



TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ
Cilt: 13, Sayı: 1, 59-63, 1987

WILMS TÜMÖRÜ: 53 OLGUNUN ANALİZİ WILMS' TUMOR: ANALYSIS OF 53 CASES

ÇELİK, A.,

SALMAN, T.,
KINAY, N.,

GEDİKOĞLU, G.,

KOÇ, L.,
AKSÖYEK, S.

BİLGE, N.,

GİRİŞ

Max Wilms'in 1899'daki klinik tanımlamasından sonra kendi ismiyle anılan Nefroblastoma'lar pediatrik yaş grubunda batında en sık rastlanan solid tümörlerdendirler⁽¹⁾. Çocukluk çağı tümörlerinin %6-7'sini meydana getirirler. Nefroblastoma olarak da tanınan bu tümör, akut lösemi, lenfoma, MSS tümörleri ve nöroblastomadan sonra beşinci sırayı almaktadır⁽¹⁾.

İstanbul Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji çalışma grubunun (Çocuk Cerrahisi, Pediatri, Radyoterapi) 1976 ile 1985 yılları arasında takip ettiği 53 olgu, klinik özellikleri ve tedavi yöntemleri ile değerlendirildi.

MATERYAL VE METOD

1976 ile 1985 yılları arasında Çocuk Cerrahisi Servisinde takip ettiğimiz 53 olgu retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR

53 hastalı serimizde ortalama yaş 4,7'dir. En küçük olgumuz 8 aylık, en büyük olgu ise 15 yaşındadır. 13 olgu 2 yaş ve 2 yaşın altındadır (13/53, %24,5). Erkek/Kız oranı ise 32/21 = 1,52/1'dir.

Hastalarımızın %88,6'sı abdominal kitle ve ağrı nedeni ile kliniğe başvurmuştur. Yalnızca 7 hastanın anamnezinde hematüri şikayeti vardır.

Şikayetlerin başlaması ile hekime başvuru arasında geçen süre 1 ile 7 ay arasında değişmektedir.

(* İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı ve Radyoterapi Bilim Dalı)

Olgularımızdan bir tanesi, geçirdiği trafik kazasını takiben yapılan eksploratris laparotomi sırasında teşhis edilen Ekstrarenal Wilms' olgusudur. Bir diğer olgumuz ise dispne ve taşikardi bulgularıyla gelmiş olup, Kalp Damar Cerrahisi tarafından sağ atrium'undan çıkarılan kitlenin histopatolojik incelenmesi sonucunda, Wilms' tümörü tanısı konularak ileri tetkik ve tedaviye alınmıştır.

Rutin olarak bütün hastalarımıza kan sayımı, sedimantasyon, Akciğer grafisi, İVP yapılmıştır.

Hastalarımızın evrelere göre dağılımı Tablo 1'de görülmektedir.

TABLO 1

Hastaların evrelere göre dağılımı.

<u>Evreler</u>	<u>I</u>	<u>II</u>	<u>III</u>	<u>IV</u>	<u>V</u>	<u>Ekstrarenal</u>
Olgu	2	13	20	14	2	2
%	3,8	24,5	37,7	26,4	3,8	3,8

Hastalarımıza NWTS-3 (National Wilms Tumor Study) Protokolüne göre düzenlenen tedavi aşağıda görülmektedir⁽²⁾.

Evre 1- Cerrahi + KT (AMD + VCR, 6 ay süre ile)

Evre 2- Cerrahi + RT + KT (AMD + VCR, 6 ay süre ile)

Evre 3- Cerrahi + RT + KT (AMD + VCR + ADR, 15 ay süre ile)

Evre 4 ve kötü histoloji gösteren tüm evrelerde ise Cerrahi + RT + KT (AMD + VCR + CPM, 15 ay süre ile).

Cerrahi olarak Laparotomi Eksploratris + Nefrektomi + Tümör rezeksiyonu yapılmıştır.

Radyoterapide 2000-2500 rad'lık ışınlama uygulanmıştır.

Kemoterapide Actinomycin-D (AMD) 15 mcg/kg/gün, Vincristine (VCR) 1,5 mg/m²/hafta, Adriamycin (ADR) 20 mg/m²/gün, Cyclophosphamide (CPM) 10 mg/kg/gün dozlarında uygulanmıştır.

Bu makalede vurgulamaya çalışacağımız konu Wilms' tümörü şüphesi olan ve/veya tanısı konan çocuğa ne yapılacağı ve hangi tedavi yönteminin seçileceği sorusuna cevap aramak olacaktır. Gelişmiş merkezlerde de uygulandığı gibi artık çocuk tümörlerinde tanı ve tedavi dört ayrı disiplinin kaçınılmaz işbirliğini gerektirmektedir. Bunlar cerrahi, pediatri onkoloji, radyoterapi ve patolojidir⁽⁵⁾.

Serimizde rutin tetkikleri yapılan Wilms' tümörü şüpheli olgular Pediatrik Onkoloji olgu toplantısında tartışılmakta ve kesin tedavi protokolüne bağlanmaktadır.

Çalışma grubumuzda evreleme, halen tüm dünya pediatrik onkoloji gruplarının kabul ettiği Amerikan Milli Wilms' tümörü çalışma grubunun (NVTS) evreleme sistemine göre yapılmıştır (Tablo 3).

Wilms' tümöründe, evreleme

Evre I	— Tümör böbrekte sınırlı, tamamen çıkarılmış.
Evre II	Tümör böbrek dışına taşmış, ancak tamamen çıkarılmış.
Evre III	Tümör çıkarılmasına rağmen batin içinde tümör kalıntısı var.
Evre IV	Hematogen metastazlar mevcut.
Evre V	Bilateral Wilms' tümörü.

Wilms' tümörünün tedavi tarihçesine bakacak olursak 1930'larda sağkalımın %10'un altında olduğunu görmekteyiz⁽⁶⁾. Bu devirde tek yaklaşım cerrahi idi. Cerrahi ve anestezi tekniklerinin gelişmesinden sonra cerrahi mortalite oranı düşmüş ve sağkalım %40'a ulaşmıştır⁽⁶⁾. 1950'lere doğru A.B.D. Boston Çocuk Hastanesinde, Gross ve Neuhauer cerrahi ve postoperatif radyoterapi işbirliği ile bu oranı %50'ye çıkarmışlardır⁽⁵⁾. Bu tarih kanser kemoterapisinin de sahneye çıkış tarihidir. Böylece, önceleri metastatik hastalıkta uygulanan kemoterapinin daha sonra cerrahi + radyoterapiye eklenmesi ile sağkalımlarda iki misli artış gözlemlendi. Boston Çocuk Hastanesinde, metastatik hastalığı olan 31 olguda bu üçlü tedavi yöntemi ile %58 oranında (18/31) iki senelik sağkalım elde edilmiştir⁽⁶⁾. Böylece cerrah ve radyoterapistten oluşan takıma pediatrist de katılmış oldu. Bu multidisipliner tedavi yöntemi ile Boston Hastanesinin ikinci serisinde 68 olguda %81 oranında (55/68) sağkalım elde edildi⁽⁶⁾. M.D. Anderson Hastanesindeki çalışmalarda bu tümörde vicristininde etkili bir ajan olduğunun saptanmasıyla çalışmalar ülke çapında değerlendirilmeye başlandı. 1969'da oluşturulan Ulusal Wilms' Tümörü Çalışma Grubu (National Wilms Tumor Study Group-NWTSG), uluslararası pediatrik onkoloji grubu (International Society of Pediatric Oncology-SIOP) ile birlikte Wilms' tümörünün tedavisinde birçok soruya cevap bulmuş oldular. Ortaya çıkan gerçekler şunlar idi.

a) Cerrahi + radyoterapi + kombine kemoterapi ile iki senelik genel sağkalım %80'in üzerine çıkmıştır⁽³⁻⁷⁾.

b) 2 yaş altındaki evre I olgularda post-operatif radyoterapi sağkalımı değiştirmektedir⁽²⁾.

c) 2 yaşın üzerindeki evre I olgularda, kemoterapi alan evre I olgulara kıyasla post-operatif radyoterapi lokal kontrolü sağlamakta ve yinelemesiz sağkalım uzamaktadır⁽²⁾.

d) Evre II ve III olgularda post-operatif radyoterapi eklenmelidir.

e) Çeşitli görüşlere rağmen günlük 100-125 rad'lık fraksiyonlarla total 2500-3000 rad'lık dozların yeterli olduğu, yaşa göre farklı dozların uygulanmasında bir farklılık olmadığı saptanmıştır.

Olgularımızdaki tedavi dağılımı Tablo 2'de görülmektedir.

Tablo 2**Wilms' tümörü olgularımızda tedavi dağılımı**

	Olgu
Preoperatif Kemoterapi	2
Preoperatif Radyoterapi	4
Cerrahi	53
Postoperatif Kemoterapi	53
Postoperatif Radyoterapi	42

TARTIŞMA

Ülkemiz insanların sosyo-ekonomik ve kültürel şartlarının dengesizliği ve kliniklerimizdeki hasta takip düzeninin yeterli olmaması nedeniyle hastaların sağkalım analizleri yapılamamış olup, ancak kliniğe başvuru özellikleri ve tedavi yöntemleri değerlendirilmeye çalışılmıştır.

Grubumuzda Wilms' tümörünün gerek görülme yaşı ve gerekse kliniğe başvurudaki bulgular büyük serilere uygunluk göstermektedir⁽³⁻⁴⁾. Ancak seks konusundaki 1,52'lik erkekler lehindeki oranın hasta sayımızın artmasıyla 1'e yaklaşacağını ve literatüre uygunluk göstereceğine inanıyoruz.

Şikayetin başlaması ile hekime başvuru arasında geçen sürenin, en az 1 ay olması, ebeveynlerin bu konuda uzmanlaşmış merkezlere geç müracaat ettiklerini göstermektedir.

Melbourne Kraliyet Çocuk Hastanesine 1967-1977 yılları arasında başvuran 70 hastadan 41 tanesinin (%58,5) evre I ve II olması, bizim serimizde ise bu oranın %28,3'de kalması da bu gecikmeyi doğrulamaktadır⁽⁴⁾.

ÖZET

Wilms' tümörü çocuklarda genitoüriner sistemin en sık görülen tümörüdür. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalında 1976-1985 yılları arasında Wilms' tümörü tespit edilen 53 çocuk retrospektif olarak incelendi. Klinik özellikleri, teşhis ve tedavi yöntemleri literatür ışığında tartışıldı.

SUMMARY

Wilms' tumor is the most common malignant disease of the genitourinary tract in children. A retrospective study of 53 children with Wilms' tumour treated in the

KAYNAKLAR

- 1 — **Ravitch, M.M., Welch, K.T., Benson, C.D., Aberdeen, E., Randolp, J.G.:** Pediatric Surgery, Year Book Medical Publishers, INC. Chicago, 1979.
- 2 — **Lanskowsky, P.:** Pediatric Oncology, Mc Graw-Hill Book Company, 1983, p.251-252.
- 3 — **D'Angio, G.J. and et al.:** The Treatment of Wilms' Tumor Results of the second National Wilms Tumor Study, Cancer, 1981, 47: 2302-2311.
- 4 — **Hutson, J.M., Kent, M., Ekert, H. and Waters, K.D.:** The treatment of Wilms' Tumor, Results from Royal Children's Hospital, Melbourne. 1967-1977. J. Pediatr. Surg, 1983, 18: 235-239.
- 5 — **Kınay, M., Bilge, N., Gedikoğlu, G., Sökücü, N., Koç, L., Çelik, A., Salman, T., Darendeliler, G.:** İstanbul Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji çalışma grubunun izlediği Wilms tümörü olguları; III. Ulusal Pediatrik Tümörler Kongre bildirileri kitabı, 1984, 271-279.
- 6 — **O'Angio, G.J. and Beckwith, J.B.:** Wilms Tumor's Update: Cancer, 1980, 45: 1791-1798.
- 7 — **Green, D.M. and Jaffe, N.:** The Role of Chemotherapy in the treatment of Wilms Tumor. Cancer, 1979, 44: 52-57.