

# Bir çocukta ekstrarenal Wilms tümörü ile ganglionöroblastom birlikteliği ve literatür taraması

İrfan KARACA\*, Erdal TÜRK\*, Egemen EROĞLU\*\*, Rejin KEBUDİ\*\*\*, SebuK KURUOĞLU\*\*\*\*, Ragıp ORTAÇ\*\*\*\*\*, S.N. Cenk BÜYÜKÜNAL\*\*\*\*\*

\*İzmir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

\*\*VKV İstanbul Amerikan Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

\*\*\*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

\*\*\*\*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

\*\*\*\*\*İzmir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medicalpark Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

\*\*\*\*\*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

## Öz

Çocuklarda birden fazla habis tümörün eşzamanlı olarak ortaya çıkması oldukça enderdir. Literatürde Wilms tümörü ve periferik nöroblastik tümörlerin birlikte görüldüğü sınırlı sayıda olgu bildirimi vardır, ancak ekstrarenal Wilms tümörü ile sürrenal nöroblastoma birlikteliği henüz bildirilmemiştir. Bu çalışmada, sol inguinal kanal yerleşimli ekstrarenal Wilms tümörü ve sol sürrenal kökenli ganglionöroblastom birlikteliği olan bir olgu literatür taraması yapılarak klinik özellikler ve tedavi seçenekleri açısından tartışılmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Ekstrarenal Wilms tümörü, inguinal kanal, Ganglionöroblastom, senkronize tümör

## Abstract

**Coexistence of Extrarenal Wilms tumor and ganglioneuroblastoma in a child and literature review**

It is quite uncommon for multiple malignant tumors to appear simultaneously in children. There are only a few cases where Wilms tumor and peripheral neuroblastic tumors coexist in the literature but no reports of extrarenal Wilms' tumor with an adrenal neuroblastoma. We report a left inguinal canal extrarenal Wilms tumor and a ganglioneuroblastoma of left adrenal origin with the clinical features, treatment options and literature data.

**Key words:** Extrarenal Wilms tumor, inguinal canal, Ganglioneuroblastoma, synchronous tumors

## Giriş

Ektopik nefrojenik kalıntılardan köken alan ve göğüs boşluğu ile skrotum arasında herhangi bir alanda yerleşen ekstrarenal Wilms tümörlerinin (ERWT) en sık lokalizasyon yeri retroperitondur, inguinal kanal yerleşimli ERWT ise çok enderdir<sup>(1,2)</sup>. Ganglionöroblastomalar histolojik özellikleri, ganglionom ve nöroblastom arasında yer alan, diferansiye nöroblastomların hâkim olduğu kapsüllü olmasına rağmen, lokal invazyon yapabilen periferik nöroblastik tümörlerden (pNTs) biridir. Çocuklarda Wilms tümörü ile birlikte pNTs'in senkronize olarak ortaya çıkması çok en-

derdir ve daha önce yayınlanmış yalnızca sekiz olgu bildirimi mevcuttur<sup>(3-10)</sup>, ERWT ve pNTs birlikteliği ise henüz bildirilmemiştir. Bu çalışmada, senkronize olarak ortaya çıkmış, sol inguinal kanal yerleşimli ERWT ve sol sürrenal kökenli ganglionöroblastom tanısı olan bir çocuk olgu ilgili literatür eşliğinde sunulmuştur.

## Olgu sunumu

Dokuz aylık kız hastanın 3 ay önce sol kasıkta şişlik yakınması başlamış ve sol inguinal herni nedeniyle operasyon önerilmiş, ancak aile bekleme tercih etmiş. Son 15 gündür ise kitle boyutlarında hızlı bir artış olmuş. Yapılan ultrasonografide (US) sol kasık kanalında yaklaşık 4x2,5 cm'lik semi-solid, düzgün sınırlı, kanlanması azalmış kitle saptanmış ve sol over ayırt edilememiş. Yapılan fizik muayenede sol kasıkta redukte edilemeyen, sert ve düzgün sınırlı kitle vardı. Hasta over sliding inguinal herni ya da inguinal

Bu çalışma 17-20 Eylül 2014 tarihleri arasında Trabzon'da düzenlenen XXXII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresinde sözlü olarak sunulmuştur.

**Alındığı tarih:** 25.03.2016

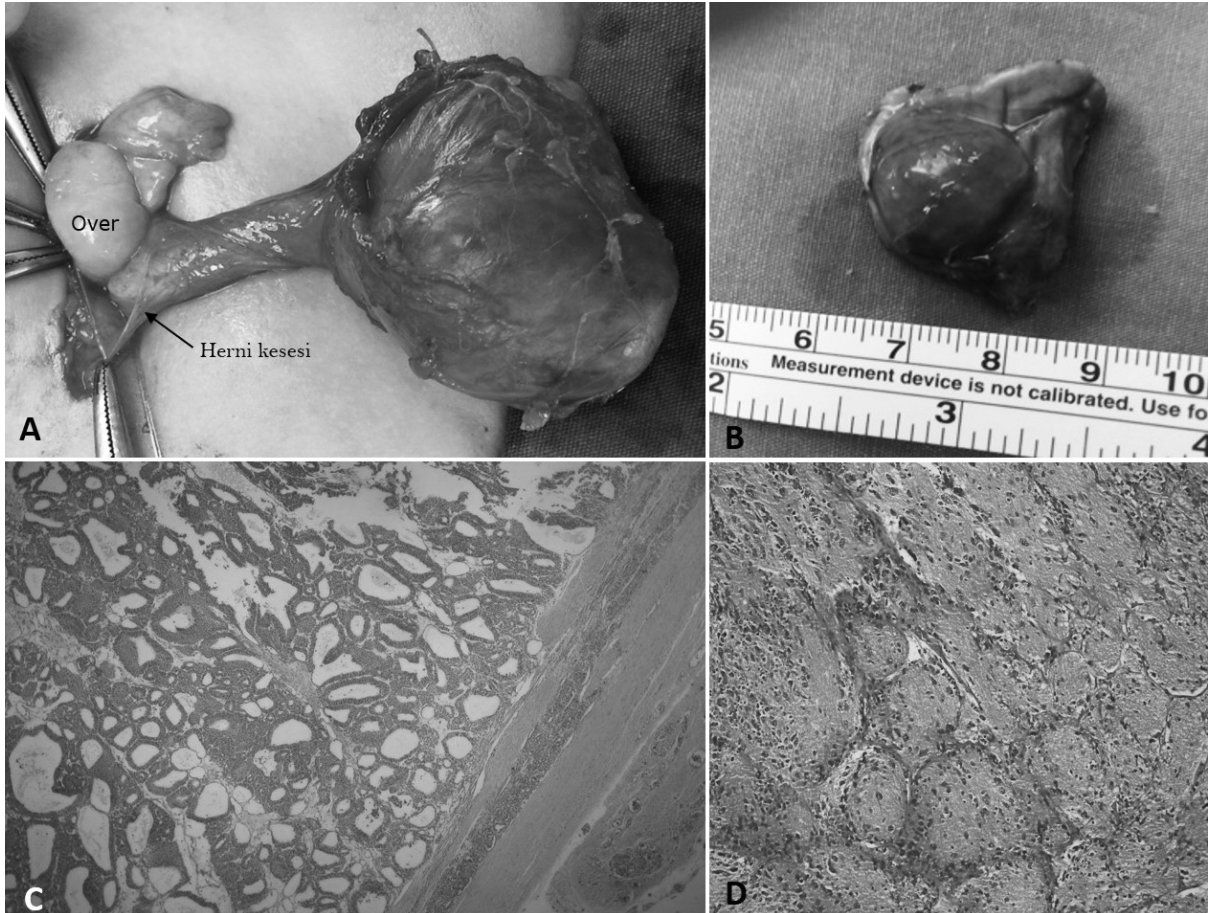
**Kabul tarihi:** 10.04.2016

**Yazışma adresi:** Doç. Dr. Erdal Türk, Yeni Girne Bulvarı 1825 Sok. No:12, Karşıyaka-İzmir

**e-mail:** eturk19@yahoo.de

bir kitle olabileceği düşünülerek operasyona alındı. Eksplorasyonda dış ringin distalinde yaklaşık 5x4x6 cm ebatlarında solid karakterde, sınırları düzgün, iyi sınırlı ve kapsüllü, yüzeysel vaskülarizasyonu artmış kitle ile karşılaşıldı. Kitle inguinal kanal proksimalinden eksize edildi ve herni kesesine yüksek ligasyon uygulandı (Resim 1A). Kitlenin patolojik inceleme sonucunda tümörün sap kısmının nefroblastomatozis alanlarından, tamama yakınının ise blastemal komponentten oluştuğu saptanırken, anaplastik değişikliklere rastlanmadı (Resim 1C). İmmunohistokimyasal olarak tümör hücreleri WT 1 ile zayıf pozitif, CK 7 ile negatif bulundu. Postoperatif dönemde yapılan bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde karın üst bölge kesitlerinde sol sürrenalde 2,5x1,5 cm'lik bir ek kitle ve yanında 1-2 adet milimetrik boyutlarda lenf nodu gözlemlendi. Yapılan eksplorasyonda, böbrekten ayrı, sürrenalın ortasında yer alan ve BT'de tanımlanan

boyutlara uygun yuvarlak, sınırları belirgin ve çevre dokulardan ayırdedilebilir özellikte kitle saptandı. Hastaya sol total sürrenalektomi ile birlikte kitle eksizeyonu uygulandı (Resim 1B). Sigmoid kolon mezosunda çıkan iki adet 2-3 mm'lik lenfadenopati dışında patoloji yoktu ve sol over ve çevresi normal olarak gözlemlendi. Sürrenal kitlenin patolojik inceleme sonucu evre I ganglionöroblastom, lenf nodları ise reaktif lenf nodları olarak değerlendirildi (Resim 1D). Bu bulgular ışığında hastada inguinal kitlenin birkaç kez muayenesi ve hatta kasık fıtığı içinde over düşünülerek birkaç kez redüksiyon denenmiş olması olasılığı göz önüne alınarak NWTS evre-I tedavisi uygulanması kararlaştırıldı. Evre-I ganglionöroblastmanın ise görüntüleme yöntemleri ve tümör belirteçleri ile izlenmesi uygun bulundu. Kemoterapisi tamamlanan hastanın altı aylık izleminde sorun olmadı.



**Resim 1A.** Kitlenin herni kesesi ve overle olan ilişkisi, **1B.** Sürrenal kökenli ganglionöroblastom kitlesinin genel görünümü, **1C.** Blastemal histolojide tümör dokusu (HE, x100), **1D.** Sürrenal kökenli ganglionöroblastom kitlesinde ganglion hücreleri ve blastik hücreler yanısıra schwannian stromal özellikler.

## Tartışma

İntrarenal Wilms' tümörleri persistent metanefrik blastemalardan kaynaklanır, fakat ERWT histogenezi daha az bilinmektedir. Genel olarak ERWT'nin intrarenal olanlarla paralel olarak heterotopik mezonefrik blastemalardan kaynaklandığına inanılmaktadır<sup>(11-13)</sup>. Ancak bu tümörlerin oluşumunda persistent mezonefrik kanal ya da Connheim'in hücre kalıntısı teorileri de hâlen tartışılmaktadır<sup>(13)</sup>. Kızlarda, Gardner kanalı mezonefroza köken almaktadır. Normalde mezonefroz ise gestasyonun 16. haftasında dejenerer olur, ancak jukstagonadal mezonefrik glomerüller 21. haftaya kadar gecikebilir<sup>(12)</sup>. Bu dokulardan köken alan ektopik nefrojenik kalıntılardan, olgumuzda da görüldüğü gibi, inguinal bölge yerleşimli ERWT'in oluşmuş olabileceği iddia edilmektedir<sup>(1)</sup>.

Kasık kanalında şişlik çocuklarda oldukça sık rastlanan bir durumdur ve en sık tanı ise inguinal hernidir. Ancak ender de olsa lenfadenitler, ektopik gonad ya da entrapped over, apse, lipom, hemanjiom ya da

maligen lezyonlar da ayırıcı tanıda düşünülmelidir. İnguinal yerleşimli ERWT ise bu grupta yer alan ve son derece ender görülen çocukluk çağı tümörüdür<sup>(12)</sup>. Tümör çoğu zaman tesadüfen saptanır ve kesin tanı biyopsi ya da rezeksiyonu takiben yapılan patolojik inceleme ile konmaktadır<sup>(13)</sup>. Olgumuz, üç aylık bir öyküyle ve başlangıç yakınması kasık kanalında şişlik olan, inguinal herni tanısı almış bir hastaydı. Kitlenin boyutlarında son günlerde artış olmuştu, bu nedenle hastanın over sliding inguinal herni ya da inguinal kitle olabileceği düşünüldü.

Günümüzde ERWT için kabul edilmiş bir evreleme sistemi yoktur, ancak intrarenal Wilms tümörleri için olan NWTs'nin TNM evrelemesi ERWT tedavisi için klavuz olarak kullanılabilir<sup>(11,13,14)</sup>. Daha önce yapılmış çalışmalara göre ERWT için prognozda intrarenal Wilms tümörlerine benzer<sup>(11,13,15)</sup>. Biz de hastamızı TNM kalsifikasyonuna göre Evre I olarak değerlendirdik ve rezeksiyonu takiben Aktinomisin ve Vinkristin kemoterapisi uyguladık.

**Tablo 1.** Şu ana kadar İngilizce literatürde yayınlanmış Wilms tümörü ve pNTs birlikteliği olan olguların klinik özellikleri.

Yazar	Yıl	Yaş, cinsiyet	Tümörün histolojisi ve lokalizasyonu	Ek anomali	Tedavi ve sonuç
Steward VW, et al. <sup>(10)</sup>	1979	Yenidoğan, E	WT: Sol böbrek Nöroblastom: Posterior mediasten, Th 2 sempatetik ganglionsundan kaynaklı	Multiple anomaliler (Yüz, deri, gövde, ekstremiteler, ürogenital vb.)	Otopsi
Sokolova IN <sup>(9)</sup>	1989	8 ay, E	WT: Sağ böbrek Nöroblastom: Sol böbrek	yok	Eksizyon
Sirinelli D, et al. <sup>(8)</sup>	1989	3 ay, E	WT: Sol böbrek Nöroblastom: Torasik	Beckwith-Wiedemann sendromu	Eksizyon
Ito F, et al. <sup>(6)</sup>	1997	2 yaş, E	WT: Sağ böbrek Ganglionöroblastom: Sağ adrenal	Von Recklinghausen's neurofibromatosis	Eksizyon
Bissig H, et al. <sup>(4)</sup>	2002	2 ay, E	WT: Sağ böbrek Nöroblastom: Sol adrenal	Fanconi anemisi	Biyopsi, ex
Berberi D, et al. <sup>(3)</sup>	2006	11 ay, E	WT: Sol böbrek Nöroblastom: Bilateral adrenal	Fanconi anemisi ve VACTERL sendromu	Adrenal glanda biyopsi ve parsiyel nefrektomi, ex
Moran C, et al. <sup>(7)</sup>	2010	4 yaş, K	WT: Sağ böbrek Ganglionörom: paraspinal kitle ve sağ adrenal gland	yok	Sağ nefrektomi ve lomber kitleye parsiyel rezeksiyon uygulanmış
Çeçen E, et al. <sup>(5)</sup>	2011	3 yaş, K	WT: Sol böbrek Nöroblastom: Sağ adrenal gland	yok	Eksizyon ve kemoterapi
Olgumuz	2014	9 ay, K	WT: Sol inguinal kitle (ERWT) Ganglionöroblastom: Sağ adrenal gland	yok	Eksizyon ve kemoterapi

Çocukluk çağında senkronize tümörler oldukça ender görülse de, WT ve pNTs birlikteliğinin genetik yatkınlık olmasa bile birlikteliği olasıdır (Tablo 1). Bildiğimiz kadarıyla, bu çalışma altta herhangi bir kansere yatkınlık sendromunu düşündürecek fiziksel bulgusu olmayan bir çocukta ERWT ve ganglionöroblastom birlikteliği olan ilk rapordur. Aynı hastada embriyonel kökenli iki tümörün görülmesi belki tesadüfi olabilir, ancak hem hastamıza hem de yaptığımız literatür taramasındaki diğer hastalara ait klinik özelliklerin, iki tümör arasındaki ilişkinin aydınlatılmasında ve gelecekteki hastaların tanı ve tedavisinde yol gösterici olacağını düşünüyoruz.

### Kaynaklar

1. Antoniou D, Loukas I, Papadakis V. Ectopic nephrogenic rest in the inguinal canal in a 6-month-old girl and a review of published studies. *Annals of Saudi Medicine* 2012;32(5):649-651.
2. Hiradfar M, Shojaeian R, Zabolinejad N et al. Extrarenal wilms' tumour presenting as an inguinal mass. *Archives of Disease in Childhood* 2012;97(12):1077. <http://dx.doi.org/10.1136/archdischild-2012-302605>
3. Berrebi D, Lebras MN, Belarbi N et al. Bilateral adrenal neuroblastoma and nephroblastoma occurring synchronously in a child with fanconi's anemia and vacterl syndrome. *Journal of Pediatric Surgery* 2006;41(1):e11-14. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.10.087>
4. Bissig H, Staehelin F, Tolnay M et al. Co-occurrence of neuroblastoma and nephroblastoma in an infant with fanconi's anemia. *Human Pathology* 2002;33(10):1047-1051. <http://dx.doi.org/10.1053/hupa.2002.128062>
5. Cecen E, Olgun N, Mutafoglu K et al. Coexisting of wilms tumor and ganglioneuroblastoma in a child. *Pediatric Hematology and Oncology* 2011;28(7):619-621. <http://dx.doi.org/10.3109/08880018.2011.565494>
6. Ito F, Watanabe Y, Ito T. Synchronous occurrence of wilms tumor and ganglioneuroblastoma in a child with neurofibromatosis. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie* 1997;7(5):308-310. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1071180>
7. Moran C, Greiner RJ, Mardam-Bey SW, 3rd et al. Synchronous occurrence of metastatic wilms tumor and ganglioneuroma. *Pediatric Blood & Cancer* 2010;55(3):562-565. <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.22553>
8. Sirinelli D, Silberman B, Baudon JJ et al. Beckwith-wiedemann syndrome and neural crest tumors. A report of two cases. *Pediatric Radiology* 1989;19(4):242-245. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02386843>
9. Sokolova IN. [a case of wilms' tumor and neuroblastoma of the kidneys in a child]. *Arkhiv Patologii* 1989;51(12):61-64.
10. Steward VW, Jevtic MM. Derangement of neuronal migration in a child with multiple congenital anomalies, two congenital neoplasms, without apparent chromosomal abnormalities. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology* 1979;38(3):259-285. <http://dx.doi.org/10.1097/00005072-197905000-00007>
11. Andrews PE, Kelalis PP, Haase GM. Extrarenal wilms' tumor: Results of the national wilms' tumor study. *Journal of Pediatric Surgery* 1992;27(9):1181-1184. [http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(92\)90782-3](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(92)90782-3)
12. Arkovitz MS, Ginsburg HB, Eidelman J, Greco MA, Rauson A. Primary extrarenal wilms' tumor in the inguinal canal: Case report and review of the literature. *Journal of Pediatric Surgery* 1996;31(7):957-959. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90421-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90421-2)
13. 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(6):E33-35. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.04.021>
14. Coppes MJ, Wilson PCG, Weitzman S. Extrarenal wilms' tumor: Staging, treatment, and prognosis. *J Clin Oncol* 1991;9:167-174.
15. Neville HL, Ritchey ML. Wilms' tumor. Overview of national wilms' tumor study group results. *The Urologic Clinics of North America* 2000;27(3):435-442. [http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143\(05\)70091-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143(05)70091-4)