

TFE3 REARRANJMANLI RENAL HÜCRELİ KARSİNOM: NADİR BİR OLGU

Özge Kındap¹, Yüksel Ürün¹

¹1 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Transkripsiyon faktör E3 (TFE3) rearranjmanlı renal hücreli karsinom (TFE3-rRCC), Dünya Sağlık Örgütü (WHO), 2022 sınıflamasına göre böbrek kanserlerinin moleküler olarak tanımlanan nadir bir patolojik alt tipidir. İnsidansı çocuklarda ve kadınlarda daha yüksek olup, yetişkin renal hücreli karsinomların (RCC) yaklaşık %1,6-4'ünde bildirilmiştir. Agresif seyreden bu tümör, daha kötü bir prognoz ile ilişkilidir. Metastatik TFE3-rRCC için median progresyonsuz sağkalım (PFS) 6-10 ay, genel sağkalım (OS) ise 12-24 ay arasında değişmektedir. Bu raporda, nadir olarak görülen yetişkin, erkek TFE3-rRCC olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu: 51 yaşında, erkek bilinen ek hastalığı olmayan hastanın, kasım 2023'te sağ yan ağrısı nedeni ile yapılan bilgisayarlı tomografide sağ böbrekte 31x29 mmlik malign kitle ve sağ parakaval, parailiak ve sağ renal hilusta lenfadenopatiler saptandı. Sağ renal kitle ve parakaval lenf nodu örnekleme sonucunda TFE3-rRCC tanısı konuldu. Ocak 2024'te radikal nefrektomi, aortokaval, parakaval lenf nodu diseksiyonu yapılan hastanın patolojisinde T3N1 TFE3-rRCC saptandı. Takibe alınan hastada operasyondan 4 ay sonra Mayıs 2024'te operasyon lojunda 2 cm kitle, sağ pektoral, paraaortik lenf nodlarında ve peritonda multiple metastaz ile nüks tespit edildi. IMDC skoru 2 (orta risk) idi. Haziran 2024'te hastaya kabozantinib tedavisi başlandı, 1 ay sonra endikasyon dışı başvurusuyla nivolumab tedaviye eklendi. Kombinasyon tedavisine en iyi yanıt stabil hastalık olan hastada tedaviye devam edildi. Tedavinin 6. Ayında Kasım 2024'te progresyon izlendi. Nivolumab ve kabozantinib tedavisi kesildi. Takibinde progresyona bağlı hepatik disfonksiyon ile prezente olan Stauffer sendromu gelişti. Hastada metastatik evre tanısı aldıktan 8 ay sonra ölüm olayı izlendi.

Sonuç: TFE3-rRCC nadir ve yetişkinlerde agresif seyredebilen bir tümör olup literatürde tirozin kinaz inhibitörleri ve immünoterapinin etkinliği tartışmalıdır. 2022'de WHO patolojik alt tiplerine eklenmiş olup, patolojik olarak tanınması önemlidir. Nadir görülmesi nedeniyle, altta yatan mekanizmalar hakkında mevcut bilgi sınırlıdır ve klinik tedavi stratejisi büyük ölçüde netleşmemiştir.

Anahtar Kelimeler: transkripsiyon faktör e3, nivolumab, kabozantinib, renal hücreli karsinom