

Kliniğimizde Tanı Koyup Takip ve Tedavi Ettiğimiz Wilms Tümörü Olguları*

Ünsal Günay**, Nihat Sapan***, Semih Songür****

ÖZET. Bu çalışmada kliniğimizde, 1982-1992 yılları arasında tanı konularak, takip ve tedavi altına alınmış 8 Wilms tümörlü olgu retrospektif olarak incelendi. Olgulardan 4'ü kız, 4'ü erkek idi. Tanı konulduğunda ki ortalama yaş 4.6 yıl idi. Olguların tümüne nefrektomi yapıldı ve kemoterapi uygulandı. Şu anda izlemekte olduğumuz olgu sayısı 6 olup, 4 olgunun tedavisi bitmiş bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler .Wilms tümörü.

Wilms Tümör Cases Who Were Diagnosed and Treatment on Our Clinic

SUMMARY. In this study we present 8 patients with Wilms tumor who were diagnosed and treated in our clinic between the years 1982-1992. Four of the patients were girls and 4 were boys. The mean age at the time of diagnosis was 4.6 years. Nephrectomy and chemotherapy were given in all the patients. At the present time we completed the treatment in 4 patients and they are all healthy.

Key Words .Wilms tumor.

Nefroblastoma olarak da adlandırılan Wilms tümörü, çocukluk çağında en sık görülen solid tümörlerden birisidir¹. Bu tümör, küçük ve hiç farklılaşmamış böbrek parankim hücrelerinden, tubulus ve glomerül yapısına benzer farklılaşma gösteren hücrelerden ve çizgili kas hücreleri ile belirlenen sarkomatöz elemanlardan oluşmuştur².

Olguların % 75'ine tanı 1-5 yaşları arasında konulmakla beraber en sık olarak 3-4 yaşları arasında görülür². Olgularda en sık karşılaşılan klinik belirti; büyüklüğü farklı olabilen çoğu kez sert, ağrısız, üzeri oldukça düz, orta hattı nadiren geçen abdominal kitledir³. Bizim araştırmalarımıza göre ülkemizde

geniş bir insidans çalışması bulunmamasına karşın Amerika Birleşik Devletleri'nde yılda ortalama sıklık 1 milyon çocukta 7 yeni olgu olarak bildirilmektedir¹.

Bu çalışmada, kliniğimizde tanı koyup, takip ve tedavi ettiğimiz 8 Wilms tümörlü olgu incelendi.

Gereç ve Yöntem

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda 1982-1992 yılları arasındaki 10 yıl içerisinde tanı konulan 8 Wilms tümörlü olgu incelendi. Anamnez, klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgulara göre Wilms tümörü düşünülüp eksploratris laparotomi ve biopsi ile tanısı kesinleşmiş olgular incelenmeye alındılar.

Bulgular

Olgularımızın 4'ü kız, 4'ü erkek olup tanı konulduğu andaki ortalama yaş 4.6 yıl olarak bulundu. Yaş

* 1. Ulusal Pediatrik Üroloji Toplantısı'nda sunulmuştur (1-2 Mayıs 1992, Bursa).

** Prof. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. ABD.

*** Doç. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. ABD.

**** Araş. Gör. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. ABD.

Geliş Tarihi: 26.6.1992

Kabul Tarihi: 22.9.1993

dağılımı 2-8 yıl arasında olan olguların taraf dağılımı incelendiğinde; tümörün 4 olguda sağ böbrekten, diğer 4 olguda ise sol böbrekten kaynaklandığı görüldü. 3 olgu Evre I, 3 olgu Evre II, 1 olgu Evre III, 1 olgu ise Evre IV olarak değerlendirildi (Tablo: I).

Tablo: I- Wilms tümörlü 8 olgu

	1. OLGU	2. OLGU	3. OLGU	4. OLGU	5. OLGU	6. OLGU	7. OLGU	8. OLGU
Adı Soyadı	Ö. Y.	S. A.	H. Ş.	B. G.	S. S.	İ. K.	A. Y.	K. E.
Cinsi	Erkek	Kız	Erkek	Kız	Kız	Erkek	Kız	Erkek
Tanı Tarihi	Mayıs 82	Şubat 83	Ekim 87	Temmuz 89	Haziran 90	Eylül 90	Ekim 90	Ocak 91
Tanı Yaşı	2	4	8	5	6	5	4	3
Taraf	Sağ	Sağ	Sol	Sol	Sağ	Sol	Sol	Sağ
Operasyon Tarihi	Mayıs 82	Şubat 83	Ekim 87	Temmuz 89	Haziran 90	Eylül 90	Ekim 90	Ocak 91
Evre	II	I	I	I	II	II	IV	III
Tedavi	VCR ^a	VCR ^a	VCR ^a	VCR ^a	VCR ^a	VCR ^a	VCR ^a	VCR ^a
	Act-D ^b RT	Act-D ^b	Act-D ^b RT	Act-D ^b	Act-D ^b	Act-D ^b RT	Act-D ^b	Act-D ^b
Tedavi Durumu	Bitti	Bitti	Bitti	Bitti	c	Devam ediyor	d	Devam ediyor
Bitiş Tarihi	Kasım 83	Ağustos 84	Nisan 89	Ocak 91				

a: Vinkristin (VCR) 1.5 mg/m² (2 haftada bir)

b: Aktinomisin-D (Act-D) 15 mikrogram/kg/gün (5 gün arka arkaya 3 ayda 1)

c: 3. kür tedaviden sonra gelmedi.

d: 1. kür tedaviden sonra gelmedi.

Olguların geliş bulgularının dağılımı ise Tablo II'de gösterilmiştir.

Tablo: II- Wilms tümörlü 8 olgunun geliş bulguları

- Karında kitle	8/8 (% 100)	- Kusma	1/8 (% 13)
- Ateş	5/8 (% 63)	- Solukluk	1/8 (% 13)
- Karın ağrısı	2/8 (% 24)	- Hematüri	1/8 (% 13)

Tüm olguların direkt karın grafilerinde havalı barsak anslarını iten kitle görüldü. İntravenöz pleografilerde ise; 7 olguda tümör kitlesinin böbrek pelvisini normal pozisyonundan döndürdüğü ve kaliks değişikliklerine yol açtığı görüldü. 2 olguda ise fonksiyone etmeyen böbrek bulundu. Ultrasonografi bütün olgularda kitlenin yeri, boyutu ve ekojenitesi hakkında bilgi verdi.

Tartışma

Böbreğin embriyojenik hücrelerinden kaynaklanan Wilms tümörü genellikle 1-5 yaşları arasında ortaya çıkmakta olup, her iki cinsi de eşit oranda etkile-

mektedir¹⁻³. Bizim olgularımızda da ortalama tanı yaşı 4.6 yıl olarak bulunmuş olup, cinsiyet dağılımı eşitti.

Olgularda en sık olarak görülen klinik bulgu karında kitle olup, beraberinde bazı olgularda karın ağrısı, ateş, distansiyon, hematüri ve hipertansiyon gibi

bulguların da görüldüğü bildirilmektedir¹⁻⁴. Ayrıca bulguların bazılarında çeşitli ürogenital anomaliler, hemihipertrofi ve aniridi bulunabilir¹⁻⁴. Bizim olgularımızın da tümünde karında kitle saptandı. 5 olguda ateş, 2 olguda karın ağrısı, birer olguda da hematüri, kusma, solukluk vardı. Olgularımızın hiçbirinde ürogenital anomali, hemihipertrofi ve aniridi saptanmadı.

Çocukluk çağında karında kitle saptanan olgularda ön tanı amacıyla en sık olarak direkt karın grafisi, ultrasonografi ve intravenöz pyelografi kullanılır. Wilms tümörlü olguların direkt karın grafilerinde havalı barsak anslarını iten ve su dansitesi veren kitle saptanmaktadır⁵. Bizim olgularımızda da 4 olguda sağ, 4 olguda sol böbrekten kaynaklanan barsak anslarını ittiği görüldü. Ultrasonografik inceleme ile olgularda kitlenin yeri, boyutu ve ekojenitesi saptanabilir. Ancak bu olgularda intravenöz pyelografi ile ürener sistemin anatomisi ve fonksiyonları hakkında bilgi sahibi olmak gereklidir^{6,7}. Bizim olgularımızda yaptığımız ultrasonografilerde tüm olgularda kitlenin yeri, büyüklüğü ve ekojenitesi saptandı. Yapılan intravenöz pyelografilerde; 7 olguda tümör kitlesinin böbrek pelvisini normal pozisyonundan döndür-

düğü ve kaliks değişikliklerine yol açtığı görüldü. 2 olguda ise fonksiyone etmeyen böbrek bulundu.

Tanı konulmasını takiben bu olguların evrelendirilmesi ve buna göre tedavi planının düzenlenmesi gereklidir. Evrelendirmede kullanılan kriterler Tablo III'te gösterilmiştir.

Tablo: III- Wilms tümörünün evrelendirilmesi

Evre I	: Cerrahi olarak rüptür olmaksızın tamamen çıkarılabilen, böbrek kapsülü ile sınırlı tümör.
Evre II	: Böbrek kapsülü dışına lokal yayılma gösteren veya paraaortik lenf bezleriyle böbrek venine metastaz yapmış fakat cerrahi olarak yine tamamen çıkarılabilen tümör.
Evre IV	: Batına yayılmış tamamen çıkarılması olanaksız tümör.
Evre V	: Bilateral Wilms tümörü.

Evrelendirmeyi takiben uygulanması önerilen tedavi planı ise Tablo IV'te gösterilmiştir⁸.

Tablo: IV- Wilms tümörünün tedavi planı

Evre I	Cerrahi	RT yok	VCR+Act-D
Evre II	Cerrahi	RT yok	VCR+Act-D
Evre III	Cerrahi	RT var	VCR+Act-D
Evre IV	Biyopsi	VCR+Act-D ADR+CYT	Cerrahi — RT VCR+Act ADR+CYT

RT : Radyoterapi
ADR : Adriamisin
VCR : Vinkristin
CYT : Siklofosamid
Act-D : Aktinomisin-D

Bizim olgularımızın da hepsine nefrektomi ve kemoterapi uygulanmış olup, 3 olgu radyoterapiye gönderildi. Nüks ve metastazları saptamak amacı ile akciğer filmi, batin ultrasonografi, intravenöz pyelografi, karaciğer ve dalak sintigrafisi yapıldı.

Yaşam süreleri incelendiğinde literatürde 2 yıllık sürvi Evre I'de % 95, Evre II'de % 90, Evre III'te %

84, Evre IV'te % 54 olarak bildirilmektedir¹. Bizim olgularımızdan da 4'ünün kemoterapisi bitmiş olup, herhangi bir nüks veya metastaz saptanmadı.

Bu olgularımızda kemoterapinin sonlandırılmasından sonra geçen süre sırasıyla 8 yıl, 7 yıl, 3 yıl ve 1 yıldır.

Son yıllarda onkoloji başta olmak üzere cerrahi, kemoterapi ve radyoterapidaki gelişmeler sonucu hastaların yaşam sürelerinde önemli artış sağlanmıştır.

Prof. Dr. Ünsal GÜNAY
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
Tel: 4428400
16059 Görükle / BURSA

Kaynaklar

1. Synder HMcC, D'angio GJ, Evans AE, Rancy RB: Pediatric Oncology, in Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA (eds): Campbell's Urology. Philadelphia: WB Saunders Co, 198, pp 2244-2265.
2. Aġaoġlu L: Böbrek tümörleri, in Neyzi O, Ertuġrul T (eds): Pediatri, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 1990, s 1163-1165.
3. Leventhal BG: Wilms Tumor, in Behrman RE, Kliegman RE, Nelson WE, Vaughan VC (eds): Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Co, 1983, pp 625-628.
4. Javadpour N: Pediatric Urologic Cancer, in Javadpour N (ed): Principles and Management of Urologic Cancer. Baltimore, London: Wilkins, 1983 pp 625-628.
5. Andresen J, Steenshov V: Radiologic and Prognostic Aspect of Wilms Tumor. Acta Radiologica Diagnosis. 22: 353, 1981.
6. Conty TG, Nogaraj ES, Shearer LS: Nonvisualization of the Intravenous Pyelogram-A poor prognostic sign in Wilms Tumor. J Pediatric Surg. 14: 825, 1979.
7. Cremin BJ: A report on the excretory urography of mine cases. Clinical Radiology. 30: 197, 1979.
8. D'angio GJ, Evans AE, Breslow N: The treatment of Wilms Tumor. Results of the second National Wilms Tumor Study. Cancer. 47: 2302, 1981.