

# Parsiyel nefrektomi ile tedavi edilen ailesel kistik nefroma: Olgu sunumu

Engin YILMAZ \*, İbrahim KARAMAN \*, Ayşe KARAMAN \*, Çağatay Evrim AFŞARLAR \*,  
Nilüfer ARDA \*\*

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi \*Çocuk Cerrahisi Kliniği,  
\*\*Patoloji Birimi

## Özet

Kistik nefroma böbreğin ender görülen benign kistik neoplazisidir. Bildirilen ailesel olguların sayısı çok azdır. Burada 2 yaşında bir erkek çocukta parsiyel nefrektomi ile tedavi edilen ailesel kistik nefroma olgusu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Kistik nefroma, parsiyel nefrektomi, çocuk

## Summary

**Familial cystic nephroma treated with partial nephrectomy: Case report**

Cystic nephroma is an uncommon benign cystic neoplasia of the kidney. The reported familial cases associated with cystic nephroma are extremely rare. This report describes a 2-year-old boy who underwent a partial nephrectomy for familial cystic nephroma.

**Key words:** Cystic nephroma, partial nephrectomy, child

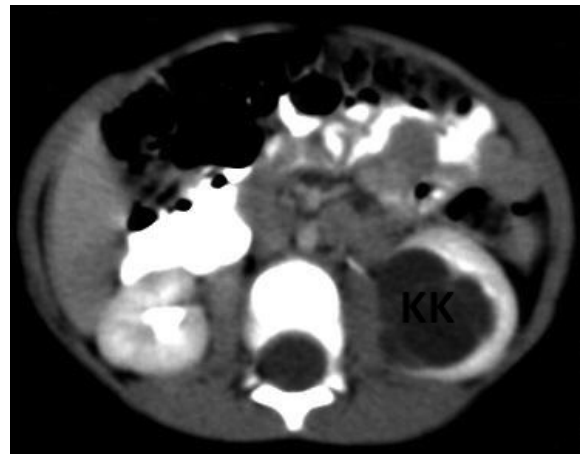
## Giriş

Kistik nefroma (KN) böbreğin ender görülen benign kistik neoplazisidir. Multiloküler kistik nefroma olarak da adlandırılır. Geçmişte gelişimsel bir patoloji olduğu düşünülmüşse de artık neoplastik bir oluşum olduğu bilinmektedir. Multiloküler kistik renal tümör başlığı altında incelenebilecek diğer bir patoloji de “Kistik Kısmen Diferensiyel Nefroblastom”dur (KPDN). KPDN klinik, radyolojik ve makroskopik olarak KN'den ayırt edilememekte, bu iki patolojinin ayrımı ancak histopatolojik olarak yapılabilmektedir<sup>(1,8,10)</sup>. KN ile ilgili bildirilen ailesel olguların sayısı çok azdır. Bu makalede parsiyel nefrektomi ile tedavi edilen ailesel bir KN olgusu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Kanlı idrar yapma nedeniyle başvuran 2 yaşında erkek hastanın ultrasonografisinde sol böbrek alt polden kö-

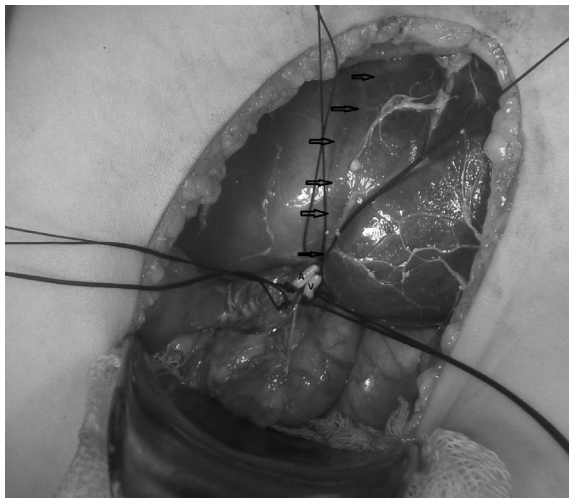
ken alan 3.8x3,5x3,5 cm boyutunda multikistik kitle tespit edildi. İntravenöz kontrast madde verilerek çekilen bilgisayarlı tomografide sol böbrek alt polünden köken alan yaklaşık 3x3,5x3,5 cm boyutlarında lobüle şekilli, septasyonlar içeren, septalarında kontrast tutulumunun izlendiği, multipl loküle kistik kitle lezyonu mevcuttu (Resim 1). Hastanın özgeçmişinden



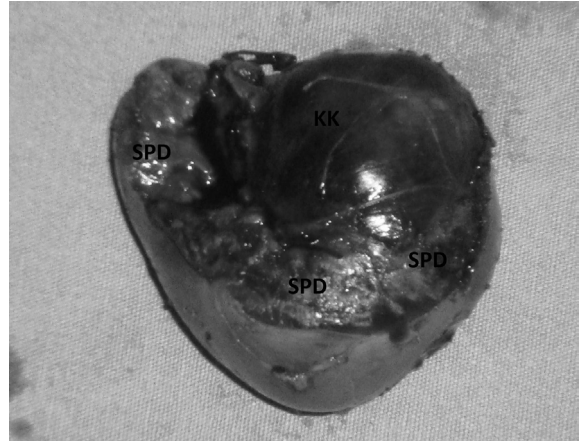
Resim 1. Batın Kontrastlı Bilgisayarlı Tomografi kesitinde sol böbrekte renal parankimden belirgin ayrılan ve kontrast tutmayan (KK=Kistik Kitle) kistik kitle görünümü.

**Adres:** Yrd. Uzm. Dr. Engin Yılmaz, Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği Babür Cad. No: 44, Altındağ 06080 Ankara  
**Alındığı tarih:** 07.11.2012  
**Kabul tarihi:** 11.01.2014

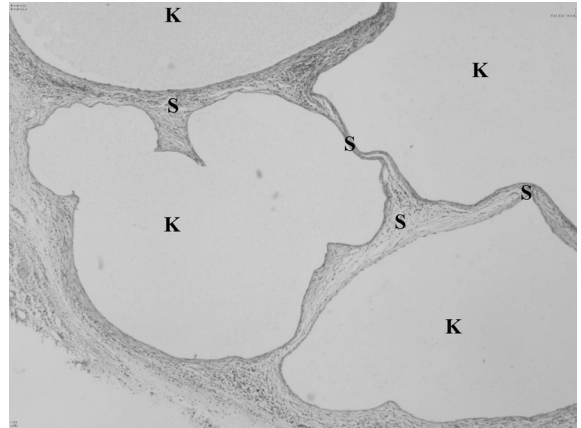
hipoksik doğum nedeniyle 20 gün hastanede yattığı, ayrıca ablasının 10 yıl önce, bir yaşındayken böbrek kitlesi nedeniyle sağ nefrektomi uygulandığı ve aynı zamanda sürrenal lojda bulunan ayrı bir kitlenin de aynı operasyonda eksize edildiği öğrenildi. Hastanın böbrekteki kitlesi KN, diğer kitlesi de nöroblastom olarak rapor edilmişti ve hastanın takiplerinde sorun olmamıştı<sup>(5)</sup>. Hastanın alfa fetoprotein, nöronspesifik enolaz, laktat dehidrogenaz, eritrosit sedimentasyon hızı, fibrinojen değerleri normal sınırlarda bulundu. Kemik iliğinin mikroskopik değerlendirmesi de normal olarak değerlendirildi. Hastaya transabdominal yaklaşımla parsiyel nefrektomi planlandı. Operasyon sırasında gönderilen frozen biyopside malign hücre görülmemesi üzerine alt kutba giden renal damarların dalları bağlanarak (Resim 2) parsiyel nefrektomi (Resim 3) uygulandı. Postoperatif sorunu olmayan hasta 5. gün taburcu edildi. Çıkarılan kitlenin histopatolojik incelemesinde, birbirinden kalın fibröz septalarla ayrılmış, basık epitelle döşeli multipl kistik yapılar mevcut olup, ayrıca kistik yapılar arasında fibröz bağ dokusu zemininde tübüler yapılar, damar yapıları ve az sayıda mononükleer iltihabi hücre kolleksiyonları izlenmekteydi (Resim 4, 5). Bu histopatolojik inceleme bulgularıyla kistik nefroma tanısı doğrulandı. Postoperatif iki ay sonra çekilen intravenöz piyelografi ile opere edilen böbreğin fonksiyonlarının normal ve anotonisinin parsiyel nefrektomi ile uyumlu olduğu görüldü. Hastanın bir yıl boyunca renal ultrasonografi ile yapılan takiplerinde nüks veya rezidü kitle görülmedi.



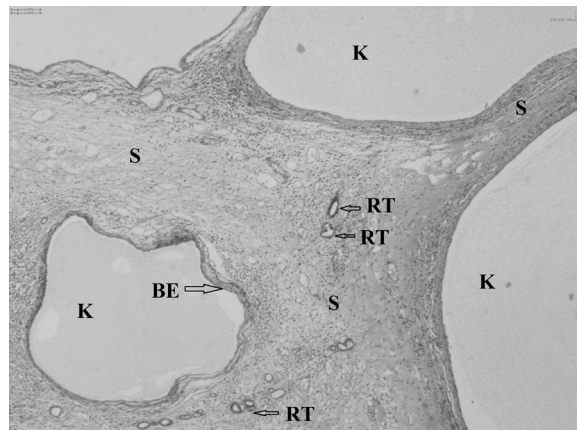
Resim 2. Böbrek alt kutup arter (A= Arter) ve veni (V= Ven) bağlandıktan sonra böbrekte oluşan demarkasyon hattının (ok işaretli alan) intraoperatif görünümü.



Resim 3. Parsiyel nefrektomi sonrası sağlam periferal renal parankim dokusu (SPD=sağlam parankim dokusu) ve kistik kitlenin (KK=Kistik Kitle) birlikte görünümü.



Resim 4. Histopatolojik olarak renal dokuyu içeren septalarla (S=Septa) ayrılmış kistik (K=Kist) yapıların görünümü (Hematoksilen-Eozin ile boyama x 200).



Resim 5. Sol altta basık epitelle (BE=Basık Epitel) döşeli bir kist (K=Kist) ve bu kisti sınırlayan ve renal tübüler (RT=Renal Tübül) yapılar içeren septaların (S=Septa) histopatolojik görünümü (x200 büyük büyütme Hematoksilen-Eozin ile boyama).

## Tartışma

KN benign kistik multiloküle börek kitlesidir ve hastalığın tepe yaptığı iki dönem vardır. Bunlardan birisi 2 yaş altındaki çocuklardır, bu dönemde erkek kız oranı 2/1 olarak bildirilmiştir. Daha ileri yaşlarda ise tipik olarak kadınlarda erkeklere oranla 8 kat sık görülür<sup>(1)</sup>. KN ile ilgili klasik bilgi hastalığın ailesel olmadığı olduğu yönündedir fakat çok az sayıda da olsa ailesel olgular literatürde bildirilmiştir<sup>(2,3)</sup>. Mevcut olgunun ablasının 10 yıl önce yine hastanemiz pediatrik onkoloji kliniğinde kistik nefroma tanısı aldığı ve nöroblastom ile birlikteliği nedeniyle olgu sunumu olarak rapor edildiği tespit edildi<sup>(5)</sup>.

KN tanısı için Powel tarafından öne sürülen kriterler önce Boggs ve Kimmelstiel tarafından daha sonra ise Joshi ve Beckwith tarafından revize edilmiştir<sup>(8)</sup>. Bu kriterlere göre; a) Lezyon tamamen farklı boyutlardaki kistlerden ve bunları ayıran septalardan oluşur, b) Kistik kitle normal böbrek parankiminden belirgin bir şekilde ayrılmıştır, c) Tümörün tek solid komponenti septalar tarafından oluşturulur, d) Kistler basık, küboidal ya da kabara hücreli epitelle döşelidir, e) Septalar fibröz dokudan oluşur ve septalar iyi diferansiye renal tübüller içerebilir<sup>(1,8)</sup>. Sunulan olguda belirgin olarak böbrek parankiminden ayırt edilen kitlenin literatürle uyumlu olarak solid komponentini yalnızca septalar oluşturmaktaydı. Bu septalarda fibröz bağ doku zemininde renal tübüller mevcuttu ve kistik yapılar basık epitelle döşeliydi.

KN ve Wilms tümörü bir görüşe göre ortak bir menefrik kökene dayanmaktadır. Bu iki uç nokta arasında ise KPDN yer almaktadır. KPDN radyolojik ve makroskopik olarak KN den ayırt edilemez, ayırım ancak histolojik olarak yapılabilir. KPDN septalarında kötü diferansiye dokular ve blastemal elemanlar içermesiyle KN'den ayrılır<sup>(8)</sup>. KN tedavisinde nefrektomi uygulaması yeterlidir ve tedavide kemoterapinin yeri yoktur. Ancak, hastalığın benign karakteri nedeniyle parsiyel nefrektomi uygulanması da mümkündür<sup>(4,6)</sup>. Castillo ve ark.'nın<sup>(6)</sup> 24 olguluk parsiyel nefrektomi serisinde cerrahi sonrası lokal nüks ya da metastaza rastlanmamıştır. Radyolojik değerlendirmede içi tamamen sıvı ile dolu, ince duvarlı, iyi sınırlanmış kistik kitlelerin tanımlandığı ve yeterli renal dokunun bulunduğu KN'lar parsiyel nefrektomi için uygun olgulardır<sup>(4,6,7,9)</sup>. Bu olguya da, görüntüleme

yöntemleriyle kitlenin tamamen kistik yapıda olması ve kitle dışında yeterince sağlam renal doku bulunması nedeniyle nefron koruyucu cerrahi planlanmış, operasyon sırasında alınan frozen biyopsi ile kitlenin benign karakterde olduğu teyit edildikten sonra parsiyel nefrektomi uygulanmış ve 6 aylık ultrasonografik inceleme takiplerinde nüks ya da rezidü kitle görülmemiştir.

Sonuç olarak, benign bir hastalık olan KN tanısı almış hastaların tedavisinde, kitlenin eğer parsiyel eksizyon ile çıkarılmasının mümkün olduğu düşünülüyorsa, nefron koruyucu cerrahinin tercih edilmesi daha uygun bir yaklaşımdır. Ayrıca ailesel olguların varlığı nedeniyle hasta çocukların kardeşlerinin ultrasonografisi ile değerlendirilmesi de düşünülebilir.

## Kaynaklar

1. Agrons GA, Wagner BJ, Davidson AJ, et al. Multilocular cystic renal tumor in children: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1995;15:653-669. <http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.15.3.7624570>
2. Ashley RA, Reinberg YE. Familial multilocular cystic nephroma: a variant of a unique renal neoplasm. *Urology* 2007;70:179.e9-10.
3. Bal N, Kayaselçuk F, Polat A, et al. Familial cystic nephroma in two siblings with pleuropulmonary blastoma. *Pathol Oncol Res* 2005;11:53-56. <http://dx.doi.org/10.1007/BF03032407>
4. Boybeyi O, Karnak I, Orhan D, et al. Cystic nephroma and localized renal cystic disease in children: diagnostic clues and management. *J Pediatr Surg* 2008;43:1985-1989. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.04.006>
5. Bozkurt C, Ertem U, Apaydın S, et al. Coexistence of cystic nephroma and neuroblastoma: a rare case of a childhood collision tumor. *Urol J* 2012;9:439-441.
6. Castillo OA, Boyle ET Jr, Kramer SA. Multilocular cysts of kidney. A study of 29 patients and review of literature. *Urology* 1991;37:156-162. [http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295\(91\)80214-R](http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295(91)80214-R)
7. Hsiao HL, Wu WJ, Chang MY, et al. Unusual case of multilocular cystic nephroma treated with nephron sparing technique: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2006;22:515-518. [http://dx.doi.org/10.1016/S1607-551X\(09\)70346-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1607-551X(09)70346-8)
8. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. *Cancer* 1989;64:466-479. [http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(19890715\)64:2<466::AID-CNCR2820640221>3.0.CO;2-V](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(19890715)64:2<466::AID-CNCR2820640221>3.0.CO;2-V)
9. Okada T, Yoshida H, Matsunaga T, et al. Nephron-Sparing Surgery for Multilocular Cyst of the Kidney in a Child. *J Pediatr Surg* 2003;38:1689-16892. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00589-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00589-X)
10. van den Hoek J, de Krijger R, van de Ven K, et al. Cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma and cystic Wilms' tumor in children: a spectrum with therapeutic dilemmas. *Urol Int* 2009;82:65-70. <http://dx.doi.org/10.1159/000176028>