

## Parsiyel Nefrektomi ile Tedavi Edilen Multiloküler Kistik Nefroma Olgusu

### Case of Multilocular Cystic Nephroma Treated with Partial Nephrectomy: Case Report

Dr. Muzaffer Oğuz KELEŞ,<sup>a</sup>  
Dr. Mustafa GÜNEŞ,<sup>a</sup>  
Dr. Orhan KOCA,<sup>a</sup>  
Dr. Zeynep Gamze KILIÇOĞLU,<sup>b</sup>  
Dr. Pelin DEMİRTÜRK<sup>c</sup>

<sup>a</sup>2. Üroloji Kliniği,  
<sup>b</sup>Radyoloji Kliniği,  
<sup>c</sup>Patoloji Kliniği,  
Haydarpaşa Numune Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 30.10.2009  
Kabul Tarihi/Accepted: 08.12.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Muzaffer Oğuz KELEŞ  
Haydarpaşa Numune Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
2. Üroloji Kliniği, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
muzafferoguzkeles@yahoo.com

**ÖZET** Multiloküler kistik nefroma (MLKN) çocukları ve erişkinleri eşit derecede etkileyebilen, yaygın olmayan, benign karakterde bir renal neoplazidir. Bu böbrek lezyonunu tariflemek için benign multiloküler kist, multiloküler renal kist ve kistik nefroma gibi değişik isimler de kullanılır. Bu lezyon, çok sayıda, birbiriyle bağlantılı olmayan sıvı dolu kesecikler içeren, etrafı iyi sınırlanmış kapsüller bir yapı ile karakterize olan bir kitledir. Malign renal neoplazilerden ayırt edilemeyen radyolojik özellik ve klinik yapıdadır ve genellikle Bosniak Tip 3 lezyon kategorisindedir. Genellikle, ara ara hematürinin görüldüğü asemptomatik kitle olarak belirir. Bu makalede sağ üst batında ele gelen kitle şikâyeti ile getirilen 3 yaşındaki bir erkek çocuğundaki MLKN olgusunu bildirdik.

**Anahtar Kelimeler:** Karsinom, böbrek hücreli; böbrek hastalıkları, kistik

**ABSTRACT** Multilocular cystic nephroma (MLCN) is an uncommon, benign renal neoplasm that can affect children and adults equally. Several names have been used to describe this kidney lesion, including benign multilocular cyst, multilocular renal cyst, and cystic nephroma. It is characterized by a well circumscribed encapsulated mass that contains multiple non communicating fluid filled locules. It presents with a clinical picture and radiological feature indistinguishable from malignant renal neoplasms and is generally categorized as Bosniak type 3 lesion. It commonly occurs as an asymptomatic mass, occasionally with hematuria. Here, we report a case of MLCN in a 3 year-old boy whom presented with a palpable mass in his right upper abdomen.

**Key Words:** Carcinoma, renal cell; kidney diseases, cystic

**Türkiye Klinikleri J Urology 2010;1(1):17-21**

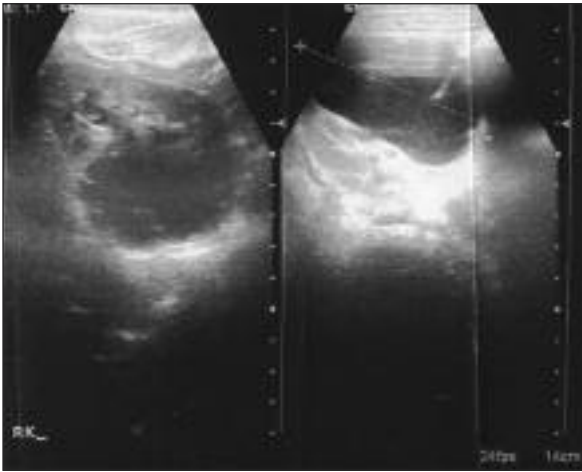
Böbreğin kistik lezyonları yaygın olarak görülürken kistik tümörleri daha nadir görülür ve kistik tümörlerin tanı aşamasında sorunla karşılaşılabilir. Çocukluk çağında kistik renal neoplaziler malign uçta polikistik Wilm's tümörünün, benign uçta ise kistik nefroma ve kistik parsiyel diferansiyasyon gösteren nefroblastomun (KPDN) yer aldığı klinikopatolojik antite spektrumu sergiler.<sup>1</sup> MLKN, tek taraflı ve kalıtsal olmayan benign bir renal neoplazidir. Erkek çocuklarda iki yaşından önce görülürken erişkin kadınlarda 40 yaşından sonra görülme eğilimindedir. Ayırıcı tanıda erkek çocuklarda Wilm's tümörü, erişkin kadınlarda ise kistik böbrek hücreli karsinom (BHK) akla gelmelidir. Bu nedenle de tarihsel tedavisinde radikal nefrektomi ameliyatı uygulanmıştır.<sup>2</sup>

Makaleye konu olan hasta tek taraflı renal kitle nedeniyle opere edilen multiloküler kistik nefroma olgusudur.

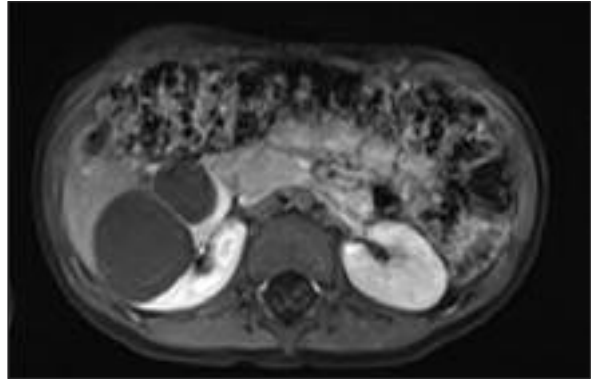
## OLGU SUNUMU

Üç yaşındaki erkek hasta sağ üst batında ele gelen kitle şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın mevcut başka bir şikâyeti yoktu. Yapılan rutin hemogram ve biyokimyasal tetkikleri normaldi. Fiziksel incelemede sağ hipokondriyak bölgede ele gelen kitle mevcuttu. Abdominal ultrason tetkikinde sağ böbrek ½ üst medialinden çıkan 66x37 mm boyutlu, lobüle şekilli, düzgün konturlu, septalarla multiloküle görünümde kistik oluşum mevcuttu. Ayrıca kist içerisinde multipl ekojen mobil partiküller görülmekteydi. Kitle, kaudalde hiler damarları minimal deplase etmişti (Resim 1). Batın

MR tetkikinde bu kitlesel lezyon, sağ böbrekte 57x54x53 mm boyutlarında multiloküle, santralinde septasyon gösteren, homojen, patolojik kontrastlanma göstermeyen, kaliksiyel sistemde dekompresyon oluşturan kistik lezyon olarak rapor edilmişti (Resim 2). Hastanın dış merkezde yapılan DMSA tetkikinde ise sağ böbrek % 47, sol böbrek % 53 fonksiyon gösteriyordu. Ayrıca sağ böbrek orta dış kısımda hipoaktif alan mevcuttu. Bu bulgularla hastaya MLKN ön tanısı ile sağ parsiyel nefrektomi ameliyatı yapılması kararlaştırıldı. Ameliyat sırasındaki değerlendirmede birbirinden ince septa ile ayrılmış, çapları 0.1 ile 1.5 cm arasında değişen, bir kapsül ile çevrili çok sayıda kistik lezyon görüldü (Resim 3). Bu bulgu eşliğinde renal kist eksizyonu uygulandı. Kist tabanı renal kaliksler ile iştirakli idi (Resim 4). Kist duvarından ve kist



RESİM 1: MLKNnin ultrason görüntüsü.



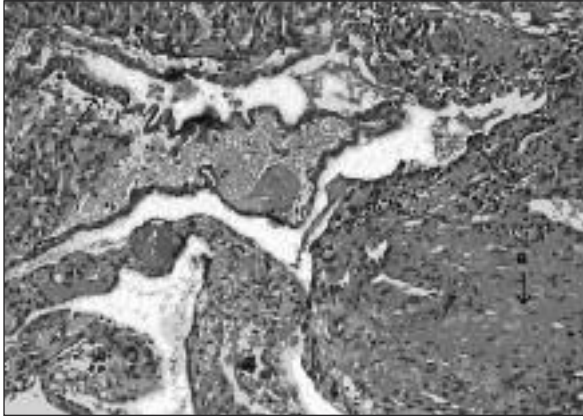
RESİM 2: MLKN olgusunun batın MR görüntüsü.



RESİM 3: Kist eksizyonu sonrasında MLKN olgusunun peroperatif görüntüsü



RESİM 4: Kist eksizyonu sonrasında perirenal yağlı dokunun kist tabanına çevrilmesi ve sütüre edilmesi sonrasında MLKN olgusunun görüntüsü.



**RESİM 5:** Kübik epitelyum (A) ile döşeli, fibroblastik stromanın (B) görüldüğü multiloküler kistik oluşum (HEx200).

tabanından frozen biyopsi gönderildi. Frozen sonuçları benign olarak bildirildi. Kist tabanından ve renal parankimden olan kanamalar sütüre edildi. Daha sonra ameliyat sonrası oluşabilecek idrar kaçığını önlemek amacıyla perirenal yağlı doku kist tabanı üzerine çevrildi ve renal kalikslerle olan iştirakler kapatıldı. (Resim 5). Hastanın servisimizdeki takiplerinde 3. gününde dreni alındı. Hastanın klinik takibinde herhangi bir sorun olmaması üzerine ameliyat sonrası 4. gününde şifa ile taburcu edildi. Patoloji sonucu multiloküler kist/multikistik nefroma olarak rapor edildi (Resim 6).

## TARTIŞMA

Böbreğin kistik hastalıkları, kalıtsal ve kalıtsal olmayanlar olarak iki gruba ayrılır. Kalıtsal olanlar: otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, Tuberoskleroz, Von-Hippel-Lindau Hastalığı, erişkin tipi medüller kistik hastalık, otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı, juvenil nefronoftizis ve çoklu malformasyon sendromlarına eşlik eden kistler olarak özetlenebilir. Böbreğin kalıtsal olmayan kistik hastalıkları ise: gelişimsel bozukluklar olarak tanımlanan multikistik displazi ve medüller sünger böbrek ile basit böbrek kistleri, multiloküler kistik nefroma, hipokalemik kistik hastalık ve kronik böbrek yetmezliği hastalarında görülen böbreğin edinsel kistik hastalığını da içeren edinsel kistlerden oluşur.<sup>3</sup> MLKN, çocukları ve erişkinleri eşit derecede etkileyebilen, yaygın olarak görülmeyen,

benign karakterde bir renal neoplazidir.<sup>4</sup> MLKN'nin embriyogenez sırasında oluşan bir hatadan kaynaklandığı düşünülür ancak patogenezi hala tartışmalıdır. Beckwith, intralober nefrojenik atıkların böbreğin multiloküler kistin bir prekürsörü olduğunu bildirmiştir.<sup>5</sup> Bu lezyon, çok sayıda, birbiriyle bağlantılı olmayan sıvı dolu kesecikler içeren, etrafı iyi sınırlanmış kapsüller bir yapı ile karakterize olan bir kitledir.<sup>6</sup> Mikroskopik bulgular açısından bir Wilm's tümörü varyantı olan KPDN ile karışır. Kistik nefroblastomanın patolojik spesmeninden yapılacak çok sayıda kesitlerle nefroblastomatöz elemanların görülmesiyle morfolojik olarak MLKN'dan ayrımı yapılabilir.<sup>7</sup> Üç aylıktan küçük çocuklarda görülmesi nadirdir. Kızlarda genelde 4 yaşından sonra görülürken, bizim olgumuzda da olduğu gibi erkeklerde 4 yaşından önce görülür. Erişkin yaşta kadınlarda erkeklerden daha sık gözlenir.<sup>8</sup> Semptomlar hastanın yaşına bağlı olarak değişir. Küçük çocuklarda karında ağrısız kitle olarak fark edilirken erişkinlerde genelde abdominal ağrı ve hematüriye neden olur. Bizim olgumuzda da sağ üst kadranda ele gelen kitle mevcuttu.

MLKN ilk olarak 1951 yılında Powell ve ark. tarafından tanımlanmıştır. Powell ve ark. aşağıda belirtilen kriterlerin varlığı ile MLKN tanısının konulmasını önermişlerdir. Bu kriterler; (i) Tek taraflı (ii) soliter lezyon (iii) multiloküler (iv) birbirleriyle bağlantısı olmayan kistler (v) renal pelvis ile bağlantısız (vi) epitelyum ile döşeli lokül (vii) renal parankimden yoksun interlobuler septa (viii) eğer varsa normal rezidüel renal doku.<sup>9</sup> Bu sekiz kritere, MLKN'nin kısmen farklılaşmış kistik Wilm's tümöründen ayrımını yapabilmek için daha sonradan iki kriter daha eklenmiştir. Bu kriterler: (i) Kistteki doku tamamen farklılaşmış olmalı (ii) embriyonel eleman içermemeli.<sup>10</sup> Her ne kadar MLKN tek taraflı ve ailesel geçiş göstermeyen benign karakterde kitlesel bir lezyon olarak kabul edilse de Ashley ve ark. büyük kardeşte tek taraflı, küçük kardeşte ise iki taraflı olan bir MLKN olgusu bildirmişlerdir. Sonuç olarak da bu lezyonun ailesel ve iki taraflı olabileceğini rapor etmişlerdir.<sup>2</sup>

MLKN, malign renal neoplazilerden ayırt edilemeyen radyolojik özellik gösterir ve genellikle

Bosniak Tıp 3 lezyon kategorisindedir.<sup>11</sup> Bu nedenle de çoğu olguya nefrektomi yapılmaktadır. Düz grafide barsak anslarının yer değişiminin eşlik ettiği yumuşak doku gölgesi görülür. Kalsifikasyonlar yaygın değildir fakat yaşlı hastalarda periferik lokalizasyonda ve eğrisel olarak görülebilir. MLKN'da intravenöz pyelografide (IVP) böbrek fonksiyonları normaldir. Ultrason loküllerin boyutu ve stromanın miktarı hakkında bilgi veren mükemmel bir görüntüleme yöntemidir. Kistler yeterince büyük ise ultrason bağ dokusu tarafından ayrılmış serbest sıvı dolu lokülleri gösterecektir ve bu görüntü de MLKN hakkında bilgi vericidir. Loküller küçük olduğunda ise sonogramda bu kitlesel lezyon nonspesifik, kompleks intrarenal kitle olarak değerlendirilebilecektir. Renkli Doppler ultrason, bu lezyonun damarlanmasını değerlendirmede girişimsel olmayan bir yöntemdir. Ultrasonda olduğu gibi bilgisayarlı tomografi (BT) bulguları da kist boyutunu ve stromal doku miktarı ilişkisini gösterir. Çoğu olguda büyük, multiloküle kitlesel lezyon olarak rapor edilir. MLKN, anjiyografik incelemede genelde hipovaskülerdir ancak bazen hipervasküler ya da avasküler de olabilir. Anjiyografik inceleme ayırıcı tanı için spesifik değildir, cerrahi planlamada vas-küler anatomiye görüntüleme de değerlidir.

Ayırıcı tanı multikistik displastik böbrek, KPDN, malign nekrotik ve hemorajik kitleler (BHK), Wilm's tümörü ve kistik mezoblastik nefromayı içermelidir. Multikistik displastik böbrek değişik boyutlarda, birbirleri ile bağlantılı olmayan kistlerle karakterizedir ve genelde yenidoğan döneminde ya da antenatal dönemde görülür. IVP'de ise böbrek fonksiyone değildir. KPDN ile MLKN ayırımı görüntüleme yöntemleri ile yapılamaz. Bu iki lezyonun ayırımı histolojik olarak mümkündür. KPDN, nefroblastomatöz elemanlar içerir. Wilm's tümörü çocukluk çağının en sık görülen renal neoplazisidir ve IVP'de pelvikaliksiyel sistemin distorsiyonu görülür. BT ya da ultrasonda %10'dan

daha az olguda kistik nekrozis görülebilir. Çeşitli kalsifikasyon paternleri de görülebilir. BHK çocukluk çağında nadir görülür ve bu yaş gurubunda tanı aşamasında önemli bir sorun oluşturmaz. Bu tümörlerde hemoraji ve nekrotik dejenerasyon olduğu zaman MLKN'yı taklit edebilirler. Mezoblastik nefroma genelde hayatın ilk 3 ayında ortaya çıkar. Ultrasonda hemoraji ve nekrozun neden olduğu santral hipoeoik alanlar ile karakterize büyük, solid, ekojenik kitle olarak görülür. Etrafı kapsülle çevrili değildir ve perinefrik dokuya uzanan renal kapsülü penetre edebilir. BT'de heterojen kitlesel bir lezyon olarak görülür.<sup>6</sup>

MLKN'nin klinik, radyolojik ve histolojik özellikleri iyi tanımlanmış olmasına rağmen immunohistokimyasal özellikleri iyi tanımlanmamıştır. Mukhopadhyay ve ark. yaptığı çalışma sonunda immunohistokimyanın MLKN, KPDN ve multikistik BHK'nin birbirinden ayırımında herhangi bir rolü olmadığı kanısına varmışlardır. Multikistik BHK için immunohistokimyasal belirleyici olan sitokeratin, vimentin, epitelyal membran antijeni ve CD10 aynı zamanda MLKN'yı da boyayabilirler.<sup>12</sup>

Her ne kadar yeni görüntüleme teknikleri gelişmiş olsa da MLKN ile böbreğin diğer malign neoplazilerini ayırmada cerrahi girişim ve histolojik inceleme en etkin yöntemdir. Bu gibi tümörlerin duvarlarında karsinomatöz dejenerasyon gelişebileceği için seçilecek tedavi yöntemi cerrahi olmalıdır. Literatürde parsiyel nefrektomiden radikal nefrektomiye uzanan cerrahi girişimler bildirilmiştir. Ameliyat öncesi klinik değerlendirmede ayırıcı tanı yapılamayan hastalarda operasyon sırasındaki değerlendirme oldukça önemlidir. Birçok hastaya radikal nefrektomi yapıldığı düşünüldüğünde şüpheli alanlardan gönderilecek frozen patoloji konsültasyonlarıyla hastalar gereksiz nefrektomilerden korunacaktır. Bizim olgumuz da parsiyel nefrektomi ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir.

## KAYNAKLAR

1. Sacher P, Willi UV, Niggli F, Stallmach T. Cystic nephroma: a rare benign renal tumor. *Pediatr Surg Int* 1998;13(2-3):197-9.
2. Ashley RA, Reinberg YE. Familial multilocular cystic nephroma: a variant of a unique renal neoplasm. *Urology* 2007;70(1):179.e9-10.
3. Tuğlular SZ. [Classification and epidemiology of cystic diseases of the kidney]. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2005;1(4):1-2.
4. Hsiao HL, Wu WJ, Chang MY, Ke HL, Huang CH. Unusual case of multilocular cystic nephroma treated with nephron sparing technique: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2006;22(10):515-8.
5. Beckwith JB. Precursor lesions of Wilms tumor: clinical and biological implications. *Med Pediatr Oncol* 1993;21(3):158-68.
6. Singh S, Chowdhury V, Dixit R, Manchanda A. Multilocular cystic nephroma of the kidney: a case report. *Ind J Radiol Imag* 2006;16(4):901-4.
7. Altınok G. [Pathology and molecular biology essentials of renal cell carcinoma]. Özen H, Türkeri L, editörler. *Üroonkoloji Kitabı. II Cilt. I. Baskı*, Ankara: Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri Basım Yayım ve Tanıtım Koordinatörlüğü: Ertem Basım Yayın; 2007. p.926.
8. Gettman MT, Segura JW. An unusual case of multilocular cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement treated with nephron sparing techniques. *J Urol* 1999;162(2):482.
9. Powell T, Shackman R, Johnson H. Multilocular cysts of the kidney. *Br J Urol* 1951;23(2):142-52.
10. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic partially differentiated nephroblastoma: terminology and criteria for diagnosis. *Cancer* 1989;64(2):466-79.
11. Grosse C, Sonnberger U, Grosse A, Breinl E, Hergan K. Multilocular Cystic Nephroma; Atypical sonographic and computed tomographic findings. *Eur J Radio Extra* 2006;58(1):13-6.
12. Mukhopadhyay S, Valente AL, de la Roza G. Cystic nephroma: a histologic and immunohistochemical study of 10 cases. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128(12):1404-11.