

24. BÖLÜM

ÇOCUKLUK ÇAĞI NEFROBLASTİK VE KİSTİK TÜMÖRLERİ

Onur CEYLAN¹

NEFROBLASTOM (WILMS TÜMÖRÜ)

Giriş

Böbrek tümörleri pediatrik tümörlerin %7-8'ini oluşturur. Wilms Tümörü (WT) olarak da adlandırılan Nefroblastom bunlardan en sık görülenidir (1). Ortalama görülme yaşı 3-4 yaş olup üçte ikisi 5 yaş öncesinde tanı alır (2). Yaklaşık olarak 8000 çocukta 1 görülür. Hastaların çoğu karında palpe edilebilir kitle sebebiyle başvururlar. Diğer sık görülen bulgular ise hematüri, hipertansiyon, ateş, kilo kaybı, huzursuzluktur (3).

Çoğu olguda Nefroblastom sporadik olmakla birlikte nadiren ailesel olarak da görülebilmektedir. Olguların %10'unda Denys-Drash Sendromu, Beckwith-Wiedemann Sendromu, WAGR Sendromu (Wilms Tümörü/Aniridi/Genitoüriner Sistem Anomalileri/ Mental Retardasyon), Perlman Sendromu gibi germline mutasyonları ve/veya konjenital anomaliler görülebilmektedir (4).

Makroskobik Bulgular ve Örneklemeler

Nefroblastom genellikle büyük, iyi sınırlı, soluk taba renkli, genellikle yumuşak kıvamda kitle şeklinde görülür. Genellikle fibröz bir psödokapsül mevcuttur. Ekspansil olarak büyür ve etrafındaki böbrek parankiminden keskin sınırla ayrılır. Kesit yüzeyinde hemoraji ve kistik değişiklikler bulunabilir. Çoğu soliter olmakla birlikte, %7'si multisentrik, %5'i de bilateraldir (5, 6).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji AD, dr.onurceylan@gmail.com

SONUÇ

Nefroblastom çocukluk çağında en sık görülen böbrek tümörü olup Denys-Drash Sendromu, Beckwith-Wiedemann Sendromu, WAGR Sendromu olan hastalarda normal popülasyona oranla görülme sıklığı daha fazladır (4). Makroskopik olarak genellikle fibröz bir psödokapsül içeren büyük, iyi sınırlı kitle şeklinde görülmektedir. Ekspansil olarak büyür ve etrafındaki böbrek parankimden keskin bir sınırla ayrılır (6). Mikroskopik olarak epitelyal, stromal ve blastemal komponentleri içeren trifazik nefroblastom karakteristik olsa da bifazik ve monofazik lezyonlar da sıklıkla görülür. Stromal komponentin proliferasyon indeksi diğer komponentlere oranla düşük olduğu gibi kemoterapiden etkilenme oranı da daha düşüktür. En önemli kötü prognostik faktörler ileri evre ve anaplazi varlığıdır. Diffüz blastemal tip nefroblastom'da artmış agresivlikle birlikte birlikte (8).

KAYNAKÇA

1. Birch JM, Breslow N. Epidemiologic features of Wilms tumor. *Hematology/oncology clinics of North America*. 1995;9(6):1157-1178.
2. Breslow NE, Beckwith JB, Perlman EJ et al. Age distributions, birth weights, nephrogenic rests, and heterogeneity in the pathogenesis of Wilms tumor. *Pediatric blood & cancer*. 2006;47(3):260-267.
3. Breslow N, Olshan A, Beckwith JB et al. Epidemiology of Wilms tumor. *Medical and pediatric oncology*. 1993;21(3):172-181.
4. Deng C, Dai R, Li X et al. Genetic variation frequencies in Wilms' tumor: A meta-analysis and systematic review. *Cancer science*. 2016;107(5):690-9.
5. Zhou M, Magi-Galluzzi C. *Genitourinary Pathology E-Book: A Volume in the Series: Foundations in Diagnostic Pathology: Elsevier Health Sciences*; 2014.
6. Amin MB, Tickoo SK. *Diagnostic Pathology: Genitourinary E-Book: Elsevier Health Sciences*; 2016.
7. Zuppan CW. Handling and evaluation of pediatric renal tumors. *American journal of clinical pathology*. 1998;109(4 Suppl 1):S31.
8. Moch H, Humphrey PA, Ulbright TM et al. WHO classification of tumours of the urinary system and male genital organs: International Agency for Research on Cancer (IARC); 2016.
9. D'Hooghe E, Mifsud W, Vujančić GM. "Teratoid" Wilms Tumor: The Extreme End of Heterologous Element Differentiation, Not a Separate Entity. *Am J Surg Pathol*. 2019;43(11):1583-1590.
10. Dome JS, Cotton CA, Perlman EJ et al. Treatment of anaplastic histology Wilms' tumor: results from the fifth National Wilms' Tumor Study. *J Clin Oncol*. 2006;24(15):2352-2358.
11. Pizzo PA, Poplack DG. *Principles and practice of pediatric oncology: Lippincott Williams & Wilkins*; 2015.
12. Hill DA, Shear TD, Liu T et al. Clinical and biologic significance of nuclear unrest in Wilms tumor. *Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society*. 2003;97(9):2318-2326.
13. Orkin SH, Nathan DG, Ginsburg D et al. *Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood E-Book: Elsevier Health Sciences*; 2014.
14. Scott RH, Rahman N. Genetic Predisposition to Wilms Tumour. *Renal Tumors of Childhood: Springer*; 2014. p. 19-38.

15. Maschietto M, De Camargo B, Brentani H et al. Molecular profiling of isolated histological components of wilms tumor implicates a common role for the Wnt signaling pathway in kidney and tumor development. *Oncology*. 2008;75(1-2):81-91.
16. Maschietto M, Charlton J, Perotti D et al. The IGF signalling pathway in Wilms tumours-A report from the ENCCA Renal Tumours Biology-driven drug development workshop. *Oncotarget*. 2014;5(18):8014.
17. Coppes MJ, Arnold M, Beckwith J et al. Factors affecting the risk of contralateral Wilms tumor development: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society*. 1999;85(7):1616-25.
18. Ooms A, Vujanić GM, D'Hooghe E et al. Renal Tumors of Childhood-A Histopathologic Pattern-Based Diagnostic Approach. *Cancers (Basel)*. 2020;12(3).
19. Dome JS, Perlman EJ, Graf N. Risk stratification for wilms tumor: current approach and future directions. *American Society of Clinical Oncology Educational Book*. 2014;34(1):215-23.
20. Vujanić GM, Gessler M, Ooms A et al. The Umbrella SIOP-RTSG 2016 Wilms tumour pathology and molecular biology protocol. *Nat Rev Urol*. 2018;15(11):693-701.
21. Beckwith JB. Nephrogenic rests and the pathogenesis of Wilms tumor: developmental and clinical considerations. *American journal of medical genetics*. 1998;79(4):268-73.
22. Perlman EJ, Faria P, Soares A et al. Hyperplastic perilobar nephroblastomatosis: Long-term survival of 52 patients. *Pediatric blood & cancer*. 2006;46(2):203-21.