

# Bölüm 62

## WILMS TÜMÖRÜ

Mehmet SEVİM<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Wilms tümörü (WT) ilk kez Rance tarafından 1814 yılında bildirilmiştir. Ancak Max Wilms bu tümörün metanefrik blastemin anormal proliferasyonu sonucunda, üç embriyolojik yaprağın birleşiminden meydana geldiğini bildirmesiyle bu tümöre adını vermiştir (1).

WT çocuklarda en sık görülen malign böbrek tümörü olup, çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık %14'ünü oluşturur. Tüm çocukluk çağı kanserleri arasında bakıldığında en sık görülen beşinci kanserdir (2). WT, 1-5 yaş arasındaki çocuklarda en sık izlenir ve pik yaşı 3'tür (3).

Bu hastalarda uygulanabilen anestezi ve cerrahi tekniklerinin gelişmesi, radyoterapi ve kemoterapinin de etkin biçimde kullanılması ile WT tedavisinde önemli ilerlemeler olmuştur. WT tanısı alan çocuklarda tüm bu gelişmelerden sonra günümüzde %90'lara varan bir sağ kalım gözlenmektedir (4).

### EPİDEMİYOLOJİ

Tanı konulan çocukların % 80'i 0-5 yaş grubundadır. Yıllık insidansı 15 yaş altındaki çocuklarda 7-10/1.000.000'dur. 15 yaşından büyük kişilerde de bildirilmiş nadir olgular mevcuttur. Erişkin olgular bildirilmiş olsa da tümör WT'nin % 16 kadarı ise emzirme dönemindeki bebeklerde görülür. 3 yaşında pik yapar. Görülme sıklığında her iki cinsiyet arasında neredeyse fark gözlenmez (3).

WT'nün Afrika'da daha sık, Doğu Asya'da daha seyrek ve Avrupa'da da Kuzey Amerika'ya benzer sıklıkta görüldüğü farklı ırk ve bölgelerde yapılmış olan insidans çalışmalarında bildirilmiştir (5).

WAGR ve Denys-Drash sendromlarında WT bir bileşendir. Hemihipertrofi görülen Beckwith-Wiedemann sendromu, Perlman sendromu ve Simpson-Golabi-Behmel sendromunda da WT gelişme sıklığı artmaktadır (6).

Familiyal WT oranı yaklaşık %1-2 olarak bildirilmektedir (7). Bilateral senkron WT varlığı olguların %4-5'inde görülür. Bu olguların %40'ında familiyal malignite öyküsü ve %20'sinde ise familiyal ürolojik malignite öyküsü vardır (8).

1 Uzm.Dr.Mehmet Sevım Viranşehir Devlet Hastanesi, Şanlıurfa e-mail : drmehmetsevim@gmail.com

anlamli fark bulunamamıştır. Ancak, ikincil kanserlere bađlı ölüm hızları ilk grupta %1,9 iken 1985 yılından itibaren bu oran sifira inmiştir. Bu bulgu, verilen tedavilerin yoğunluđundaki azalmayla, ikincil kanser gelişim arasındaki dođru iliřkiyi göstermektedir (31).

KT ve RT protokollerinde azaltıcı yönde yapılan deđişikliklerle geç morbidite ve mortaliteden kaçınılabileceđi öngörülmektedir (32).

## KAYNAKÇA

1. Wilms M. Die Mischgeschwülste der Niere. Leipzig, A Georgi, 1899, pp 1–90
2. Hohenstein P, Pritchard-Jones K, Charlton J. The yin and yang of kidney development and Wilms' tumors. *Genes Dev.* 2015;29(5):467-82.
3. Terenziani M, Spreafico F, Collini P, et al. Adult Wilms' tumor: a monoinstitutional experience and review of the literature. *Cancer* 2004; 101: 289–293.
4. Wiener JS, Coppes MJ, Ritchey ML: Current concepts in the biology and management of Wilms' tumor. *J Urol* 159: 1316, 1998
5. Breslow N, Olshan A, Beckwith JB, et al. Epidemiology of Wilms tumor. *Med Pediatr Oncol.* 1993;21(3):172-81.
6. Docimo, S.G., Canning, D., Khoury, A. (2007). The Kelalis-King-Belman textbook of clinical pediatric urology (5th ed. bs.). Abingdon: Informa Healthcare.
7. Ritchey M: Pediatric urologic oncology. *Campbell's Urology.* (Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, ed). Eight edition. Philadelphia, Saunders, vol. 3: 2481, 2002.
8. Wu HY: Advances in pediatric urologic oncology. *AUA Update series vol XXII lesson 4;* 26, 2003.
9. Lee SB, Haber DA. Wilms' tumour and the WT1 gene. *Exp Cell Res* 2001;264:74–99.
10. McTaggart SJ, Algar E, Chow CW, et al. Clinical spectrum of DenyseDrash and Frasier syndrome. *Pediatr Nephrol* 2001;16: 335–9.
11. Niemitz EL, Feinberg AP, Brandenburg SA, et al. Children with idiopathic hemihypertrophy and Beckwith-Wiedemann syndrome have different constitutional epigenotypes associated with Wilms' tumor. *Am J Hum Genet* 2005; 77: 887–891.
12. Grundy PE, Telzerow PE, Breslow N, et al. Loss of heterozygosity for chromosomes 16q and 1p in Wilms' tumours predicts an adverse outcome. *Cancer Res* 1994; 54: 2331–3.
13. Ehrlich PF, Shamberger RC. Wilms' Tumor, in Coran AG (ed): *Pediatric Surgery.* Philadelphia, Mosby Elsevier, 2006; pp:423-440.
14. MR Erdem, AR Aslan. Wilms Tümörü. *Güncelleme Serileri Temmuz 2013 / Cilt:2 / Sayı:3 Çocukluk Çađı Böbrek Tümörleri*
15. Wabada S, Abubakar AS, Adamu AI, et al. A retroperitoneal extra-renal wilms' tumour: A case report. *Niger J Clin Pract* 2017;20:388-91.
16. Coppes MJ. Serum biological markers and paraneoplastic syndromes in Wilms' tumor. *Med Pediatr Oncol* 1993; 21: 213–221.
17. Ahmed HU, Arya M, Tsiouris A, et al. An update on the management of Wilms' tumour. *EJSO* 2007; 33: 824-831.
18. Vujanic GM, Sandstedt B, Harms D, et al. on behalf of the SIOP Nephroblastoma Scientific Committee. Revised International Society of Paediatric Oncology (SIOP) working classification of renal tumors of childhood. *Med Pediatr Oncol* 2002; 38: 79–82.
19. Kalapurakal JA, Dome JS, Perlman EJ, et al. Management of Wilms' tumor: current practice and future goals. *Lancet Oncol* 2004; 5: 37–46.
20. Akyüz C, Yalçın B, Yıldız I, et al. Treatment of Wilms tumor: a report from the Turkish Pediatric Oncology Group (TPOG). *Pediatr Hematol Oncol* 2010;27:161-178.
21. Tournade MF, Com-Nougue C, de Kraker J, et al: Optimal duration of preoperative therapy in unilateral and nonmetastatic Wilms' tumor in children over six months of age: Results of the 9 th SIOP Wilms tumor trial and study. *J Clin Oncol* 19: 488, 2001.
22. Ehrlich, P.F. (2007) Wilms tumor: progress and considerations for the surgeon. *Surg Oncol*, 16 (3), 157-171.
23. Lall, A., Pritchard-Jones, K., Walker, J., Hutton ve diđerleri. (2006) Wilms' tumor with intracaval thrombus in the UK Children's Cancer Study Group UKW3 trial. *J Pediatr Surg*, 41 (2), 382-387.
24. Ehrlich, P.F., Ritchey, M.L., Hamilton ve diđerleri. (2005) Quality assessment for Wilms' tumor: a report from the National Wilms' Tumor Study-5. *J Pediatr Surg*, 40 (1), 208-212; discussion 212-203.
25. Kieran K, Ehrlich PF. Current surgical standards of care in Wilms tumor. *Urol Oncol* 2016;34:13-23.
26. Carachi, R., Azmy, A.A.F., Grosfeld, J.L. (2008). The surgery of childhood tumours (2nd ed. bs.). Berlin; London: Springer.
27. Sarin, Y.K., Bhatnagar, S.N. (2012) Wilms' tumor- roadmaps of management. *Indian J Pediatr*, 79 (6), 776-786.
28. Ehrlich, P.F., Hamilton, T.E., Grundy, P., Ritchey, M., Haase, G., Shamberger, R.C. ve diđerleri. (2006) The value of surgery in directing therapy for patients with Wilms' tumor with pulmonary disease. A report from the National Wilms' Tumor Study Group (National Wilms' Tumor Study 5). *J Pediatr Surg*, 41 (1), 162-167; discussion 162-167.
29. Breslow NE, Beckwith JB, Haase GM, et al. Radiation therapy for favorable histology Wilms' tumor: prevention of flank recurrence did not improve survival on National Wilms' Tumor Studies 3 and 4. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006; 65:

203–209.

30. Flentje M, Weirich A, Graf N, et al. Abdominal irradiation in unilateral nephroblastoma and its impact on local control and survival. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998; 40: 163–169
31. Armstrong GT, Chen Y, Yasui Y, et al. Reduction in late mortality among 5-year survivors of childhood cancer. *N Engl J Med* 2016;374:833-842
32. User, İ. R., & Ekinci, S. Wilms tümörü: Çocuk cerrahi gözüyle güncel yaklaşımlar ve tedavideki sorunlar. *Çocuk Cerrahisi Dergisi*, 30(Supp: 5) 2016, 433-440