

10. BÖLÜM

BÖBREĞİN MEDÜLLER KARSİNOMU

Hilal BALTA¹

TANIMI

Renal meduller karsinom (RMK) nadir görülen, oldukça agresif seyreden (hızlı büyüyen) primer böbrek tümörüdür. Özellikle gençleri ve adolesan dönemdeki yetişkinleri etkiler. İlk 1995'te Davis ve arkadaşlarının bildirdiği 34 olguluk bir seriyle bildirilmiştir (1). Sonraki 5 yıl içinde de 15 olgu daha bu vaka grubuna eklenmiştir (2-6). Tüm renal hücreli karsinomların %0,5' inden az bir kısmını oluşturur. Terminal toplayıcı duktuslardan ve onlara komşu papiller epitelden köken alır. Orak hücreli hemoglobinopatili hastalarda bu duktus epitelleri anormal proliferasyona uğruyor (6-10).

EPİDEMİYOLOJİ

Bu antite ilk kez Davis ve arkadaşları tarafından 1995'te tanımlanmıştır (1). Özellikle siyah genç erkeklerde görülme insidansına sahiptir. Günümüze kadar yaklaşık 200 vaka bildirilmiştir. Afriko-Amerikan popülasyonunda yaygınlık % 7-10 ve Sahra altı Afrika nüfusunda % 30'dur. Akdeniz ülkelerinden olanlar (özellikle Yunanistan) % 1.5-7.5, Orta Doğu % 0.2-27, Hindistanın bazı bölgelerinde % 13'e kadar ve Latin ülkelerinde ise % 0,2-6,3 gibi bir orana sahiptir. Amerika ve Avrupadaki vaka sayılarında artış izlenirken, Orak hücreli anemi ve Talasemi hastalarının asıl yaygın olarak izlendiği Sub-sahra Afrikadaki verilerin yetersizliğinin sebebi, tanıdaki gecikme ve tedavi edilmelerine rağmen ölüm oranındaki ve prognozdaki kötü gidişat nedeniyle bölgesel ve kıtalar arasındaki görülme insidansı açısından net bir sonuç elde edilememiştir (10-12,17).

¹ Dr. Öğr. Üyesi Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji, hilalbalta77@gmail.com

telyal karsinomda; fibrovasküler sap etrafında tabakalanma artışı, polarite kaybı gösteren veya invaziv solid, trabeküler bazen glandüler paternli atipik ürotel-yal hücrelerin proliferasyonu en çarpıcı özelliğidir. Renal medüller karsinom, toplayıcı duktal karsinomları ile çok benzer hücre morfolojik özellikler gösterdiğinden, histopatolojik olarak ayrımı biraz daha zordur. Anaplastik lenfoma kinaz ilişkili renal hücreli karsinom (ALK-yeniden düzenleme renal hücreli karsinom), Fumarat Hidrat az eksikliği içeren renal hücreli karsinom, böbreğin malign rabdoid tümörleri de diğer ayırıcı tanısı yapılması gereken tümörlerdir. Literatürde benign patolojilerden de Akut pyelonefritle karışabileceği her ne kadar söylenmişse de yüksek atipi gösteren tümör hücrelerini göz ardı etmek çok da anlamlı değildir (7-10,16-18).

SİTOGENETİK VE MOLEKÜLER ÖZELLİKLER

RMK için yapılan son moleküler çalışmalar göstermiştir ki, SMARCB1/INI1'in bialellik kaybı göstermektedir. 22. kromozom q11.2'deki sıcak noktalar da de-novo delesyon ve translokasyonlar mevcuttur. INI-1 kaybı, SMARCB-1 ekspresyonu, INI-1 kaybı ile ilişkili p16INK4a downregülasyonu ve cyclinD1 upregülasyonu hücre döngüsü boyunca düzensiz ilerlemeyi teşvik eder. Sağ renal arter daha uzun olduğu için sağ medullaya kan akışı azalır. Zaten sol taraftaki orak hücreli anemiye bağlı gelişen hipoksik ve iskemik ortam durumu daha da kötüleştirir ve RMK'a zemin hazırlanmış olur (14,16-18).

KAYNAKÇA

1. Davis CJ, Mostofi FK, Sesterhenn IA. Renal medullary carcinoma: the seventh sickle cell nephropathy. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 1-11.
2. Lacovelli R, Modica D, Palazzo A, Trenta P, Piesco G, Cortesi E. Clinical outcome and prognostic factors in renal medullary carcinoma: a pooled analysis from 18 years of medical literature. *Can Urol Assoc J* 2015; 9: E172-7 [PubMed: 26085875]
3. Figenshau, R. S., J. W. Basler, J. H. Ritter, C. L. Siegel, J. A. Simon, and S. M. Dierks. Renal medullary carcinoma. *J Urol* 1998. 159:711-713.
4. Adsay, N. V.S. J. deRoux, W. Sakr, and D. Grignon. Cancer as a marker of genetic medical disease: an unusual case of medullary carcinoma of the kidney. *Am J Surg Pathol* 1998. 22:260-264.
5. Mathur, S. C. and A. M. Schwartz. Pathologic quiz case: a 33-year-old man with an abdominal mass. *Arch Pathol Lab Med* 2000. 124:1561-1563.
6. Leitao VA, Silva JrW, Ferreira U, et al. Renal medullary carcinoma. Case report and review of the literature. *Urol Int* 2006;77:184-186.
7. Şen Sait (2016). Üropatoloji. Yörükoğlu K, Tuna B (Ed.), Böbrek (s.72-74). İzmir:Kongre Kitabevi
8. Web Pathology (2021).Renal medullary carcinoma. <https://www.webpathology.com/image.asp?n=39&Case=779>
9. Libre Pathology (2019).Kidney. https://librepathology.org/wiki/Renal_medullary_carcinoma

10. Pathology Outlines (2019). <https://www.pathologyoutlines.com/topic/kidneytumormalignantmedullarycar.html>
11. Shetty A, Matrana MR. Renal medullary carcinoma: A case report and brief review of the literature. *Ochsner J* 2014;14:270–275.
12. Alvarez O, Rodriguez MM, Jordan L, Sarnaik S. Renal medullary carcinoma and sickle trait: a systematic review. *Pediatr Blood Cancer*.2015;62:1694-1699.
13. Beckermann KE, Sharma D, Chaturvedi S, Msaouel P, Abboud MR, Allory Y, et al. Renal medullary carcinoma: establishing standards in practice. *J Oncol Pract* 2017;13:414–21.
14. Kalavar MR, Ali S, Safarpour D, Kunnakkat SD. Renal medullary carcinoma with an aggressive clinical course: a case report and review of the literature. *Case Rep Oncol*. 2017;10(1):1–7.
15. Caliskan S, Gokce AM, Gumrukcu G, Onenerk M. Renal medullary carcinoma; a rare entity. *Iran J Med Sci*. 2017;42 (2):215–8.
16. Msaouel, P., Hong, A. L., Mullen, E. A., Atkins, M. B., Walker, C.L., Lee, C. H., et al. Updated recommendations on the diagnosis, management, and clinical trial eligibility criteria for patients with renal medullary carcinoma. *Clin Genitourin Cancer* 2019, 17(1), 1–6.
17. Elliott A, Bruner E. Renal medullary carcinoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2019;143(12):1556–61.
18. P Holland, J Merrimen, C Pringle, LA Wood. Renal medullary carcinoma and its association with sickle cell trait: a case report and literature review. *Current Oncology* 2020; 27(1):e53–e56.