



<sup>1</sup> Nilüfer KADIO LU

<sup>1</sup> Havva ERDEM

<sup>2</sup> Ali TEKİN

<sup>1</sup> Feyza BAĞCI

<sup>1</sup> Ali kemal UZUNLAR

<sup>3</sup> Hasan Rıza AYDIN

<sup>1</sup> Murat OKTAY

<sup>1</sup> Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji AD.

<sup>2</sup> Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Üroloji AD.

<sup>3</sup> Samsun Eğitim Araştırma  
Hastanesi Üroloji AD.

Submitted/Basın tarihi:

24. 12. 2013

Accepted/Kabul tarihi:

12. 03. 2014

Registration/Kayıt no:

13 12 344

**Corresponding Address /  
Yazışma Adresi:**

**Dr. Havva ERDEM**

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji AD.

E-posta:

drhavvaerdem@hotmail.com

© 2015 Düzce Medical Journal  
e-ISSN 1307- 671X  
www.tipdergi.duzce.edu.tr  
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

## TRANSLOKASYON KARSİNOMU: NADİR VAKA

### Translocation Carcinoma: Rare Case

#### ÖZET

Translokasyon karsinomu, son WHO sınıflamasında yer alan yeni tanımlanmış bir tümördür. Pediatrik böbrek tümörlerinde 1/3 oranında görülür. Bu vaka sunumunda; pediatrik böbrek tümörlerinde akıldan tutulması gereken bir ayırıcı tanı olan translokasyon karsinomunun tartışılması amaçlanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** translokasyon karsinomu, pediatrik böbrek tümörü

#### ABSTRACT

Translocation carcinoma is a recently described tumour which was replaced in the latest WHO classification. Translocation carcinoma comprises about 1/3 of pediatric renal tumours. In this case report, we aimed to discuss translocation carcinoma as an important differential diagnosis in pediatric renal tumours.

**Key Words:** translocation carcinoma, pediatric renal tumour

#### GİRİŞ

Böbrek hücreli kanserler (BHK) erişkinlerde böbrek malignitelerinin yaklaşık %90'ını oluştururlar. Tüm kanserler arasında tutulum yeri olarak böbrek; erkeklerde 12., kadınlarda 17. sıradadır (1). Çocukluk çağında görülen tümörlerin %5'inden azı böbrek yerleşimlidir. Bunların da yaklaşık 1/3'ü translokasyon karsinomudur (TK) (2). Translokasyon karsinomunun ilk örneği 1991 yılında tanımlanmış olup, Dünya Sağlık Örgütü'nün 2004 yılında yapmış olduğu sınıflamada, böbrek tümörleri arasında ayrı bir başlık altında tanımlanmıştır (3,4).

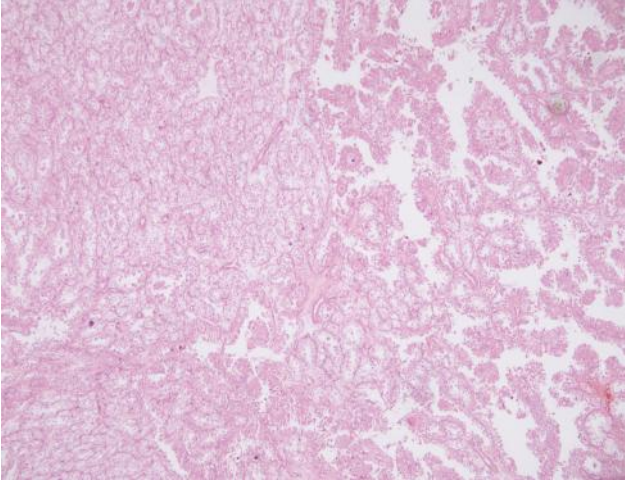
#### VAKA SUNUMU

On üç yaşında erkek hasta, hematüri şikayetiyle devlet hastanesi üroloji polikliniğine başvurdu. Hastaya yapılan tetkiklerde, sağ böbrek alt polde 3,5 cm ölçülerde kitle saptanması üzerine üniversitemiz hastanesine yönlendirilen hastaya Bilgisayarlı Tomografi çekirildi. Bilgisayarlı Tomografide kitle; nefroblastoma, renal adenokarsinom ön tanıları içinde rapor edildi. Biyokimyasal analizde Hgb:13,83g/dl, Htc:%40,8, Kreatinin:0,72g/dl idi. Diğer biyokimyası normal değerlerdeydi. Hastaya sağ parsiyel nefrektomi operasyonu uygulandı. Makroskopik değerlendirilmede materyal 45gr ağırlığında 5x5x3,5cm ölçülerindeydi. Kesit yapıldığında kesit yüzünde 2,5x2,5x4,5cm ölçülerinde ortası nekrotik, kapsüllü, iyi sınırlı görünüm veren açık kahve renkli lezyon izlendi. Mikroskopik incelemede, papiller konfigürasyonda ve ince duvarlı kapillerle çevrili adalar halinde tümör hücreleri izlendi (Resim-1). Bazı adaların merkezinde taze kanla dolu bölükler izlendi. Tümör hücreleri, iyi sınırlı poligonal şekilli idi. Bir kısım hücre sitoplazması eozinofilik granüler özellikte bir kısım tümör hücrelerinde sitoplazması ise effaç idi (Resim-2). Fuhrman nükleer grade 2 olarak değerlendirildi. LMWCK, E-kaderin, CD10, HMB45, PANCK, RCCma, AMACR, CK7, CK20 boyaları uygulandı. Transcription factor E3 (TFE-3) boyanmak üzere dış merkeze gönderildi, pozitif olarak değerlendirildi izlenildi. Translokasyon karsinomu olarak tanımlandı ve raporlandı.

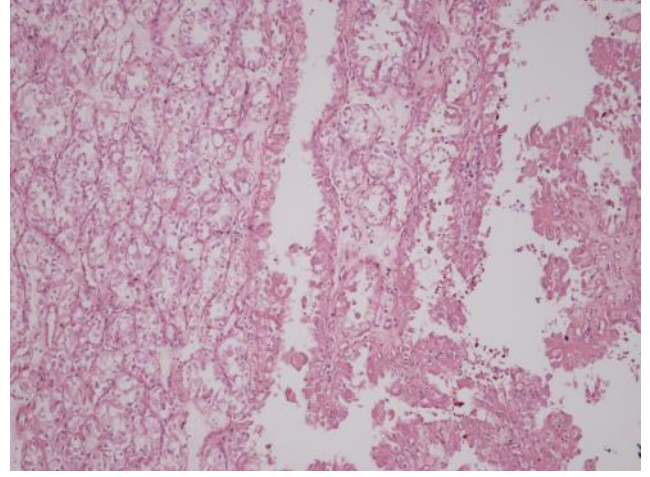
#### TARTIŞMA

TK, kromozom xp11.12'de yerleşen TFE-3 geninin, en az altı genle füzyonu sonucu oluşur. En sık görülen translokasyonlar; t(X;17)(p11.2;q25), t(X;1)(p11.2;p34) ve t(X;1)(p11.2;q21)'dir; Bu da sırasıyla TFE-3'ün ASPL, PSF ve PRCC ile translokasyonlarını gösterir (4). TFE-3, transkripsiyon faktörleri ailesinin bir üyesidir. TFE-3'ün PRCC ve ASPL ile olan translokasyonlarında TFE-3 gen ürünlerinin ekspresyonları artar (1).

TK morfolojik olarak heterojendir, genellikle berrak hücreli veya papiller renal karsinom tanımları alabilir (5). Makroskopik değerlendirilmesinde kahve sarı renkte nekrotik ve hemorajik görülürler. Mikroskopik en önemli özelliği berrak hücrelerden oluşan tubulopapiller yapılarıdır. Dominant patern solid tabakalar veya adalar halinde de olabilir. Hücre sınırları belirgindir, tümör



**Resim-1:** Papiller konfigürasyonda ve ince duvarlı kapillerle çevrili adalar halinde tümör hücreleri mevcut (H&E X 40).



**Resim-2:** yi sınırlı poligonall ekilli, Bir kısmı eozinofilik granüller bir kısmı effaf sitoplazmalı tümör hücreleri mevcut (H&E X 100).

hücrelerinin berrak hücreliden granüler sitoplazmaya kadar de i en sitoplazmaları olabilir. Veziküler kromatinlidir ve nükleoller seçilebilir. Papiller paterninde psammom cisimcikleri ve ekstrasellüler hyalin nodülleri görülebilir. mmunhistokimyasal olarak TFE-3'ün nükleer boyanması en belirleyici özelli idir (1). TK sıklıkla ba ka amaçlar için yapılan görüntüleme yöntemlerinde insidental olarak bulunur ve di er pediatrik böbrek tümörlerinden ayrımı bu yöntemlerle yapılamaz (6). Hastaların %15'inde kemoterapi hikayesi vardır (7). Hematüri en sık görülen ba langıç semptomudur, pediatrik böbrek tümörlerinde yeti kinlerde görülebilen hematüri, yan a rısı, palpabl kitle klasik triadı çok nadirdir. zlenebilecek di er klinik bulgular; dizüri, ate , abdominal a rı, enürezis, kusma, kilo kaybı, polisitemidir (8). Tanı anında %33-50'sinde lenf nodu metastazı vardır (9). Bizim vakamızda kemoterapi hikayesi yoktu. Hematüri ikayeti ile poliklini e ba vurma tu ve tanıdan sonra yapılan ara tırmada metastaza ait bulguya rastlanmadı.

Yeti kinlerde 5 yıllık ya am oranı belirsiz iken pediatrik translokasyon karsinomunda ileri evrede tanı alsa bile daha hafif seyredir (10). Uzak metastaz yoklu unda lenf nodu tutulumu kötü prognostik faktör olarak sayılmayabilir. Henüz uygun bir tedavi ekli tanımlanmamı tır. mmunoterapinin faydasız oldu u dü ünülmekle birlikte bu konu netlik kazanmamı tır. TFE3 gen füzyonu olanlarda c-met ekspresyonun arttı mın gösterilmesi; gelecekte tedavide bu bilginin kullanılabilirli ini dü ündürmektedir (11).

**TE EKKÜR:** TFE immunreaktivisinin gösterilmesi ve vakayı yeniden de erlendirmesi ile tanıya katkıda bulunan, Prof.Dr. Dilek Ertoş Baydar'a te ekkür ederiz.

#### KAYNAKLAR

1. Eble JN, Togashi K, Pisani P. Renal carcinomas associated with Xp11.2 translocations / TFE3 gene fusions. Ed: John N. Eble, Guido Sauter, Jonathan I. Epstein, Isabell A. Sesterhenn Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. IARC Press Lyon, pp: 37-38, 2004
2. Gregory T. MacLennan, Liang Cheng, Translocation Carcinoma. Ed: David G. Bostwick, Liang Cheng, Urologic Surgical Pathology, pp:101, 2008
3. Robert O Petersen, Isabell A Sesterhenn, Charles J Davis, Urologic pathology. 3rd ed. Lippincott: Williams and Wilkins,pp: 64, 2008

4. Klatt T, Streubel B, Wrba F, Remzi M, Krammer B, de Martino M, Waldert M, Marberger M, Susani M, Haitel A. Renal cell carcinoma associated with transcription factor E3 expression and Xp11.2 translocation: incidence, characteristics, and prognosis. Am J Clin Pathol. 137(5):761-8, 2012
5. Hodge JC, Pearce KE, Wang X, Wiktor AE, Oliveira AM, Greipp PT. Molecular cytogenetic analysis for TFE3 rearrangement in Xp11.2 renal cell carcinoma and alveolar soft part sarcoma: validation and clinical experience with 75 cases. Mod Pathol. 27(1):113-27, 2014
6. Fall B, Sarr A, Sow Y, Diao B Renal cell carcinoma with MiTF/TFE3 translocation in children: report of a case at the stage of lymph node involvement. Afr J Paediatr Surg. ;8(3):317-9. 2011
7. Zhou AG, Owens CL, Cosar EF, Jiang Z. Arch Pathol Lab Med. 137(7):887-93, 2013
8. Ramphal R, Pappo A, Zielenska M, Grant R, Ngan BY Pediatric renal cell carcinoma: clinical, pathologic, and molecular abnormalities associated with the members of the mit transcription factor family. Am J Clin Pathol.126(3):349-64, 2006
9. Perlman EJ. Pediatric Renal Cell Carcinoma. Surg Pathol Clin. 3(3):641-651, 2010
10. Zhong M, Weisman P, Zhu B, Brassesco M, Yang Y, Linehan WM, Merino MJ, Zhang D, Rohan S, Cai D, Yang X.; Xp11.2 Translocation Renal Cell Carcinoma With PSF-TFE3 Rearrangement 22(2), pp: 107-111, 2013
11. Rajen Goyal, Elizabeth Gersbach, Ximing J. Yang, and Stephen M. Rohan Differential Diagnosis of Renal Tumors With Clear Cytoplasm: Clinical Relevance of Renal Tumor Subclassification in the Era of Targeted Therapies and Personalized Medicine. Archives of Pathology & Laboratory Medicine,(37) 4, pp: 467-480, 2013