

# Böbreğin nadir görülen iyi huylu tümörü: Kistik Nefroma

## Olgu Sunumu

Derya ERDOĞAN, Ceyhan BOZKURT, Ayşe KARAMAN, İlhan MERAL, Ulya ERTEM,  
Özden ÇAKMAK

Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Çocuk Onkoloji Kliniği ve Patoloji Bölümü, Ankara

### Özet

Kistik nefroma böbreğin benign neoplazmidir. 2-3 aylıkken başlayan karın şişliği ve karında kitle yakınması olan sekiz yaşındaki kız hasta yapılan tetkikler sonrasında sağ böbrekte kitle tanısı almış ve sağ nefroureterektomi uygulanmıştır. Doku tanısı kistik nefroma olarak gelen hastaya başka bir tedavi uygulanmamıştır. Bu çalışmada oldukça ender görülen bu patoloji sunulmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Kistik kitle, böbrek, çocuk, kistik nefroma

### Summary

#### Cystic Nephroma: A rare benign tumor of the Kidney

Cystic nephroma is a benign neoplasm of the kidney. In a 8 years old girl with the complaints of swelling which began at 2-3 months of her life and a mass in the abdomen, a mass in the right kidney was diagnosed after a series of examinations and right nephroureterectomy was performed. The pathologic diagnosis was cystic nephroma and no other therapies were performed. In this study we report this rather rare pathological condition.

**Key words:** Cystic mass, kidney, child, cystic nephroma

### Giriş

Kistik nefroma böbreğin ender rastlanan benign bir neoplazmidir. İlk kez 1892’de Edmunds tarafından “kist adenom” olarak tanımlanmıştır (6). Her yaşta görülebilmekle birlikte, predominant olarak yaşamın ilk 2 yılında görülür (5). Genellikle tek böbreği etkiler, ancak her iki böbreği de tutan kistik nefroma olguları da söylenmiştir (7). Bu çalışmada oldukça ender rastlanan bu patoloji literatür bilgileri ışığında sunulmaktadır.

### Olgu Sunumu

8 yaşında kız hasta karında şişlik yakınması ile başvurdu. Öyküsünden yakınmasının 2-3 aylıkken başladığı ve o dönemde gittiği doktorlar tarafından her-

hangi bir tanı alamadığı; daha sonra aralıklarla gittiği bölge hastanelerinde karında kitle saptandığı, ancak herhangi bir girişim yapılmadığı öğrenildi. Aradan geçen 8 yılda karında şişlik şikayetinin giderek artması üzerine aile kliniğimize başvurdu. Başka bir yakınması bulunmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durumu iyi, fizik ve mental gelişimi normaldi. Karın sağ üst kadrani tamamen dolduran 10x10 cm boyutlarında palpe edilen ağrısız, sert kitle dışında patolojik fizik inceleme bulgusu yoktu. Laboratuvar incelemelerinde patolojik olarak idrar tetkikinde (++) proteinürisi, mikroskopisinde nadir lökosit, 10-15 eritrosit vardı. Diğer tetkikleri normaldi. Yapılan abdominal ultrasonografide sağ böbrek lojnu tamamen dolduran 14x11 cm boyutlarında kistik, multilokule lezyon tespit edildi. Abdominal tomografisinde sağ böbrek lojunda normal böbrek dokusu izlenememiş olup, 13x11x14,7 cm boyutlarında, multilokule, kistik nefroma ile uyumlu kitle lezyonu görüldü (Resim 1). Solid komponenti olmayan kitle, karaciğeri superiora, bağırsakları hafif sola ve öne itmiş

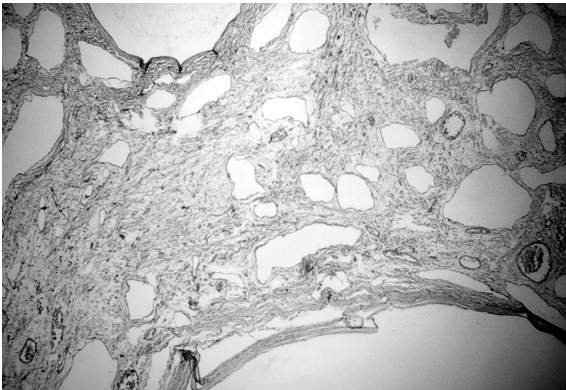
**Adres:** Derya Erdoğan, Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Altındağ-Ankara  
**Yayına kabul tarihi:** 19.10.2007



Resim 1. Olgunun abdominal tomografisi: Multiloküle kistik kitle.



Resim 2. Olgunun makroskopik görüntüsü.



Resim 3. Normal böbrek parankiminin izlenmediği kübik ve yassı epitel ile döşeli, geniş kistik boşluklar, septada ise fibröz doku ve inflamatuvar hücreler izleniyor (HE, 4x).

olup, vena cava inferioru baskılamaktaydı. Operasyona alınan hastada sağ böbrek kaynaklı, yaklaşık 15x15x10 cm boyutlarında kistik komponentleri bulunan kitle mevcuttu. Sağ nefröüretrektomi uygulandı.

Patoloji sonucu multikistik nefroma olarak gelen hastanın sonraki izleminde sorun olmadı. Dış yüzeyi kapsüllü, düzgün yüzeyle kitlede renal parankimin yerini içerisinde seröz sıvı içeren, septalarla ayrılmış, en büyüğünün çapı 7x6 cm olan çok sayıda, multiloküle kistik yapıların aldığı görüldü (Resim 2). Mikroskopisinde kistler yassı epitel ile döşeliyken septalarda fibröz doku ve mononükleer inflamatuvar hücreler izlendi. İmmatür element ya da blastema yoktu (Resim 3).

## Tartışma

Böbreğin kistik lezyonları sık olmakla birlikte, kistik tümörleri enderdir. Böbreğin kistik tümörleri kistik nefroma, parsiyel kistik nefroblastoma tarzında benign ve polikistik Wilms tümör ile sonlanan malign klinikopatolojik bir spektrum içindedir (13). Etiyolojisi halen tartışmalı olan kistik nefromanın çocukluk çağı (3 ay-2 yaş) ve orta yaş dönemi (40-60 yaş) olmak üzere sık görüldüğü 2 dönem vardır. Çocukluk çağında olguların çoğu erkekken, yaş ilerledikçe kadınlarda görülme oranı erkeklere nazaran artmaktadır (2,11). Böbrek tümörlerinin ele alındığı 111 olgulu bir klinikopatolojik çalışmada yalnızca 3 kistik nefroma olgusu gözlenmiştir (9). Tartışmalar kistik nefromanın bir böbrek malformasyonu mu yoksa bir neoplazm mı olduğu yönünde odaklaşmaktadır. Gelişimsel anomali olduğunu düşünen yazarlar bu patolojinin olasılıkla polikistik böbrek hastalığı ile de ilişkili olabilecek bir renal displazi olduğuna inanmakta ya da üreterik tomurcuğun gelişim bozukluğu ile ilişkili olabileceğini ileri sürmektedirler (4).

Çoğu olguda özellikle çocukluk yaş grubunda ilk bulgu bizim olgumuzda da olduğu gibi ağrısız karın şişliği olmakla birlikte, kistik nefroma özellikle daha ileri yaşlarda bazen ağrı, hematüri, hipertansiyon ve üriner enfeksiyon tablosuna da yol açabilmektedir (5). Bizim hastamızın da idrar tetkikinde hematürisi mevcuttu. Hematürinin üriner enfeksiyona bağlı olarak ya da pedinküllü kistlerin renal pelvise herniasyonu ile olduğu düşünülmektedir (8). Radyolojik tetkikler ile pre-operatif tanı çoğunlukla doğru bulgu vermez, hatta bazen yanıltıcı olabilir (1). Bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografi preoperatif tanı koymada, tedaviyi planlamada ve hastanın takibinde en fazla kullanılan görüntüleme teknikleridir. Ultrasonografik görüntüleme tekniğinin kistik nefromanın internal yapı-

larını betimlemede daha iyi olduğunu düşünen yazarlar vardır (8). Manyetik rezonans da çocuklarda kistik tümörlerin değerlendirilmesinde en iyi görüntüleme metotlarından biridir. Solid lezyonların varlığında tanıda kistik nefromadan çok daha agresiv bir neoplazm akla gelmelidir. Ancak, tüm bu görüntüleme yöntemlerine rağmen, radyolojik olarak benzer tümörler olmaları nedeniyle tanıda kistik nefroma ile parsiyel kistik nefroblastoma ayrımı için histolojik değerlendirme gerekmektedir. Kistik nefromanın tedavisinde benign bir neoplazm olması nedeniyle, cerrahi sınırlarda tümör kalmayacak ve kistin tamamen çıkarılması şeklinde konservatif cerrahi önerilmekle birlikte (8); olguların çoğunda tanı lezyonun çıkarılmasından sonra konabilmekte ve nefrektomi yapılmaktadır. Tümörün malign davranışı olmaması ve metastaz bildirilmemesi nedeniyle kemoterapi gerekmez (5). Olgumuzda da böbreğe ait herhangi bir yapı izlenememiş olup, tümör tamamen kistlerden oluşmaktaydı.

İlk kez 1956 yılında Boggs ve Kimmelsteil adlı yazarlar tarafından patolojik kriterleri tanımlanan bu tümörün (3) Amerikan Ulusal Wilms Tümör Çalışma Grubu'nda olan çağdaş yazarlarca açık patolojik tanımlanmaları yapılmıştır. Bu tanımlamalara göre eskiden kullanılan multilokuler kist yerine kistik nefroma tanımlanmasının uygun olacağı; parsiyel kistik diferansiye nefroblastoma ve kistik nefroma olgularının makroskopik görünümünün aynı olduğu belirtilmektedir. Görünüm olarak kalın bir kapsül altında kistler ve septalardan oluşan ve renal parankimle sınırları belirgin olarak ayrı olan lezyonun septadan başka solid alan içermediği görülmektedir. Mikroskopik değerlendirmede loküller yassı küboidal veya hafif çıkıntılı epitelial hücrelerce döşelidir. Kistik diferansiye nefroblastomada blastemal ya da diğer embriyonel yapılar bulunabilir. Parsiyel kistik diferansiye nefroblastoma olgularında özellikle inkomplet rezeksiyonlarda lokal rekürrens gözlenmekle birlikte uzak metastaz bildirilen olgu olmamıştır (12). Joshi ve Beckwith parsiyel kistik nefroblastomanın nodu-

ler bir alt tipini tanımlamıştır. Bu tipte klasik tipin aksine klinik olarak agresif seyretmekte; cerrahinin yanı sıra kemoterapi ve radyoterapi gereksinimi olabilmektedir (10).

Nefrektomi yapılan ve patoloji sonucu kistik nefroma olarak gelen bizim olgumuza da ek bir tedavi yapılmamış olup, 15 aydır sorunsuz olarak izlenmektedir.

## Kaynaklar

1. Babut JM, Bawab F, Jouan H, et al: Renal cystic tumors in children - A diagnostic challenge. *Eur J Pediatr Surg* 3:157-160, 1993
2. Banner MP, Pollack HM, Chatten J, et al: Multilocular renal cysts: radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 136:239-247, 1981
3. Boggs LK, Kimmelsteil P: Benign multilocular cystic nephroma: report of two cases of so-called multilocular cyst of kidney. *J Urol* 76:530-541, 1956
4. Boulanger SC, Brisseau GF: Cystic nephroma: benign renal tumor of children and adults. *Surgery* 133:596-597, 2003
5. Castillo OA, Boyle ET, Kramer S: Multilocular cysts of kidney. A study of 29 patient and review of literature. *Urology* 37:156-162, 1991
6. Edmunds W: Cystic adenoma of kidney. *Trans Pathol Soc London* 43:89-90, 1892
7. Ferrer FA, McKenna PH: Partial nephrectomy in a metachronous multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma). *J Urol* 151:1358-1360, 1994
8. Hopkins JK, Giles HW, Wyatt-Ashmead J, et al: Cystic Nephroma. *RadioGraphics* 24:589-593, 2004
9. Jenkner A, Camassei FD, Boldrini R, et al: 111 Renal neoplasms of childhood: a clinicopathologic study. *J Pediatr Surg* 36:1522-1527, 2001
10. Joshi VV, Beckwith BJ: Pathologic delineation of the papillonodular type of cystic partially differentiated nephroblastoma. *Cancer* 66:1568-1577, 1990
11. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ, et al: Multilocular cystic nephroma: a radiologic-pathologic correlation of 58 patients. *Radiology* 146:309-321, 1983
12. Puvaneswary M, Macintosh J, Cassey J: Cystic partially differentiated nephroblastoma. *Australas Radiol* 50:255-257, 2006
13. Sacher P, Willi UV, Niggli F, Stallmach T: Cystic nephroma: A rare benign renal tumor. *Pediatr Surg Int* 13:197-199, 1998