

Çocukluk çağında ender görülen ekstrarenal yerleşimli retroperitoneal teratoid Wilms tümörü

Gökhan Berktuğ BAHADIR*, Hakan TAŞKINLAR*, Yasemin YUYUCU KARABULUT**,
Çağlar ÇITAK***, Feramuz DEMİR APAYDIN****, Ali NAYCI*

*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Mersin

**Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, Mersin

***Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Mersin

****Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Mersin

Öz

Ekstrarenal teratoid Wilms tümörü (ERTWT) ender görülen çocukluk dönemi malignitesidir.

Akut karın ön tanısıyla laparotomi yapılan 3 yaşında kız çocuk, işlem sırasında pelvik kitle saptanması üzerine kliniğimize gönderildi. Bilgisayarlı tomografide atnalı böbrek ve pelvik kitle izlendi. Laparotomide pelvik kitle total çıkarıldı ve histopatolojisinde müsinöz epitel ve kıkırdak doku içeren matür teratomatöz elemanlar, Wilms tümörünün trifazik komponentleri (blastemal, epitelial ve stromal), Wilms tümör 1 (WT-1) gen pozitifliği, böbrekle ilişkisinin olmaması nedeniyle ERTWT tanısı aldı. Takiplerinde metastaz veya nüks saptanmayan çocuk 18 aydır remisyonda izlenmektedir.

ERTWT akut karınlarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Tümör evresinin ve risk grubunun yükselmemesi için kitlenin rezeksiyonu ertelenmemeli ve tam rezeksiyon hedeflenmelidir.

Anahtar kelimeler: çocukluk dönemi, retroperiton, Wilms tümörü, teratom

Abstract

A rare tumour of childhood: Extrarenal retroperitoneal teratoid Wilms'

Extrarenal teratoid Wilms' tumor (ERTWT) is a rare malignancy of childhood.

A three-year-old female girl was referred for suspected pelvic mass with the initial diagnosis of acute abdomen during laparotomy. Computed tomography revealed a horseshoe kidney and a pelvic mass. Mass was totally removed at laparotomy and histopathology revealed mature teratoma with mucinous epithelium, cartilaginous tissue and triphasic components (blastemal, epithelial and stromal) of Wilms' tumour. The diagnosis was ERTWT while having WT-1 gene positivity and non- association with the horseshoe kidney. The patient was followed up for 18 months without any metastasis or recurrence.

ERTWT should be considered in the differential diagnosis of acute abdomen. The goal should be complete resection not to lead to increase in the stage and the risk group of the tumour.

Key words: childhood, retroperitoneal, Wilms tumour, teratoma

Giriş

Wilms tümörü klasik olarak böbrekte yer almaktadır. Wilms tümörünün morfolojik bulgularını içeren tümör lezyonları böbrek dışında; retroperitoneal, lumbarsakrokoksigal bölge, testis, vajen, over, mesane, uterus, inguinal kanal, prostat, kolon, adrenal bez, cilt, göğüs duvarı ve mediastende yer aldığı az sayıda olguda gösterilmiştir⁽¹⁻¹⁰⁾. Teratoid Wilms'

klasik nefroblastomanın %50'sinden fazlasının heterolog elementler (yağ dokusu, glanduler doku, glial hücreler, kas hücreleri, kıkırdak ya da kemik dokusu) tarafından oluşturulduğu Variend ve ark.⁽¹¹⁾ tarafından 1984 yılında tanımlanan bir tipidir. Bazı teratomların yoğun nefroblastik komponent içermesi durumunda teratoid Wilms tümöründen söz edilir ve tüm olguların %0,5-1'ini oluşturmaktadır^(1,3-5). Teratoid Wilms tümörü lokal invazyon veya uzak metastaz özelliği olmayan tümör olarak bilinir⁽¹⁾, ancak birçok olguda cerrahi sonrasında kemoterapi ya da radyoterapi gerekmektedir^(3,7,8,13).

Alındığı tarih: 03.01.2016

Kabul tarihi: 21.03.2016

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Gökhan Berktuğ Bahadır, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 33100-Mersin

e-mail: berktugg@gmail.com

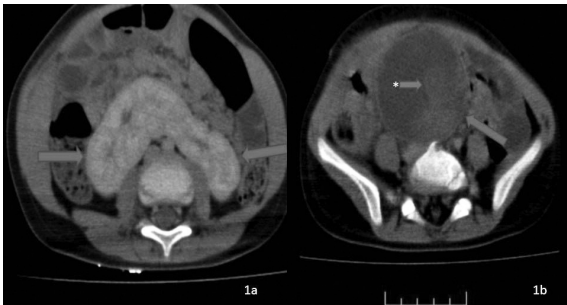
Retroperitoneal ekstrarenal teratoid Wilms Tümörü

(ERTWT) tanısı, genellikle kitlenin rezeksiyonundan sonra histopatolojik değerlendirmede konulmaktadır⁽²⁾. Akut karın ayırıcı tanısında batın içi tümörlerin de olabileceği, bunların arasında çok ender tümörlerin de görülebileceğini vurgulamak amacıyla retroperitoneal ERTWT olgunun sunulması amaçlandı.

Olgu

Akut karın ön tanısıyla dış merkezde laparotomi yapılan 3 yaşındaki kız çocuğu işlem sırasında pelvik kitle fark edilmesi üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. Fizik incelemede sağ tarafta ele gelen dolgunluk ve Mc Burney kesisi mevcuttu. Ca125 75,5 (0-35U/ml), AFP>1.3 (0-11.3 IU/ml), β hCG 0 (mIU/l) saptandı. Bilgisayarlı tomografik incelemede atnalı böbrek ve komşuluğunda pelvik bölgede 5,5x6 cm boyutlarında papiller projeksiyon benzeri solid alanlar içeren kistik yapıda kitle görüldü. Lezyon overyan malign tümör olarak yorumlandı.

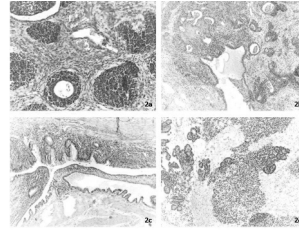
Pfannenstiel insizyon ile batına girildiğinde her iki overin doğal olduğu, orta hat retroperitonda 5-cm çapında, yüzeysel düzgün, kapsüllü, beyaz-sarı renkli kistik lezyon saptandı. Kitlenin çevre dokulara invazyon göstermediği, böbrek, üreter ya da büyük damarlarla ilişkisi olmadığı izlendi (Resim 1a-b). Ameliyat sırasında gönderilen frozen incelemede “küçük yuvarlak mavi hücreli tümör” olarak raporlandı. Hasta ameliyat sonrası 5. gün taburcu edildi.



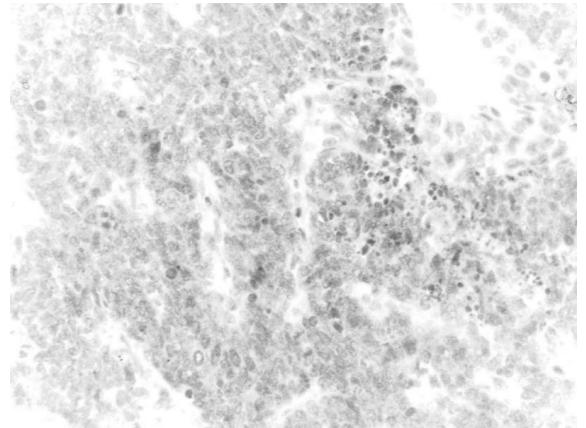
Resim 1a. Atnalı böbrek görüntüsü, **b.** Kistik lezyonu ok, kistik lezyon içerisindeki papiller çıkıntılar yıldızlı ok göstermektedir.

Histopatolojik değerlendirmede; trabeküller ve adalar oluşturan dar eozinofilik sitoplazmalı ince dağılık kromatinli, kısmen monoton görünümde, yer yer nükleer sınır düzensizliği gösterebilen primitif tübül yapıları ve glomerül yapıları oluşturan blastoid hücre adaları izlendi (Resim 2a-d). Tanımlanan adalar çev-

resinde gevşek stroma alanları, bir kısmı konjesyone dilate vasküler yapılar görüldü. Kesitlerde kolonik müsinoz epitelle döşeli kist duvarı ve fokal bir odakta kıvrımdak dokusu saptandı. İmmünohistokimyasal değerlendirmede; WT-1 ile tümör hücrelerinde fokal soluk nükleer boyanma izlendi. NSE ile tümör hücrelerinde fokal soluk sitoplazmik boyanma görüldü (Resim 3). EMA ve panck ile epitelyal komponentte yaygın kuvvetli sitoplazmik boyanma izlendi. CD99, LCA, S-100 ve sinaptofizin negatif bulundu. Ki-67 ile proliferasyon indeksi %30 oranında belirlendi (Resim 4).

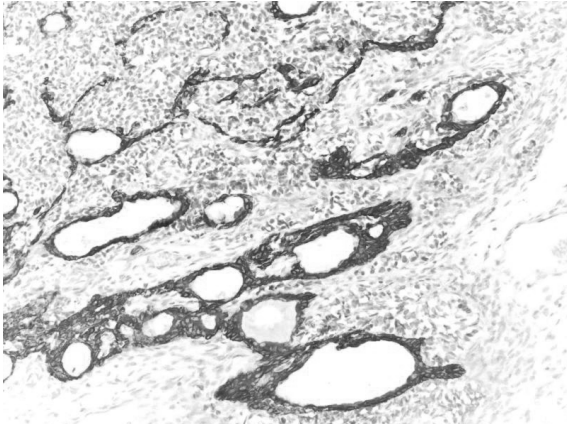


Resim 2a-d. Geniş alanlarda trabeküller ve adalar oluşturan dar eozinofilik sitoplazmalı ince dağılık kromatinli, monoton görünümde, primitif tübül yapıları oluşturan blastoid hücrelerin oluşturduğu tümör adaları (blastamel komponent), epitelyal komponent (kalın ok) ve stromal komponent (ince ok) görülmektedir (2a.H&Ex400, 2b, 2d.H&Ex200, 2c.H&Ex100).



Resim 3. Tümör hücrelerinde soluk sitoplazmik NSE boyanması (NSEx200).

Hasta geçirilmiş ameliyat öyküsü nedeni ile peritoneal ekim olabileceği düşünülerek SIOP-2001 Wilms tümör protokolü kapsamında intermediate risk ve evre 3 kabul edildi, tedavi aktinomisin D, vinkristin, doksorubisin olarak planlandı. Takiplerinde metastaz ya da nüks saptanmadı. Olgu 18 aydır remisyonunda olarak izlenmektedir.



Resim 4. Epitelyal komponentte kuvvetli sitoplazmik ve membranöz sitokeratin boyanması (PANCK x200).

Tartışma

ERTWT; klasik Wilms tümörü gibi sıklıkla çocuklarda kız ve erkek farkı olmaksızın rastlanır, ancak erişkinlerde de rapor edilmiştir (1,7,9-10,12-13). Ameliyat öncesi tanı koyabilecek karakteristik görüntüleme yöntemi ya da tetkik yoktur (3,7). Tümör tanısı genellikle kitlenin rezeksiyonundan sonra histopatolojik değerlendirmede konulur (2,13). Teratoid Wilms tümörü, yarıdan fazlasında teratoid komponent içeren, nefroblastomun ender görülen varyantıdır (8). ERTWT için 3 kriter gerekir: 1-Böbrek dışında yerleşmiş olması (radyolojik ve peroperatif gösterilmelidir). 2-Histopatolojik olarak Wilms tümörünün trifazik karakterini içermesi (blastemal, epitelyal, primitif stromal) 3-Tümörün tamamında teratom ya da renal karsinomun dışlanmış olması (1-2,4,10,13). WT-1'in nükleer reaktivitesi Wilms tümörü tanısını koymada yardımcıdır, ancak bazı Wilms tümörlerinde reaktif olmayabilir (1).

Olgunun histopatolojik incelemesinde müsinoz epitel ve kıvrıkdak doku ile temsil edilen matür teratomatöz elemanlar ve Wilms tümörünün trifazik karakterleri olan blastemal, epitelyal ve stromal yapı içermesi; WT-1 pozitifliği sergilemesi ve atnalı böbrekle ilişkisinin olmaması nedeniyle ERTWT olarak tanı aldı.

ERTWT'ün embriyonik ya da neoplastik kaynaklı olduğu konusunda tartışmalar devam etmektedir, ancak yaygın görüş embriyonik kalınlardan kaynaklanan bir tümör olduğu yönündedir (2,6-7,10,13). Bir grup araştırmacı "Connheims' cell-rest" teorisine atıfta bulunarak malign transformasyonla persistan

embriyonel potansiyel hücrelerden kaynaklandığını düşünmektedir (2).

Literatürde yalnızca bir olguda atnalı böbrek ve ERTWT birlikteliği gösterilmiştir (6). Pelvik yerleşim nedeniyle germ hücreli tümör, rabdomyosarkom, PNET ayırıcı tanıda düşünülmelidir (1,12-13).

İntrarenal Wilms tümöründe kullanılan evreleme ve tedavi yönetimi ekstrarenal yerleşimli Wilms tümörü için de uygulanmaktadır (2,6,13). Teratoid Wilms tümörü sıklıkla favorable histolojiye sahip iken, olguların %3,6'sında anaplazi görüldüğü bildirilmiştir. Ayrıca bilateral renal tutulumun teratoid Wilms'lerde diğer Wilms tümörlerine göre daha sık olduğu bildirilmiştir (%28,6) (5). Evre 1 teratoid Wilms tümörlerinde cerrahi sonrası kemoterapi ya da radyoterapi gerekmemektedir. Ancak, cerrahi sınırları temiz olmadığı düşünülen ya da ileri evre tümörlerde tümör rezeksiyonu ile birlikte kemoterapi ve radyoterapinin de yer aldığı tedavi kombinasyonları uygulanmaktadır (1,13,14). Bu olguda SIOP-2001 Wilms tümör protokolü intermediate risk ve evre 3 kabul edildi ve tedavi buna uygun yapıldı.

Olgunun bir yıllık takibinde nüks ya da metastaz izlenmedi.

Sonuç

ERTWT ve atnalı böbrek birlikteliği ender görülen bir olgudur. Ancak intrapelvik kitlelerde veya bu çocukta olduğu gibi akut karında ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Akut karın ile başvuran hastaların öykü, fizik inceleme, laboratuvar ve radyolojik tetkikleri dikkatle planlanmalıdır. Akut karın için yapılan laparotomi kesilerinde bu olasılık her zaman akılda tutulmalı ve beklenmedik şekilde karşımıza çıktığında tümör evresinin ve risk grubunun yükselmemesi için kitlenin rezeksiyonu ertelenmemeli ve tam rezeksiyon hedeflenmelidir.

Kaynaklar

1. Song JS, Kim IK, Khang S et al. Extrarenal teratoid Wilms tumor: two cases in unusual locations, one associated with elevated serum AFP. *Pathology International* 2010; 60:35-41. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-1827.2009.02468.x>
2. Rojas Y, Slater BJ, Braverman RM et al. Extrarenal Wilms tumor: a case report and review of the literature.

- Journal of Pediatric Surgery* 2013;48:33-35.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.04.021>
3. Armanda V, Culic S, Pogorelic Z et al. Rare localization of extrarenal nephroblastoma in 1- month- old female infant. *Journal of Pediatric Urology* 2012;8:43-45.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2012.03.005>
 4. Chowhan AK, Reddy MK, Javvadi V et al. Extrarenal teratoid Wilms tumour. *Singapore Medical Journal* 2011;52:134-137.
 5. Bakshi N, Mansoor I, Venkataramu NK, et al. An unusual renal malignancy of childhood: unilateral teratoid Wilms's tumor. *Pediatr Pathol Mol Med* 2003;22:435-441.
 6. Baskaran D. Extrarenal teratoid Wilms tumor in association with horseshoe kidney. *Indian Journal of Surgery* 2013;75:128-132.
<http://dx.doi.org/10.1007/s12262-012-0606-5>
 7. Arda IS, Tüzün M, Demirhan B et al. Lumbosacral extrarenal Wilms tumour: a case report and literature review. *European Journal of Pediatrics* 2001;160:617-619.
<http://dx.doi.org/10.1007/s004310100819>
 8. Inoue M, Uchida K, Kohei O et al. Teratoid Wilms tumor: a case report with literature review. *Journal of Pediatric Surgery* 2006;41:1759-1763.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.05.045>
 9. Keskin S, Ekenel M, Basaran M et al. The first case of primary testicular germ cell tumor containing nephroblastoma as the only one non- germ cell component. *Japanese Journal of Clinical Oncology* 2011;41:1037-1040.
<http://dx.doi.org/10.1093/jjco/hyr080>
 10. McAlpine J, Azodi M, O'Malley D et al. Extrarenal Wilms's tumor of the uterine corpus. *Gynecologic Oncology* 2005;96:892-896.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ygyno.2004.11.029>
 11. Variend S, Spicer RD, Mackinnon AE. Teratoid Wilms tumor. *Cancer* 1984;53:1936-42.
[http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(19840501\)53:9<1936::AID-CNCR2820530922>3.0.CO;2-W](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(19840501)53:9<1936::AID-CNCR2820530922>3.0.CO;2-W)
 12. Garcia-Galvis OF, Stolnicu S et al. Adult extrarenal Wilms tumor of the uterus with teratoid features. *Human Pathology* 2009;40:418-424.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.humpath.2008.05.020>
 13. Taguchi S, Shono T, Mori D et al. Extrarenal Wilms tumor in children with unfavorable histology: a case report. *Journal of Pediatric Surgery* 2010;45:19-22.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.06.004>
 14. Treetipsatit J, Raveesunthornkiet M, Ruangtrakool R, et al. Teratoid Wilms' tumor: case report of a rare variant that can mimic aggressive biology during chemotherapy. *Journal of Pediatric Surgery* 2011;46(12):e1-6.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.09.049>