

23. BÖLÜM

BÖBREKTE NÖROENDOKRİN TÜMÖRLER

Naile KÖKBUDAK¹

TANIM

Nöroendokrin tümörler (NET) nöroendokrin diferansiasyon gösteren nadir neoplazilerdir (1). NET vücudun herhangi bir bölgesinde ortaya çıkabilir ancak olguların %90'dan fazlası gastrointestinal sistem ve solunum sisteminden kaynaklanır (2). Genitoüriner sistemde NET çok az sayıda izlenirken primer böbrek NET'leri daha da nadirdir (3). Primer böbrek karsinoidleri ilk kez 1966 yılında Resnick ve arkadaşları tarafından bildirilmiş olup günümüzde 100'den daha az raporlanmış vaka mevcuttur (4). Böbrek NET'lerinin patogenezi tartışmalıdır (5). Eski çalışmalar tüm NET'lerin nöral krest kaynaklı olduğunu öne sürse de daha güncel çalışmalar birkaç tanesinin nöroektodermden embriyolojik köken aldığını ortaya koymuştur (1). Özellikle karsinoid tümörlerin at nalı böbrek (%17,8), teratom (%14,3) ve polikistik böbrek hastalıkları (%1,8) ile birliktelikleri bildirilmiştir (6). NET'ler nöroendokrin hücre içeren herhangi bir doku ya da organdan gelişebilir. Bir organda tek başına gelişebileceği gibi, adenokarsinom ya da skuamöz hücreli karsinom gibi endokrin komponent içermeyen tümörlerle de birlikte görülebilir (1).

Primer böbrek NET'leri böbrek parankiminde ortaya çıkan ve morfolojik ve immunohistokimyasal boyanma paterni açısından nöroendokrin diferansiasyon gösteren tümörlerdir (7). Böbrek NET'leri Dünya Sağlık Örgütü'nün 2016'daki sınıflamasına göre iyi diferansiye NET (karsinoid ve atipik karsinoid tümörler) ve yüksek dereceli nöroendokrin karsinom (NEK) ları (büyük hücreli NEK ve küçük hücreli NEK) ve paraganliomaları kapsamaktadır (8).

¹ Uzm. Dr. Konya Numune Hastanesi Patoloji Kliniği/Laboratuvarı, naileyaldiz@hotmail.com

ise yüksek dereceli NEK'lerden histolojik ve klinik davranışları ile ayrılır ancak tümör agresifliği, lenf nodu ve uzak metastazları gibi prognostik parametrelerle ilgili bilinenler çok azdır (2).

İyi diferansiye NET hastalarında sıklıkla nefrektomi sırasında bölgesel lenf nodu metastazı tespit edilir (9). Genellikle uzamış klinik seyirli hastalarda (hastaların yaklaşık üçte birinde) bu durum akciğer, karaciğer ve kemik metastazları ile ilerleyebilir (12). 2017 yılında büyük hücreli NEK'in kardiyak metastaz yaptığı bir olgu da bildirilmiştir (20).

Sağ kalımın en güçlü belirleyicisi evredir. Histolojik parametrelerin prognostik değeri bilinmemektedir. Bazı çalışmalar artmış mitotik aktivite ve sitolojik atipinin kötü prognozla ilişkili olduğunu göstermektedir. Yüksek dereceli tümörler (küçük hücreli ve büyük hücreli NEK) agresiftir ve çoğu hasta metastazlardan dolayı hayatını kaybeder.

Yüksek dereceli tümörlerde en yaygın tedavi yaklaşımı nefrektomi ile birlikte platin bazlı kemoterapidir.

Böbrekteki paragangliomaların prognozu belirlemek ve prediktif faktörlerini tanımlamak için sayıları çok azdır. Çoğu raporlanmış vaka benignedir ama bir tane de malign vaka bildirilmiştir. Diğer bölgelerde yerleşimli paragangliomalarda olduğu gibi agresif tümör davranışını tanımlayıcı olarak işaret eden histolojik özellikleri yoktur (9).

KAYNAKLAR

1. Brian R. Lane, George Jour, Ming Zhou. Renal neuroendocrine tumors. Review Article. *Indian Journal of Urology*. 2009; 25:155-60.
2. Bohyun Kim, Han Seong Kim, Kyung Chul Moon. Primary renal well-differentiated neuroendocrine tumors: report of six cases with an emphasis on the Ki-67 index and mitosis. *Diagnostic Pathology*. 2019; 14:12.
3. Mardi K, Negi L, Srivastava S. Well differentiated neuroendocrinetumor of the kidney: Report of a rare case with review of literature. *Indian J Pathol Microbiol*. 2017; 60:105-7.
4. Pivovarcikova K, Agaimy A, Martinek P, Alaghebandan R, Perez-Montiel D, Alvarado-Cabrero I, Rogala J, Kuroda N, Rychly B, Gasparov S, Michalova K, Michal M, Hora M, Pitra T, Tuckova I, Laciok S, Mareckova J, Hes O. Primary renal well-differentiated neuroendocrine tumour (carcinoid): next-generation sequencing study of 11 cases. *Histopathology*. 2019 Jul;75(1):104-117.
5. Romero FR, Rais-Bahrami S, Permpongkosol S, Fine SW, Kohanim S, Jarrett TW. Primary carcinoid tumors of the kidney. *J Urol*. 2006; 176:2359-66.
6. Chung-Tso Chen, Shu-Wei Hsieh, Teh-Sheng Hsieh. Case report : A case of primary renal carcinoid tumor. *Urology Case Reports* 21 (2018) 14-16
7. Maletzki, P.A. Diener, D. Bjasch, H.-P. Schmid, T. Gramann. Primary Neuroendocrine Tumor of Kidney. A rarity. *Urologe* 2015.54:844-848.
8. Holger Moch, Antonio L. Cubilla, Peter A. Humphrey, Victor E. Reuter, Thomas M. Ulbright. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part A: Renal, Penile and Testicular Tumours. *European Urology*, 2016 ,70:93-105.

9. Moch H, Humphrey PA, Ulbright TM, Reuter VE. WHO Classification of tumors of the urinary system and male genital organs. 4th edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2016. 72-73.
10. Purniva Sravanti Teegavarapu, Priya Rao, Marc Matrana, Diana H. Cauley, Christopher G. Wood, Nizar M Tannir. Neuroendocrine Tumors of the Kidney: A single Institution Experience. *Clinical Genitourinary Cancer*. 2014, Vol. 12, No.6, 422-7.
11. J Cabral Ribeiro, L Sousa, A Ribeiro Santos. Primary neuroendocrine tumor of the kidney. *Actas Urol Esp*. 2010; 34(10): 907-909.
12. Mills Stacey E. 2016. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology Türkçe. 6.Baskı. Gülen Bül-bül Doğusoy. Volume 2 (s.2013-2014) Ankara: O Tıp Yayın Evi.
13. Shurtleff BT, Shvarts O, Rajfer J. Carcinoid tumor of the kidney: Case report and review of the literatüre. *Rev Urol* 2005; 7 :229-33.
14. Azfar Neyaz , Zafar Neyaz, Nuzhat Husain, Vani Gupta. Primary Renal Neuroendocrine Tumour Presenting as an Enormous Cystic Lesion. *Turk Patoloji Derg*. 2020;36(1):90-92.
15. Yörükoğlu K, Tuna B.2016. Üropatoloji (s.94-95). İzmir: Kongre Kitabevi.
16. Cheng Yi, Lin Han , Rui Yang , Junfeng Yu. Paraganglioma of the renal pelvis: a case report and review of literatüre. *Tumori*. 2017 Nov 15;103 (Suppl. 1): e47-e49.
17. Kaufmann O, Georgi T, Dietel M. Utility of 123C3 monoclonal antibody against CD 56 (NCAM) for the diagnosis of small cell carcinomas on paraffin sections. *Hum Pathol* 1997; 28:1373-8.
18. Chu P, Arber DA. Paraffin section detection of CD 10 in 505 nonhematopoietic neoplasms: Frequent expression in renal cell carcinoma and endometrial stromal sarcoma. *Am J Clin Pathol* 2000; 113:374-82.
19. Chu PG, Arber DA, Weiss LM. Expression of T/NK-cell and plasma cell antigens in nonhe-matopoietic epitheloid neoplasms: An immunohistochemical study of 447 cases. *Am J Clin Pathol* 2003; 120:64-70.
20. Moeka Shimbori, Kimito Osaka, Takashi Kawahara, Ryo Kasahara, Sayuki Kawabata, Ka-zuhide Makiyama, Keiichi Kondo, Noboru Nakaigawa, Shoji Yamanaka and Masahiro Yao. Large cell neuroendocrine carcinoma of the kidney with cardiac metastasis: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, 2017; 11:297.