

# KİSTİK PARSİYEL DİFERANSİYASYON GÖSTEREN BİR NEFROBLASTOMA OLGUSU

Dr. Tülay BAŞAK\*, Dr. Canan TANIK\*, Dr. Didem BASKIN\*\*,  
Dr. Latif ABBASOĞLU\*\*

Şişli Etfal Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı

\* Şişli Etfal Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı

\*\* Şişli Etfal Hastanesi, Cerrahi Kliniği

## ÖZET

Laboratuvarımıza Çocuk Cerrahisi Servisi tarafından gönderilen sol nefrektomi materyalinde yapılan inceleme sonucu Kistik Parsiyel Diferansiyasyon Gösteren Nefroblastoma tanısı konulmuş bir olgu, seyrek görülmesi ve ayırıcı tanının önemi nedeniyle ilginç bulunmuş, literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

## SUMMARY

*Nephroblastoma with cystic partial differentiation.*

*In this case report as it is rarely encountered, nephroblastoma with cystic partial differentiation in a newborn was discussed.*

## GİRİŞ

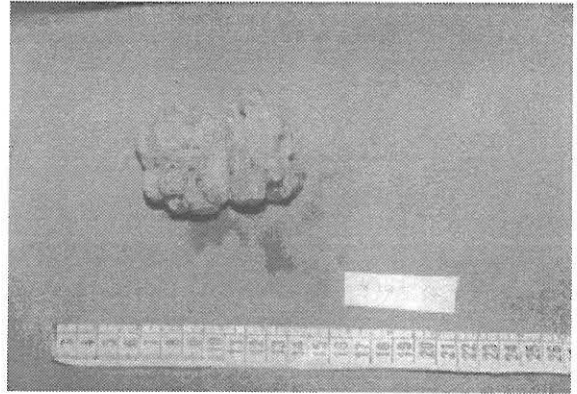
Multikistik Nefroma olguları uzun yıllardır tartışılmış ve incelenmiştir (1, 3, 6, 8). Bu lezyonlarla ilgili terminoloji, klasifikasyon, tarihçesi konusunda pek çok tanımlama yapılmıştır (1, 4, 5). Bu olgular için değişik yazarlar tarafından böbreğin multiloküler kisti, kistik nefroma, kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma (KPDN) tanımlamaları yapılmıştır (1). Bu grup patolojiler ilk kez 1892 yılında Edmund tarafından böbreğin kistik adenomu adı altında toparlanmıştır (4, 7). Daha sonra diğer araştırmacılar farklı adlar kullanmış, ancak 1990 yılında kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma olarak adlandırmışlardır (4, 5). Literatürde 1990 yılına kadar 46 olgu bildirilmiştir (4).

## OLGU SUNUMU

Hastanemiz Çocuk Cerrahisi Kliniği'ne karnın sol tarafında kitle yakınması ile getirilen 2 günlük erkek bebekte doğumdan 1 gün sonra huzursuzluk, kusma ortaya çıktı. Yapılan ultrasonografik incelemede sol alt kadranda kitle tesbit edildi. Yapılan fizik muayenede genel durumu iyi aktif, karın muayenesinde sol alt kadranda yaklaşık 7x7x6 cm boyutlarında, düzgün kenarlı, orta sertlikte, mobil kitle saptandı. Diğer sistem bulguları doğaldı. Gerekli tanısal incelemelerin ardından Wilms tümörü öntanısı ile opere edildi. Gönderilen materyal laboratuvarımızda inceleme alındı.

Makroskobik olarak 6x5x4 cm boyutlarda, gri-mor renkte, yer yer kanamalı sol nefrektomi materyali olup, üzerinde parçalanmış yağ dokuları ve 2 cm uzunlukta üreter mevcuttu. Kapsül kolaylıkla sıyrılabilmekte, kesit yüzü sarı-gri renkte, fibriler nitelikte ve en büyüğü 1 cm çapında kistik yapılar içermekteydi (Resim 1). Bu kistlerin duvar kalınlığı en fazla 0,5 cm, en ince 0,2 cm idi. Materyalin üst polünde 1 cm kadar sıkışmış çevre böbrek dokusu mevcuttu.

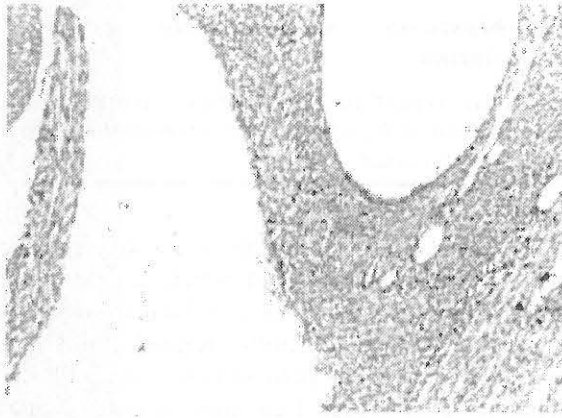
**RESİM 1:** Makroskobik olarak böbrekteki kistik yapıların görünüşü.



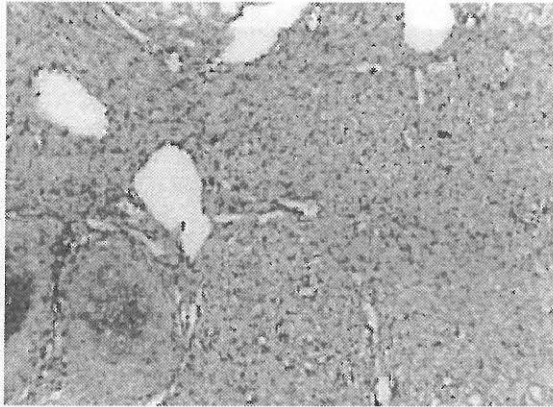
Mikroskobik incelemede; çevre dokudan iyi sınırla ayrılan, birbirleri ile çaprazlaşan, girdapsı yapılar oluşturan, içsi ve oval nükleuslu, geniş eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşan septaların meydana getirdiği lezyon izlendi. Bu yapının arasında kabara

çivisi görünümünde yassılaştırmış ya da küboidal epitelle döşeli kistik yapılar, yer yer yuvarlak, hiperkromatik nükleuslu, dar sitoplazmalı hücrelerden oluşan blastomatöz alanlar ve bir alanda matür kıkırdak dokusu görüldü (Resim 2, 3). Üreter, böbrek dokusu ve kapsüle ait kesitlerde patolojik özellik izlenmedi. Bütün bu bulgularla olguya kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma tanısı konuldu.

**RESİM 2:** Yassı epitel ve kabara çivisi şeklindeki epitelle döşeli kistik yapılar, çevresinde blastemal hücreler ve en dışta septa görülmektedir (HE x 125).



**RESİM 3:** Blastemal hücrelerin arasında matür kıkırdak dokusu görülmektedir (HE x 125).



## TARTIŞMA

İlk, kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma olgusu Edmund tarafından 1892 yılında böb-

reğin kistik adenomu olarak tanımlanmış, ancak bu tanımlama böbregün diğer kistik hastalıkları ile karıştırıldığı için kullanılmamıştır (1, 4, 5, 7). Daha sonra 1956 yılında Baggi ve Kimmelstiel tarafından diagnostik kriterleri ile birlikte tanımlandı (7). 1967'de Christ adlı araştırmacı bu yapı için polikistik nefroblastoma veya iyi diferansiye nefroblastoma terimini kullanmıştır. 1975'te Brown fokal glomerüller ve tubuler yapılar, renal blastem ve iskelet kası içeren bu olguya, kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma şeklinde yeni bir tanımlama getirildi (7). En son 1990 yılında Joshi ve arkadaşları tarafından kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma'nın gelişimsel bir lezyon olmayıp neoplastik bir oluşum olduğu ortaya konuldu ve tanı kriterleri saptandı. Bu kriterler 1- Bu olgularda kistik kitle renal parankimden iyi sınırla ayrılır. 2- Lezyon kist ve septalardan oluşur. 3- Kistler yassı, kübik, kabara çivisi şeklinde epitelle çevrilidir. 4- Septa ve papülonodüler yapılar blastomatöz alanlar, glomerüller ve tubuler yapılar, çizgili kas, kıkırdak, fibröz doku, yağ hücreleri veya bunlardan birini içerebilir. 5- Septalar tümörün solid kısmını oluşturmaktadır (4). Joshi ve arkadaşları daha sonra 1991 yılında kistik oluşumlar içine papülonodüler yapılar şeklinde uzanan 11 adet kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma olgusu tanımladı (4). Bunlar klasik tipin varyantı olarak nitelendirildi (5). Ayrıca immatür dokuların bulunmasına göre iki histolojik subtip önerildi. 1) Grade I: Matür dokular içeren kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma. 2) Grade II: İmmatür dokular içeren kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma (4, 5).

Kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma ayırıcı tanısında böbregün multiloküler kistik hastalığı ve Wilms tümörünün ele alınması önemlidir. Böbregün multiloküler kistik hastalığında kistik yapıların yanında blastomatöz alanlar ve mezenşimal dokular yoktur. Wilms tümörünün histopatolojik incelemesinde ise kistik değişiklikler fokaldır ve matür iyi gelişmiş mezenşimal alanlar görme olasılığı daha azdır (4, 5, 6, 7)

Bizim olgumuz yassılaştırmış epitelle döşeli kistik yapılar, mezenşimal ve blastomatöz alanlar, matür kıkırdak dokusunun bulunması nedeniyle kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma olarak değerlendirildi. Literatürde bildirilen 35 klasik tip kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastoma olgusuna ve 11 adet papilonodüler tip olguya yalnızca nefrektomi uygulamış, bunlardan sadece bir klasik tip kistik parsiyel diferansiyasyon

gösteren nefroblastoma olgusunda lokal rekürrens saptanmıřtır. Olgumuzun ameliyat sonrası ilk 6 aylık kontrolünde problem saptanmamıř ancak daha sonraki klinik takibi ailenin ilgi azlıęı nedeniyle tamamlanamamıřtır.

#### KAYNAKLAR

- 1 Beckwith JB, Pathology of Neoplasia in Children and Adolescent. Philadelphia, Wb Saunder Co, Ed , 1986, pp. 313-332.
- 2 Beckwith JW, Wilm's tumor and other renal tumor's in children. An update. J Urology 1986; 136: 320-324.
- 3 Gonzales-Crussi F, Kidd JM, Hernandez RJ. Cystic nephroma. Morphologic spectrum and implications. Urology 1982; 20: 88-93.
- 4 Joshi VV, Beckwith JB. Pathologic delination of the papillonoduler type of cystic partially differentiated nephroblastoma. Cancer 1990; 66: 1568-1577.
- 5 Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of kidney (cystic nephroma) and cystic partially differentiated nephroblastoma, review of terminology and criteria for diagnosis. Cancer 1989; 64: 466-479.
- 6 Michael Kashgarian MD, Juan Rosai MD, Urinary tract in Ackerman's surgical pathology 7th ed. Washington DC. CV Mosby Company, 1989: 865-866.
- 7 Peterjen OR, Kidney in Urologic Pathology 2nd ed. Philadelphia: JB Lipincott Company, 1992: 58-60.
- 8 Redman JF, Hasper DL Nephroblastoma occurring multilocular cystic kidney. J Urology 1978; 120: 356-357.