

Erişkin Wilms tümörü: Olgu sunumu

Adult Wilms' tumor: A case report

Mehmet KEFELİ¹, Levent YILDIZ¹, Filiz KARAGÖZ¹, Recep BÜYÜKALPELLİ²

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji¹ ve Üroloji² Anabilim Dalı, SAMSUN

ÖZET

Wilms tümörü veya nefroblastom çocukluk çağıının en sık görülen böbrek tümörüdür. Erişkinlerde oldukça ender görülür. Bugüne kadar literatürde saptadığımız kadarıyla 300'den az olgu bildirilmiştir. Bu yazıda sağ böbrekte yerleşen ender görülen Wilms tümörü tanısı alan 29 yaşında erkek hastanın klinik ve histopatolojik bulguları sunulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Wilms tümörü, nefroblastom, erişkin

ABSTRACT

Wilms' tumor or nephroblastoma is the most common renal tumor of childhood. It's very rare in adults, to our knowledge fewer than 300 cases have been reported in the literature to date. In this report, clinical and histopathological finding of a rare case of Wilms' tumor that originated from the right kidney of a 29 year-old man is presented.

Key words: Wilms' tumor, nephroblastoma, adult

GİRİŞ

Wilms tümörü (WT) çocukluk çağıının en sık görülen böbrek tümörüdür. Ortalama görülme yaşı erkeklerde 36,5 ay, kızlarda 42,5 aydır (1). Erişkinlerde ise ender görülür ve insidansı yılda 0.2/1.000.000'dan azdır (2,3). Histolojik özellikleri çocukluk çağıında görülenler ile aynıdır. Erişkin WT'nin kabul edilen tanı kriterleri şunlardır (4): 1) Primer böbrek tümörü, 2) Primitif blastemal iğsi veya yuvarlak hücre komponenti, 3) Abortif veya embriyonal tübül ve glomerül yapıları, 4) Böbrek hücreli karsinom açısından şüpheli alan bulunmaması, 5) Yaşın 15'den büyük olmasıdır.

Erişkin WT oldukça ender görülmekte olup, klinik olarak böbreğin en sık görülen malign tümörü olan renal hücreli karsinom başta olmak üzere böbrekte kitle yapan nedenler ile karışabilir. Yazımızda erişkin WT tanısı konan bir olgunun histopatolojik ve klinik özellikleri

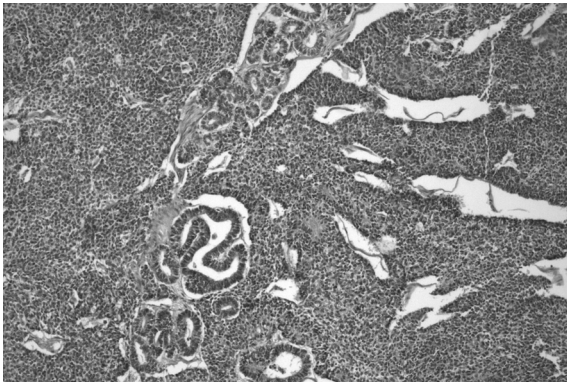
ilgili literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

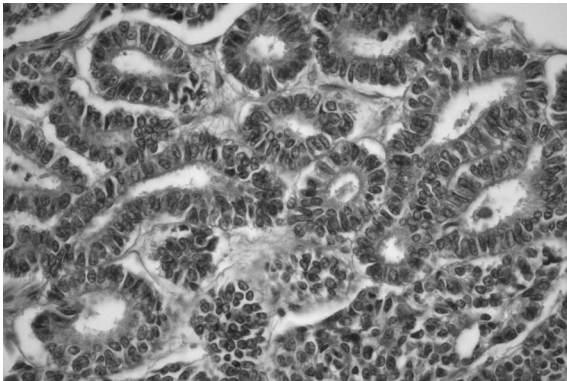
Olgumuz 29 yaşında erkek hasta olup, yaklaşık 1 aydır devam eden sağ yan ağrısı yakınmasıyla hastaneye başvurdu. Olgunun tam kan sayımı ve biyokimyasal değerleri normal sınırlardaydı. Üst batin MR'da sağ böbrek alt ve orta kesimini dolduran, yer yer nekrotik, yaklaşık 9x8 cm boyutlarında düzgün konturlu ve kapsüllü heterojen solid kitle saptandı. Renal kitle ön tanısı ile hastaya sağ radikal nefrektomi yapıldı. Nefrektomi materyali 16x9,5x6 cm boyutundaydı ve üzerinde 6 cm uzunluğunda ureter segmenti mevcuttu. Makroskopik incelemede, alt polde yerleşmiş, 11x9x5,5 cm boyutlarında, kesiti kirli beyaz renkte, solid görünümde, geniş kanama ve nekroz alanları içeren kitle izlendi. Kitle böbrek kapsülünü aşmamıştı. Histopatolojik incelemede, oval-dar sitoplazmalı, farklılaşmamış blastemal elemanlar, hiperkromatik nükleuslu kolumnar ve kübik hücrelerle karakterize epitelyal elemanlar ve değişik dere-

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Mehmet Kefeli, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 55139 Kurupelit, Samsun

cede farklılaşmış içsi hücrelerden oluşan stromal elemanlar izlendi (Resim 1). Epitelyal hücreler belirgin olarak primitif tübül ve abortif glomerül benzeri yapılanmalar göstermekteydi (Resim 2). Multipolar mitotik figürler ve diğer anaplazi kriterleri gözlenmedi. Bu histopatolojik bulgular sonucunda tümör klasik, trifazik özellikte, uygun histolojili WT olarak rapor edildi. Evre II olarak değerlendirilen hastaya 26 hafta vinkristin (1.5 mg/m^2) ve aktinomisin-D (15 µgr/kg)'den oluşan kemoterapi protokolü uygulandı. Hastada şu ana kadar 2 yıllık hastalıksız sağkalım sağlandı.



Resim 1. Stromal ve epitelyal komponent (HE x100).



Resim 2. Primitif tübül yapıları (HE x400).

TARTIŞMA

Wilms tümörü, ilk kez Birch-Hirschfeld tarafından 1898 yılında histolojik olarak tarif edilmiş ve 1899 yılında Wilms tarafından detay-

lı olarak tanımlanmıştır. Beckwith ve Palmer ise WT'yi içerdiği blastemal, epitelyal ve sarkomatöz bileşenlerine göre sınıflandırmıştır (5). Çocukluk çağıının en sık görülen böbrek tümörü olan WT erişkinlerde oldukça enderdir. Literatürde bugüne kadar saptadığımız olgu sayısı 300'den azdır ve yıllık insidansı 0.2/1.000.000'dan az olarak bildirilmektedir (3,6).

Erişkin WT'li hastaların klinik belirtileri çocuklardakinden farklıdır. Başlıca belirtileri yan ağrısı, bazı olgularda buna eşlik eden kilo kaybı ve güçsüzlüktür. Olguların bir kısmı ise asemptomatiktir. Çocuklarda ise olguların çoğu asemptomatik olup, en sık görülen belirti ağrısız karın şişliğidir (7).

Erişkin WT'nin operasyon öncesi tanısı zordur. Ultrasonografi, anjiyografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans gibi görüntüleme yöntemleri ile yalnızca renal kitle tanısı konulabilmekte, bu yöntemlerle kitlenin renal hücreli karsinomdan ayırıcı tanısı yapılamamaktadır (8,9). Bu durum tedavisinde preoperatif yaklaşımların önem kazandığı bu tümörde preoperatif tedavi şansını sınırlamaktadır.

Erişkin Wilms tümörü histolojik olarak çocuklarda görülenler ile benzer özellikler taşımasına rağmen, daha agresif seyirlidir ve tedaviye daha kötü yanıt verir (9). Bu tümörlerin Ar-rigo ve ark.'larının yaptıkları çalışmaya kadar fatal seyrettiği ve sağkalımın %18-27 oranında olduğu kabul edilmekteydi. Bu çalışmada izlenen 27 olguda 3 yıllık yaşam süresi %67 olarak belirtilmiştir (10). Reinhard ve ark.'larının 30 olgu içeren çalışmasında ise hastalar ortalama 4 yıl takip edilmiş ve toplam sağkalım %83 olarak bildirilmiştir (7). Mitry ve ark.'larının yaptıkları çalışma literatürde saptadığımız en geniş erişkin WT serisini oluşturmaktadır. Yirmi iki merkezin katıldığı bu çalışmada 76.625 primer böbrek tümörü arasından erişkin WT tanısı alan 143 olgu (%0.19) çalışmaya alınmıştır. Olguların 5 yıllık yaşam süresi %47.3 olarak belirlenmiş ve olguların yaşam süresi ile evrelerinin korele olduğu bildirilmiştir. Tanı konulduktan sonra 5 yıl içinde ölüm oranının erkeklerde kadınlardan 2

kat, 60 yaşın üstündeki olgularda da genç olgulara göre 1,5 kat daha fazla olduğu belirtilmiştir (3).

Çocukluk çağında görülen WT'li olguların prognozu oldukça iyi olup, olguların %80-90'ında uzun hastalıksız sağkalım süreleri görülmektedir (11). Erişkin WT olgularının çocuklardakine göre daha kötü prognozlu olmalarının nedeni olarak tanı konulduğu sırada olguların ileri evrede bulunması gösterilmektedir (6,12). Erişkin olguların yaklaşık %50'si tanı konulduğu sırada evre 3 veya 4'dür (13). Bozemann ve ark.'ları ise aynı evrelerdeki tümörlerde çocuklarda prognoz iyi, erişkinlerde ise kötü olduğunu belirtmişlerdir (2). Bunun nedenlerinden biri de erişkin olgular için belirli tedavi protokollerinin bulunmamasıdır. Yakın zamanda yapılan çalışmalarda pediatrik tedavi protokolleri uygulanan erişkin olgularda sağkalım oranlarının oldukça yüksek olduğu belirtilmektedir (6,7,14).

Erişkin böbrek tümörleri serimizde ilk kez karşılaştığımız bu olgu literatürde saptanan az sayıdaki WT olgusuna bir katkı olarak sunulmuş ve erişkin renal kitlelerin preoperatif değerlendirilmesinde WT'nin de akılda tutulması gerektiğine bir vurgu yapılmaya çalışılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Breslow N, Beckwith JB, Ciol M, Sharples K. Age distribution of Wilms' tumor: Report from the National Wilms' Tumor Study. *Cancer Res* 1988;48:1653-1657.
2. Bozeman G, Bissada NK, Abboud MR, Laver J. Adult Wilms' tumor: Prognostic and management considerations. *Urology* 1995;45:1055-1058.
3. Mitry E, Ciccolallo L, Coleman MP, Gatta G, Pritchard-Jones K. Incidence of and survival from Wilms' tumour in adults in Europe: Data from the EURCARE study. *Euro J Cancer* 2006;42:2363-2368.
4. Kaur N, Gupta A, Atam A, Shrivastava UK, Wadhwa N. Adult Wilms' tumor: Management considerations. *Int Urol Nephrol* 2005;37:17-20.
5. Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms' tumor: Result from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1978;41:1937-1948.
6. Terenziani M, Spreafico F, Collini P, Piva L, Perotti D, Gandola L. Adult Wilms' tumor: A monoinstitutional experience and a review of the literature. *Cancer* 2004;101:289-293.
7. Reinhard H, Aliani S, Ruebe C, Stöckle M, Leuschner I, Graf N. Wilms' tumor in adults: Results of the society of pediatric oncology (SIOP) 93-01/ Society for Pediatric Oncology and Hematology (GPOH) study. *J Clin Oncol* 2004;22:4500-4506.
8. Bellin MF, Maidenberger M, Raveau V, Dion-Voirin E, Curet P, Bousquet J-C, Richard F, Grellet J: MR imaging of adult Wilms' tumor: Correlation with US, CT and Pathology. *Urol Radiol* 1990;12:148-150.
9. Babaian RJ, Skinner DG, Waisman J. Wilms' tumor in the adult patient: diagnosis, management, and review of the world medical literature. *Cancer* 1980;45:1713-1719.
10. Arrigo S, Beckwith JB, Sharples K, D'Angio G, Haase G. Better survival after combined modality care for adults with Wilms' tumor. A report from the National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1990;66:827-830.
11. D'Angio GJ. Oncology seen through the prism of Wilms' tumor. *Med Pediatr Oncol* 1985;13:53-58.
12. Camci C, Turk HM, Erkilic S, Buyukberber S, Uner A, Ozsarac C. Early multimodal therapy in adult Wilms' tumor: case report. *J Chemother* 2002;14:530-532.
13. Roth DR, Wright J, Cawood CD Jr, Pranke DW. Nephroblastoma in adults. *J Urol* 1984;132:108-110.
14. Kalapurakal JA, Nan B, Norkool P, Coppes M, Perlman E, Beckwith B, Ritchey M. Treatment outcomes in adults with favorable histologic type Wilms' tumor-an update from the National Wilms' Tumor Study Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2004;60:1379-1384.