



BÖLÜM 7

DİĞER BÖBREK TÜMÖRLERİ

7.1. BÖBREĞİN NÖROENDOKRİN TÜMÖRLERİ

Dilara AKBULUT¹

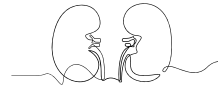
7.1.1. Tanım

- ▶ Nöroendokrin tümörler, köken aldıkları organdan bağımsız olarak benzer histomorfolojidedir.
- ▶ Böbreğin primer nöroendokrin tümörleri nadir izlenir.
- ▶ Klasik morfoloji ve immunohistokimyasal profil.
- ▶ İyi diferansiye nöroendokrin tümörlerden, yüksek dereceli nöroendokrin karsinomlara (küçük hücreli karsinom ve büyük hücreli karsinom) uzanan bir yelpaze gözlenir.
- ▶ Akciğer ve gastrointestinal nöroendokrin tümörlere benzerdir.

7.1.2. Köken/Patogenez

- ▶ Farklı böbrek tümör tiplerinde nöroendokrin farklılaşma gösterilmiştir.
 - ▷ Kromofob hücreli renal hücreli karsinom, müsinöz ve içsi hücreli karsinom, gibi.
- ▶ Böbreğin primer nöroendokrin tümörleri oldukça nadirdir (1).
- ▶ Normal böbrek parankiminde ve pelviste nöroendokrin hücreler bulunmaz.
- ▶ Tübüler kompartmanda ya da renal kalikslerde yer alan multipotent kök hücrelerin nöroendokrin farklılaşması ile geliştiği öne sürülmektedir (2).
- ▶ Bazı iyi diferansiye nöroendokrin tümörler, monodermal prepubertal teratomları yanı sıra olabilir.
- ▶ İyi diferansiye böbrek nöroendokrin tümörleri, konjenital anomalilerle ilişkili olabilir.
 - ▷ At nalı, (“Horseshoe”) böbrek anomalisi (3)

¹ Uzm. Dr., Tıbbi Patoloji, Memorial Sloan Kettering Kanser Merkezi, New York, Amerika Birleşik Devletleri, akbulutd@mskcc.org, ORCID iD: 0000-0003-2288-9667



7.1.8. Ayırıcı Tanı

- ▶ İyi diferansiye nöroendokrin tümörler, genellikle kolay tanı alır.
 - ▷ Klasik morfoloji ve destekleyici immünohistokimya tanıya yardımcıdır.
 - ▷ Psödopapiller ya da onkositik morfoloji: diğer böbrek hücreli tümörler ayırıcı tanıya girer.
 - ▷ Tümörün tüm alanlarının mikroskopik detaylı incelenmesi önemlidir (12).
- ▶ **Küçük hücreli karsinom:**
 - ▷ Diğer küçük mavi hücreli tümörler: Wilms tümörü, az diferansiye ürotelyal karsinom, lenfoma, Ewing sarkomu, primitif nöroektodermal tümörler.
 - ▷ Wilms tümörü: çocuk hasta, klasik trifazik histomorfoloji ve WT-1 pozitif.
 - ▷ Lenfoma: nöroendokrin belirteçler ve keratin negatif, LCA pozitif diskoheziv hücreler.
 - ▷ Az diferansiye ürotelyal karsinom: Genellikle nöroendokrin belirteçler negatiftir.
 - ▷ Ewing sarkomu ve primitif nöroektodermal tümörler: nöroektodermal farklılaşma, CD99 pozitif, keratin negatif ve klasik t(11;22) translokasyon varlığı.

Sonuç

- ▶ Böbreğin primer nöroendokrin tümörleri oldukça nadir tümörlerdir.
- ▶ İyi diferansiye nöroendokrin tümörler, yüksek dereceli karsinomlara kıyasla daha sıktır.
- ▶ Metastatik tümörler, primer nöroendokrin tümörlere göre çok daha sıktır.
- ▶ Metastaz ihtimali her zaman göz önünde bulundurulmalıdır.
- ▶ Renal hücreli karsinomdan bağımsız bir yolak ile gelişim görülür.
- ▶ Bazı vakalarda bildirilen ürotelyal karsinom, NOS alanları, olası bir ortak kökenden gelişim ihtimalini de düşündürmektedir.
- ▶ Kısıtlı moleküler veri bulunmaktadır.
- ▶ Özellikle yüksek dereceli nöroendokrin karsinomlar, oldukça kötü prognozlu, agresif tümörlerdir.
- ▶ Doğru tanı, kapsamlı tedavi için oldukça önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Amin MB. WHO classification of tumours: Urinary and male genital tumours. International Agency for Research on Cancer; 2022.
2. Shehabeldin AN, Ro JY. Neuroendocrine tumors of genitourinary tract: Recent advances. Ann Diagn Pathol. Oct 2019;42:48-58. doi:10.1016/j.anndiagpath.2019.06.009
3. Sun K, You Q, Zhao M, Yao H, Xiang H, Wang L. Concurrent primary carcinoid tumor arising within mature teratoma and clear cell renal cell carcinoma in the horseshoe kidney: report of a rare case and review of the literature. Int J Clin Exp Pathol. 2013;6(11):2578-84.



4. Murali R, Kneale K, Lalak N, Delprado W. Carcinoid tumors of the urinary tract and prostate. *Arch Pathol Lab Med.* Nov 2006;130(11):1693-706. doi:10.5858/2006-130-1693-ctotut
5. Wang XH, Lu X, He B, et al. [Clinicopathologic features of primary renal neuroendocrine carcinoma]. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi.* Nov 8 2018;47(11):851-856. doi:10.3760/cma.j.issn.0529-5807.2018.11.007
6. Teegavarapu PS, Rao P, Matrana M, Cauley DH, Wood CG, Tannir NM. Neuroendocrine tumors of the kidney: a single institution experience. *Clin Genitourin Cancer.* Dec 2014;12(6):422-7. doi:10.1016/j.clgc.2014.06.008
7. Kim B, Kim HS, Moon KC. Primary renal well-differentiated neuroendocrine tumors: report of six cases with an emphasis on the Ki-67 index and mitosis. *Diagn Pathol.* Feb 7 2019;14(1):12. doi:10.1186/s13000-019-0791-7
8. Hansel DE, Epstein JI, Berbesu E, Fine SW, Young RH, Cheville JC. Renal carcinoid tumor: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol.* Oct 2007;31(10):1539-44. doi:10.1097/PAS.0b013e318042d596
9. Si Q, Dancer J, Stanton ML, et al. Small cell carcinoma of the kidney: a clinicopathologic study of 14 cases. *Hum Pathol.* Nov 2011;42(11):1792-8. doi:10.1016/j.humpath.2011.03.005
10. Pivovarcikova K, Agaimy A, Martinek P, et al. Primary renal well-differentiated neuroendocrine tumour (carcinoid): next-generation sequencing study of 11 cases. *Histopathology.* Jul 2019;75(1):104-117. doi:10.1111/his.13856
11. La Rosa S, Bernasconi B, Micello D, Finzi G, Capella C. Primary small cell neuroendocrine carcinoma of the kidney: morphological, immunohistochemical, ultrastructural, and cytogenetic study of a case and review of the literature. *Endocr Pathol.* Spring 2009;20(1):24-34. doi:10.1007/s12022-008-9054-y
12. Gu X, Cheng M, Herrera GA. Kidney carcinoid tumor: Histological, immunohistochemical and ultrastructural features. *Ultrastruct Pathol.* Jan-Feb 2018;42(1):18-22. doi:10.1080/01913123.2017.1388321