

# WILMS TÜMÖRÜ

Dr. Özden VURAL (\*), Dr. Alaaddin DİLSİZ (\*\*), Dr. Salim GÜNGÖR (\*\*\*), Dr. Dilek BİTİK (\*\*\*\*), Dr. Hilal KORAL (\*\*\*\*)

**ÖZET:** Wilms tümörü çocuklarda üriner sistemin en sık görülen malign tümörüdür. Genellikle blastemal, epitelyal ve stromal komponentlerden oluşan solid kapsüllü bir kitledir. Bu çalışmada, tek taraflı Wilms tümörü olan 8 hastanın klinik ve histopatolojik bulguları gözden geçirildi. Önemli prognostik faktörler araştırıldı.

**ANAHTAR KELİMELE:** Wilms tümörü, böbrek.

**SUMMARY:** Wilms tumor is the most common malignancy of the urinary tract in children. It is usually a solitary encapsulated mass composed of blastemal, stromal and epithelial components. In this study, the clinical and histopathological findings of 8 patient had unilateral Wilms tumor are reviewed. Important prognostic factors are researched.

**KEY WORDS:** Wilms tumor, kidney.

## GİRİŞ

Wilms tümörü, çocuklarda ürogenital sistemin en sık rastlanan malign tümörü olup, bütün çocukluk çağı malignitelerinin yaklaşık % 8'ini oluşturur (1,2). Olguların % 90'ı 10 yaş altındaki çocuklarda görülür. Erken gençlikte ve erişkin dönemde sporadik olgular bildirilmektedir. Hayatın 3. yılında en sık rastlanır (1,2,3,4).

Wilms tümörünün klasik yerleşim yeri böbreklerdir. % 5-10 olguda böbrekler bilateral tutulum gösterir (5,6). Retropitoneal bölgede, sakrokoksigeal bölgede, inguinal kanalda, testiste ve mediastinumda yerleşen olgular bildirilmiştir (5,7,8,9).

Wilms tümörünün biyolojik davranışı ile histopatolojik patterni arasında ilişki olduğu bildirilmektedir (6). Bu çalışmada 8 Wilms tümörü olgusunun mikroskopik preparatları yeniden gözden geçirilerek, histolojik tip ile prognoz arasındaki ilişkileri incelemeyi amaçladık.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Bu yazıda, 1987-1993 yılları arasında, hastanemizin patoloji laboratuvarında incelenerek Wilms tümörü tanısı verilmiş 8 olgu, tanı koyulan yaş, cinsiyet, klinik bulgu ve yakınmalar, klinik evre, makroskopik ve histopatolojik bulgular ve tedavi şekli gözönüne alınarak, bu parametrelerin prognoza etkisi tartışıldı.

## BULGULAR

Sekiz hastadan oluşan bu seride, hastaların yaşları 2 ay ile 21 yıl arasında değişmekteydi. 21 yaşındaki hasta dikkate alınmadan, ortalama yaş 2.9'du. Tanı sırasında bir hasta 1 yaş altında, 2 hasta 1 ile 2 yaş arasında, 3 hasta 2 ile 3 yaş arasında ve bir hasta 10 yaşında idi. Sekiz hastanın 5'i erkek, 3'ü bayan olup, hepsinde ilk klinik belirti karında kitle idi.

Buna ek olarak hastaların 5'inde mikroskopik hematüri, 4'ünde anemi, 4'ünde ateş, 2'sinde ağrı ve 2'sinde kilo kaybı vardı. Hiçbirisinde genitoüriner anomali veya eşlik eden hastalık yoktu.

Makroskopik olarak tümörler yumuşak ve solid olup, 5'inde kanama, 3'ünde nekroz alanları bulunuyordu. 3 tümör

kistik boşluklar içermekteydi. En küçük tümör 8x6x5 cm, en büyük tümör 22x22x20 cm boyutlarındaydı.

Mikroskopik incelemede bütün tümörlerin blastematöz alanlar ve bağ dokusu stromadan oluştuğu, bir olguda stromada düz kas alanları bulunduğu görüldü. 5 olguda tubuler ve glomeruler diferansiyasyon, üç olguda tubuler diferansiyasyon izlendi (Resim 1-2). Bütün olgularda değişik oranlarda kanama ve nekroz alanları dikkati çekmekteydi.

Hastaların biri evre III, diğerleri II olarak değerlendirildi. Bütün hastalara nefrektomi uygulandı. Evre III'teki hastaya ek olarak sürranelektomi ve mezenter lenfadenektomi yapıldı. Bu olguda tümör operasyon sırasında rüptüre oldu. 7 aylık hasta operasyondan bir hafta sonra eksitus oldu. Evre III'teki hastaya operasyon dışında tedavi uygulanmadı. 8 aydır yaşıyor. Bir hasta ile operasyondan sonra ilişki kurulamadı. Diğer 5 hasta operasyona ek olarak radyoterapi ve kemoterapi aldı. Bunlardan birinde operasyondan 4 ay sonra kemoterapi görürken lokal nüks oldu. İkinci operasyondan 4 ay sonra öldü. Diğer 4 hasta hastalık belirtisi göstermeden 2 ile 5 yıldır hayattadır. Olguların yaşları, klinik bulguları, makroskopik ve histopatolojik bulguları, evre, tedavi ve sağkalımları Tablo 1'de gösterildi (Tablo 1).

## TARTIŞMA

Wilms tümörünün en sık rastlanan klinik bulgusu asemptomatik abdominal kitledir (1,3,5). Bizim hastalarımızın hepsinde abdominal kitle ilk bulgudur. Ateş, ağrı, mikroskopik hematüri anemi ve kilo kaybı sık rastlanan diğer bulgulardır (1,3,5). Bizim hastalarımızın 4'ünde ateş, 2'sinde ağrı, 5'inde mikroskopik hematüri, 4'ünde anemi, 2'sinde kilo kaybı tespit edilmiştir.

Farklı bir şikayetle hekime başvurup, rutin incelemeler sırasında mikroskopik hematüri saptanan çocuklarda, böbreklerin ultrason ve intravenöz pyelografi ile incelenmesi, Wilms tümörünün erken dönemde tanınmasını sağlayacaktır. Bizim hastalarımızın tümünde tümör, palpe edilebilir kitle oluşturduktan sonra tanınmıştır.

2 yaş altındaki Wilms tümörlü hastalarda metastaz bulunma olasılığı azdır (5). Bizim hastalarımızın 5'i tanı koyulduğunda 2 yaş ve altında idiler. Hiçbirinde metastaz yoktu.

Hastalığın klinik evrelendirilmesinde National Wilms tumor Study Group (NWTSG) tarafından oluşturulan sistemler kullanılmaktadır (10,11). Biz de NWTSG tarafından önerilen evrelendirmeyi kullandık. Buna göre 7 hasta evre II ve 1 hasta evre III olarak değerlendirildi.

Klinik evre hastalığın tedavisinde önem taşır. Ancak tek başına prognozu tayinde yeterli olmayıp histopatolojik yapının prognozu etkilediği vurgulanmaktadır (2,3,5,11).

\* S.Ü. Tıp Fakültesi ABD Yrd. Doç. Dr.

\*\* S.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD Yrd. Doç. Dr.

\*\*\* S.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji ABD Doç. Dr.

\*\*\*\* S.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji ABD Araş. Gör.

**TABLO 1: 8 WILMS TÜMÖRÜ OLGUSUNDA, YAŞ, CİNSİYET, KLİNİK BULGU, MAKROSKOPİK-MİKROSKOPİK BULGU, EVRE, OPERASYON ŞEKLİ, TEDAVİ VE SAĞKALIM ÖZELLİKLERİ**

| Olgu sayısı | Yaş cinsiyet | Klinik bulgu                                  | Makroskopik bulgu                       | Mikroskopik bulgu                                                                                     | Evre | Operasyon                                                                                    | Radyoterapi       | Kemoterapi | Sağ kalım                    |
|-------------|--------------|-----------------------------------------------|-----------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|----------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|------------|------------------------------|
| 1           | 7 ay K       | Karında kitle ateş, Anemi mik. hematüri       | 9x9x7 yumuşak, solid, kanamalı          | Blastematöz alanlar tubuler ve glomerüler diferansiyasyon stromada düz kas ve yağ dokusu alanları     | II   | Nefrektomi paraaortik lenfadenektomi                                                         | -                 | -          | Bir hafta sonra exitus       |
| 2           | 18 ay E      | Karında kitle anemi Mik. hematüri             | 8x6x5 yumuşak, solid, kanamalı          | Blastematöz alanlar tubuler ve glomeruler diferansiyasyon, bağ dokusu stroma                          | II   | Nefrektomi                                                                                   | İlişki kurulamadı |            |                              |
| 3           | 18 ay K      | Karında kitle ateş mik. hematüri              | 10x9x7 yumuşak, solid-kistik            | blastematöz alanlar tubuler diferansiyasyon, bağ dokusu stroma                                        | II   | Nefrektomi                                                                                   | +                 | +          | Yaşıyor 5 yıl                |
| 4           | 2 E          | Karında kitle, Mik. hematüri                  | 9x8x7 yumuşak, solid, kanamalı          | Blastematöz alanlar tubuler diferansiyasyon, kanama alanları, bağ dokusu stroma, nekroz               | II   | Nefrektomi                                                                                   | +                 | +          | 4 ay sonra lokal nüks exitus |
| 5           | 2 E          | Karında kitle, ateş, anemi                    | 12x10x7 yumuşak, solid, nekrozlu        | Blastematöz alanlar tubuler ve glomeruler diferansiyasyon, bağ dokusu stroma, nekroz                  | II   | Nefrektomi                                                                                   | +                 | +          | Yaşıyor 2 yıl                |
| 6           | 3 E          | Karında kitle, Ağrı, kilo kaybı Mik. hematüri | 10x7x7 yumuşak, solid, kanamalı         | Blastematöz alanlar tubuler diferansiyasyon, kanama alanları, bağ dokusu stroma                       | II   | Nefrektomi                                                                                   | +                 | +          | Yaşıyor 4 yıl                |
| 7           | 10 E         | Karında kitle, ateş, anemi                    | 22x22x20 yumuşak solid-kistik kanamalı  | Blastematöz alanlar tubuler ve glomeruler diferansiyasyon, nekroz, bağ dokusu stroma                  | III  | Nefrektomi, sürrenalektomi, Mezenter lenfadenektomi (kitle operasyon sırasında rüptüre oldu) | -                 | -          | Yaşıyor 8 ay                 |
| 8           | 21 K         | Karında kitle, Ağrı kilo kaybı                | 20x16x12 yumuşak solid, kistik nekrozlu | Blastematöz alanlar tubuler ve glomeruler diferansiyasyon, nekroz, kanama alanları, bağ dokusu stroma | II   | Nefrektomi                                                                                   | +                 | +          | Yaşıyor 2 yıl                |

Wilms tümöründe mikroskopik olarak üç komponent bulunur. Bunlar blastemal, epitelyal ve stromal komponentlerdir. Tümörde genellikle her üç komponentin değişik oranlarda birlikte bulunduğu görülür. İki komponentten oluşan veya tek bir komponentin baskın olduğu tümörlerde bulunur (3,5). Prognozu iyi yönde etkileyen ve kötü yönde etkileyen histopatolojik yapılar belirlenmiştir. Blastematöz komponentin baskın olduğu, tubuler ve glomeruler diferansiyasyonun bulunduğu olgularda prognozun iyi olduğu bildirilirken, fokal ya da diffüz anaplazi, berrak hücreli sarkom alanları içeren tümörlerin prognozunun kötü olduğu bildirilmektedir (2,3,5,11).

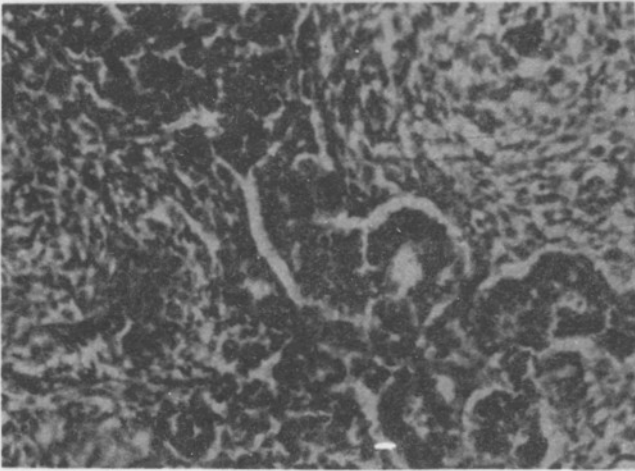
Prognozu kötü etkileyen histopatolojik yapı bulunduran Wilms tümörleri % 12 oranında görülmektedir (2,3,10). Berrak hücreli sarkom içeren Wilms tümörlerinin prognozunda, doxorubicin kullanımı ile iyileşme sağlanmıştır (10). Anaplazi prognozu kötü yönde etkilemekle birlikte, fokal anaplazinin diffüz anaplaziye göre daha iyi seyirli olduğu görülmüştür (10).

Histopatolojik prognozu iyi yönde etkileyen evre I ve II'deki olgularda operasyondan sonra kemoterapi uygulan-

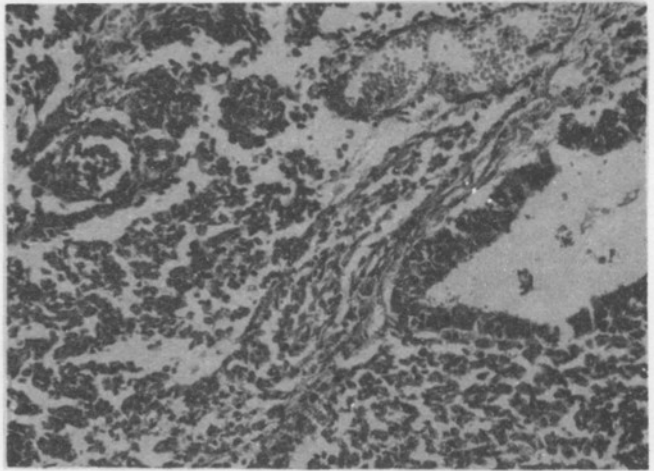
masıyla 2 yıllık sağkalım % 90'dır. Evre III'te operasyon ve kemoterapiye radyoterapi de eklenirse 2 yıllık sağ kalım % 76 olarak bildirilmiştir (11). Prognozu kötü yönde etkileyen histopatolojik yapıdaki Wilms tümörü olgularında sonuç iyi değildir (10).

Son zamanlarda yapılan bir çalışmada, Delahunt ve arkadaşları 177 Wilms tümörü olgusunun prognostik analizini yapmışlar ve hastanın yaşının, tümörün klinik evresinin, yapılan tedavinin sağkalımdan bağımsız olduğunu, prognozu belirleyen en önemli parametrenin histopatolojik yapı olduğunu belirtmişlerdir (12).

Bu serideki hastaların tümünde histopatolojik bulgular prognozu iyi yönde etkileyen tiptedir. 7 hasta evre II, 1 hasta evre III'tedir. 7 aylık olan hasta operasyondan bir hafta sonra ölmüştür. Evre III'teki hasta operasyondan sonra radyoterapi ve kemoterapi almamıştır. Hastalardan biri ile operasyondan sonra ilişki kurulamamıştır. Diğer 5 hasta, histopatolojik yapı, evre ve tedavi açısından benzer özellikler taşımaktadır. Bunların 4'ü 3 ile 5 yıldır hastalık bulgusu olmaksızın hayattadır. Bir hastada ise operasyondan 4 ay sonra kemoterapi yapılırken lokal nüks olmuştur. Bu hasta-



Resim 1: Wilms tümöründe blastematöz alan içerisinde tubuler diferansiyasyon (HEx175).



Resim 2: Wilms tümöründe tubuler ve glomeruler diferansiyasyon (HEx110).

nın ikinci operasyondan sonra alınarak incelenen tümör dokusunda prognozu kötüleştirecek herhangi bir histopatolojik bulguya rastlanmamıştır. İlk operasyon materyalinde iyi örnekleme yapılamamış olabileceği, belki de fokal bir anaplazî odağının atlanmış olabileceği üzerinde durulmuştur. Diğer yandan evre III'te olmasına ve operasyon dışında başka tedavi almamasına karşın bir olgu 8 aydır hayattadır. Bu da histopatolojik bulguların önemini vurgulamaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Aaberg RA, Koyle MA, Anand SK. Tumors of the kidney. In: disease of the newborn. Taeusch HW, Bullard RA, Avery ME. Eds. Philadelphia WB Saunders Comp 1991; 869-72.
2. Woodard JR. Wilms Tumor. In: Urologic surgery. Gleason JF. Ed. New York JB Lippincott Comp 1983; 105-21.
3. Bennington JL, Beckwith JB. Tumors of the kidney, renal pelvis and ure-

ter, AFIP Washington 1983; 31-78.

4. Nakayama DK, Ortega W, D'Angio GJ, O'Neill JA. Nonopacified kidney with Wilms' tumor J Ped Surg 1988; 23: 152-5.
5. Rosai J. Ackerman's surgical pathology. St Louise; CV Mosby Comp 1989; 860-4.
6. Baskin LS, Massad CA, Cohen BM, Ablen AR, Kogan BA. Contralateral intralobar nephrogenic rests: Possible confusion with bilateral Wilms tumor. J Urol 1991; 146: 1591-3.
7. Strand WR, Chou P, Pero JE, Kaplan WE. Extrarenal Wilms tumor occurring in the inguinal canal. J Urol 1990; 143: 783-5.
8. Hara T, Fujime M, Kawabe K, Ueno A, Koiso K, Nujima T. Adult Wilms tumor and bilateral germ cell tumors of testes: A case report. J Urol 1982; 128: 1296-8.
9. Adam YG, Rosen A, Oland J, Wallach N, Reif R. Extrarenal Wilms tumor. J Surg Oncol 1983; 22: 56-8.
10. Mesrobian HGJ. Wilms tumor: Past, present, future. J Urol 1988; 40: 231-8.
11. King RD. Renal neoplasms. In: Pediatric surgery. Ashcraft KW, Holder TM. Eds. WB Saunders Comp Philadelphia 1993; 788-9.
12. Delahunt B, Bethwaite PB, Nacey JN, Lewis ME, Fraser J. Wilms tumour in New Zealand 1960-1986. Br J Urol 1992 Dec; 70 (6): 663-8.