

ΠΟΛΥΕΣΤΙΑΚΟ ΝΕΦΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΚΑΡΚΙΝΩΜΑ ΑΜΦΩ ΣΕ ΑΥΤΟΣΩΜΑΤΙΚΗ ΕΠΙΚΡΑΤΟΥΣΑ ΠΟΛΥΚΥΣΤΙΚΗ ΝΟΣΟ ΤΩΝ ΝΕΦΡΩΝ (Α.Ε.Π.Ν.Ν)

Μ. Γρηγοριάδου¹, Ζ. Τάσιου¹, Μ. Αποστολίδου², Δ. Αλατάκη³, Ι. Φιλιάδης⁴, Ι.Γαλανός⁴, Ν. Νάσος⁴, Ε. Χαμαλίδου⁵, Χ. Φιλίνταζη³.

1. Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Καβάλας., 2. Κυτταρολογικό Εργαστήριο, Γ.Ν. Καβάλας., 3. Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Ημαθίας (Μονάδα Βέροιας) , 4. Ουρολογική Κλινική, Γ.Ν. Καβάλας., 5. Ογκολογικό Τμήμα Π.Ν.ΑΧΕΠΑ Θεσ/νίκης.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Αυτοσωματική Επικρατούσα Πολυκυστική Νόσος των Νεφρών (Α.Ε.Π.Ν.Ν) είναι μια πολυσυστηματική πάθηση που κληρονομείται κατά τον Αυτοσωματικό Επικρατούντα χαρακτήρα και χαρακτηρίζεται από την παρουσία πολλαπλών κύστεων κυρίως σε νεφρούς αμφοτερόπλευρα ,ήπαρ και πάγκρεας .

ΣΚΟΠΟΣ

Το περιστατικό αφορά στη διάγνωση ενός πολυεστιακού νεφροκυτταρικού καρκινώματος αριστερού και δεξιού νεφρού ,ως τυχαίου ευρήματος σε χειρουργικό παρασκεύασμα Νεφρεκτομής άμφω ,σε έδαφος Αυτοσωματικής Επικρατούσας Πολυκυστικής Νόσου των Νεφρών(Α.Ε.Π.Ν .Ν)

ΥΛΙΚΟ-ΜΕΘΟΔΟΙ

Ασθενής ,άρρεν, ηλικίας 49,με ιστορικό Αυτοσωματικής Επικρατούσας Πολυκυστικής Νόσου των Νεφρών (Α.Ε.Π.Ν.Ν) ,Χρόνιας Νεφρικής Ανεπάρκειας υπο Τεχνητό Νεφρό και Αρτηριακής Υπέρτασης εισήχθη στην Ουρολογική Κλινική του Νοσοκομείου μας με Οξεία Νεφρική Ανεπάρκεια , εμπύρετο, κοιλιακό άλγος ,μακροσκοπική αιματουρία και πτώση του αιματοκρίτη κατά 12 μονάδες.Υποβλήθηκε σε Νεφρεκτομή άμφω.Στο Παθολογοανατομικό Εργαστήριο παραλάβαμε :1)Δεξιό Νεφρό διαστάσεων 22 επι 18 επι 9,5 εκ. με βάρος 1.825 γρ.,, πολυλοβωτό ,με εστιακή ρήξη του παρεγχύματος και εναποθέσεις αιματοπήγματος.Το κολόβωμα του ουρητήρα έχει μήκος 2 εκ.και μδ 0,3εκ. 2)Α ριστερό νεφρό διαστάσεων 33 επι 16 επι 9,5εκ. με βάρος 1900γρ.,,πολυλοβωτό.Το κολόβωμα του ουρητήρα έχει μήκος 3,5 εκ.και μδ 0,5 εκ .Και οι δύο νεφροί κατά τις διατομές εμφανίζουν πολυκυστική επιφάνεια που αποτελείται από πολυάριθμες λεπτοτοιχωματικές κύστεις μεγίστης διαμέτρου εως 2,3 εκ ,που πληρούνται από ορώδες ή αιμορραγικό υγρό .

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

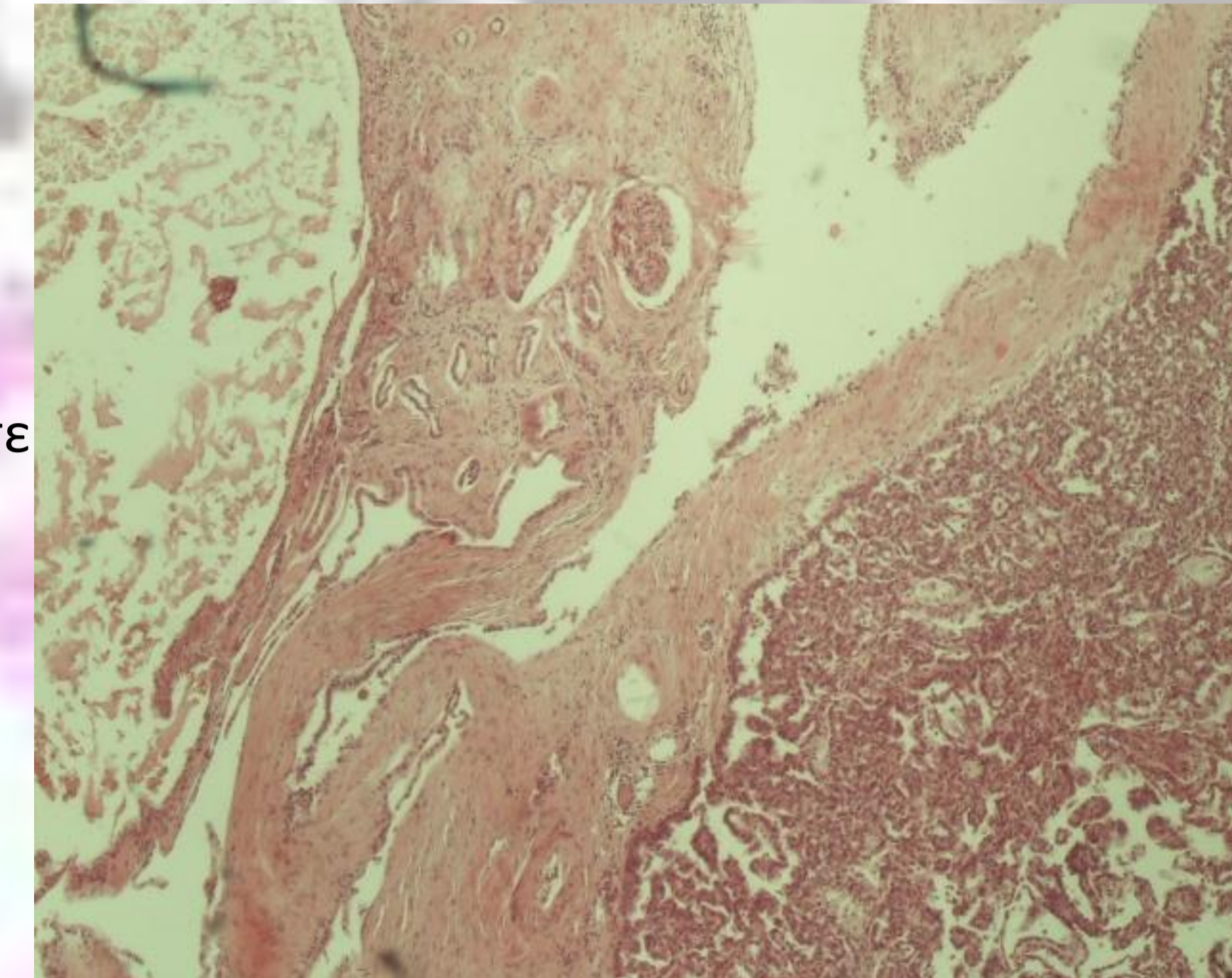
Η μικροσκοπική εξέταση των πολυάριθμων τομών που ελήφθησαν αντίστοιχα προς τους δύο νεφρούς έδειξε πολλαπλές κύστεις που επενδύονται από κυβοειδή ή αποπλατυσμένα κύτταρα .Εντός του αυλού παρατηρούνται ενίοτε θηλώδεις προσεκβολές.Παρατηρούνται κατά θέσεις ολιγάριθμα σπειράματα με χαρακτηριστική διεύρυνση των ουροφόρων κοιλοτήτων ,που συνοδεύεται από συρρίκνωση των αγγειωδών σπειραμάτων (κύστεις Bowman).Τα αθροιστικά σωληνάρια εμφανίζουν εστιακά σακοειδή /κυλινδρική διάταξη και ο διάμεσος ιστός ίνωση με οξεία φλεγμονώδη διήθηση.Σε τυχαίες θέσεις από το νεφρικό παρέγχυμα (και από τους δύο νεφρούς)αναγνωρίζονται πολλαπλές εστίες νεφροκυτταρικού καρκινώματος ,θηλώδους υποτύπου (**Φωτογραφία 1, 2**). Ο ανοσοιστοχημικός έλεγχος στις εν λόγω θέσεις έδειξε τον κάτωθι ανοσοφαινότυπο:EMA:+,CK7:+,CKAE1/AE3:+,Vimentin:+,CD117:- και CD10:-. Οι ουρητήρες και τα νεφρικά αγγεία είναι ελεύθερα νεοπλασματικών διηθήσεων.Σύμφωνα με τα ανωτέρω μορφολογικά και ανοσοιστοχημικά ευρήματα τέθηκε η διάγνωση του θηλώδους πολυεστιακού νεφροκυτταρικού καρκινώματος άμφω ,τύπου 1 ,grade 1 κατά Furman ,ως τυχαίου ευρήματος ,σε έδαφος Πολυκυστικής Νόσου των Νεφρών άμφω.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

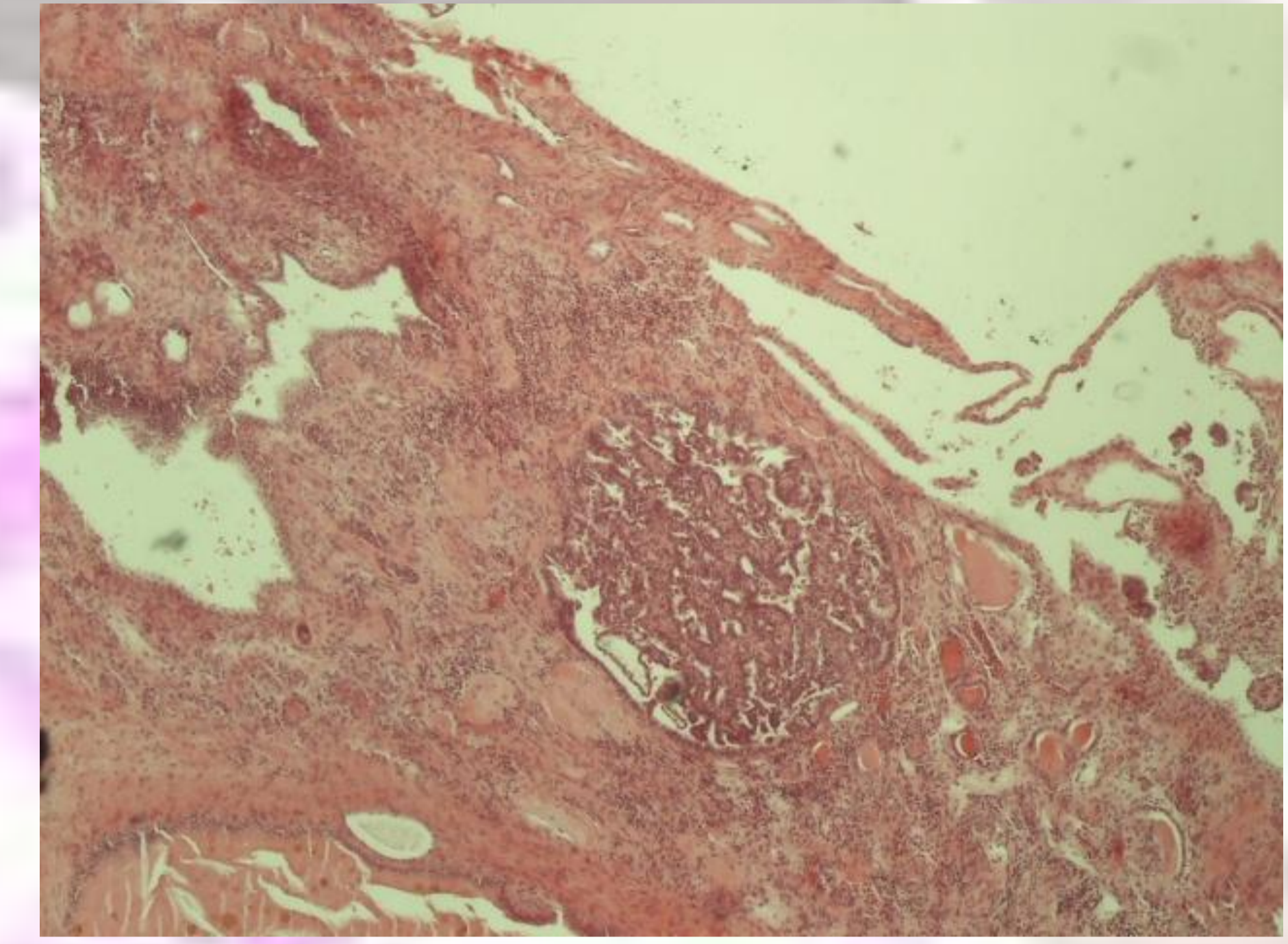
Η τυχαία συνύπαρξη νεφροκυτταρικού καρκινώματος και πολυκυστικής νόσου των νεφρών είναι ιδιαίτερα σπάνια,θα πρέπει όμως να λαμβάνεται υπόψιν ως ενδεχόμενο ,έτσι ώστε να γίνεται η απαραίτητη εκτενής δειγματοληψία. Στη διεθνή βιβλιογραφία 54 περιστατικά αναφέρονται εως τώρα , με πολυεστιακότητα και άμφω εντόπιση ,όπως και στη δική μας περίπτωση.Η βιολογική συμπεριφορά είναι επιθετική .Ο Ασθενής απεβίωσε μετά από τρεις μήνες.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

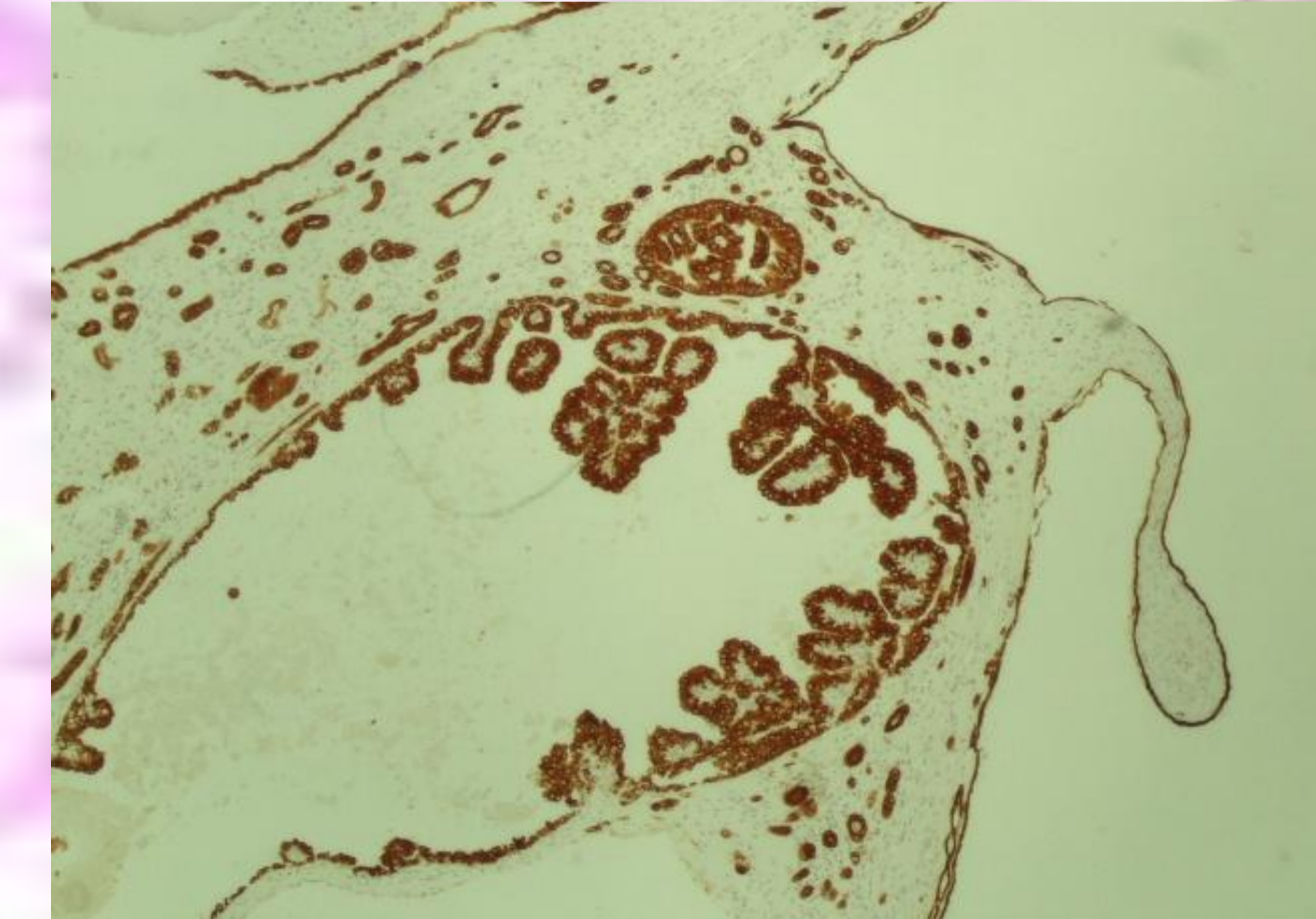
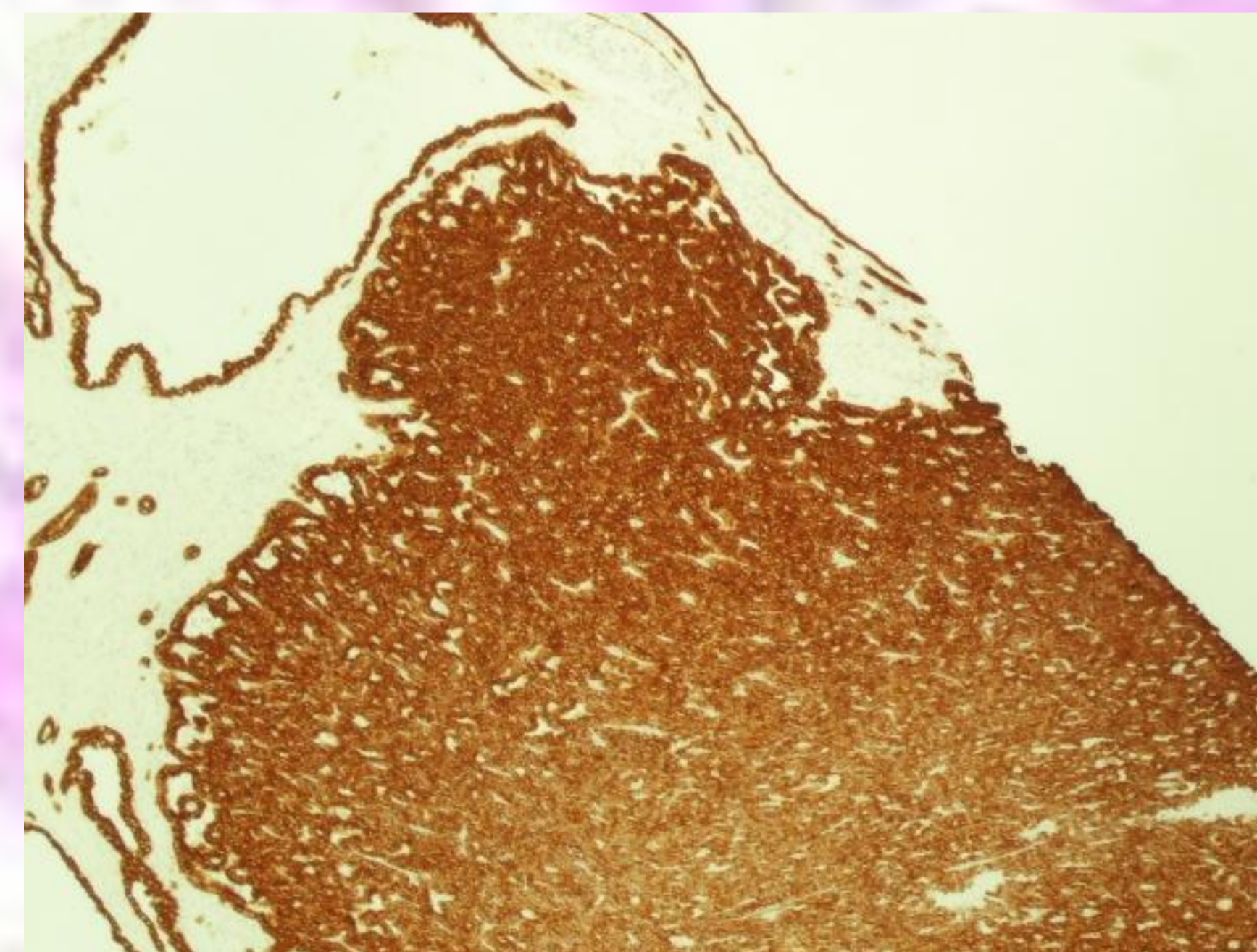
- 1.Nishimura H.,Ubara Y.,Nakamura M,et al.Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease ,Am J Kidney Dis..2009 :54 :165-168
- 2.Kim KH ,Yang SC,Kwon JE,Cho NH,Han WK.A renal cell carcinoma incidentally found after nephrectomy in a patient with aytosomal polycystic kidney disease.Korean J Urol Oncol. 2009;7:38 -41
- 3.Kato T, Takahashi Y,Nakane K,et al .Bilateral renal carcinoma associated with autosomal dominant polycystic kidney disease :a case report and literature review .Hinyokika Kyo. 2007;53:117-119



Φωτογραφία 1



Φωτογραφία 2



Κερατίνη 7