

Pediyatrik onkolojide cerrahi ilkeler

Turan BAYHAN, Ali VARAN, Münevver BÜYÜKPAMUKÇU

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Öz

Çocukluk çağı kanserlerine multidisipliner yaklaşımda cerrahi önemli bir yere sahiptir. Cerrahi girişimler tümörün tanısında, evrelemesinde ve tedavisinde gerekli olmaktadır. Tümörün türüne göre cerrahi girişimin yeri ve önemi değişmektedir. Lenfomalarda cerrahi sadece tanusal bir role sahipken, Wilms tümöründe cerrahi eksizyon tedavinin en önemli parçasıdır. Tümörlerin cerrahi eksizyonunun zamanı da tümörlerin türüne, kemoterapiye olan yanıtına ve ekollere göre farklılık göstermektedir. Örneğin, Wilms tümöründe Kuzey Amerika yaklaşımında tanı anında tümörün çıkarılması önerilirken Avrupa ekolünde hastalar kemoterapi aldıktan sonra tümörün çıkarılması gerçekleştirilir. Bu makalede çocuk cerrahisi kliniklerinde sık görülen çocukluk çağı kanserlerine güncel cerrahi yaklaşım ve tedavide cerrahların rolü incelenmiştir.

Anahtar kelimeler: Çocuk onkolojik cerrahi, Wilms tümörü, nöroblastom, rabdomyosarkom, hepatoblastom, lenfoma

Pediyatrik onkolojide tanı ve tedavi aşamasında olmazsa olmazlardan biri çocuk cerrahisidir. Multidisipliner çalışmada ekibin bir parçası da cerrahdir. Tümör rezeksiyonunun derecesi, doğru evrelendirme, yaşam oranları ve morbidite üzerinde doğrudan etkilidir. Biyopsi ve çıkartımın derecesine cerrah karar vermektedir.

Tanıda tümör tipine ve yerleşimine göre biyopsi, eksizyon veya tam çıkartım yapılmaktadır. Ayrıntıları tümör gruplarına göre aşağıda incelenecektir. Tanı açısından dikkat edilmesi gereken noktalardan biri alınan her örneğin atılmaksızın, patoloji sonucu öğrenilene kadar takip edilmesidir. Apendiks bile atılmamalı, apendikte karsinoid, non-Hodgkin lenfoma tanıları ile karşılaşılabilmesi unutulmamalıdır. Diğer bir önemli nokta tanıda gecikmedir. Çocukluk çağı tümörleri çoğu hızlı ilerleyebilen tümörlerdir. O nedenle günler içinde sonuç öğrenilmeli, tanı koyma

Alındığı tarih: 21.06.2016

Kabul tarihi: 21.07.2016

Yazışma adresi: Prof. Dr. Ali Varan, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

e-mail: avaran@hacettepe.edu.tr

Abstract

Surgical principles in pediatric oncology

Surgery has a critical role in multimodal approach towards childhood cancer. Surgical interventions are required in the diagnosis, staging, and treatment of tumors. Depending on the type of tumor, application site and importance of surgical interventions change. In lymphomas surgery has a role only in diagnosis, however, surgery is an indispensable component of treatment in Wilms' tumor. Timing of surgical excision differs dependent on the type of tumor, response to chemotherapy, and approaches of treatment groups. For example, in North American approach recommends primary excision of the Wilms' tumor at the time of diagnosis. In contrast, initial chemotherapy and consequent surgery are advised in European treatment group. In this paper we reviewed current surgical approach and role of surgeons in the treatment of tumors that are frequently seen in pediatric surgery clinics.

Keywords: Pediatric oncological surgery, Wilms' tumor, neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, hepatoblastoma, lymphoma

süresi bir haftadan uzun olmamalıdır. Süre uzadıkça geri dönülmez karmaşalar ve sağaltımı olası olmayan ileri evre hastalıkla ve hatta ölümler sonuçlanabilmektedir.

WILMS TÜMÖRÜ

Böbrek tümörleri çocukluk çağı kanserlerinin %6'sını oluşturur ve bu tümörler içinde en sık görülen Wilms tümörüdür (%92). Wilms tümörü tanısı hastaların %78'inde 1-5 yaşları arasında konur. Hastaların %5'inde tümör bilateral olabilir⁽¹⁾. Ender olarak tümör yırtılması ve kanama akut karın tablosuna yol açabilir. Wilms tümörü renal venden inferior vena kava ve sağ atriya, aşağıda ise üretere, mesaneye uzanabilir. En sık metastaz yeri akciğer ve karaciğerdir. Wilms tümörlerinin başvuru anında %4'ünde inferior vena kava veya atriya, %11'inde renal vena tümör uzanımı bulunabilir. Kaval trombüs cerrahi öncesinde bilinmezse nefrektomi sırasında emboli ve mortaliteye neden olabilir⁽²⁾. Genel sağkalım oranları 1900'lerde %5'ken, günümüzde %90'ın üzerine çıkmıştır.

Wilms tümörü güncel tedavisinde iki uluslararası gru-

bun farklı tedavi yaklaşımı bulunmaktadır. Bu gruplar, Kuzey Amerika ülkelerini kapsayan Ulusal Wilms Tümörü Çalışma Grubu (National Wilms' Tumor Study Group (NWTSG) günümüzde Children's Oncology Group (COG)'un bir parçasıdır) ile Avrupa'da Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP)'dir ^(2,3). Ülkemizde ise olgular Türk Pediatrik Onkoloji Grubu (TPOG) protokolüne göre sağaltılmaktadır ⁽⁴⁾.

Wilms tümörünün multidisipliner tedavisinde tümörün cerrahi olarak çıkarılması sağaltımın en önemli parçasıdır. COG yaklaşımında çoğu hastada tümör tanısında cerrahi olarak çıkartılır. SIOP yaklaşımında ise tümör hasta kemoterapi (KT) aldıktan sonra çıkartılır ⁽⁵⁾. TPOG protokolünde ise tümör güvenli bir şekilde çıkartılabilecekse ve/veya inferior vena kavada tümör trombüsü yoksa tanı anında çıkartılması önerilmekte, yoksa preoperatif KT verilip 4 hafta sonra çıkartılmaktadır. Wilms tümörü tanısıyla nefrektomi yapılan hastalarda benign veya başka bir malign hastalık çıkma olasılığı COG ve SIOP verilerinde %7,6-9,9 arasında değişmektedir ^(6,7). Cerrahi öncesinde verilen KT ile patolojik bulguların değiştiği, lenf düğümü tutulumunun kaybolduğu ve hastalığın evresinin gerçek

evresinden daha düşük bulunduğu ileri sürülmektedir. Cerrahi öncesi verilen tedavinin desteklenmesinde en önemli dayanak ise KT ile cerrahi sırasında tümör parçalanmasının önlenmesidir ⁽⁶⁾.

Tümör evrelemesi hastalığın tedavi planının yapılmasında önemlidir ve evrelemede tümörün cerrahi çıkarımı ve metastaz durumu temel alınır. Evreleme ölçütlerinde COG ve SIOP grupları arasında küçük farklılıklar vardır (Tablo 1) ⁽⁸⁾. Tümörün doğru evrelemesinde cerraha önemli bir görev düşmektedir, tümörün evresine göre KT rejiminin içeriği ve RT verilip verilmeyeceğine karar verilmektedir. Cerrahi sırasında tümörün saçılması, tümörün yetersiz çıkarılması, tümörün böbrek dışına uzanımının değerlendirilmemesi gibi durumlar hastaların yaşam oranlarını olumsuz yönde etkileyebilir ⁽²⁾.

Cerrahi yaklaşım

Tek taraflı Wilms tümöründe standart cerrahi yaklaşım lenf düğümü örneklemeyle birlikte radikal nefroüretrektomidir ⁽⁹⁾. Tümörün yeterli çıkarılması ve karmaşaların az görülmesi için transabdominal, transperitoneal veya torakoabdominal kesiler

Tablo 1. Wilms tümörü evrelemesi.

COG	SIOP
I Tümör böbrekle sınırlıdır ve tamamen çıkarılmıştır. <ul style="list-style-type: none"> Kapsül korunmuştur, tümör tarafından invaze olmamıştır. Renal sinüs lenfatik veya venlerinde tümör invazyonu yoktur. Nodal ya da hematolojik metastaz yok Öncesinde biyopsi yok Cerrahi sınırlar negatif 	Tümör böbrekle sınırlıdır ve tamamen çıkarılmıştır. <ul style="list-style-type: none"> Kapsül tümör tarafından infiltre edilmiş olabilir ama dış yüzeye ulaşamaz, Tümör renal pelvise veya üretere doğru uzanmış olabilir ama infiltasyon yoktur, Renal sinüs damarları tutulmaz,
II Tümör böbreğin dışına uzanmıştır ama tamamen çıkarılabilir. <ul style="list-style-type: none"> Tümör kapsüle penetreder. Tümör renal sinüs lenfatik veya venlerindedir. Nodal veya hematogen metastaz yoktur. Cerrahi sınırlar negatiftir. 	Tümör böbreğin dışına uzanmıştır ama tamamen çıkarılabilir, <ul style="list-style-type: none"> Tümör kapsülü geçip perirenal yağ dokusuna infiltredir, Tümör renal sinüse veya renal parankim dışında kan ve lenf damarlarına infiltredir (veya ikisi de) ama tamamen çıkarılabilir, Tümör komşu organ veya vena kavaya infiltredir ama tamamen çıkarılabilir,
III Kalıntı tümör veya abdomenle sınırlı hematogen olmayan metastaz <ul style="list-style-type: none"> Abdominal nodal tutulum Peritoneal tutulum veya tümör implantları Cerrahi öncesinde veya cerrahi sırasında herhangi bir derecede tümörün dökülmesi İntraabdominal büyük tümör kalıntısı Nefrektomi öncesi biyopsi alınması (ince iğne biyopsisi dahil) Cerrahi sınır pozitifliği 	Tümörün yetersiz çıkarımı (büyük veya mikroskobik kalıntı) <ul style="list-style-type: none"> Lenf düğümü tutulumu, nekrotik tümör ve kemoterapi ilişkili değişiklikler dahil Cerrahi öncesinde veya cerrahi sırasında tümörün yırtılması Tümörün peritoneal yüzeye penetrasyonu Cerrahi sınırda tümör trombüsü olması Rezeksiyon öncesi cerrahi biyopsi (ince iğne biyopsisi hariç)
IV Hematojen metastaz veya abdomen dışına yayılım	Hematojen metastaz veya abdomen dışına yayılım
V Bilateral renal tümör Her iki taraf yukarıdaki evreleme ölçütlerine göre ayrı ayrı evrelenmelidir (Örneğin, evre 5, alt-evre 2 (sağ), alt evre 1 (sol))	Bilateral renal tümör Her iki taraf yukarıdaki evreleme ölçütlerine göre ayrı ayrı evrelenmelidir (Örneğin, evre 5, alt-evre 2 (sağ), alt evre 1 (sol))

önerilmektedir ⁽⁵⁾. Çok büyük tümörlerde veya üst kutuptan diyafram üstüne uzanan tümörlerde 8.-9. kosta düzeyinden torakal girişim de yapılabilir ⁽²⁾. Abdomenin tamamının gözden geçirilmesi, özellikle karşı böbreğin, karaciğerin, peritoneal yüzeylerin ve trombus açısından renal ven ve inferior vena kavanın incelenmesi önerilmektedir ⁽⁵⁾. Görüntüleme yöntemlerinin gelişmesiyle artık karşı böbreğin tam eksplorasyonu önerilmemekte, yalnızca elle yoklamakta, eğer ilk görüntülemelerde karşı böbrekte lezyon şüphesi varsa nefrektomiden önce bilateral eksplorasyon önerilmektedir ^(5,10). Cerrahi sırasında tümörden periton içine dökülme olmuşsa ameliyat raporunda bu durum belirtilmelidir. Dökülmenin bölgesel veya yaygın olması hastalığın seyrini değiştirmemekte, her iki durumda da tümör peritona yayılmış kabul edilmekte, tümörün evresi en az 3 olmaktadır ⁽¹¹⁾. Tümör kapsülünün cerrahi öncesi dönemde yırtılması da tümörün peritona dökülmesine neden olur. Ameliyat sırasında kanlı peritoneal sıvı saptanırsa makroskopik veya mikroskopik tutulum gösterilmesinden bağımsız olarak tümörün peritona dökülmüş olduğu kabul edilir ⁽⁵⁾. Adrenal bez tümörün üzerine oturmuyorsa çıkartılabılır, ancak tümör böbreğin üst kutbundan kaynaklanıyorsa adrenal bez de çıkarılmalıdır ⁽⁵⁾. Hiler ve bölgesel lenf düğümlerinde tutulum olup olmamasına göre Wilms tümörünün evresi değişir ⁽⁸⁾. Renal hilus, parakaval veya paraaortik alanlardan lenf düğümü örneklemesi kesinlikle yapılmalıdır ⁽⁵⁾. Lenf düğümünün yalnızca fiziksel olarak değerlendirilmesiyle tutulum hakkında fikir yürütmek yanıltıcı olabilir. O nedenle normal gibi görünse bile yukarıda adı geçen yörelerden lenf düğümü örneklemesi yapılmalıdır. Nefrektomi sırasında lenf düğümü örneklemesi yapılmaması hastalığın yanlış evrelenmesine neden olmakta ve yerel yineleme riskini arttırmaktadır ^(5,12). Örneklenmesi gereken lenf düğümü sayısı ile ilgili net bir değer olmamakla beraber, bir COG çalışmasında en az yedi lenf düğümünün örneklenmesi halinde etkilenmiş lenf düğümü bulma olasılığının arttığı gösterilmiştir ⁽¹³⁾.

Hastaların %4-11'inde tümörün renal ven, inferior vena kava ve sağ atriya uzanımı vardır ^(2,5). Ameliyat öncesinde bilgisayarlı tomografi veya Doppler ultrasonografi ile tümör trombusu araştırılabilir. Bir COG çalışmasında trombusu göstermede iki yöntemin de eşit etkinliğe sahip olduğu gösterilmiştir ⁽¹⁴⁾. Ancak ameliyat sırasında renal ven, trombus varlığı

açısından elle değerlendirilmelidir ⁽²⁾. Günümüzde COG protokollerinde tümör uzanımı infrahepatik kava düzeyinde veya altında ise primer tümörün çıkartılması önerilmektedir. Tümör uzanımı karaciğer düzeyini geçiyorsa preoperatif KT verilmelidir. Bu yaklaşımla damar içi trombus küçülmekte ve cerrahi olarak çıkarımı daha güvenli olmaktadır ^(2,5). Tümör boyutunda değişim tümörün uzanımıyla ilişkilidir. KT ile tümör boyutunda küçülme, inferior vena kavada sınırlı tümörlerin %86,5'inde gelişirken, sağ atriya uzanan tümörlerin %58,3'ünde görülmektedir ^(2,15). Çoğu olguda tümör trombusu etkilenen venden dışarı hafifçe sağılabilir. Büyük trombuslarda trombusun çıkarılmasını kolaylaştırmak amacıyla venotomi yapılabilir. Trombus damar duvarının intimasına yapışıkça bu durum ameliyat raporunda belirtilmeli ve trombus küretajla çıkarılmalıdır ⁽²⁾.

Wilms tümörü genellikle komşu organlara invazyon yapmaz. İnvazyon olduğunda ise kısmi hepatektomi veya geniş çaplı kolektomi gibi radikal girişimler önerilmez, çünkü bu gibi cerrahi işlemlerin karmaşaları olabilir ⁽¹⁶⁾. Wilms tümörü KT'ye iyi yanıt veren bir tümör olduğu için bu gibi durumlarda KT sonrası daha güvenli bir cerrahi yeğlenmelidir ⁽⁵⁾. Nefrektomi sırasında diyafram, psoas kası ve pankrestan küçük bir parça çıkartılabilir ^(2,5). Bazı durumlarda tümörün çıkarılması hasta için büyük riskler taşır. Tümörün çıkartılmaması ölçütleri şunlardır: Tümör trombusunun hepatik ven düzeyinden daha yukarıya uzanması, tümörün komşu organlara ilerlemesi ve nefrektomi sırasında bu organların da geniş çıkartımının gerekmesi (adrenal bez hariç), cerrahın tümörün çıkarılması durumunda gereksiz morbidite veya mortalite gelişeceği, tümörün peritona saçılacağı, geniş kalıntı bırakılacağı yönünde öngörüsü bulunması ve akciğer metastazlarına ikincil pulmoner yetmezlik tablosu ⁽⁵⁾.

Cerrahi karmaşa sıklığı 2001 yılında yayınlanan NWTSG raporunda %12,7 olarak bulunmuştur ⁽¹⁶⁾. En sık karmaşaların bağırsak tıkanıklığı (%5,1), kanama (%1,9), yara yeri enfeksiyonu (%1,9) ve damar hasarı (%1,5) olduğu görülmüştür. Karmaşa riskini arttıran faktörler; tümörün inferior vena kava boyunca uzanması, tümör boyutunun ≥ 10 cm olması, cerrahi kesinin paramedian veya yandan yapılması ve cerrahi işlemin çocuk cerrahı yerine genel cerrah tarafından yapılmış olması olarak bulunmuştur ⁽¹⁶⁾. Bir SIOP raporunda ise cerrahi karmaşalar hastaların

%8'inde görülmüş, en sık karmaşanın bağırsak tıkanıklığı (%3,7) ve tümör parçalanması (%2,8) olduğu bildirilmiştir⁽¹⁷⁾.

Bilateral Wilms tümörü cerrahisi

Wilms tümörlerinin yaklaşık %6'sı bilateraldir⁽¹⁾. Bilateral tümör, Wilms tümörüne yatkınlık barındıran sendromlarda daha sık görülür. Bu sendromlar; Denys-Drash sendromu, Wilms tümörü, aniridi, genitoüriner malformasyon ve mental retardasyon (WAGR) sendromu ve Beckwith-Wiedemann sendromudur^(1,2). Bilateral tümörü olan hastalarda böbrek yetmezliği gelişme olasılığı daha yüksektir. Bir NWTSG çalışmasında 20 yıllık izlemde tek taraflı Wilms tümörü olan hastaların %0,99'unda, bilateral tümörü olan hastaların ise %14,5'inde son dönem böbrek hastalığı geliştiği görülmüştür⁽¹⁸⁾. Böbrek yetmezliğinin nedenleri; KT ve RT'nin nefrotoksik etkisi, kalan böbrek dokusunun hiperfiltrasyon hasarına uğraması ve varsa altta yatan sendrom olarak sıralanabilir. Bu nedenle geç dönem sorunların önlenmesi için bilateral tümörü olan hastalarda böbrek dokusunun korunmasının gerekliliği ortaya çıkmaktadır^(5,18). COG ve SIOP raporlarına göre, bilateral böbrek tümörü olan hastalarda alınan biyopsilerde Wilms tümörü dışında tümör gösterilemediği için biyopsi alınmasının bilimsel temeli yoktur⁽⁵⁾. Bilateral Wilms tümöründe güncel yaklaşım neoadjuvan KT verilmesi ve daha sonra nefron koruyucu cerrahi yapılmasıdır (NKC)^(2,19). NKC KT'ye yanıt vermeyen ilerlemiş trombüsü olan hastalarda, negatif cerrahi sınır elde edilemeyecek, teknik olarak nefron koruyucu cerrahiye uygun olmayan hastalarda ve anaplastik histolojiye sahip hastalarda uygulanmamalı bu hastalarda tam nefrektomi yeğlenmelidir⁽⁵⁾. Tüm çabalara ve özene rağmen bazı olgularda NKC ile tümörsüz cerrahi sınır elde edilemeyebilir. İyi histolojiye sahip tümörlerde cerrahi sınırdaki tümör bulunduğu, RT sonrası sonuçlar cerrahi sınırı tümörsüz olanlarla aynı olmaktadır⁽²⁰⁾.

Cerrahi planının yapılmasında ameliyat öncesi yapılan görüntüleme önemlidir, ancak NKC'nin uygulanabilirliğinde cerrah son kararını ameliyat sırasındaki izlenimlerine göre vermektedir^(2,19). Örneğin, ameliyat öncesi görüntülemelerde boyutları büyük olarak ölçülen bir tümör böbreğe bası yaparak böbreği sıkıştırabilir. İşlevsel böbrek dokusu görüntüleme verilerine

göre beklenenden daha fazladır, bu nedenle NKC'ye kalan dokuya bakarak cerrah tarafından karar verilmelidir⁽⁵⁾. Altı sekiz haftalık KT sonrası görüntüleme ile tümör değerlendirilir. KT'ye yetersiz yanıt varsa (%50'den az) bilateral açık biyopsi alınarak anaplazi veya rabdomyomatöz değişiklik varlığı yönünden incelenmelidir. KT'ye yanıtı olan hastalarda altı hafta daha KT verilmeli ve sonrasında cerrahi yapılmalıdır⁽²¹⁾.

Tek taraflı tümörde nefron koruyucu cerrahi

SIOP 2001 ve COG ARENO3B2 çalışmasında klasik tek taraflı tümörü olan hastalarda NKC önerilmektedir⁽²⁾. Ancak seçilmiş vakalarda NKC seçeneği cerraha bırakılmaktadır⁽²²⁾. Radyolojik olarak NKC için uygunluk ölçütleri; böbreğe sınırlı solid tümör, tümörün hilusun dışında olması ve böbreğin 2/3'sinin korunmuş olması, tümör ve böbrek arasında küçük bir birleşme alanı olması, renal ven ve inferior vena kavanın tutulmamış olmasıdır⁽²²⁾. Ferrer ve ark.⁽²³⁾ serilerinde hastaların ancak %8'inin NKC için uygun ölçütlere sahip olduklarını göstermişlerdir. Tek taraflı Wilms tümöründe NKC İtalya'da Cozzi ve ark.⁽²⁴⁾ tarafından evre I hastalara uygulanmakta, tümör boyutuna bakılmaksızın uygulanabileceğini savunmaktadırlar. Bu yaklaşım günümüzde genel kabul gören bir yaklaşım değildir. Wilms tümörü nefrojenik artıklardan kaynaklanır ve genellikle çoklu odaklıdır. Bu nedenle premalign hücrelerin zamanla malign hücrelere dönüşebilme riski vardır⁽²⁾. NKC yapılan hastaların uzun süreli izlemi sonrasında uygulamaya geçmesi tartışılabilir.

NÖROBLASTOM

Nöroblastom, periferik sempatik sinir sisteminin embriyonel kanseridir. Nöroblastom 5 yaş altında çocukluk çağının en sık görülen ekstrakraniyal solid tümördür ve bebeklik döneminin en sık tanı alan malign hastalığıdır. Nöroblastomlar heterojen bir klinik tabloya sahiptir, kendiliğinden gerileyebilen tümörlerden, tüm ağır tedavilere rağmen yanıt alınamayanlara kadar değişken olabilirler⁽²⁵⁾. Nöroblastom en sık abdomende adrenal bezden veya paravertebral sempatik zincirden köken alır, ancak pelviste sakrum boyunca veya aort ayrımında, toraksta paraspinel sempatik zincirde, boyunda omurlar boyunca veya retroorbital bulunabilir⁽⁶⁾.

Uluslararası Nöroblastom Evreleme Sistemi (International Neuroblastoma Staging System; INSS) yaklaşık 20 yıldır nöroblastom evrelemede kullanılmaktadır (Tablo 2) ⁽²⁶⁾. INSS ağırlıklı olarak tanı anındaki cerrahi değerlendirmeye bağlıdır. Hastalığın evresinin yanı sıra tümör dokusunun moleküler ve patolojik özellikleri risk gruplarını belirlemede ve tedaviyi kurgulamada çok önemlidir (Tablo 3) ⁽²⁵⁾.

Nöroblastomda sağaltım yöntemleri cerrahi, KT, RT ve biyoterapidir. Bazı hastalarda tedavisiz yalnızca izlem yapılabilir ^(25,27). Hiçbir tedavi almamış hastada ilk cerrahi girişimin amacı tanıyı koymak, genetik çalışma için doku elde etmek, bölgesel yayılım olup olmadığını değerlendirmek ve mümkünse yaşamsal

yapı ve organlara zarar vermeden tümörü çıkartmaktır ⁽²⁷⁾. Yüksek riskli hastalarda cerrahi birincil tedavi yöntemi değildir. Bu hastalarda gecikmiş primer cerrahide (veya ikinci bakış cerrahi) amaç tedaviye yanıtı değerlendirmek ve tümör kalıntısını olabildiğince çıkarmaktır ⁽²⁸⁾. Nöroblastomun yaşamsal yapıları (aort, vena kava, visseral damarlar), sinirleri (brakiyal sinir ağı, frenik sinir, rekürren larengeal sinir, vagus) ve organları (böbrek) sarma ve omurga açıklığından girip omurga kanalı boyunca ilerleme eğilimi vardır. Omurilik basısına bağlı bulgularla gelen hastalarda ya cerrahi olarak omurilik basısı kaldırılmalı veya tümör çıkarılmalı ya da RT yerine hemen KT başlanmalıdır ^(6,29). Cerrahi öncesi tümörün çıkartılabilirliğine; tümörün yeri, hareketliliği, büyük

Tablo 2. Uluslararası nöroblastom evreleme sistemi.

Evre	Tanımlama
I	Tümör kaynaklandığı organda sınırlı, makroskopik tam rezeksiyon. Mikroskopik tümör artığı olabilir veya olmayabilir. Aynı tarafta veya karşı tarafta lenf düğümü tutulumu yok.
IIa	Tek taraflı tümör, tam olmayan makroskopik rezeksiyon. Aynı tarafta veya karşı tarafta lenf düğümü tutulumu yok.
IIb	Tek taraflı tümör, tam veya tam olmayan makroskopik rezeksiyon. Aynı tarafta bölgesel lenf düğümü tutulumu var, karşı tarafta lenf düğümü tutulumu yok.
III	Orta hattı aşan tümör ± bölgesel lenf düğümü tutulumu veya Tek tarafta tümör + karşı tarafta lenf düğümü tutulumu veya Orta hat tümörü + bilateral lenf düğümü tutulumu
IV	Yaygın hastalık, uzak metastazlar (kemik iliği, kemik, uzak lenf düğümü, karaciğer ve/veya diğer organlar)
IVS	Hastanın yaşı <365 gün, Evre 1 veya 2 gibi lokalize primer tümör var; yalnızca karaciğer, cilt ve/veya kemik iliği tutulumu (kemik iliğinde tümör hücrelerinin oranı <%10 olmalı).

Tablo 3. Çocuk Onkoloji Grubu nöroblastom risk sınıflaması.

Risk grubu	INSS Evre	Yaş (gün)	N-myc amp.	DNA Ploidi	Shimada
Düşük risk	I	herhangi	herhangi	herhangi	herhangi
Düşük risk	IIa/IIb	herhangi	yok	herhangi	herhangi
Yüksek risk	IIa/IIb	herhangi	var	herhangi	herhangi
Orta risk	III	<547	yok	herhangi	herhangi
Orta risk	III	≥547	yok	herhangi	IH
Yüksek risk	III	herhangi	var	herhangi	herhangi
Yüksek risk	III	≥547	yok	herhangi	KH
Yüksek risk	IV	<365	var	herhangi	herhangi
Orta risk	IV	<365	yok	herhangi	herhangi
Yüksek risk	IV	365-547	var	herhangi	herhangi
Yüksek risk	IV	365-547	herhangi	DNA indeks =1	herhangi
Yüksek risk	IV	365-547	herhangi	herhangi	KH
Orta risk	IV	365-547	yok	DNA indeks >1	IH
Yüksek risk	IV	>547	herhangi	herhangi	herhangi
Düşük risk	IVs	<365	yok	DNA indeks >1	IH
Orta risk	IVs	<365	yok	DNA indeks =1	herhangi
Orta risk	IVs	<365	yok	herhangi	KH
Yüksek risk	IVs	<365	var	herhangi	herhangi

INSS: Uluslararası Nöroblastom Evreleme Sistemi, IH: İyi histoloji, KH: Kötü histoloji, N-myc amp.: N-myc amplifikasyonu

damar ve sinirlerle olan ilişkisi, kanlanmanın denetlenebilirliği, uzak metastaz varlığı ve hastalık seyri göz önünde bulundurularak karar verilmelidir. KT ile tümör boyutlarında tatmin edici küçülme sağlanabildiği için primer cerrahi için yaşamsal organlar tehlikeye atılmamalıdır⁽²⁷⁾.

Yüksek riskli evre IV hastalarda geniş cerrahinin yararı konusunda farklı görüşler vardır. Du ve ark.⁽³⁰⁾ altı kür tedavi sonrası kötü yanıtı olan evre IV hastalarda yalnızca biyopsi yapılan ve tümörü çıkartılan hastaları karşılaştırdıklarında, cerrahi yapılan grupta genel yaşam oranı yüksekken (3 yıllık sağ kalım %55,4'e %31,3), hastalısız yaşamda fark olmadığı görülmüş, tümörün total ya da subtotal çıkartılmasının hastalısız yaşam oranına etkisi olmamıştır. COG'un ileriye dönük bir çalışmasında, yüksek riskli nöroblastomlarda tümörün %90'undan fazlası çıkartıldığında beş yıllık hastalısız yaşamda iyileşme olurken (%46'ya %38), genel sağ kalımda fark bulunmamıştır⁽³¹⁾. Bir birlikte değerlendirmede ise 33 çalışma incelenerek ölüm riskinin tümörün %90'undan fazlası çıkarılan hastalarda daha düşük olduğu gösterilmiştir⁽³²⁾. Hacettepe serisinde TPOG protokolü ile tedavi edilen olgularda KT sonrası gecikmiş cerrahi ve sonrasında RT ile yerel hastalık denetlenme oranı %95'lerdedir⁽²⁸⁾. Bu hastalar daha sonra sistemik yayılım geliştirerek yaşam oranlarında %40'lara varan düşüş olmaktadır. Günümüzde yüksek riskli hastalarda genel yaklaşım induksiyon KT'si sonrası morbiditeye neden olmayacak şekilde tümörün tam veya tama yakın çıkartılmasıdır^(27,31).

Evre I veya II, iyi histolojiye sahip, N-MYC negatif hastalarda genellikle cerrahi tedavi yeterlidir⁽⁶⁾. Lokalize düşük riskli tümörlerde cerrahi ve KT'siz izlem de bir seçenektir. İleriye dönük, çok merkezli bir çalışmada yerel düşük risk tümörü olan bebeklerde tedavisiz izleme tedavi alanlar arasında üç yıllık yaşam oranları arasında fark görülmemiştir⁽³³⁾.

HEPATOBLASTOM

Primer karaciğer tümörleri çocukluk çağı tümörlerinin %1-2'sini oluşturur. Çocukluk çağının en sık görülen malign karaciğer tümörü hepatoblastomdur⁽³⁴⁾. Hepatoblastom tedavisinde tümörün cerrahi olarak tam çıkarılması sağaltımın en önemli basamağını oluşturmaktadır, ancak hastaların yaklaşık yarısı

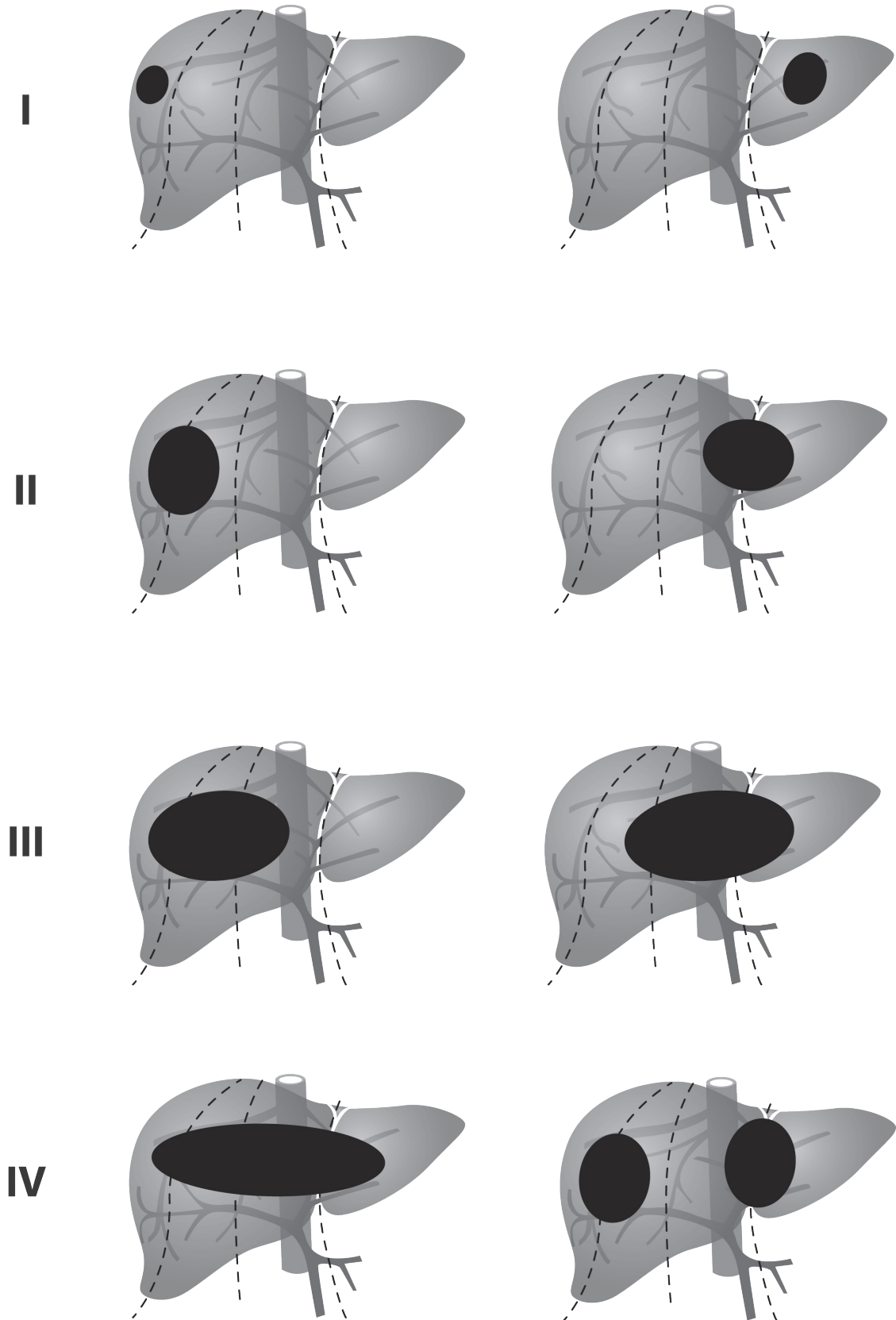
cerrahi olarak çıkartılamayacak tümörle başvurmaktadır. Sisplatin ve adriamisin içeren KT protokolleri ile tümör küçültülmekte, daha solid olmakta, sağlam dokudan ayrılabilir olmakta ve kanama eğilimi azalmaktadır⁽³⁴⁾. Tümörün tedavi öncesi bilgisayarlı tomografi ya da manyetik rezonans görüntülemesi bulgularına göre yapılan PRETEXT (pretreatment extent of disease) evrelemesi, birçok hepatoblastom çalışma grubunca tedavinin planlamasında esas alınmaktadır. PRETEXT evrelemesinde karaciğer sağ anterior, sağ posterior, sol medial ve sol lateral olmak üzere dört kısma ayrılır. Bu kısımların tutulumlarının komşuluk ilişkisine göre dört PRETEXT evresi vardır (Tablo 4) (Şekil 1)⁽³⁵⁾. Bu kısımların sınırları sağ ve orta hepatic ven ve göbek veni/ligamentum terese göre belirlenmiştir⁽³⁴⁾. Tümörün klasik karaciğer kısımlarının dışına uzanımına göre PRETEXT evrelerine V, P, E, M ve C açıklamaları eklenmiştir. Kauda tutulumu C (caudate), tümörün komşu intraabdominal organlara uzanımı E (extend), uzak metastaz (genellikle akciğer) M, majör damarların tutulumu V (venous, her üç hepatic ven veya vena kava inferior) ve portal ven tutulumu (porta ayrımı veya ana portal ven) P olarak kısaltılmaktadır⁽³⁵⁾. PRETEXT evrelemesine göre tümörün cerrahi olarak çıkartılabilirliğine karar verilir. Cerrahi olarak çıkartılamayan tümörlerde KT sonrası aynı evreleme yine yapılabilir ve POSTTEXT (post treatment extend) olarak isimlendirilir. Genellikle iki kürlük siklusların ardından, KT'den 10 gün sonra değerlendirme yapılır, KT'ye ana yanıtın ilk iki kürden sonra olduğu gösterilmiştir⁽³⁶⁾.

Tablo 4. Hepatoblastom PRETEXT evrelemesi.

Evre	Tanımlama
I	Bir kısım tutulmuştur. Üç komşu kısımda tümör yoktur.
II	Bir veya iki kısım tutulmuştur. İki komşu kısımda tümör yoktur.
III	İki veya üç kısım tutulmuştur. Bir kısımda tümör yoktur.
IV	Dört kısım da tutulmuştur.

PRETEXT; pretreatment extent of disease

Hepatoblastom tedavisinde COG ve SIOPEL (International Childhood Liver Tumors Strategy Group) olmak üzere iki önde gelen hepatoblastom çalışma grubunun birbirinden farklı yaklaşımı vardır. COG yaklaşımında çıkarılabilecek durumdaki tümörlerin tanı anında çıkarılması ve sonrasında KT verilmesi önerilir. SIOPEL yaklaşımında ise, tümör çıkarılabilir



Şekil 1. PRETEXT evrelemesi şematik gösterimi.

lecek durumda olsa bile neoadjuvan KT verilir ve tümör ideal olarak 4. kür sonrasında çıkartılır ^(6,34). Tümör çıkartıldığında sağlam karaciğer dokusunun %20-25'inin kalması yeniden büyüme için yeterlidir ⁽⁶⁾. COG yaklaşımında tanı anında PRETEXT evre I ve II olan tümörler, segmentektomi veya kısıtlı lobektomi ile 1 cm cerrahi sınır bırakılarak çıkartılabiliyorsa ve ana damar tutulumu yoksa cerrahi gerçekleştirilebilir. Neoadjuvan KT sonrası, PRETEXT evre III (veya POSTTEXT evre I, II veya III ve ana damar tutulumu olmayan) hastalarda lobektomi veya trisegmentektomi yapılabilir. PRETEXT evre IV ve POSTTEXT evre III, V+, P+ hastalarda karaciğer nakli veya çok geniş cerrahi yapılmalıdır ⁽³⁵⁾.

Karaciğer nakli hepatoblastom hastalarında başarılı bir tedavi seçeneğidir. SIOPEL ve COG verilerine göre karaciğer nakli yapılması gereken hasta özellikleri şunlardır: 1) Multifokal PRETEXT evre IV hastalar KT sonucu ne olursa olsun nakle gitmelidir. Bu hastaların aldığı KT yerel lezyonu bulunan hastaların aldıkları ile aynı dozda ve sayıda olmalıdır. 2) PRETEXT evre IV solid tümör POSTTEXT evre III'e gerilemezse nakle gitmelidir. 3) Santral yerleşimli PRETEXT evre II ve III hastalarda hil yapıların tutulumu varsa nakil önerilmektedir. Nakil yapılacağı sırada hastaların uzak metastazı olmamalıdır ve nakil öncesinde mikrometastazların önlenmesi için hastalar KT almış olmalıdır. Dördüncü kür KT'den sonra birkaç hafta geçmeden nakle gidilmelidir ^(6,34,35,37,38). Primer cerrahi sonrası yineleme olup karaciğer nakline giden hastalarda seyir, ilk tanıda nakil yapılanlara göre daha kötü bulunmuştur ^(35,37,38). Bu nedenle riskli grupta karaciğer nakli ön planda düşünülmelidir. Tedavi planı dördüncü kür bitimine kadar netleştirilmeli neoadjuvan tedavi dört kürden fazla verilmemelidir. Tedavinin uzaması halinde KT'ye dirençli hücre dizisi geliştiği unutulmamalıdır ⁽³⁴⁾.

GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER

Germ hücreli tümörler, primordial germ hücrelerden kaynaklanan benign ve malign yapıda farklı tümörleri içeren bir tümör grubudur. Çocukluk çağı tümörlerinin %1-3'ünü oluştururlar ve yaklaşık %20'si maligndir ⁽³⁹⁾. Germ hücreli tümörlerin evrelemesinde ve sağaltımında cerrahi önemli bir yer tutar (Tablo 5) ⁽⁶⁾.

Tablo 5. Germ hücreli tümörlerin evrelemesi.

Evre	Tanım
I	Tümör tamamen çıkarılmış (cerrahi sınırlar negatif)
II	Tümör tam olarak çıkarılmamış (cerrahi sınırlar mikroskopik pozitif)
III	Büyük kalıntı veya lenf düğümü metastazı
IV	Uzak metastaz

Sakrokoksigeal teratom

Sakrokoksigeal teratomda cerrahi öncesi aksiyal görüntüleme ile tümörün uzanımının belirlenmesi gereklidir. Tümör koksiks ile birlikte bütün olarak çıkarılmalıdır. Tümör koksiksi çıkartılmayan hastaların %35'inde yineler ⁽⁶⁾. Çoğu yenidoğan tümörü immatür veya matür histolojili teratom olarak rapor edilmekte, sağaltımda yalnızca cerrahi çıkartım yapıp izlenmektedir. Takipte 2-3 ayda bir alfa fetoprotein düzeyi bakılır, dokuz ayda normal düzeylere gelmesi beklenmeli, üç yaşa kadar da üç ayda bir rektal muayene yapılmalıdır. Benign tümörlerin %10-20'si, malignlerin ise %50'si yinelemektedir ^(39,40).

Testiküler germ hücreli tümör

Testiküler germ hücreli tümörlerde bulgu ve evreden bağımsız olarak primer cerrahi yaklaşım; kasık bölgesinden yaklaşımla, spermatik kord damarlarının bütün olarak denetiminin ardından, orşiektomi ve spermatik kordun iç kasık halkası düzeyinde yüksek bağlanmasıdır. Skrotal orşiektomi veya transskrotal biyopsi endikasyonu yoktur, bu tür girişimler tümörün evresini ve yerel yineleme riskini arttırabilir ^(6,39). Evre I hastalarda cerrahi sonrası KT'ye gerek yoktur. Evre II-IV hastalarda cerrahi sonrası bleomisin, etoposid ve sisplatinde oluşan KT verilmeli, kalıntı kitlesi varsa canlı tümör varlığının araştırılması açısından çıkartılmalıdır ⁽⁶⁾.

Ovarian germ hücreli tümör

Overin germ hücreli tümörlerinin %20'si malign özelliktedir. Standart yaklaşım tümörlü overin kitle ile beraber tam çıkartımdır. Cerrahide pelvik organların olabildiğince korunmasına özen gösterilmelidir. 2004 yılında yayınlanan COG raporunda bu tümörlerin cerrahisinde, asit veya peritondan yıkama sıvısı alınması, periton biyopsisi alınması veya peritoneal

nodül varsa çıkarılması, retroperitoneal lenf düğümlerinin palpe edilerek incelenmesi, sert ve büyük lenf düğümü varsa örnek alınması, omentumun gözle ve elle incelenmesi, yapışıklık veya anormal görünen bölgelerden örnek alınması, karşı overin gözle ve elle incelenmesinde anormal bir alan varsa biyopsi alınması, tümör içeren overin tamamının çıkartılması ve Fallop tüpü tutulmamışsa korunması önerilmiştir⁽⁴¹⁾. Çok büyük olan veya komşu organlara ilerlemiş tümörlerde biyopsi alınmalı ve neoadjuvan KT verilmesi, bilateral tümörlerde tümör çıkarılmalı ama en az bir overde parsiyel ooforektomi yapılarak üreme işlevleri korunmalıdır^(6,41).

GENİTOÜRİNER SİSTEM RABDOMYOSARKOMLARI

Rabdomyosarkom, çocukluk çağında en sık görülen yumuşak doku sarkomudur, olguların yaklaşık 2/3'si altı yaş ve öncesinde tanı alır. Tümör vücudun her yerinde gelişebilmekle birlikte, en sık baş ve boyun bölgesi yerleşimi görülür. Rabdomyosarkomların ikinci sıklıkta yerleştiği bölge genitoüriner organlardır ve olguların yaklaşık %23-25'inde görülür^(42,43). Hem COG hem de SIOP grupları evrelemede TNM sistemini kullanmaktadır (Tablo 6)⁽⁴²⁾. Lenf düğümü tutulumu değerlendirilmesinde genellikle fiziksel inceleme ve radyolojik görüntüleme yeterli olmakla

birlikte, lenf düğümü tutulumu evreyi ve tedaviyi değiştirecekse ve tutulum açısından şüphe varsa eksizyonel lenf düğümü biyopsisi alınabilir. Ayrıca 10 yaş ve üzerinde tanı alan paratestiküler rabdomyosarkom tanılı olgularda aynı taraf lenf düğümü diseksiyonu yapılmalıdır^(42,44). İyi seyir göstergesi olan embriyonel histoloji genitoüriner sistem rabdomyosarkomlarının %90'ında bulunmaktadır⁽⁴⁴⁾. Tümörler mesane, prostat, paratestiküler alan, vajen ve uterusu olabilir. Mesane ve prostat tümörleri lümen içine büyüyerek tıkanıklık ve hematüriye yol açabilir. Genitoüriner rabdomyosarkomlar pelvik kitleyle, paratestiküler alandaysa skrotal kitleyle, vajendeyse (botriyoid tip) üzüm salkımı şeklinde ve perineye kadar uzanabilen kitleyle başvurabilirler^(42,45).

Rabdomyosarkom tedavisinde cerrahi, sağaltımın temel öğelerindendir. Cerrahinin ana ilkesi; ağır morbiditeye ve organ işlev kaybına neden olmadan tümörün tamamının çıkartılmasıdır⁽⁶⁾. Bu tümörlere ilk yaklaşım biyopsi alınması veya tümörün çıkartılmasıdır. Özellikle genitoüriner sistem rabdomyosarkomlarında agresif cerrahi girişimlerden kaçınılmalıdır⁽⁴²⁾. Genellikle cerrahi sınırda 5 mm normal doku bulunması cerrahi sınır negatifliği olarak yorumlanmaktadır⁽⁴⁶⁾. Paratestiküler tümörlerde radikal inguinal orşiektomi ve spermatik kord çıkartımı yapılmalıdır^(42,44). Skrotal kesi ile yapılan girişimlerde tümör ekimi olabilir ve

Tablo 6. Rabdomyosarkom TNM evrelemesi.

Evre	Yer	Tümör İnvazyonu	Tümör Boyutu	Nodal Tutulum	Metastaz
I	Orbita	T1 veya T2	a veya b	N0, N1 veya NX	M0
	Baş-boyun*	T1 veya T2	a veya b	N0, N1 veya NX	
	Genitoüriner α	T1 veya T2	a veya b	N0, N1 veya NX	
II	Mesane, prostat	T1 veya T2	a	N0 veya NX	M0
	Ekstremiteler	T1 veya T2	a	N0 veya NX	
	Parameningeal	T1 veya T2	a	N0 veya NX	
	Diğer β	T1 veya T2	a	N0 veya NX	
III	Mesane, prostat	T1 veya T2	a	N1	M0
	Ekstremiteler	T1 veya T2	b	N0, N1 veya NX	
	Parameningeal	T1 veya T2	b	N0, N1 veya NX	M1
	Diğer β	T1 veya T2	b	N0, N1 veya NX	
IV	Herhangi bir yer	T1 veya T2	a veya b	N0 veya N1	

T= Tümör

T1= Anatomi kökünde sınırlı

T2= Çevredeki dokuya infiltrasyon

a= ≤ 5 cm çap

b= >5 cm çap

* Parameningeal hariç

α Mesane ve prostat hariç

β Gövde, retroperitoneal ve başka bölgeler

N= Bölgesel lenf nodu

N0= Klinik tutulum yok

N1= Klinik tutulum var

NX= Klinik durum bilinmiyor

M= Metastaz

M0= Uzak metastaz yok

M1= Uzak metastaz var

hemiskrotektomi yapılması gerekir ⁽⁴⁷⁾. Vulva, vajen ve uterus tümörleri KT'ye iyi yanıt vermekte ve KT sonrası daha kolay çıkartılabilmektedirler. Uterus tümörlerinde, over tutulumu yoksa genellikle ooforektomi gerekmez ⁽⁴²⁾.

Eğer KT sonrası tümör kalıntısı varsa veya KT'ye istenilen yanıt alınamamışsa bölgesel denetimin sağlanması ve canlı tümör varlığının araştırılması için ikinci bakış cerrahisi ile kalıntı kitle tamamen çıkartılmalıdır ⁽⁶⁾. Tümör çıkartılması sonrası morbidite oluşmuşsa ve rekonstrüksiyon cerrahisi gerekli ise hastaliksız iki yıl geçtikten sonra rekonstrüksiyon yapılması önerilir ⁽⁴⁵⁾.

LENFOMALAR

Günümüzde Hodgkin lenfomada tanısal laparotomi ve splenektomi artık yapılmamaktadır. Cerrahi işlem yalnızca tanıda eksizyonel biyopsi alınmasıdır ⁽⁶⁾. Sağaltıcı yeri yoktur. Hodgkin lenfomaların %85'i boyunda lenfadenopati ile başvurur. Biyopsi alınacağı zaman, en büyük ve daha patolojik olan lenf düğümü bütün olarak çıkartılmalıdır. Eğer varsa boyun alt kısmı lenf düğümleri alınmalıdır. Lenf düğümünün tamamının çıkartılması patolojik incelemede tüm dokunun incelenmesine, immünohistokimyasal incelemeler ile genetik tanısal testlerin yapılmasına olanak verir.

İnce iğne aspirasyonundan kaçınılmalıdır. Hodgkin hastalığı için tanısal olan Reed Sternberg hücreleri ince iğne ile alınmaz. Tru-cut biyopsi ile Reed Sternberg hücreleri alınmakla beraber, lenfoid dokunun tamamının incelenmesi gerektiğinden zorunlu olmadıkça yapılmamalıdır.

Non-Hodgkin lenfomada cerrahinin sağaltımdaki yeri Hodgkin lenfomadaki gibi sınırlıdır. Non-Hodgkin lenfomalarda çocuklarda çoğu zaman karında kitle, ona yakın oranda mediastinal kitle, daha az oranda da periferik lenfadenopati yakınması ile başvuru olur. Çocukluk çağı lenfomaları yüksek dereceli ve hızlı büyüyen tümörlerdir. O nedenle hızla tanı konulup, sağaltıma gecikmeden başlanmalıdır. Öykü, fiziksel inceleme ve başlangıç incelemelerinin ardından kemik iliği aspirasyonu yapılmalıdır. Kemik iliği incelemesi evrelendirme açısından gereklidir. Kemik iliğinden tanı konulduktan sonra biyopsiye gerek yoktur. Eğer yaşamı tehdit eden bir belirti veya kar-

maşa yoksa periferik lenfadenopatilerden immünohistokimya ve diğer çalışmalara izin verecek boyutta biyopsi alınmalıdır.

Abdominal non-Hodgkin lenfomalar, genellikle karın ağrısı, karın şişliği ile başvururlar. Az sayıda hasta invajinasyon ile başvurabilir. İki yaşından büyük invajinasyonlu hastalarda her zaman non-Hodgkin lenfoma olasılığı akılda bulundurulmalıdır. Bu hastalarda laparotomi ile invajine segment çıkartılabilir, eğer başka bir abdominal tutulum yoksa hasta evre II olarak kabul edilir ve bir ay süreli KT ile sağaltım tamamlanır ⁽⁴⁸⁾.

Çoğu olgu abdominal kitle ve asit ile başvurur. Abdominal lenfomaların ikilenme zamanı 24-48 saat kadar kısa olup, tümör hızla büyürken hızlı yıkım da olabilmektedir. Tümör lizis sendromu ve metabolik karmaşalar ortaya çıkabilir. Hiperürisemiye bağlı akut böbrek yetmezliği ve anüri, hiperpotasemiye ikincil ani kalp durması veya aritmiler, hiperfosfatemiye ikincil gelişen hipokalsemik kasılmalar görülebilir. Karmaşalar sağaltımda güçlüklerle yol açabilir. O nedenle non-Hodgkin lenfomalı hastalara acil yaklaşım gereklidir. Laparotomi yapılması yara iyileşmesi nedeni ile tedaviye başlamayı geciktirir ve karmaşaları artırır. Bu hastalarda kitleden tru-cut biyopsi veya asitten ince iğne aspirasyonu ile alınan örnekten tanı konulup, aynı gün veya ertesi gün sağaltıma başlanabilir.

Mediastinal lenfomalarda sıklıkla vena kava superior sendromu veya solunum yolları basısı ile karşılaşmaktadır. Bu olgularda genel anestezi ile biyopsi yapılacaksa, solunum yollarına bası olmadığından emin olunmalıdır. Trakea basısı olan olgulara genel anestezi verilmesinin ardından veya ekstübasyon sonrasında trakea kollabe olup, entübe edilemeyebilir, asfiksi gibi ölümcül karmaşalara yol açabilir. O nedenle bu hastaların deneyimli merkezlere yönlendirilmesi gereklidir. Plevral efüzyon varsa, sıvıdan ince iğne aspirasyonu yapıp blastlar gösterilerek tanı konur. Yaşamı tehdit eden belirtilerin varlığında biyopsi almadan steroid ve hatta KT başlanarak birkaç gün içinde, hasta rahatladıktan sonra biyopsi alınmalıdır.

Kaynaklar

1. Lanzkowsky P. Renal Tumors. in Lanzkowsky P (ed): Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Elsevier, 2011, pp:695-714.

- <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-375154-6.00023-9>
2. Kieran K, Ehrlich PF. Current surgical standards of care in Wilms tumor. *Urol Oncol* 2016;34:13-23. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.05.029>
 3. Varan A. Wilms' tumor in children: an overview. *Nephron Clin Pract* 2008;108:c83-90. <http://dx.doi.org/10.1159/000113012>
 4. Akyuz C, Yalcin B, Yildiz I, et al. Treatment of Wilms tumor: a report from the Turkish Pediatric Oncology Group (TPOG). *Pediatr Hematol Oncol* 2010;27:161-178. <http://dx.doi.org/10.3109/08880010903447375>
 5. Fernandez C, Geller JI, Ehrlich PF, et al. Renal tumors. in Pizzo PA, Poplack DG, (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins, 2011, pp:861-885.
 6. Weldon CB, Jaksic T, Shamberger RC. General principles of surgery. in Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins, 2011, pp:386-405.
 7. Zoeller G, Pekrun A, Lakomek M, et al. Wilms tumor: the problem of diagnostic accuracy in children undergoing preoperative chemotherapy without histological tumor verification. *J Urol* 1994;151:169-171.
 8. Dome JS, Mullen EA, Argani P. Pediatric renal tumors. in Orkin SH, Fisher DE, Look AT, Lux SE, Ginsburg D, Nathan DG (eds). Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood. Elsevier Saunders, 2015, pp:1714-1746.
 9. Ehrlich PF, Ritchey ML, Hamilton TE, et al. Quality assessment for Wilms' tumor: a report from the National Wilms' Tumor Study-5. *J Pediatr Surg* 2005;40:208-213. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.09.044>
 10. Ritchey ML, Shamberger RC, Hamilton T, et al. Fate of bilateral renal lesions missed on preoperative imaging: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *J Urol* 2005;174:1519-1521. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ju.0000179536.97629.c5>
 11. Kalapurakal JA, Li SM, Breslow NE, et al. Intraoperative spillage of favorable histology wilms tumor cells: influence of irradiation and chemotherapy regimens on abdominal recurrence. A report from the National Wilms Tumor Study Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2010;76:201-206. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijrobp.2009.01.046>
 12. Shamberger RC, Guthrie KA, Ritchey ML, et al. Surgery-related factors and local recurrence of Wilms tumor in National Wilms Tumor Study 4. *Ann Surg* 1999;229:292-297. <http://dx.doi.org/10.1097/00000658-199902000-00019>
 13. Kieran K, Anderson JR, Dome JS, et al. Lymph node involvement in Wilms tumor: results from National Wilms Tumor Studies 4 and 5. *J Pediatr Surg* 2012;47:700-706. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.08.017>
 14. Khanna G, Rosen N, Anderson JR, et al. Evaluation of diagnostic performance of CT for detection of tumor thrombus in children with Wilms tumor: a report from the Children's Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer* 2012;58:551-555. <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.23222>
 15. Shamberger RC, Ritchey ML, Haase GM, et al. Intravascular extension of Wilms tumor. *Ann Sur* 2001;234:116-121. <http://dx.doi.org/10.1097/00000658-200107000-00017>
 16. Ritchey ML, Shamberger RC, Haase G, et al. Surgical complications after primary nephrectomy for Wilms' tumor: report from the National Wilms' Tumor Study Group. *J Am Coll Surg* 2001;192:63-68. [http://dx.doi.org/10.1016/S1072-7515\(00\)00749-3](http://dx.doi.org/10.1016/S1072-7515(00)00749-3)
 17. Godzinski J, Tournade MF, deKraker J, et al. Rarity of surgical complications after postchemotherapy nephrectomy for nephroblastoma. Experience of the International Society of Paediatric Oncology-Trial and Study "SIOP-9". International Society of Paediatric Oncology Nephroblastoma Trial and Study Committee. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:83-86. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1071127>
 18. Breslow NE, Collins AJ, Ritchey ML, et al. End stage renal disease in patients with Wilms tumor: results from the National Wilms Tumor Study Group and the United States Renal Data System. *J Urol* 2005;174:1972-1975. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ju.0000176800.00994.3a>
 19. Davidoff AM, Giel DW, Jones DP, et al. The feasibility and outcome of nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor. The St Jude Children's Research Hospital experience: 1999-2006. *Cancer* 2008;112:2060-2070. <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.23406>
 20. Kieran K, Davidoff AM. Nephron-sparing surgery for bilateral Wilms tumor. *Pediatr Surg Int* 2015;31:229-236. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-015-3668-1>
 21. Hamilton TE, Ritchey ML, Haase GM, et al. The management of synchronous bilateral Wilms tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *Ann Surg* 2011;253:1004-1010. <http://dx.doi.org/10.1097/SLA.0b013e31821266a0>
 22. Harel M, Makari JH, Ferrer FA, Jr. Oncology: the role of partial nephrectomy in Wilms tumor. *Curr Urol Rep* 2013;14:350-358. <http://dx.doi.org/10.1007/s11934-013-0330-0>
 23. Ferrer FA, Rosen N, Herbst K, et al. Image based feasibility of renal sparing surgery for very low risk unilateral Wilms tumors: a report from the Children's Oncology Group. *J Urol* 2013;190:1846-1851. <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2013.05.060>
 24. Cozzi DA, Schiavetti A, Morini F, et al. Nephron-sparing surgery for unilateral primary renal tumor in children. *J Pediatr Surg* 2001;36:362-365. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.20717>
 25. Shusterman S, George RE. Neuroblastoma. in Orkin SH, Fisher DE, Look AT, Lux SE, Ginsburg D, Nathan DG (eds): Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood. Elsevier Saunders, 2015, pp:1675-1713.
 26. Lanzkowsky P. Neuroblastoma. in Lanzkowsky P (ed): Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Elsevier, 2011, pp:671-694. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-375154-6.00022-7>
 27. Brodeur GM, Hogarty MD, Mosse YP, Maris JM. Neuroblastoma. in Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins, 2011, pp:886-922.
 28. Varan A, Kesik V, Senocak ME, et al. The efficacy of

- delayed surgery in children with high-risk neuroblastoma. *J Cancer Res Ther* 2015;11:268-271.
<http://dx.doi.org/10.4103/0973-1482.151852>
29. Katzenstein HM, Kent PM, London WB, et al. Treatment and outcome of 83 children with intraspinal neuroblastoma: the Pediatric Oncology Group experience. *J Clin Oncol* 2001;19:1047-1055.
 30. Du L, Liu L, Zhang C, et al. Role of surgery in the treatment of patients with high-risk neuroblastoma who have a poor response to induction chemotherapy. *J Pediatr Surg* 2014;49:528-533.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.11.061>
 31. Murphy JM, La Quaglia MP. Advances in the surgical treatment of neuroblastoma: a review. *Eur J Pediatr Surg* 2014;24:450-456.
<http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1396421>
 32. La Quaglia MP. State of the art in oncology: high risk neuroblastoma, alveolar rhabdomyosarcoma, desmoplastic small round cell tumor, and POST-TEXT 3 and 4 hepatoblastoma. *J Pediatr Surg* 2014;49:233-240.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.11.029>
 33. Hero B, Simon T, Spitz R, et al. Localized infant neuroblastomas often show spontaneous regression: results of the prospective trials NB95-S and NB97. *J Clin Oncol* 2008;26:1504-1510.
<http://dx.doi.org/10.1200/JCO.2007.12.3349>
 34. Meyers RL, Aronson DC, Schweinitz DV, et al. Pediatric liver tumors. in Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins, 2011, pp:838-860.
 35. Meyers RL, Tiao G, de Ville de Goyet J, et al. Hepatoblastoma state of the art: pre-treatment extent of disease, surgical resection guidelines and the role of liver transplantation. *Curr Opin Pediatr* 2014;26:29-36.
<http://dx.doi.org/10.1097/MOP.0000000000000042>
 36. Lovvorn HN, 3rd, Ayers D, Zhao Z, et al. Defining hepatoblastoma responsiveness to induction therapy as measured by tumor volume and serum alpha-fetoprotein kinetics. *J Pediatr Surg* 2010;45:121-129.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.10.023>
 37. Otte JB, Pritchard J, Aronson DC, et al. Liver transplantation for hepatoblastoma: results from the International Society of Pediatric Oncology (SIOP) study SIOPEL-1 and review of the world experience. *Pediatr Blood Cancer* 2004;42:74-83.
<http://dx.doi.org/10.1002/pbc.10376>
 38. Otte JB. Progress in the surgical treatment of malignant liver tumors in children. *Cancer Treat Rev* 2010;36:360-371.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ctrv.2010.02.013>
 39. Rescorla FJ. Pediatric germ cell tumors. *Semin Pediatr Surg* 2012;21:51-60.
<http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2011.10.005>
 40. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, et al. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. *J Pediatr Surg* 1998;33:171-176.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(98\)90426-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(98)90426-2)
 41. Billmire D, Vinocur C, Rescorla F, et al. Outcome and staging evaluation in malignant germ cell tumors of the ovary in children and adolescents: an intergroup study. *J Pediatr Surg* 2004;39:424-429.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.11.027>
 42. Wexler JH, Meyer WH, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma. in Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia, Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins, 2011, pp:923-953.
 43. Shapiro DD, Harel M, Ferrer F, et al. Focusing on organ preservation and function: paradigm shifts in the treatment of pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma. *Int Urol Nephrol* 2016, E-pub.
 44. Wu HY, Snyder HM, 3rd, Womer RB. Genitourinary rhabdomyosarcoma: which treatment, how much, and when? *J Pediatr Urol* 2009;5:501-506.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2009.06.011>
 45. Harel M, Ferrer FA, Shapiro LH, Makari JH. Future directions in risk stratification and therapy for advanced pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma. *Urol Oncol* 2016;34:103-115.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.09.013>
 46. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al. The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* 1995;13:610-630.
 47. Dall'Igna P, Bisogno G, Ferrari A, et al. Primary transcrotal excision for paratesticular rhabdomyosarcoma: is hemiscrotectomy really mandatory? *Cancer* 2003;97:1981-1984.
<http://dx.doi.org/10.1002/cncr.11284>
 48. Lankowsky P. Non-Hodgkin lymphoma. In Lankowsky P (ed): Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Elsevier, 2011, pp:624-646.
<http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-375154-6.00020-3>