

İleri Evre Bilateral Dev Wilms Tümörü: US ve BT Bulguları

Ayşe MURAT AYDIN, Hacı ORHAN, Mustafa KOÇ^a

Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Wilms tümörü, çocuklarda üriner sistemin en sık görülen tümörüdür. Tüm pediatrik solid tümörlerin %8' ini oluşturur. Wilms tümörlü olguların %5' inde bilateral eşzamanlı tutulum görülür. En sık akciğere metastaz yapar. Tanı konulan hastaların %10' unda akciğer metastazı bulunur. Klinik olarak en sık asemptomatik abdominal kitle şeklinde kendini gösterir. Radyolojik bulgular hastalığın tanısına ve tedavinin planlanmasına önemli katkı sağlamaktadır. Biz bu olgumuzda ileri evre, akciğere multipl metastaz yapmış, bilateral eş zamanlı, dev boyutta, Wilms tümörünün US, Doppler US ve BT bulgularını tanımladık. ©2007, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Bilateral Wilms tümörü, Ultrasonografi, Bilgisayarlı tomografi

ABSTRACT

Bilateral End Stage Large Wilms Tumor: US and CT Findings

Wilms tumor is most common urinary system malignancy of childhood and consists 8% of pediatric solid tumors. In 5% cases of Wilms tumor, both kidneys are affected at the same time. Lungs are the primary sites for metastasis. 10% of patients have lung metastasis at the time of diagnosis. The most common presentation of Wilms tumor is the presence of an asymptomatic abdominal mass.

Radiologic findings provides valuable information about diagnosis and management of the disease. In this study, we present sonographic, Doppler US and computed tomography findings of an end stage, bilateral, large Wilms tumor with lung metastasis. ©2007, Fırat University, Medical Faculty

Key words: Wilms tumor, ultrasonography, computed tomography

Wilms tümörü; embriyonik metanefrik blastem hücreleri, stromal ve epitelyal hücrelerden gelişen böbreğin malign tümörüdür. Çocuklukta en sık görülen ürogenital sistem kaynaklı tümördür (1). Tüm pediatrik solid tümörlerin %8' ini oluşturur. Yıllık insidansı 15 yaş altı çocuklarda 1.000.000' da 7-10' dur (2). Hastaların %80'i 5 yaşından önce teşhis edilirler. En sık 3 yaşında görülür. Bilateral eşzamanlı tümör, Wilms tümörlü olguların %5' inde görülür (3). İleri evre Wilms tümörü olguları az sayıdadır.

Fizik muayenede sıklıkla ele gelen abdominal kitle ve eşlik eden aniridi, genitoüriner malformasyonlar tespit edilebilir. En sık akciğere metastaz yapar, daha az sıklıkla karaciğer tutulur. Değerlendirmede ameliyat öncesi tanı oldukça önemlidir. Preoperatif görüntüleme tümörü evreleme ve kitlenin rezeksiyonunu belirlemede yardımcıdır.

Wilms tümörü multidisipliner tedavinin uygulandığı bir tümördür. Cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi uygulanır. Prognoz; tanı sırasında hastalığın evresine, histolojik tipine, hastanın yaşına ve tümörün büyüklüğüne bağlı olarak değişir.

Biz bu olgumuzda ileri evre, akciğere multipl metastaz yapmış, dev boyutta, bilateral eş zamanlı wilms tümörünün Ultrasonografi (US), Doppler US ve Bilgisayarlı Tomografi (BT) bulgularını tanımladık.

OLGU SUNUMU

Üç yaşında erkek hasta karında şişlik ve kusma şikayeti ile pediatri polikliniğine başvurdu. İki ay önce karında şişlik farkedilen hastanın, 15 günden beri karın ağrısı ve günde bir, iki kez kusmaları ve son zamanlarda kilo kaybı olmuş.

Fizik muayenede batın distandü görünümde olup, bilateral kotaların alt kenarından inguinal bölgeye uzanan düzgün yüzeyle, sert kıvamlı kitle palpe edildi.

Labaratuvar bulgularında; hemoglobin (Hb) 8.5 g/dl, hemotokrit (Htc) % 28 ile azalmış ve sedimantasyon 100 mm/h ile artmış olarak bulundu. Diğer biyokimyasal ve hematolojik tetkiklerinde özellik saptanmadı.

US tetkikinde; sağ böbrek lojunda, üst polden başlayıp alt pole kadar uzanan, sınırları net seçilemeyen 12,5x6 cm boyutunda, böbrek pelvisinde kompresyona neden olan, vena kava inferiora (VCI) ve karaciğere bası yapan, orta hatta kadar uzanım gösteren, lobüle konturlu, heterojen ekojenitede solid kitle lezyonu izlendi. Ayrıca sol böbrek alt polünde 8x8 cm boyutta içersinde hiperekojen alanlar içeren, lobülasyon gösteren ayrı bir solid kitle lezyonu izlendi (Şekil 1). Doppler US ile yapılan değerlendirmede bilateral kitle lezyonlarının santral kesiminde yer yer arteryel kan akımları alındı. Bilateral renal arter ve venler, kitle kompresyonuna sekonder olarak değerlendirilemedi (Şekil 2).

^a Yazışma Adresi: Dr. Mustafa Koç, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Elazığ
Tel: +90 424 2333555 Faks: +90 424 237 67 73 e-mail: mkoc@firat.edu.tr



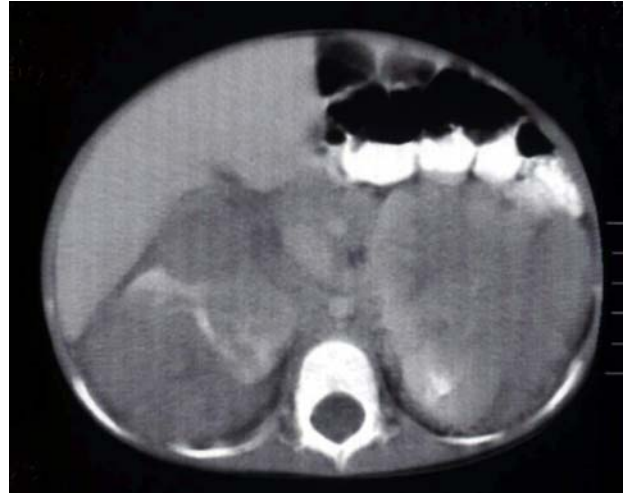
Şekil 1. US de; sol böbrek lojunda, lobüle konturlu, heterojen ekojenitede solid kitle lezyonu izlenmekte.



Şekil 2. Doppler US de; sağ böbrekte izlenen kitle lezyonunun santral kesiminde yer yer arteriyel kan akımları izlenmekte.

Yapılan kontrastsız ve kontrastlı batın BT nin değerlendirilmesinde; sağ böbrek üst polden sürrenal bez lojuna ve inferiora doğru uzanım gösteren ve yer yer toplayıcı sistemi invaze eden ve yine sol böbrek orta ve alt pol yerleşimli, toplayıcı sistemi komprese ve yer yer invaze eden, intra venöz kontrast madde (İVKM) sonrası heterojen kontrast tutulumu gösteren hipodens solid kitle lezyonları izlendi (Şekil 3). Solda kitle ile psoas kası ara planları net seçilemedi. Sol üreter izlenmedi (kitle kompresyonuna sekonder). Bilateral renal arter ve venler net olarak izlenemedi. Toraks BT kesitlerinde ise multiple sayıda parankimal ve sub pleval metastaz ile uyumlu nodüler görünüm izlendi (Şekil 4). Mevcut radyolojik bulgular akciğere metastaz yapmış, ileri evre, inoperabil Wilms tümörü lehine değerlendirildi. Hasta kemoterapi ve radyoterapi tedavi programına alındı.

Tedavi sırasında bilateral böbreklerden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) sonucunda, hastaya bilateral Wilms tümörü tanısı konuldu. Bilateral akciğerde izlenen multipl nodüler kitle lezyonları metastaz lehine değerlendirildi.



Şekil 3. Abdomen BT de; bilateral, iyi sınırlı, büyük, İVKM sonrası heterojen kontrastlanma gösteren, hipodens renal kitle lezyonları izlenmekte.



Şekil 4. Toraks BT de, multiple sayıda, parankimal ve subpleval yerleşimli, metastaz ile uyumlu nodüler kitle lezyonları izlenmekte.

TARTIŞMA

Wilms tümörü nadir görülmesine rağmen, çocuklarda üriner sistemde görülen en sık malign tümördür. Klasik semptom triadı; palpasyonda abdominal kitle varlığı, ağrı ve mikrohematüridir. Wilms tümürlü olguların %5' inde senkron bilateral böbrek tutulumu, %1' inde metakronöz böbrek tutulumu gösterilmiştir (3). Hipertansiyon, gros hematüri ve ateş %5-30 hastada görülür. WAGR sendromu, Denys-Drash sendromu ve Beckwith-Wiedemann sendromu, Wilms tümörüne eşlik edebilen sendromlardır. Ayrıca aniridi, hemihipertrofi, renal ve genital anomaliler de beraber bulunabilir. (4). Nöroblastom ile ayırıcı tanının yapılması oldukça önemlidir. Nöroblastom sürrenal bez kaynaklı bir tümör olup, düzensiz konturlu, çevreye invaze ve sert kıvamdadır. Wilms tümörü ise nöroblastomdan farklı olarak vasküler yapıları sarmaz ancak deplase eder, orta hattı geçse bile abdominal aortun ötesine uzanmaz. Diğer önemli bir fark ise nöroblastomun ekstrarenal kitle etkisi göstermesidir.

Radyolojik olarak değerlendirmede; Direk üriner sistem grafisinde (DÜS), nonkalsifiye, abdominal yumuşak doku kitlesi şeklinde görülebilir. US de, keskin sınırlı, içerisinde hemoraji, nekroz veya dilate kaliksler içeren hipoekoik alanların bulunduğu, heterojen ekojenitede kitle şeklinde izlenir. BT de ise, Wilms tümörü genellikle iyi sınırlı, renal pelvisi komprese eden, çevresinde psödokapsülü bulunan, büyük, sferik, hipodens, İVKM sonrası heterojen kontrastlanma gösteren intrarenal kitle olarak görülür. BT, tümörün uzantısını, vasküler veya lenf nodu tutulumunu, varsa karşı taraf böbrek, akciğer ve karaciğer metastazlarını da gösterir. BT, tümörün evrenmesinde, komşu organlarla ilişkisinin ortaya konmasında, VCI' ye uzanımı veya tümör trombüsünü ortaya koymada US ye üstün olarak kabul edilmektedir (5). MRG de ise, T1A da hipointens, T2A da hiperintens sinyal değişikliği gösterip, sıklıkla hemoraji ve nekroza bağlı olarak heterojen intensitede izlenir. Hemoraji alanları T1A da hiperintens, nekroz alanları ise T2A da hiperintens olarak izlenir. MRG nin tümörün kapsül invazyonunu göstermede doğruluk oranı düşüktür.

Bizim olgumuzda da US, Doppler US ve BT görüntüleme özellikleri klinik verilerle beraber

değerlendirilerek, bulgular öncelikle akciğere multipl metastaz yapmış, bilateral eş zamanlı, Wilms tümörü lehine değerlendirildi ve kitle boyutunun küçültülmesi ve çevreye basısının azaltılması için kemoterapi ve radyoterapi tedavileri planlandı. Tedavisi esnasında yapılan İİAB de, histopatoloji sonucu bilateral Wilms tümörü olarak rapor edildi. Ayrıca olgumuzun düşük Hb ve Htc değerleri öncelikle kronik hastalık anemisi lehine değerlendirildi. Ayrıca anemiye gros hematüri, tümör içi kanama ve böbrek yetmezliği de neden olabilir.

Normal şartlarda mevcut kitle tanılarında kitle dokusunun histopatolojisi olmadan tedavi başlanılmamaktadır. Ancak mortalitesi yüksek pons gliomları veya total rezeksiyonu zor olan Wilms tümörlerinde bir istisna söz konusudur. Radyolojik bulgular Wilms tümörü lehine olan hastalarda, nefrektomi yapılamayacak ise preoperatif kemoterapi ve radyoterapi tedavisi uygulanmaktadır (6,7)

Sonuç olarak radyolojik tanı ve görüntüleme yöntemlerinin Wilms tümörü tanısında ve tedaviyi yönlendirmesinde önemi çok büyüktür. Klinik ve radyolojik bulguların birlikte değerlendirilmesi ve görüntüleme özelliklerinin iyi bilinmesi gerekmektedir. Erken tanı ve tedavi prognozu iyi yönde etkilemektedir (8).

KAYNAKLAR

1. Birch JM, Breslow N. Epidemiologic Features of wilms' tumor. Hematol Oncol Clin North Am 1995; 9:1157-1178.
2. Ritchey M. Pediatric urologic oncology: In Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ (eds): Cambell's Urology. 2002: 2481-2493.
3. Horwitz JR, Ritchey ML, Moksness J, et al. Renal salvage procedures in patients with synchronous bilateral wilms' tumors: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. J Pediatr Surg 1996; 31: 1020-1025.
4. Breslow NE, Beckwith JB. Epidemiological features of Wilms' tumor: Results of National Wilms' Tumor Study, J Natl Cancer Inst 1982; 68: 429.
5. Silverman FN, Kuhn JP. Caffey's Pediatric X-ray Diagnosis. St. Louis: Mosby, 1993; 9th ed: 1244-1246.
6. Grundy PE, Green DM, Coppes MJ, et al. Renal tumors. In: Pizzo PA, Poplack DG (eds). Principles and practice of pediatric oncology. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2002; 865-893
7. National Wilms' Tumor Study Committee. Wilms' tumor: status report, 1990; J Clin Oncol 1991; 9: 877-887.
8. Wiener JS, Coppes MJ, Ritchey ML. Current concepts in the biology and management of Wilms' tumor. J Urol 1998; 159: 1316-1325.

Kabul Tarihi: 07.06.2006