

Üro-onkoloji ve böbreğin kistik lezyonları

Dr. Sait Şen

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

ABSTRACT

Cystic renal lesions include inherited, developmental, acquired cystic disease of the kidney and cystic renal neoplasms. Cystic kidney disease is characterized by cystic change, which generally involves the kidneys in a bilateral and diffuse pattern, and is due to hereditary or developmental conditions. Some of the cystic kidney diseases are not known to give rise to renal neoplasm; others such as autosomal polycystic kidney disease or acquired cystic kidney disease may coexist with renal neoplasms. Tuberous sclerosis and von Hippel-Lindau disease are associated with renal neoplasms with such a high frequency that they are considered preneoplastic. Cystic neoplasms represent an isolated cystic mass may be accompanied by cystic change of the renal parenchyma. Different cystic patterns may be seen in renal cell carcinoma, but multilocular cystic renal cell carcinoma, cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, mixed epithelial and stromal tumor are characterized by significant cystic change that may involve the entire tumor. Whereas the gross and histologic appearance of some of these conditions may be diagnostic, clinical and sometimes genetic studies may be necessary to define other types.

This article focuses the differential diagnoses among cystic lesions and relationship between cystic renal diseases and renal neoplasms.

Key words: Kidney, Renal cystic neoplasms, Cystic kidney diseases, Renal cell carcinoma, hereditary renal cystic disease, acquired renal cyst

ÖZET

Kistik renal lezyonlar kalıtsal, gelişimsel ve edinilmiş böbrek kistik hastalıkları ile kistik böbrek tümörlerini içerir. Kistik böbrek hastalığı genellikle bilateral ve diffüz olarak böbrekleri tutan, herediter ve gelişimsel nedenlere bağlı, kistik değişikliklerle karakterizedir. Böbreğin kistik hastalıklarından bazılarının böbrek tümörü oluşturmadığı bilinir, otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı ve böbreğin edinilmiş kistik hastalığı ise böbrek tümörleri ile birlikte olabilir. Tüberoskleroz ve Von Hippel-Lindau hastalıkları yüksek sıklıkta böbrek tümörleri ile birlikte ve preneoplastik kabul edilirler. Kistik tümörler izole, kistik kitle olarak saptanır ve renal parankimde kistik değişiklikler eşlik edebilir. Böbrek adenokarsinomunda farklı kistik paternler görülebilir, fakat multiloküler böbrek adenokarsinomu, kistik nefroma, kistik parsiyel differansiye nefroblastom ve mikst epitelial stromal tümör anlamlı kistik değişikliklerle karakterizedir ve tüm tümörü tutabilir. Bu durumların makroskopik ve histolojik görünümü tanıttığı olmasına rağmen, klinik, radyolojik ve bazende genetik çalışmalar diğer tipleri tanımak için gerekebilir.

Bu yazı kistik lezyonlar arasındaki ayırıcı tanıları ve kistik renal hastalıklar ile böbrek tümörleri ilişkisi üzerine odaklanmıştır.

Anahtar kelimeler: Böbrek, böbreğin kistik tümörleri, Kistik böbrek hastalıkları, Böbrek adenokarsinomu, herediter böbrek kistik hastalıkları, edinilmiş böbrek kistleri

Giriş

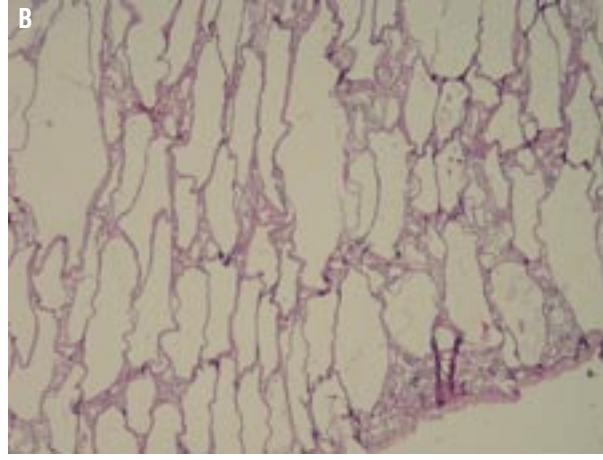
Böbreğin kistik lezyonları herediter ve herediter olmayanlar ile edinilmiş olarak gözlenen kistleri içeren çok geniş lezyon aralığına sahiptir (1-7). Bunlar tek bulgu olabileceği gibi ekstrarenal bir hastalığa eşlik edebilir veya iyi bilinen bir klinik sendromun parçası olabilir. Bu nedenle kistik lezyonlar değişik birimleri içeren disiplinler yaklaşımı gerektirir.

Üro-onkolojik açıdan bakıldığında bu tablolar farklı şekillerde özetlenebilir; A) üro-onkoloji ve ürolojiyi hiç bir şekilde ilgilendirmeyen herediter böbrek kistik hastalıkları, B) kistlerin gelişimi süresince böbrek tümörleri ile de birliktelik gösteren herediter polikistik böbrek hastalıkları ve herediter tablolar, C) kistik gelişime sahip olabilen böbrek tümörleri D) radyolojik karışıklıklara neden olabilecek renal

kistik lezyonlar. Bu lezyonlar Tablo 1'de özetlenmiştir. Bu yazıda üroloji ve üro-onkolojiyi ilgilendiren tablolar daha detaylı olmak üzere kistik böbrek lezyonlarıyla ilişkili güncel bilgiler verilecektir.

A) Üro-onkoloji ve ürolojiyi ilgilendirmeyen herediter böbrek kistik hastalıkları

Bu herediter kistik hastalık formları genellikle çocukluk çağını ilgilendiren lezyonlar olup, neoplazik gelişimlerle ilişkisi saptanmamıştır. Glomerülokistik böbrek hastalığı ile glomerülokistik böbrek arasındaki farklılık kalıtım özelliklerinden kaynaklanır (7). Glomerülokistik böbrek tüberoskleroz'uda içeren birçok kalıtsal olmayan malformasyon sendromlarında görülür, burada detaylı bahsedilmeyecektir.



Resim 1. Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH), Yenidoğan döneminde 3 ay ara ile incelenen bilateral mikrokistler ile karakterize böbreklerin (A) mikroskopik incelenmesinde kapsüle dik sakküler kistik tübüller ve arada glomerüller (B).

a) Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH)

Hereditör (otozomal resesif) olan bu hastalık 10.000-40.000 doğumda bir görülür. Polikistik böbrek ve karaciğer hastalığı (PKHD1) geni ve bu genle ilişkili poliduktin (fibrosistin) hastalıktan sorumlu tutulmaktadır (kromozom 6p.21.1) (4-9).

Olgularda bilateral böbrek büyümesi, akciğer hipoplazisi ve oligohidramnios doğum öncesi saptanabilir. Yenidoğan periodunda yaklaşık %30 olgu akciğer hipoplazisi ile kaybedilir. Bu olgularda karaciğerde duktal plak anomalileri gözlenir ve adult çağa ulaşan çocuklarda karaciğer hastalığı belirgin olarak karşımıza çıkabilir. Ancak duktal plak anomalilerinin pediatrik diğer kistik hastalıklarda da olabileceği bilinmelidir.

Makroskopi; Böbrekler iki taraflı ve şekillenirini koruyarak diffüz büyümüştür. Dış yüzden

toplu iğne başı büyüklüğünde kistler, kesit yüzeyinde ise süngersi görünüm ve dilate tüpler dikkati çeker (Resim 1).

Mikroskopi; Füziiform dilate medülladan kortekse uzanan kollektör duktuslar görülür. Uzun eksenleri böbrek yüzeyine diktir. Kistlerin arasında glomerüller izlenir (resim 1). Karaciğer biopsilerinde duktal plak malformasyonu varlığı önemlidir.

Üro-onkoloji; renal neoplazilerle birliktelik tanımlanmamıştır.

b) Medüller kistik hastalık- Juvenil nefronofitizi kompleksi

Medüller kistik hastalık (MKH) ve juvenil nefronofitizi (JN) ortak özellikleri paylaşan iki hastalıktır. Kortikomedüller bileşke veya derin medüllada distal kıvrımlı tüp veya kollektör tübüllerden kaynaklanan küçük kistler ve tübülointerstisyel hasarla birliktedir. Son

dönem böbrek hastalığına ilerler. Çocuklarda oldukça önemli bir kronik böbrek yetmezliği nedenidir (%20).

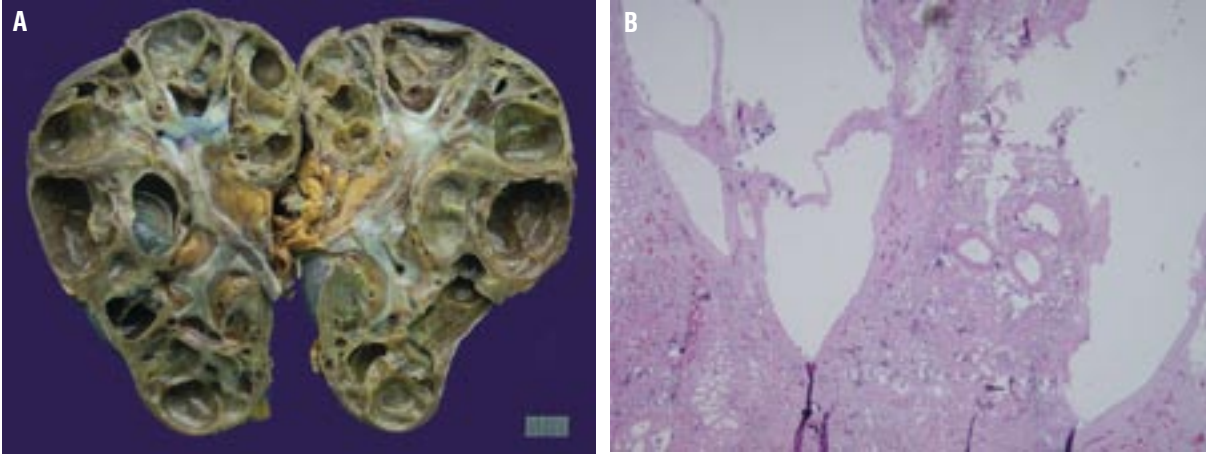
JN birden fazla geni içeren otozomal resesif bir hastalıktır ve buna bağlı olarak farklı yaş gruplarında görülen hastalık tabloları ortaya çıkar (juvenil form; 2q- NPHP1- nefrosistin, infantil form; 9q- NPHP2, adölesan form; 3p- NPHP3, juvenil form; 1p- NPHP4) (4-10). Genellikle birinci dekada görülürler, son dönem böbrek hastalığı ortalama sırasıyla 1, 13, 19 ve 22 yaşta görülür. Eşlik eden diğer sistem anomalileri olabilir. Olgularda poliüri, polidipsi, tübüler defektler, ardından böbrek yetmezliği gelişir. Genellikle bilier duktuler genişleme ve proliferasyonla birlikte, portal traktüste fibrozis bulunur.

MKH, 3. ve 4. dekada görülür JN ile benzer özellikleri taşır, ancak portal traktüs değişiklikleri yoktur. Otozomal dominant kalıtılan iki formu bulunur (MCKD1; 1q ve MCKD'; 16p). Üremi 60 ve 30'lu yaşlarda gelişir (7, 10).

“Böbreğin kistik lezyonları hereditör ve hereditör olmayanlar ile edinilmiş olarak gözlenen kistleri içeren çok geniş lezyon aralığına sahiptir (1-7). Bunlar tek bulgu olabileceği gibi ekstrarenal bir hastalığa eşlik edebilir veya iyi bilinen bir klinik sendromun parçası olabilir. Bu nedenle kistik lezyonlar değişik birimleri içeren disiplinler yaklaşımı gerektirir.”

Tablo 1. Üroonkolojik açıdan renal kistik lezyonlar

- Üro-onkoloji ve ürolojiyi ilgilendirmeyen hereditör böbrek kistik hastalıkları
 - Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı
 - Medüller kistik hastalık- Nefronofitizi kompleksi
 - Glomerülo-kistik böbrek hastalığı ve glomerülo-kistik böbrek
 - Mutipl malformasyon sendromları (plürikistik böbrek)
- Böbrek tümörleri ile de birliktelik gösteren hereditör polikistik böbrek hastalıkları ve hereditör tablolar,
 - Tübero skleroz kompleksi
 - Von hippel Lindau sendromu
 - Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı
- Kistik gelişime sahip olabilen böbrek tümörleri
 - Kistik böbrek adenokarsinomu; “Multiloküler kistik böbrek adenokarsinomu”
 - Kistik nefroma
 - Mikst epitelial stromal tümör
 - Kistik parsiyel differansiye nefroblastom
- Radyolojik karışıklıklara neden olabilecek edinilmiş kistik lezyonlar,
 - Edinilmiş dializ ilişkili kistik hastalık
 - Medüller sünger böbrek- enfeksiyöz etiyoloji
 - Paraziter kistler – Kist Hidatik
 - Komplike basit kistler
 - Hidronefrotik atrofik böbrek



Resim 2. Medüller kistik hastalık- Juvenil nefronofitizi kompleksi, Karaciğer yetmezliği nedeniyle karaciğer transplantasyonu yapılmış 13 yaşındaki kız olgunun bilateral kistik böbreklerinde (A) daha çok medüller lokalizasyonlu kistler ve interstisyel fibrosis (B).

Makroskopi; Kortikomedüller kistler ile karakterizedir, böbrekler küçüktür. Kistler medüllada ve kortikomedüller bileşkede belirgindir. Kortikal küçük kistler olabilir (Resim 2).

Mikroskopi; Kistler yassı veya küboidal epitelle döşelidir. Tübüllerde bazal membran parçalanması, kalınlaşma ve ayrılma, distal tübüler atrofi ve kistler, interstisyumda yangısal hücre infiltrasyonu, fibrozis, glomerüllerde periglomerüler fibrozis görülür (Resim 2).

Üro-onkoloji; renal neoplazilerle birliktelik için bulgu yoktur.

c) Glomerülo-kistik hastalık

Glomerülokistik değişiklik Bowman kapsülü ve komşu proksimal kıvrımlı tübülde dilatasyonu içerir. Medüllada kistler yoktur ve asimetrik tutulum olabilir. Sorumlu gen bilinmemekte olup birçok olgu otozomal dominant kalıtım özellikleri taşımaktadır (4-7).

Olgular genellikle infantlardır ve ODPBH aile öyküsü ile birliktelik bulunabilir. Bu olgulardada karaciğerde duktal plak malformasyonu olabilir.

Makroskopi; Böbrekler bilateral tutulmuş ve büyümüştür. Ailesel hipoblastik formda ise böbrekler normalden küçük ve medüllakaliks anomalileri ile birliktedir. Tüm tiplerde kistler 1 cm'den küçük ve kortikal yerleşimlidir.

Mikroskopi; Histolojik olarak kistler glomerüllerdedir.

Üro-onkoloji; renal neoplazilerle birliktelik tanımlanmamıştır.

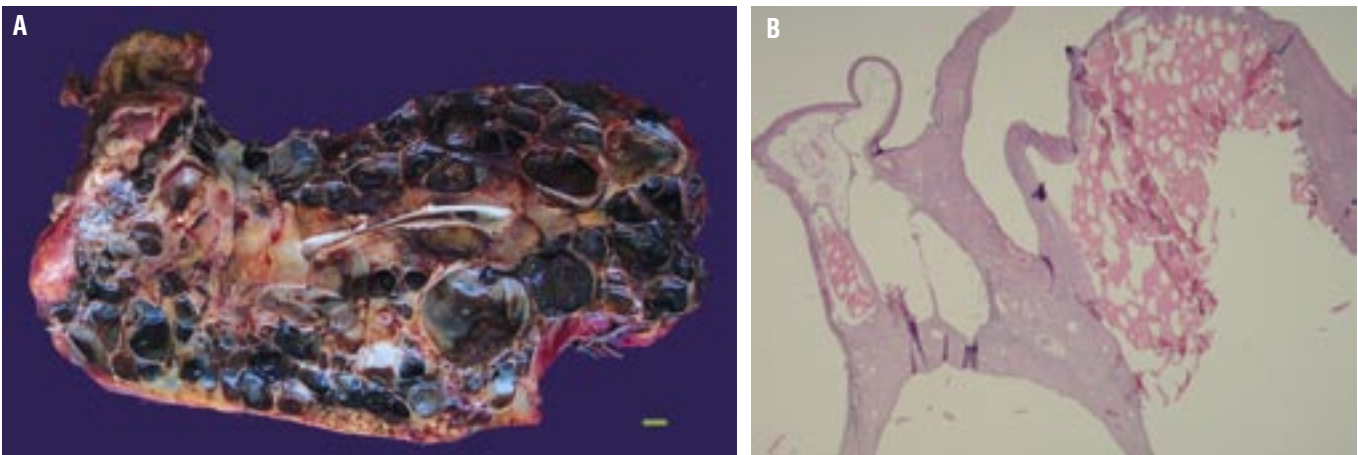
B) Böbrek tümörleri ile de birliktelik gösteren hereditör polikistik böbrek hastalıkları ve hereditör tablolar

Bu sayılan hereditör tablolarda böbreklerde kistik değişiklikler ve kistik değişiklikler bulunur. Otozomal dominant polikistik hastalıkta kistler zemininde solid tümörler görülürken diğer hereditör tablolarda böbrek kistleri ve/veya böbrek tümörleri bulunur. Tümörler benign veya kistik yada solid böbrek adenokarsinomları olabilir.

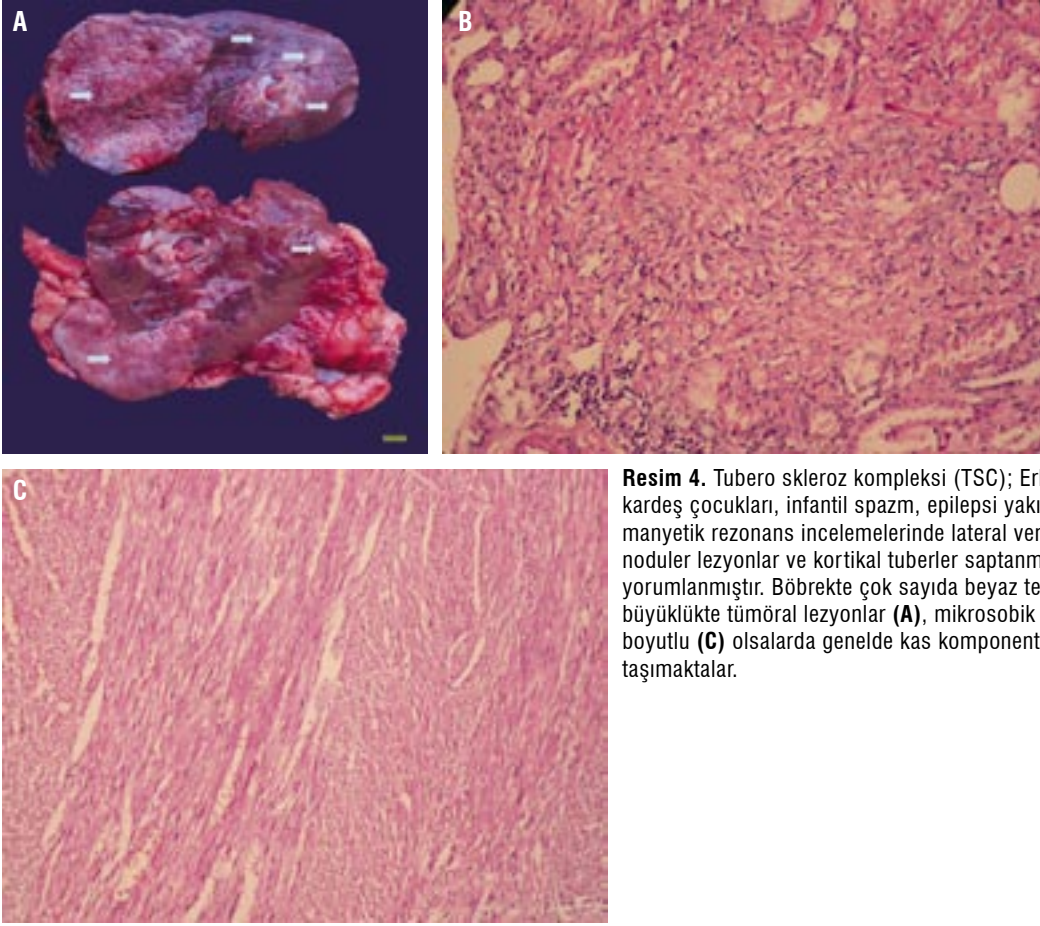
a. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH- ADPKD)

En yaygın görülen hereditör (otozomal dominant) kistik böbrek hastalığı olup 4.000-10.000 doğumda bir görülür. Olguların %25'inde aile öyküsü olmadan mutasyonlar olabilir. Görünümü benzer olmasına rağmen en az 3 farklı genetik özelliği bulunmaktadır. En sık form (%85) 16 kromozomda (16p.3.3) polikistik böbrek hastalığı 1 geni (PKD1) nin kodladığı polisistin 1 protein ilişkilidir. PKD2 geni (%15) 4 kromozomda (4q.21.2) olup proteini polisistin 2 olarak bilinir. PKD2'li olgular daha geç yaşta bulgu verir. PKD3 nadir olup birden fazla gen ilişkili olduğu düşünülmektedir (4-7,11,12).

ODPBH genellikle 4.-5. dekadlarda bulgu verir, nefron ve kollektör duktusun herhangi bir bölümü tutulabilir. Gen mutasyonu baştan tüm hücrelerde olmasına rağmen, nefron ve kollektör tüplerin sadece sadece %1-2 si etkilenir. Kistlerin ortaya çıkması için ikinci allelde de bozulma olması (Knudson teorisi; ikinci vuruş) gereklidir. Nadir olarak neonatal ve prenatal formlar tanımlanmıştır.



Resim 3. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH- ADPKD); Erkek 49 yaşında olguda iki taraflı, 0.2 ile 4 cm arasında değişik boyutlu çok sayıda kist nedeniyle yaklaşık 27 cm boyuta ulaşan sol böbrek ameliyat materyali (A), ve hemorajide içeren kistlerin mikroskobik görünümü (B).



Resim 4. Tubero skleroz kompleksi (TSC); Erkek, 26 yaşında, anne ve baba kardeş çocukları, infantil spazm, epilepsi yakınmalarında bulunan olgunun kranial manyetik rezonans incelemelerinde lateral ventrikül duvarında multipl supependimal noduler lezyonlar ve kortikal tuberler saptanmış. Klinik verilerle birlikte TS lehine yorumlanmıştır. Böbrekte çok sayıda beyaz ten rengi, yumuşak kıvamlı değişik büyüklükte tümöral lezyonlar (A), mikroskobik boyutlu (B) veya makroskobik boyutlu (C) olsalarda genelde kas komponenti belirgin anjiomyolipom özelliklerini taşımaktalar.

Avrupa ve Amerika'da kronik dializ hastalarının yaklaşık %10'u ODPBH'na sahiptir.

ORPBH'dan farklı olarak ODPBH'de ekstra renal bulgular gözlenir. Karaciğerde duktal plak anomalisi yerine kistler, intrakranial anevrizmalar, kalp kapak anomalileri, divertikül ve herni bunlara örnek olarak verilebilir. Böbrek ile ilişkili bulgular asemptomatik proteinüri, kronik ağrı, hipertansiyon, hematüri, kistlerin enfeksiyonu ve böbrek yetmezliği olarak sayılabilir.

Makroskopi; Böbrekler ileri derecede büyüktür (30 cm, 3-4 kg kadar). Kesit yüzünde 3-4 cm çapa ulaşan içerikleri berrak, hemorajik veya enfekte olabilen kistler dikkati çeker. Adenomatöz veya tümöral kitleler saptanabilir. Çocukluk çağında kortikal kistler, mikrokistler yada asimetrik tutulum olabilir (resim 3).

Mikroskopi; Tek sıralı epitelle döşeli kistler gözlenir. Arada yer alan glomerüller ve fibrotik septalar yanı sıra enfeksiyona sekonder değişiklikler bulunabilir (resim 3). Çocuklarda glomerüloktistik değişiklikler erken bulgu olabilir. Kist epitelinde hiperplazi veya papiller gelişimler bulunabilir.

Üro-onkoloji; ODPBH'de böbrek hücre proliferasyon riski bulunur ve bununla ilişkili epitel hiperplazisi, adenom (%20) ve böbrek adenokarsinomu riski yüksektir. Genç yaş

grubu, bilateralite, multifokalite ve sarkomatoid özellikler sıktır. Ancak son çalışmalar bulguların tanımlanan yaş grubuna benzer özellikler taşıdığını göstermektedir. Berrak hücreli ve papiller tipler ile sarkomatoid değişiklikler sık gözlenir.

b. Tubero skleroz kompleksi (TSC)

Tübero skleroz nadir otozomal dominant hereditör hastalıktır, yaklaşık 15000 doğumda birdir. Böbrekler dahil birçok organı etkiler ve olguların yaklaşık yarısında yeni mutasyonlar olup aile öyküsü yoktur. Olgular genelde iki ve üçüncü dekada saptanır.

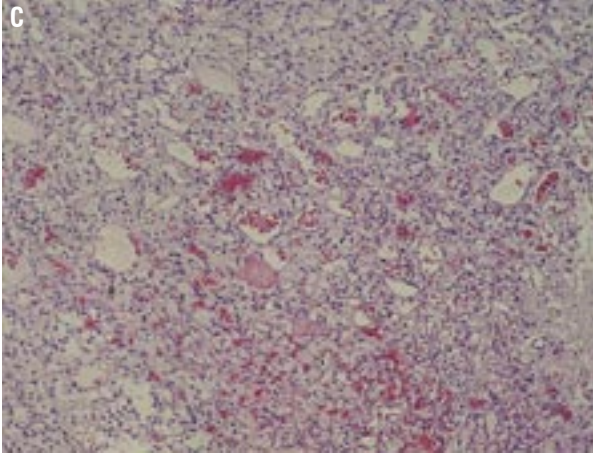
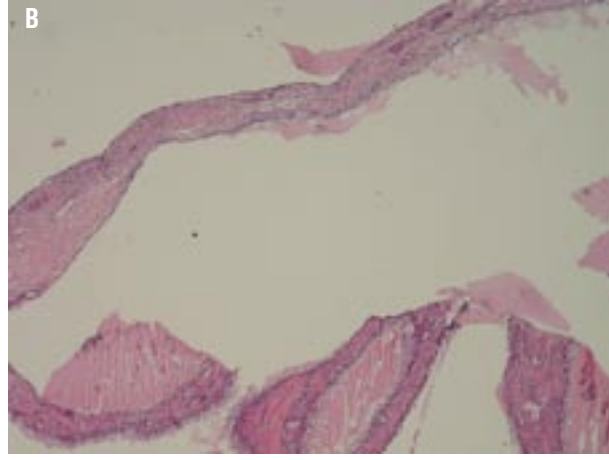
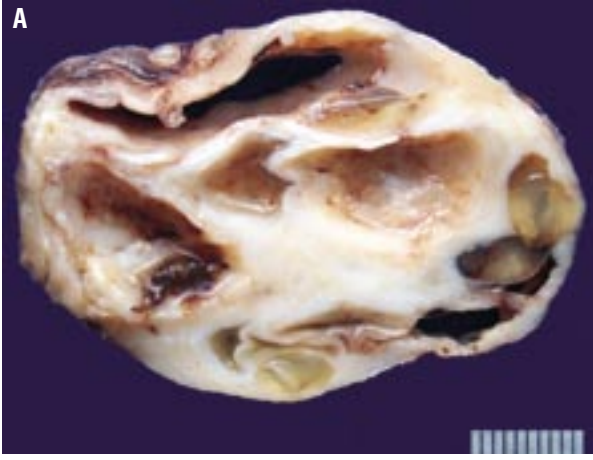
TSC'den iki gen sorumlu tutulmaktadır. TSC1 geni, 9 kromozomdadır (9q.3.4) proteini hamartin olarak bilinir. TSC2 geni 16 kromozomdadır (16p.13.3) proteini tuberin olarak bilinir. Bu gen, PBH genine çok yakındır. Mutasyonların çoğu (%75) TSC2 genindedir. Bu genler tümör baskılayıcı genler olarak tanınır (4-7,13).

Böbrek lezyonları olguların yaklaşık %50'sinde bulunur.

Makroskopi; Böbrek lezyonları kistlerden tümörlere dek değişkendir. Kistler %30 olguda bulunur ve anjiomyolipomla birlikte olabilir. Kistler küçük, diffüz yada fokaldır. ODPBH ile birlikte bazı olgularda tanımlanmıştır ve kistler bu şekilde diffüz olabilir.

Mikroskopi; Kistler tübüler dilatasyonu gösterir ve herhangi bir segmentte olabilir. Yoğun eozinofilik sitoplazmalı ve nükleer pleomorfizm içeren epitelle kaplıdır. İnterlüminal papiller gelişim olabilir.

Günümüzde intrauterin ultrason incelemesi ile renal anomalili gebelikler erken dönemde saptanmakta ve sonlandırılmaktadır. Geçmişte ölü doğumlar ve erken dönem bebek otopsilerinde saptanan tipik kistik böbrek hastalığı özellikleri artık gözlenememektedir. Bu tür olgular genelde otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı, nefronofitizi ve çeşitli malformasyon sendromlarını içerir.



Resim 5. Von hippel Lindau sendromu; Kadın, 43 yaşındaki olgu, parsiyel nefrektomi materyalinde değişik büyüklükte kistik yapılar görülmekte olup (A), berrak hücreler kistleri döşemekte (B). Olguda bir ay sonra başağrısı sonrası gelişen bilinç bulanıklığı şikayeti ile yapılan tetkiklerinde sol serebellar parankimal kitle hemanjioblastom (C) olarak değerlendirildi.

Üro-onkoloji; TSC'li olgularda Anjiomyolipom (AML) (resim 4), böbrek adenokarsinomu ve onkositom, leiomyosarkom tanımlanmıştır. Son ikisi daha çok koincidans olarak tanımlanmıştır. Santral sinir sistemi, deri, göz, kardiyak ve pulmoner lezyonları içeren böbrek dışı lezyonlar akılda tutulmalıdır.

Anjiomyolipom (AML); Perivasküler epiteloid hücrelerden geliştiğine inanılan bu tümör (PECOMA), TSC ile birlikte veya sporadik olabilir. TSC'li olguların %50'sinden fazlasında AML gelişir. Yaşlı ve kadın hastalarda daha sık ve multipl tümörlerle birliktedir. AML sıklıkla bilateral (%71) ve multipl (%87) olarak gözlenmektedir. Olgular 25-35 yaşlarda saptanır (Resim 4).

Sporadik ve TSC'li AML olgularının histopatolojik özellikleri arasında fark yoktur. AML'ler değişik boyutlarda olabilir kistler ve böbrek adenokarsinomu eşlik edebilir. Bu nedenle baskın komponente göre radyolojik, makroskobik ayırıcı tanı sorunları olabilir. Bilindiği gibi AML kan damarları, düz kas ve yağ dokunun değişik miktarlarda kombinasyonundan oluşur (resim 4). Bu özellikler tümör içinde veya tümörler arasında değişiklikler gösterebilir. HMB-45 ve Melan A eksprese eden bu tümörler, aynı zamanda akciğer veya akciğer dışı sığar tümör, ekstrarenal AML ve lenfanjiomyomatozis ile de

benzerlik taşırlar. Sayılan tümörler TSC ile birlikte görülebilir.

TSC'li olgularda gelişen AML'de de lenf nodülünde de benzer histoloji olabilir. Epiteloid AML formunda ise kas, yağ ve damar komponenti olmaksızın eozinofilik sitoplazmalı içi veya epiteloid hücrelerin oluşturduğu tümör izlenir. AML'de damar rüptürüne bağlı masif kanama veya parankim destrüksiyonu ile böbrek yetmezliği gelişebilir.

Böbrek adenokarsinomu; eski çalışmalar da böbrek adenokarsinomu için artmış risk tanımlanmışsa da son çalışmalar bunu desteklememektedir. Olgular daha genç ve kadınlardan oluşmakta olup, daha az agresif özellikler taşınmaktadır. Tümör boyutları değişken olup kist ve AML ile birliktelik gösterebilir. Berrak hücreli tipler daha sıktır. Papiller, nadiren de kromofob hücreli form tanımlanmıştır. Bu olgularda epiteloid AML'den ayırım önem taşımaktadır.

c. Von hippel Lindau sendromu

Von hippel Lindau (VHL) sendromu böbreği de tutan sistemik, otozomal dominant herediter bir hastalıktır. Her iki cinsiyeti eşit tutar ve 30.000-40.000 de bir görülür. Sorumlu VHL geni 3. kromozomdadır (3p) ve VHL proteinini kodlar. VHL proteinini birçok dokuda eksprese edilir ve tümör süpres-

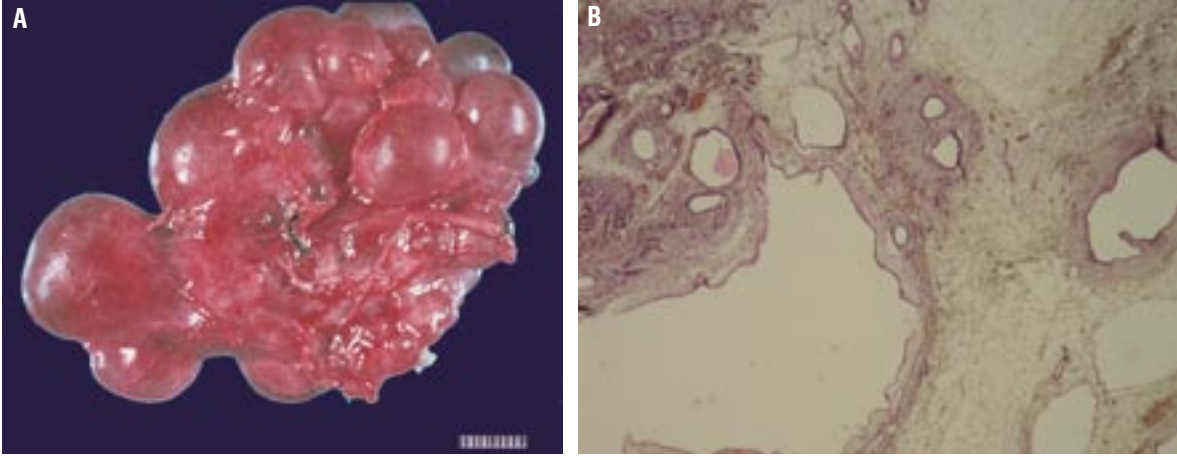
yonunu da içeren birçok fonksiyona sahiptir (4-7, 14).

VHL hastalığında böbrek lezyonları bilateral benign böbrek kistleri, atipik kistler, kistik böbrek adenokarsinomu ve solid böbrek adenokarsinomu içerir.

Makroskopi; VHL'de böbrekler genelde normal boyutlardadır. ODPBH ve TSC'de kistler daha fazla ve büyük olup VHL'de kistler az ve daha küçüktür. Kistler ünilocüler veya multilocüler olabilir.

Mikroskopi; Kistler tamamen berrak hücreler ile döşelidir. Berrak hücre proliferasyonu olabilir ve buna bağlı olarak benign kistler, atipik kistler, kistik böbrek adenokarsinomu (BAK) ve solid BAK olmak üzere gruplanabilir. Atipik kistlerde döşeyici epitel 2-3 tabakalı ve/veya atipi içeriyor olabilir. Kistik BAK'ta ise 3 tabakadan daha kalın mural berrak hücreli nodüller bulunur (Resim 5). Kistler arası böbrek parankimi normaldir.

Üro-onkoloji; Böbrek adenokarsinomu olguların yaklaşık %45'inde görülür. Her iki cinsiyeti eşit etkiler ve genellikle bilateral, multipl ve/veya kistlerle olabilir. Olguların yarısı asemptomatik, %7'si ise yaygın metastazlarla saptanabilir. Olguların yaklaşık dörtte birinde son dönem böbrek hastalığı gelişir. Böbrek yetmezliği kistlerden çok, büyük tümör hacmi, tekrarlayan tümörler



Resim 6. Multikistik displastik böbrek (MDB); Tek taraflı yaklaşık 3 cm boyuta ulaşan değişik büyüklükte kistlerle karakterize kistik hastalıkta (A), renal parankimde bağ dokusu halkası ile çevrili tübüller ve değişik boyutlu kistler (B).

için uygulanan tedavilerin normal böbrek parankimini etkilemesi ile oluşur. Olgularda yeni tümörler gelişebilir ve belli boyuta gelince metastaz yapabilir. Bu nedenle küçük tümörlerde konservatif tedavi yapılması uygundur. Böylece dializ tedavisi öncesi renal doku korunmuş olur. Geç dönemde ve genç olgularda iki böbrek kaybı sonrası renal transplantasyon önerilebilir.

VHL'de tümöral gelişimler oldukça çeşitlidir. Retinal ve serebral hemanjioblastomlar, pankreatik tümörler ve kistler, sürrenal feokromasitoma, epididimde papiller kistadenom, iç kulakta papiller tümör bunlara örnek verilebilir (resim 5). Bu tümörlerde vaskülarizasyon belirgindir. VHL sendromları 2 ana tiptedir. Tip I feokromasitomayı içermez, Tip II feokromasitoma ile birlikte ve 3 alt gruba ayrılır.

Bu olgularda morbidite ve mortalite açısından aile taraması önerilmektedir.

d. Multikistik displastik böbrek (MDB)

Renal displazi embriogenezis sırasında metanefrik differansiasyonda değişiklik ve

daha sonraki dönemde anormal böbrek gelişimi olarak tanımlanır. Displazinin birçok farklı formu bulunur sadece multikistik displastik böbrekler böbrek tümörleri ile birlikte gösterir (5).

MDB nonherediter gelişimsel anomali ve 4.300'de bir olarak gözlenir (4-7). Bu durum genellikle doğumda asemptomatik palpabl kitle olarak saptanır. Olguların 2/3'ünde bulgular birkaç yıl içinde geriler, nadiren enfeksiyon, hipertansiyon ve böbrek tümörleri ortaya çıkabilir. MDB'e yol açan anormal metanefrik differansiasyon, sıklıkla üriner traktüs obstrüksiyonu sonucunda gelişir. MDB şiddeti ve yaygınlığı üriner obstrüksiyon şiddeti ve özellikleri ile yakın ilişkilidir.

Makroskopi; Genellikle tek taraflı ve diffüzdür, nadiren segmental veya bilateral tutulum olabilir. Etkilenen böbreğin şekli değişken boyutlu kistlerle bozulmuştur (Resim 6). Pelvikalisial sistem ve üreter atrofik veya saptanamaz. Bilateral formlar genellikle ölümcüldür, diğer sistem anomalileri ile birliktelik gösterir.

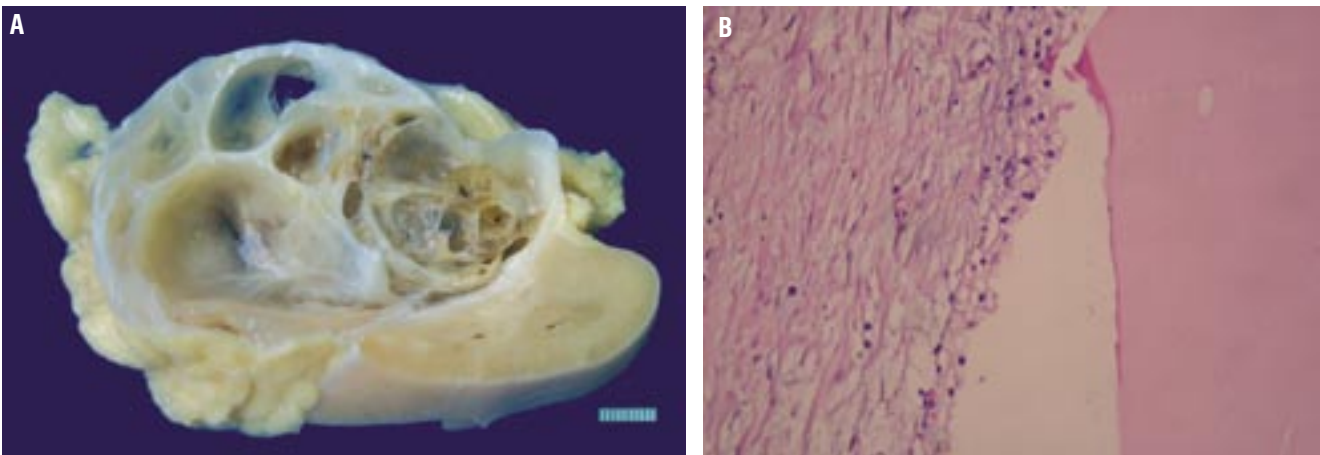
Mikroskopi; Kistler tek sıralı kübik bazende silialı hücrelerle döşelidir. Embriogenez

sırasındaki primitif ve andifferansiye renal tübüleri andırır. Nodüler immatür glomerüller ve matür böbrek tübüleri olabilir. Bu yapılar immatür mezenkim ile ayrılmışlardır. Kist ve primitif tübüllerin etrafında hiperselüler konsantrik, indiferan mezenşimal gelişim dikkati çeker (Resim 6). Mezenşim kırık, yağ adaları gibi anormal differansiasyon gösterebilir.

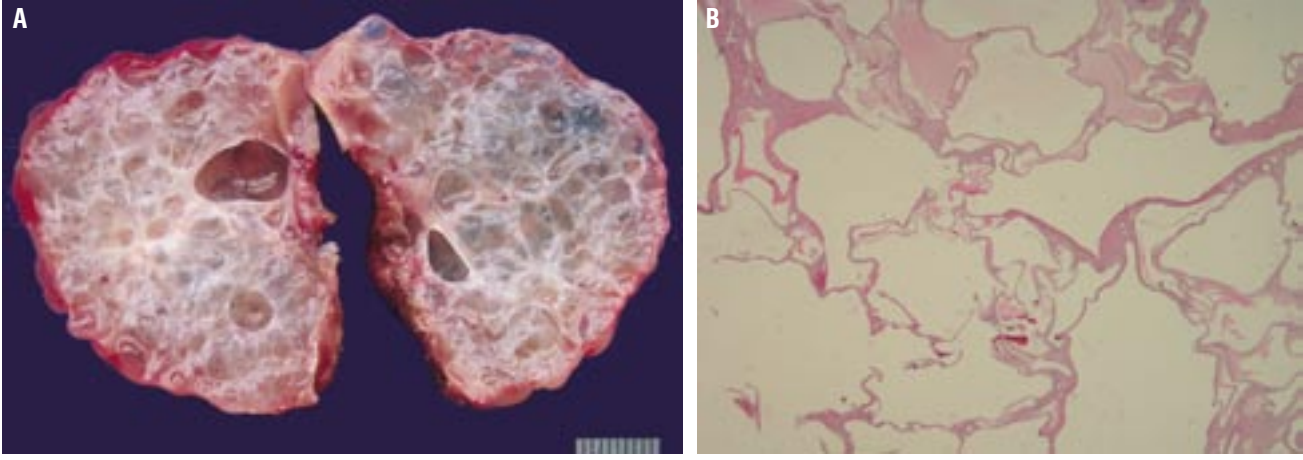
Üro-onkoloji; Wilms tümörü ve nadir olarak böbrek adenokarsinomları MDB ile tanımlanmıştır. MDB'de Wilms tümörü açısından artmış insidans olmadığı düşünülmektedir (5). Tanımlanan tümörler olgu sunumları şeklindedir.

C) Kistik gelişime sahip olabilen böbrek tümörleri

Böbreğin neoplastik kistik lezyonları içinde dört tümör bulunur. Bunlardan kistik nefroma ve mikst epitelial stromal tümör farklı isimler ya da aynı isimler altında çeşitli kerele yayınlanmışlardır.



Resim 7. Multiloküler kistik böbrek adenokarsinomu; Kadın, 43 yaşındaki olguda üst polde 8 cm çapa ulaşan multiloküle, kistik tümöral lezyonda (A) kistlerin berrak hücreler ile döşeli olduğu dikkati çekmekte (B).



Resim 8. Kistik nefroma (KN); Kız, 12 yaşındaki olgu, sol böbrekte ekzofitik büyüyen ve 4,5 cm çapa ulaşan kistik lezyon (A), mikroskopik incelemede kistleri kübik veya yassı hücreler ile döşeli (B).

a. Kistik böbrek adenokarsinomları; “Multiloküler kistik böbrek adenokarsinomu”

Kistik değişiklikler gösteren BAK sık olarak gözlenir ancak bu tümörlerin yaklaşık %15'i hemen hemen tamamen kistik ve farklı şekillerde isimlendirilirler. 1) multiloküler kistik BAK 2) Uniloküler kistik BAK, 3) BAK, belirgin nekrozla birlikte ve 4) Basit böbrek kisti, mural tümör nodülü ile birlikte (15). Bu alt tiplerin tanınması prognoz açısından önemlidir. Multiloküler kistik BAK hemen hemen hiç metastaz yapmaz ve ölüme neden olmazken belirgin nekrozlu BAK % 40'a ulaşan sayıda metastaza ve ölüme neden olur. Üniloküler ve mural nodüllü kistik formlar izole olgu sunumları şeklindedir.

Makroskopi; Kistik BAK varyantları genellikle tek sınırlı ve parsiyel kapsüllü kitle olarak saptanır. Kesit yüzünde multiloküler kistik BAK değişik boyutlu içi seröz veya jelatinöz sıvı içeren ince septalı kistler olarak saptanır. Kist iç yüzeyi genelde düzgündür ve solid tümör alanları saptanmaz. Üniloküler formlar için değişik tanımlamalar bulunur, içi seröz veya serohemorajik sıvı içerir. Kistik RCC belirgin tümör nekrozu içeren alanlara bağlı gözlenebilir. Bunlar hemorajik ve nekrotik özellikleri, solid alanlar içermesi ile multiloküler kistik RCC'den ayrılır (Resim 7).

Mikroskopi; Multiloküler kistik BAK'lı tüm olgular berrak sitoplazmalı ve küçük nükleolus içermeyen nükleuslu hücrelere (Fuhrman derece I) sahiptir. Bazen çok tabakalı sıralanma ve yüksek Fuhrman derece olabilir, ancak solid alan %10'dan az ve büyük nodüller oluşturmaz. Aşırı nekroza bağlı kistik görünen BAK'larda ise berrak yada papiller hücre özellikleri saptanır. Düzensiz kalınlıktaki kist duvarı ve yoğun nekroz ile hemoraji önemlidir, ayrıca solid tümör alanları gözlenir. Kistik BAK, üniloküler kistik lezyondur ve tümör nodülleri seyrek olarak bulunur. Mu-

ral nodüllerin dikkatli aranması gerekir, birkaç santimetreye ulaşabilir, genelde berrak hücre morfolojisine sahiptir, daha az olarak papiller varyant gözlenir.

Üro-onkoloji; Kistik tümörlerin ayırıcı tanısı histopatolojik inceleme ile yapılır. Multiloküler ve üniloküler formların aşırı nekrozlu BAK'tan ayrımı önemlidir. Nekroz içeren formlar daha kötü prognoz ve yaşam oranına sahiptir. Bu nedenle kistik BAK terminolojisi genelde multiloküler kistik BAK'ı işaret eder. Bu lezyonların kistik nefromadan ayırıcı tanısı daha sonra tanımlanacaktır.

b. Kistik nefroma (KN)

Kistik nefroma nadir benign kistik tümördür (1-3,16,17). Çocuklar ve erişkinlerde gö-

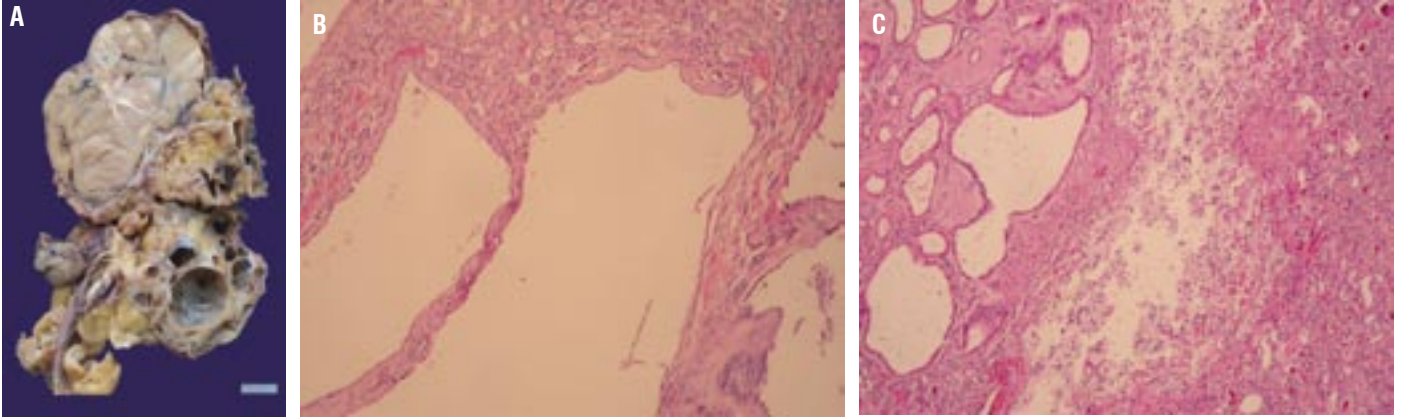
rülür. Olguların yaklaşık üçte ikisi çocuk olup 4 yaş altındadır ve erkeklerde 2 kat sıklıkta, kalan olgular ise 30 yaş üzeri olup kadınlarda 8 kat sıklıkta. Radyolojik olarak bu tümörlerin ayırıcı tanısı olası değildir. Lokal rekürrenslerin tam eksizyon yapılamayan parsiyel nefrektomilerde olduğu düşünülmektedir.

Makroskopi; Tek kitle olarak görülür, bilateral tutulum nadir, multifokalite saptanmamıştır. Tümör genellikle büyük boyutludur (2-14 cm ortalama 8 cm). Bu nedenle böbrek şekli bozulmuştur, kitle pelvise veya sinüse herniye olabilir. Kesit yüzü kapsüle multiloküler kistlerden oluşur. Kistler pelvis yada birbiri ile bağlantılı değildir. Boyutları 4 cm'ye kadar ulaşabilir, içi seröz bazen de jelatinöz sıvı ile doludur. İç yüzleri düzgündür, aralarındaki septa incedir, 5 mm'ye ulaşabilir (Resim 8).

Mikroskopi; Kist epiteli tek sırası yassı veya küboidal hücreler ile döşelidir. Yoğun eozinofilik sitoplazmalı ve apikal nükleuslu “hobnail” hücre özelliği gözlenebilir. Nadiren fokal berrak hücreler kistik BAK kuşkusunu oluşturabilir. Septalar mikroid, kolagenöz ve fibröz bağ doku özellikleri taşır, bazende ovarian stromayı andırır. Septalar içinde matür böbrek tübülleri olabilir, indifferan mezenkimal veya blastematöz doku içermez.

Üro-onkoloji; KN benign bir tümördür, ancak epitelial ve stromal malign transformasyonlar tanımlanmıştır. Bu lezyonların multiloküler kistik BAK ve kistik parsiyel differansiye nefroblastom ve mikst epitelial stromal tümörden ayırıcı tanısı zordur. Kist döşeyici epiteli ve kist septalarının özellikleri ayırıcı tanıda önemlidir. Multiloküler BAK'tan ayırmada kist döşeyici epitelinin berrak hücreli oluşu ve septalarda matür tübül olmaması yaş ve bazen de cinsiyet önemlidir. Ancak bu lezyonlarda tedavi ve prognoz benzer oluşu nedeniyle ayırım sadece akademik önem taşır. Diğer ayırıcı tanımlar daha sonra tanımlanacaktır.

Radyolojik görüntülerdeki kistik lezyonlarda kistik renal tümörler, kist hidatik, komplike basit kist ve hidronefrotik böbrekler her zaman akılda tutulmalıdır (24). Bu olgularda yaş özellikleri kistik nefroma gibi lezyonları akla getirebilir. Patolojik olarak kist hidatik kolayca tanınırken, kistik tümörlerin ayırıcı tanısı için bazen immunhistoşimik incelemeler gerekebilir. Frozen incelemeler sırasında dikkatli olunmalıdır (25).



Resim 9. Edinilmiş (dializ ilişkili) böbrek kistik hastalığı (EBKH); Erkek, 46 yaşındaki, 10 yıllık hemodializ hastası. Bilgisayarlı tomografik incelemede bilateral, atrofik, kistlerle karakterize böbrekler ve sol böbrekte renal pelvis lokalizasyonunda yaklaşık 6x4.5 cm boyutlarında, solid tümöral kitle lezyonu saptandı (A) Kistler tek sıralı kübik epitel ile döşeli (B), Tümöral nodül kromofob hücreli böbrek adenokarsinomu histolojik özelliklerini taşıırken (C), renal parankimde berrak hücrelerden oluşan mikroskobik boyutlu tümör dikkati çekmekte (D).

c. Mikst epitelial stromal tümör (MEST)

Mikst epitelial stromal tümör, nadir kistik neoplazm olup yeni tanımlanmıştır (1-3,18-19). Geçmişte bu olguların farklı isimler altında tanımlanmış olduğu gözlenir. Biri hariç tüm olgular genelde premenopazal kadındır ve ortalama yaş 46'dır (19-78 yaş aralığı). Östrojen (tedavi) etkisi tümör patogeneğinde suçlanmaktadır. Metastaz ve tümör ilişkili ölüm tanımlanmamıştır, benign bir tümördür.

Makroskopi; MEST tek, tek taraflı ve sınırlıdır, ortalama 8 cm çaptadır (2-24 cm aralıkta). Kistik ve solid alanlar içerir. Genelde medüller ve pelvik lokalizasyonludur. Kistler arasındaki septalar kalındır.

Mikroskopi; Epitelial komponent kist ve tübüllerden oluşur. Bunlar tek sıralı yassı, kübik veya "hobnail" hücrelerle döşelidir. Nekroz, mitoz ve atipi yoktur. İntrakistik papiller proliferasyon, kollektör ve indiferan renal tübüllerini andıran değişiklikler olabilir. Stroma miksoid ve hyalinize alanlar içeren sellüler bağ dokudan oluşur. Stromal hücreler fibroblast, myofibroblast ve düz kas hücrelerini andırır.

Üro-onkoloji; Benign olan bu tümörün KN'dan ayırıcı tanısı önemlidir, ancak olası malign tranformasyonlar tanımlanmıştır. Bu olgularda stromal komponentte malign tranformasyon (sarkoma) ve ölüm tanımlanmışsa da, bu olguların gerçekte MEST olmama olasılığı da bulunmaktadır. Kalın kist duvarı ve epitelial komponentin daha belirgin ve komplike oluşu KN yerine MEST lehinedir.

d. Kistik parsiyel differansiye nefroblastom (KPDN)

Kistik nefroma ve Wilms tümörü ile histogenetik olarak ilişkili, nadir, genellikle 2 yaş altında görülen bir tümördür (1-3,20,21). Kistik nefromada septalarda sadece normal

tübüler bulunur. KPDN'de ise Wilms tümör elementleri bulunur. Wilms tümöründe tamamen kistik değişiklikler yoktur.

KPDN ile ilgili tanımlanmış metastaz ve tümör ilişkili ölüm yoktur. Bazı tümörlerde yoğun alfa feto protein üretimi olabilir.

Makroskopi; Ünilateral, tek, 4,5-20 cm boyutlar arasında (ortalama 10 cm) kitledir. Kesit yüzü kistik nefroma ile benzerdir.

Mikroskopi; Makroskobik olarak olduğu gibi histolojik olarak da kistik nefroma ile benzerdir. Septalarda Wilms tümörü elemanlarının bulunması ile ayrılır. Bu elemanlar tübül, kıkırdak, glomerül ve iskelet kasi oluşturacak immatür, kötü differansiye mezenchimal (blastematöz) doku ve iyi diferansiye yağ, kıkırdak iskelet kasi gibi stromal doku ve böbrek tübüllerinden oluşur. Değişik oranlarda bulunabilir, buna göre derecelendirme yapılmışsa da önemi bilinmemektedir. Kalan böbrek dokusu olağandır.

Üro-onkoloji; Malignite ve metastaz riski olmayan benign tümörün kistik nefromadan ayırımı önemlidir. Septalarda Wilms tümörü elemanlarının bulunması ile ayrılır.

D) Radyolojik karışıklıklara neden olabilecek edinilmiş kistik lezyonlar,

Genel olarak edinilmiş böbrek kistleridir. Bir bölümü normal böbreklerde yaşa bağlı olarak görülen basit böbrek kistlerinden oluşurken, bir bölümü böbrek yetmezliği sonrasında görülen böbrek kistleridir. Bazen paraziter kistlerde kistik tümörlerin ayırıcı tanısında sorun yaratabilir.

a. Edinilmiş (dializ ilişkili) böbrek kistik hastalığı (EBKH)

Son dönem böbrek hastalığı gelişen, periton veya hemodializ uygulanan hastalarda

gelişen, bilateral herediter olmayan kistik değişiklikler edinilmiş böbrek kistik hastalığı olarak tanımlanır (4-7,22). Kistlerin gelişimi için dializ şart değildir, üremik durum kist gelişimine yol açar, dializ yaşam süresini artırır. Radyolojik tanı için gerekli kistlerin tanımı ve özellikleri açık değildir. Kistler küçük olduğundan radyolojik değerlendirme sırasında bu olgular tanınmayabilir. Dializ süresinin uzaması ile kistlerin gelişimi artar, olguların %40-90'ını etkiler.

EBKH genellikle asemptomatiktir, kanama veya kitle ile ortaya çıkabilir. Nadiren kistlerin enfeksiyonu, üreter taşı, eritropetin artışı ile ilişkili hematokrit artışı olabilir.

Tübüllerin obstrüksiyonu sonucunda geliştiği düşünülmektedir.

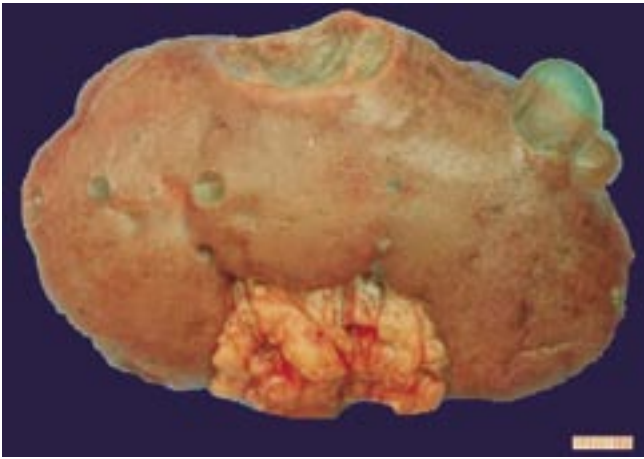
Makroskopi; Nefrektomi komplikasyonu olan olgularda yapılır. Böbrek normalden küçük olup 0,5-2 cm çapta kistler içerir. Kist içeriği berraktır. Nadiren kanama ve enfeksiyon olabilir. Eşlik eden papiller adenomlar veya tümörler olabilir (Resim 9).

Mikroskopi; Böbrek dokusunda zeminde son dönem böbrek hastalığı ile ilişkili belirgin glomerüloskleroz, interstisyel fibrozis ve hipertansif değişiklikler (intimal fibrozis ve hyalinizasyon) gözlenir. Kistleri döşeyen epitel ise hiperplastik veya yassılaştırmış tübüller epitelidir. Kist içinde sıklıkla kalsiyum okzalit kristalleri vardır.

Üro-onkoloji; Renal adenom ve BAK klinik olarak anlamlı ve önemli bir sorundur. EBKH'da 6-50 kat artmış böbrek adenokarsinom insidansı bulunur (%7, 10 yıl). Sporadik BAK ile karşılaştırılınca olgular genç, bilateral ve multifokal olma eğilimindedir. Tümörler daha az agresiftir. Papiller tümörler daha sık görülür (%40-70). Bazı olgularda adenom karsinom ayırıcı tanısı güç olabilir. Son görüşlere göre, papiller tümörler için 0,5 cm altındakiler adenom, 1 cm üzerindeki ise kesin malign olarak kabul edilmek-



Resim 10. Kist hidatik; Kadın, 46 yaşındaki olgu kist hidatik tanısıyla opere edilmiş olup, 10 cm çapa ulaşan multiloküler kistlerden oluşan lezyon.



Resim 11. Basit böbrek kisti; bazen çok sayıda olup kistik hastalıklar ve herediter kistik lezyonları andırabilir.

tedir. EBKH ile birliktelik gösteren papiller lezyonlarda berrak hücreler gözlenmesi ile klasik papiller tümörlerden farklılıklar gösterir. Ayrıca berrak hücreli adenokarsinomlar yanı sıra, kromofob, kollektör duktus karsinomları ve sarkomatöz differansiasyon tanımlanmıştır (Resim 9). EBKH ile birliktelik gösteren böbrek adenokarsinomlarının özel morfolojik özellikler taşımaları dikkati çekmektedir ve ayrı başlık altında da sınıflama eğilimi vardır. Ayrıca onkositom ve ürotelyal karsinomlarda tanımlanmıştır. Ürotelyal karsinom gelişimi analjezik nefropati gelişimi ile ilişkili olabilir.

b. Medüller sünger böbrek

Genellikle asemptomatik, nonherediter, renal medüllada papiller kollektör tüplerin genişlemesi ile karakterize hastalıktır (4-7). Erişkinde görülür. Tek veya iki taraflı, fokal veya diffüz olabilir. Üriner enfeksiyon ve taşların sıklığı artmıştır, hematüri olabilir. Bazı hastalarda tübüllerde sodyum geri emiliminde defekt vardır. Patogenezi bilinmiyor.

Makroskobi; Böbrek papillalarında çok

sayıda küçük kistler bulunur.

Mikroskobi; Kistler küboidal, arasında ürotelyal epitel ile döşelidir.

Üro-onkoloji; Kistlerin malignite ile ilişkisi tanımlanmamıştır.

c. Kist hidatik

Kist hidatik parazitik bir hastalık olup renal tutulum vakaların %2-3'ünü oluşturmaktadır. Hidatik kist, Ekinokokus Granulosus'un larva formudur, ana konak köpek, ara konak ise başlıca koyun ve sığırdır. İnsanlar ise rastlantısal olarak ara konaktır. Parazitlerin çoğu dolaşımda karaciğer ve akciğerde takıldığından tek başına renal tutulum nadirdir. Genitoüriner sistemde çok nadiren prostat, mesane ve epididimal tutulumda gözlemlenebilir. Böbrekteki lezyonlar sıklıkla tek taraflı ve tektir (%85), bazen çok sayıda (% 15), nadiren bilateral görülebilmektedir (% 6) (23).

Böbrek kist hidatığının preoperatif olarak tanısı her zaman olası olmayabilir. Endemik bölgelerde bile çeşitli görüntüleme sistemleri, mikrobiyolojik incelemeler, serolojik

değerlendirmeler ve yüksek şüphe gerekir. Görüntüleme sistemlerindeki bulgular genellikle hidatik hastalığını gösterir ancak bazen böbrek kistik tümörleri yada komplike kist ile ayırımı güç olabilir.

Makroskobi; Kistler 4-18 cm arasındadır. Kesit yüzeyi unilokülerdir. Patoloji pratiğinde kist hidatik kutikular membranı, beyaz miksoid rengi ile çok kolay tanınır. Kist içeriği opak berraktır (Resim 10).

Mikroskobi; İntakt kist hidatığının dış membranı çok tabakalı jelatinöz yapıda ve hücre içermeyen pembe eozinofilik rengi ile kolay tanınır. Bu tabakanın dışında konak yanıtını içeren fibroblast, dev hücreleri, mononükleer hücreler ve eozinofillerden oluşan infiltrasyon bulunur. Bunlar zamanla fibröz bir kapsül oluşturur. Kutiküler tabakanın üzerinde germinativ membran bulunur.

Üro-onkoloji; Bu tümörler operasyon öncesi radyolojik bulgularla kistik tümörlerle karışabilir. Tanı preoperatif olarak konulduğunda böbrek koruyucu yaklaşım (parsiyel nefrektomi) değerlendirilmelidir. Kistik bir kitle ve kist hidatik kuşkusuna varsa frozen inceleme öncesinde kontaminasyonu önlemek için patoloji kliniği uyarılmalıdır.

d. Basit (komplike) böbrek kisti

Basit kortikal kistler 50 yaşın üzerindeki hastaların %50'sinden fazlasında bulunur. Bunlar çok sayıda ve büyük olabilir. Çapları değişkendir (1-5 cm, nadiren 10 cm üzeri). Patogenezi bilinmiyor ve klinik olarak anlamı yoktur. Normal böbrek zemininde gelişmeleri ile edinilmiş böbrek kistlerinden ayrılırlar. Büyük kortikal kistlerin kistik böbrek adenokarsinomundan klinik ve radyolojik olarak ayırımı güç olabilir.

Makroskobi; Şeffaf görünen, düzgün gri bir membranla kaplı berrak sıvı içeren kistler olarak görülür. Kist içine kanama ile komplike hale gelebilirler.

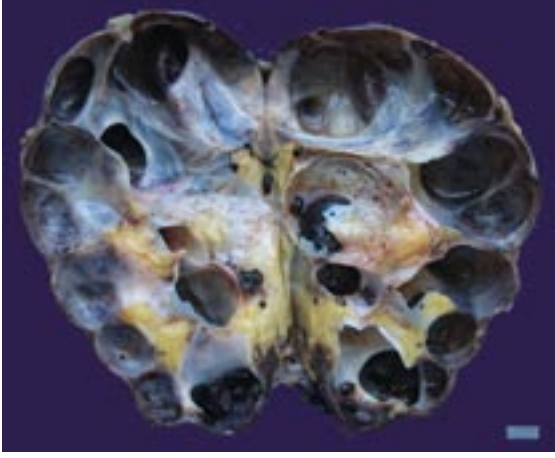
Mikroskobi; Tek tabakalı küboidal veya yassı epitel ile döşelidirler, epitel bazen tamamen atrofik olabilir. Çevrede normal böbrek parankimi özellikleri izlenir.

Üro-onkoloji; Tümörlerle ilişkisi saptanmamıştır. Ancak bu kistlerin kistik böbrek adenokarsinomu veya diğer kistik lezyonlardan ayırıcı tanısı güç olabilir.

Üro-Patolojik açıdan kistik renal lezyonların değerlendirilmesi ve raporlanması için ipuçları

Kistik böbrek lezyonları değişik yaş gruplarında, otopsiler ve eksizyon materyallerinde yada cerrahi öncesi radyolojik görüntülerde karşımıza çıkabilir. Radyolojik görüntülerde kistik lezyonların ayırıcı tanıları için Bosniak klasifikasyonu yeniden tanımlanmıştır (24).

Bu yazı çeşitli makroskobik ve mikrosko-



Resim 12. Hidronefrotik atrofik böbrek; Erkek, 69 yaşında taşa bağlı hidronefrotik, atrofik böbrek bazen kistik böbrek atolojilerini andırabilir.

bik görüntülerle ürologların ve patoloğların kistik lezyonları tanımasını amaçlamıştır.

Günümüzde intrauterin ultrason incelemesi ile renal anomalili gebelikler erken dönemde saptanmakta ve sonlandırılmaktadır. Geçmişte ölü doğumlar ve erken dönem bebek otopsilerinde saptanan tipik kistik böbrek hastalığı özellikleri artık gözlenememektedir. Bu tür olgular genelde otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı, nefronofitizi ve çeşitli malformasyon sendromlarını içerir. Bilateral olguların yaşama şansı düşüktür ve tümörle birliktelik genelde yoktur. Ayırıcı tanı için genetik değerlendirmeler gerekebilir.

Von hippel Lindau, tuberoskleroz, otozomal dominant polikistik hastalık gibi tablolarda böbrek kistleri ve bunlara eşlik eden tümörler kistik yada solid özellikte tümörler olabilir. Tübersklerozda anjiomyolipom, VHL'de ise böbrek adenokarsinomu daha sıktır. Ayrıca VHL'li olgularda hemanjioblastomlar hem radyolojik hemde histolojik olarak metastaz lehine yorumlanabilir. Bu grupta zaman içinde böbrek yetmezliği de tabloya eklenebilir.

Edinilmiş kistik hastalık ise böbrek yetmezliği zemininde gelişir. Deneyimlerimize göre bu olguların ve bu zemindeki tümörlerin tanınmasında güçlükler vardır. Makroskobik olarak atrofik böbrekler ile diğer kistik hastalıklardan ayrılır.

Radyolojik görüntülerdeki kistik lezyonlarda kistik renal tümörler, kist hidatik, komplike basit kist ve hidronefrotik böbrekler her zaman akılda tutulmalıdır (24). Bu olgularda yaş özellikleri kistik nefroma gibi lezyonları akla getirebilir. Patolojik olarak kist hidatik kolayca tanınırken, kistik tümörlerin ayırıcı tanısı için bazen immunhistoşimik inceleme-

ler gerekebilir. Frozen incelemeler sırasında dikkatli olunmalıdır (25). Kistik nefroma ve mikst epitelial stromal tümör için ayırıcı tanı ve tanımlama sorunları sürmektedir. Ayırıcı lezyonun farklı uçları gibi görünen bu lezyonlar için son olarak "renal stromal epitelial tümör" (REST) isimlendirmesi ortaya atılmıştır (16).

Kaynaklar

1. Grignon DJ, Eble JN. Renal neoplasms. In Jennette JC, Olson JL, Schwartz MM, Silva FG (Ed) Heptinstall's Pathology of the Kidney. Sixth Edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2007, 1491-1531.
2. Murphy WM, Grignon DJ, Perlman EJ. Tumors of the Kidney Bladder and Related Urinary Structures (AFIP Atlas of Tumor Pathology, Series 4); Washington, American Registry of Pathology, 2004, 47-49 ve 101-240.
3. Eble JN, Epstein JI, Sesterhenn I (Eds). World Health Organization classification of tumors. Pathology and Genetics of the Urinary System and Male Genital Organs. Lyon, IARCC Pres, 2004.
4. Lipais H, Winyard P. Cystic diseases and developmental kidney defects. In Jennette JC, Olson JL, Schwartz MM, Silva FG (Ed) Heptinstall's Pathology of the Kidney. Sixth Edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2007, 1256-1306.
5. Truong LD, Choi YJ, Shen SS, Ayala G, Amato R, Krishnan B. Renal cystic neoplasms and renal neoplasms associated with cystic renal diseases: pathogenetic and molecular links. Adv Anat Pathol. 2003 May;10(3):135-59.
6. Rizk D, Chapman AB. Cystic and inherited kidney diseases. Am J Kidney Dis. 2003 Dec;42(6):1305-17.
7. Bisceglia M, Galliani CA, Senger C, Stallone C, Sessa A. Renal cystic diseases: a review. Adv Anat Pathol. 2006 Jan;13(1):26-56.
8. Düzova A. Pediyatrik kistik böbrek hastalıkları. Türk Nefroloji, diyaliz ve transplantasyon dergisi 2007 Jan, 16 (suppl 1):27-31.
9. Niaudet P. Renal cystic diseases in children. UpToDate (15.1), 2007.
10. Hildebrandt F, Omram H. New insights: nephronophthisis-medullary cystic kidney

disease. Pediatr Nephrol. 2001 Feb;16(2):168-76.

11. Odabaş AR. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında renal bulgular. Türk Nefroloji, diyaliz ve transplantasyon dergisi 2007 Jan, 16 (suppl 1):12-17.
12. Ecder SA. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığında ekstrarenal bulgular. Türk Nefroloji, diyaliz ve transplantasyon dergisi 2007 Jan, 16 (suppl 1):18-21.
13. Rose BD, Bennett WM. Renal manifestations of tuberous sclerosis and renal angiomyolipoma. UpToDate (15.1), 2007.
14. Chan-Smutko G, Plon SE, Iliopoulos O. Clinical features, diagnosis, and management of von Hippel-Lindau disease. UpToDate (15.1), 2007.
15. Brinker DA, Amin MB, de Peralta-Venturina M, Reuter V, Chan DY, Epstein JI. Extensively necrotic cystic renal cell carcinoma: a clinicopathologic study with comparison to other cystic and necrotic renal cancers. Am J Surg Pathol. 2000 Jul;24(7):988-95.
16. Turbner J, Amin MB, Humphrey PA, Srigley JR, De Leval L, Radhakrishnan A, Oliva E. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of kidney: a detailed clinicopathologic analysis of 34 cases and proposal for renal epithelial and stromal tumor (REST) as a unifying term. Am J Surg Pathol. 2007 Apr;31(4):489-500.
17. Antic T, Perry KT, Harrison K, Zaytsev P, Pins M, Campbell SC, Picken MM. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney and cystic nephroma share overlapping features: reappraisal of 15 lesions. Arch Pathol Lab Med. 2006 Jan;130(1):80-5.
18. Adsay NV, Eble JN, Srigley JR, Jones EC, Grignon DJ. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney. Am J Surg Pathol. 2000 Jul;24(7):958-70.
19. Mai KT, Elkeilani A, Veinot JP. Mixed epithelial and stromal tumour (MEST) of the kidney: report of 14 cases with male and PEComatous variants and proposed histopathogenesis. Pathology. 2007 Apr;39(2):235-40.
20. Khoury JD. Nephroblastic neoplasms. Clin Lab Med. 2005 Jun;25(2):341-61.
21. Luithle T, Szavay P, Furtwangler R, Graf N, Fuchs J; SIOP/GPOH Study Group. Treatment of cystic nephroma and cystic partially differentiated nephroblastoma—a report from the SIOP/GPOH study group. J Urol. 2007 Jan;177(1):294-6.
22. Tickoo SK, dePeralta-Venturina MN, Harik LR, Worcester HD, Salama ME, Young AN, Moch H, Amin MB. Spectrum of epithelial neoplasms in end-stage renal disease: an experience from 66 tumor-bearing kidneys with emphasis on histologic patterns distinct from those in sporadic adult renal neoplasia. Am J Surg Pathol. 2006 Feb;30(2):141-53.
23. Angulo JC, Sanchez-Chapado M, Diego A, Escibano J, Tamayo JC, Martin L. Renal echinococcosis: clinical study of 34 cases. J Urol. 1997 Mar;157(3):787-94.
24. Israel GM, Bosniak MA. An update of the Bosniak renal cyst classification system. Urology. 2005 Sep;66(3):484-8.
25. Truong LD, Krishnan B, Shen SS. Intraoperative pathology consultation for kidney and urinary bladder specimens. Arch Pathol Lab Med. 2005 Dec;129(12):1585-601.