Renal Cell Carcinoma. In Mukul K. Divatia, Ayhan Ozcan, Charles C. Guo, Jae Y. Ro (Eds.), *Kidney Cancer Recent Advances in Surgical and Molecular Pathology* (1st ed., pp. 77–114). Switzerland: Springer.
4. Udager AM, Mehra R. Morphologic, Molecular, and Taxonomic Evolution of Renal Cell Carcinoma: A Conceptual Perspective With Emphasis on Updates to the 2016 World Health Organization Classification. *Arch Pathol Lab Med.* 2016;140(10):1026-1037.
5. Tickoo S.K., Reuter V.E. (2016) Multilocular Cystic Clear Cell Renal Cell Neoplasm of Low Malignant Potential. In Mahul B. Amin and Satish K. Tickoo (Eds.), *Diagnostic Pathology, Genitourinary* (2nd ed., pp. 64–68). Canada: Elsevier.
6. Srigley JR, Delahunt B, Eble JN, et al. ISUP Renal Tumor Panel. The International Society of Urological Pathology (ISUP) Vancouver Classification of Renal Neoplasia. *Am J Surg Pathol.* 2013;37(10):1469-1489.
7. Bhatt JR, Jewett MAS, Richard PO, et al. Multilocular Cystic Renal Cell Carcinoma: Pathological T Staging Makes No Difference to Favorable Outcomes and Should be Reclassified. *J Urol.* 2016;196(5):1350–1355.
8. Murshed KA, Akhtar M, Ben-Gashir M. Multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential extending into the perinephric adipose tissue. *Hum Pathol Case Reports.* 2019;17:200305.
9. Suzigan S, López-Beltrán A, Montironi R, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma: A report of 45 cases of a kidney tumor of low malignant potential. *Am J Clin Pathol.* 2006;125(2):217–222.
10. Von Teichman A, Compérat E, Behnke S, Storz M, Moch H, Schraml P. VHL mutations and dysregulation of pVHL- and PTEN-controlled pathways in multilocular cystic renal cell carcinoma. *Mod Pathol.* 2011;24(4):571–8.

11. Halat S, Eble JN, Grignon DJ, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma is a subtype of clear cell renal cell carcinoma. *Mod Pathol.* 2010;23(7):931–6.
12. Song Y, Yin X, Xia Q, et al. Xp11 translocation renal cell carcinoma with morphological features mimicking multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential: A series of six cases with molecular analysis. *J Clin Pathol.* 2020;(6):1–6.