

Vena kava trombüsü bulunan Wilms tümöründe ameliyat öncesi kemoterapi: İki olgu sunumu

Ali İhsan DOKUCU, Hayrettin ÖZTÜRK, Murat SÖKER, Sait ALAN, Yaşar BÜKTE, Cemal ÖZÇELİK, Burhanettin ZİNCİRCİOĞLU

Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi, Çocuk Hastalıkları, Kardiyoloji, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi, Radyoloji ve Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalları, Diyarbakır

Özet

Burada sağ atriüme uzanan intrakaval Wilms tümörü bulunan iki olgunun kemoterapi (KT) sonrası ameliyat ile başarılı şekilde tedavisi sunulmaktadır. İlk olgu sağ böbrek kaynaklı ve sağ atriüme kadar uzanan intrakaval tümör trombüsü bulunan bir olguydu. Olgunun böbrek kitlesinde KT sonrası % 28 oranında küçülme sağlanırken, intrakaval trombüs KT öncesi düzeyde sabit kaldı. Bu olguda cerrahi tedavi laparotomi ve sternotomi ile yapıldı. İkinci olgu iki taraflı Wilms tümörüne eşlik eden ve sağ atriüme uzanan intrakaval tümör trombüsü bulunan bir olguydu. Bu olguda KT ile her iki böbrek kitlesi ve intrakaval trombüs % 80'e varan oranlarda küçüldü. Böbrek kitleleri ve intrakaval trombüs eksizyonu sadece laparotomi ile gerçekleştirildi. Ameliyat öncesi uygulanan KT ile iki olguda elde edilen sonuçlar, cerrahi tedavinin zor olacağı varsayılan bu tür olgularda, öncelikli olarak KT uygulamasının daha doğru olacağını düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Wilms tümörü, venakava, trombektomi, kemoterapi

Giriş

Wilms tümörlü çocuk olguların % 4-11'inde renal ven veya vena kava inferior (VKİ) içinde tümör trombüsü bulunur (2,3,4). Son yıllarda intravasküler uzantılı Wilms tümörlü olgulara ameliyattan önce KT verilmesinin tümör kitlesinin ve tümör trombüsünün küçülmesini sağladığı, cerrahi girişimi kolaylaştırdığı ve cerrahi morbidite oranının azalmasına katkıda bulunduğu bildirilmektedir (2,3,4,6,10).

Yazıda VKİ içinde tümör trombüsü bulunan ve ameliyat öncesi KT alan iki Wilms tümörü olgusunun

Adres: Dr. Ali İhsan Dokucu, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 21280 Diyarbakır
Yayına Kabul Tarihi: 17.12.2000

Summary

Successful treatment of Wilms' tumor with intracaval extension by preoperative chemotherapy: Report of two cases

Two patients presenting with advanced Wilms' tumor extending to inferior vena cava anal right atrium, were successfully treated with chemotherapy and surgery. The first case presented with a right renal mass and intraatrial tumor extension. The original mass regressed 28 % in volume while the thrombus remained at the vena cava as it was before chemotherapy. Surgery was performed via laparotomy and sternotomy. The second case presented with bilateral Wilms' tumor and intracaval extension up to the right atrium. In this case, both renal masses and intracaval thrombus well regressed (up to 80 %) with chemotherapy. Surgical excision of the both masses and removal of intracaval thrombus were performed via laparotomy. The results obtained with preoperative chemotherapy as in these two patients mediates strongly against difficult surgery being undertaken as primary treatment for such patients.

Key words: Wilms' tumor, vena cava, thrombectomy, adjuvant chemotherapy

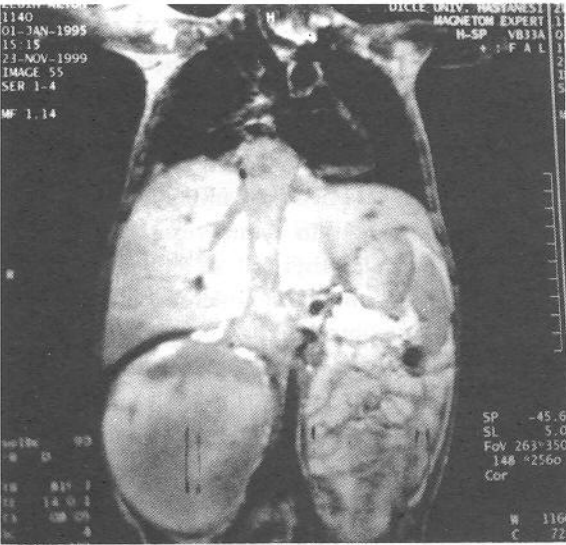
da klinik izlem, ameliyat ve ameliyat sonrası deneyimlerimiz sunulmaktadır.

Olgu sunumu

Olgu 1: İ.Z.A., 4 yaşında, 16 kg ağırlığında kız çocuğu; 1 hafta önce başlayan karın ağrısı, karın sağ tarafında şişlik ve ateş yakınmalarıyla getirildi. Fizik muayenede, karın sağ tarafından lomber bölgeye doğru uzanım gösteren yaklaşık 9x10 cm boyutlarında, düzgün kenarlı, sert kıvamlı kitle palpe edildi. İdrar mikroskopisi ve böbrek işlevleri normaldi. Tam kan sayımında anemi saptandı (Hct % 25.8, Hb 8.9 g/dL). Karyotip analizinde kromozom anomalisi saptanmadı. Ultrasonografi (USG) ve bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde, sağ böbrekte

6x7x14 cm boyutlarında, lobüle kenarlı, opak maddeyi heterojen tutan solid kitle izlendi. Ayrıca sağ renal ven ve VKİ ileri derecede genişlemiş olup, VKİ'nin sağ böbrek hizasından sağ atriuma dek trombüsle dolu ve geniş (r: 40 mm) olduğu gözlemlendi. Karın manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), USG ve BT bulgularına ek olarak intrakaval tümör trombüsünün suprahepatik venler içinden karaciğer parankimi içine yayıldığı ve sağ atrium içine dek ulaştığı gösterildi (Resim 1). Sağ atrial tutulumun derecesinin belirlenmesi amacı ile yapılan ekokardiyografide, sağ atrium duvarının ve triküspit kapagın sağlam olduğu ve trombüsün sağ atrium içine uzandığı ancak atrium içinde sürekli kalmayıp kalp atımları ile hareketli olduğu izlendi. Tümör kitlesinin ve trombüsün küçültülmesi amacıyla ameliyattan önce 5 haftalık KT (vincristin ve aktinomisin D) uygulanmasına karar verildi.

KT sonrası yapılan BT incelemesinde, KT öncesine göre tümör kitlesinin % 28 oranında küçüldüğü, renal ven ve VKİ içindeki tümör trombüsünün varlığını sürdürmekle birlikte, VKİ çapının 40 mm'den 30 mm'ye gerilemiş olduğu gözlemlendi. Karın MRG'sinde, sağ böbrek orta ve alt bölgelerinden başlayan 10x7x6 cm çapında, yoğun kistik nekrotik alanlar içeren kitle saptandı. Ameliyatta açıklığı aşağı bakan kova sapı şeklinde subkostal tek bir kesi ile karına ve median sternotomi yoluyla da mediastene



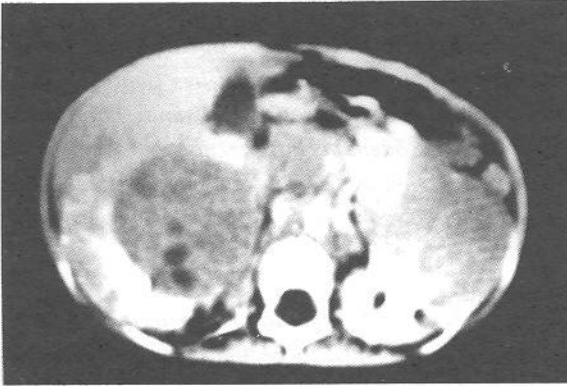
Resim 1. Olgu 1'in KT öncesi MRG'si: Sağ renal tümör kitle, sağ atriuma dek uzanan intrakaval tümör trombüsü ve karaciğerde suprahepatik venler içinde de tümör trombüsü dikkat çekmektedir.

ulaşıldı ve perikard açıldı. Daha sonra diyafragma altı ve üstü tümör trombüsü iki ayrı kavatomi ile çıkarıldı. Trombüsün çıkarılması sırasında kardiyopulmoner bypass'a gerek kalmadı. Tümör rezeksiyonu ve intrakaval tümör trombektomisi öncesinde az kanamalı bir ortam sağlamak amacı ile, sırası ile VKİ'nin infrarenal kısmına, sol renal vene, tüm olarak porta hepatis ve VKİ'nin preatrial kısmına damar askıları uygulandı. Renal tümör kitlesinin çevre dokulardan serbestlenmesi sonrasında ve hemen intrakaval trombektomi öncesinde yukarıda belirtilen sıra ile vasküler klampajlar yapılarak kanama kontrolü altında diyafragma altı ve üstü iki ayrı kavatomi ile damar duvarına invaze olmayan tümör trombüsü tam olarak çıkarıldı. Vasküler klampaj işlemi toplam 50 dakika sürdü. Vasküler deklampaj işlemi yukarıdaki klampaj sıranın tersi olarak gerçekleştirildi. Ameliyat örneklerinin patolojik değerlendirmesi sonunda renal kitlenin ameliyat öncesi KT'ye bağlı, histopatolojik tanıya engel olacak kadar dejenere olduğu, ancak intrakaval tümör trombüsünün değerlendirilmesinde tümörün mezenkimal içerikten zengin favorabl tip Wilms tümörü olduğu rapor edildi. Ameliyat sonrası 5. günde batın duvarında gelişen ödem ve intraperitoneal sıvı birikimi ameliyattan sonraki 9. gün tamamen geriledi. Olgu halen ameliyat sonrası 7. ayda ve KT programı altındadır.

Olgu 2: N.K., 3.5 yaşında, 13 kg ağırlığında kız çocuğu; 1 hafta önce farkedilen karın şişliği nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede karın sağ tarafında inguinal bölgeden lomber bölgeye doğru uzanım gösteren 9-10 cm çapında düzgün kenarlı, sert kıvamlı kitle palpe edildi. İdrar mikroskopisi, böbrek işlevleri normal bulundu. Tam kan sayımında yine anemi vardı (Hct % 26.2, Hb 7.3 g/dL). Karyotip analizinde kromozom anomalisi yoktu. Karın USG ve BT incelemelerinde sağ böbrek kaynaklı 122 x 84 mm çapında heterojen ekolu kitle izlendi. Sağ renal ven geniş olup (15 mm) içi tümör trombüsü ile doluydu. Trombus sağ renal venden sağ atriuma kadar VKİ içinde ilerliyordu. Sol böbrek orta bölgesinde ise laterale doğru ekzofitik uzanım gösteren 55 mm çapında hipoekoik düzgün kenarlı kitle izlendi (Resim 2). Ekokardiyografide sağ atriuma kadar uzanım gösteren ancak atriuma girmeyen, intrakaval tümör trombüsü görüldü. Bu bulgular ışığında olguya iki taraflı Wilms tümörü ve intrakaval tümör

trombüsü tanısı konarak Olgu 1'de uygulanan ameliyat öncesi KT programına başlandı. KT sonrası USG ve abdominotorasik BT'de sağ renal kitlenin boyutları 9x5x4 cm (% 80 küçülme), sol böbrek kitlesi ise 4x3x3 cm (% 70 küçülme) olarak saptandı (Resim 3). Ayrıca sol akciğer alt lobunda KT öncesi dönemde düz akciğer filminde gözlenmeyen periferik bir tümör metastazına (10x20 mm) rastlandı. Ekokardiografide sağ atrium ve VKİ'nin diyafragma üzerindeki kısmı içinde tümör trombusü izlenmedi.

Olgu bu klinik bulgu ve tetkiklerin ışığında bilateral Wilms tümörü ve diyafragma altı intrakaval tümör trombusü tanısı ile ameliyata alındı. Açıklığı aşağı doğru bakan kova sapı şeklinde tek subkostal kesi ile karına girildi. Sağ böbrek kitlesinin çevre dokulardan serbestleştirilmesi sonrası ve hemen intrakaval trombektomi öncesinde kanama kontrollü cer-



Resim 2. İki taraflı Wilms tümörü ve intrakaval tümör trombusü olan Olgu 2'nin KT öncesi karın BT görüntüsü. Her iki böbrekte solid kiteller izlenmektedir.



Resim 3. Olgu 2'nin ameliyat öncesi, BT incelemesinde (KT sonrası) sağ renal kitilde % 80, sol renal kitilde % 70 oranında küçülme gerçekleşmiştir.

rahi amacı ile, lastik askılar ile vasküler klampajlar uygulandı. Ancak bu olguda ayrıca sol parsiyel nefrektomi de yapılacağı için sol renal artere klampaj yapıldı. Sağ nefrektomi/tümörektomi sonrasında retrohepatik kavatomi yapılarak ven duvarına invaze olmayan infradiyaframatik trombus tamamen çıkarıldı. Sol böbrek orta bölgesinde ekzofitik yerleşimli olan kitle vasküler klampaj altında tamamen çıkarıldı. Tümör eksizyonu sonrası sol böbrekte 2/3 oranında "normal" parankim dokusu kaldı. Toplam vasküler klampaj intrakaval trombektomi için 30 dakika, sol parsiyel nefrektomi için 15 dakika sürdü. Ameliyat sonrasında olgunun vital bulguları ve idrar çıkışı normal seyretti. Ancak böbrek işlevleri ameliyat sonrası erken dönemde orta derecede bozuldu (üre: 53 mg/dL, kreatinin: 1.8 mg/dL). Patolojik değerlendirmede tümörün blastomatöz içerikten zengin, favorabl tip Wilms tümörü olduğu rapor edildi. Ameliyat sonrası 4. ayda olan olgu halen tedavi altındadır.

Tartışma

VKİ içinde tümör trombusü nadir olup, erişkinlerde genellikle renal hücreli karsinom, transizyonel hücreli karsinom ve lenfomalar gibi tümörlerle görülürken; çocuklarda Wilms tümörüne eşlik eder (11). Wilms tümürlü olguların yaklaşık % 4-11'inde böbrek veni veya VKİ içinde tümör trombusü bulunur (2,3,4,8). Sunulan iki olguda da böbrek veni ve VKİ içini sağ atrium düzeyine dek tutan trombus Wilms tümörüne bağlı olarak gelişmiştir.

Wilms tümörüne bağlı gelişen intrakaval trombus tanısında inferior venokavografi, anjiyografi, sintigrafi, USG, BT ve MRG kullanılmaktadır (5,9,11). USG'nin hızlı ve etkin sonuç vermesi, ameliyat sırasında uygulanabilirliği, KT ve radyoterapi öncesi ve sonrası döneminde takiplerde kullanılabilen noninvazif bir yöntem olması, diğer yöntemlere üstünlüğü olarak savunulmaktadır (11,10). Ekokardiografinin ise özellikle tümör trombusünün sağ atriuma uzantısının tanı ve takibinde, ayrıca intraatrial trombusün duvar ve kapak tutulumlarının belirlenmesinde kullanılabileceği bildirilmiştir (1,4). Sunduğumuz ilk olguda tanının konmasında ve trombusün düzeyinin belirlenmesinde, böbrek kitlesinin yapısal özellikleri ile intrakaval trombusün varlığı ve uzanımı konusunda USG, BT, MRG kullanılırken, trom-

büsün intraatrial invazyonu ekokardiografi ile değerlendirilmiştir. İkinci olgumuzda tümörün VKİ uzantısı KT öncesi USG ile saptanırken; USG, BT ve ekokardiografi olgunun KT öncesi ve sonrasında ve ameliyat öncesi son değerlendirmesinde kullanılmıştır.

VKİ ve sağ atriuma uzanan trombus bulunan Wilms tümörü olgularında uygulanan değişik cerrahi yöntemlerin, bu olguların mortalitesini arttırmadığı ancak cerrahi komplikasyon oranlarının artmasına neden olduğu ileri sürülmüştür (5,7). Bu olgularda ve özellikle inoperabl kabul edilen veya iki taraflı Wilms tümürlü olgularda ameliyat öncesi KT uygulanmasının yararlı olacağı öne sürülmektedir (2). Berberoğlu ve ark. kalp içi tümör uzanımı bulunan olgularda 18 aylık KT sonunda tümör trombusünün tamamen yok edildiğini, ayrıca akciğer metastazlarının da kaybolduğunu bildirmiş ve bu tür olgularda primer cerrahi tedavi öncesi KT ve/veya radyoterapi önermişlerdir. Kogan ve ark. (4) ise sol renal ven ve VKİ'de tümör trombusu bulunan Wilms tümürlü 3 olgunun tümünde ameliyattan önce uygulanan KT sonrasında tümöral kitlede küçülme saptarken, bir olguda tümör trombusunda küçülme, diğer ikisinde ise renal ven ve VKİ tümör trombuslarında tam olarak kaybolma gözlemişler ve bu uygulamanın cerrahi kolaylaştırdığı gibi, ona bağlı gelişebilen morbidite ve mortalite oranlarını da azalttığını ileri sürmüşlerdir. Tekand ve ark. da, kemoterapinin trombusu küçülttüğü ve trombusun frajil yapısını cerrahi çıkarıma daha uygun hale getirdiğini bildirmişlerdir (10). Her iki olgumuzda da ameliyat öncesi KT ile tümöral kitle büyüklüklerinde % 28-80 arası küçülme sağlanmıştır. İntrakaval trombuslar her iki olgumuzda da hacim olarak küçülmüş, ayrıca VKİ çapları azalmıştır. Ancak ameliyat öncesi KT ile ilk olguda hacmi küçülen trombus sağ atrium düzeyinde sabit kalırken, 2. olguda trombus hem hacim olarak azalmış hem de sağ atriumdan diyafragma altı VKİ düzeyine gerilemiştir.

Wilms tümörü ve intrakaval tümör trombusu bulunan olgularda ameliyat öncesi ve sonrası dönemde yara enfeksiyonu, aşırı kan kaybı gibi olası komplikasyonlar yanında, intrakaval cerrahiye bağlı tümör embolisi, konjestif kalp yetersizliği ve kardiyak arrest, venöstaz, şilotoraks, şilöz asit gibi komplikas-

yonların gelişebileceği bildirilmiştir (4,5,8). Sunulan iki olgudan birinde karın içi sıvı birikimi ve kesi hattının altındaki vücut yarısında ödem gelişti. Bu olguda her iki komplikasyon da kendiliğinden geriledi.

Sonuç olarak iki olgudaki deneyimimiz, intrakaval tümör trombusu bulunan Wilms tümürlü olgularda ameliyat öncesi uygulanan KT'nin tümör kitlesi ve trombusünün küçültülmesini sağlayarak cerrahi girişimlerin uygulanmasını kolaylaştırmakta olduğu ve cerrahi tedaviye bağlı morbiditeyi azalttığı yönündedir.

Kaynaklar

1. Arens R, Frand M, Rechavi G, et al: Radiological cases of the month: Intracardiac extension of Wilm's tumor-related thrombus via the inferior vena cava. *Am J Dis Child* 146:1091, 1992
2. Berberoğlu S, Akyüz C, Büyükpamukçu M: Successful treatment of intracaval and atrial extension of Wilms tumor by chemotherapy. *Postgrad Med J* 72:749, 1996
3. Green DM, Coppes MJ, Breslow NE, et al: Wilms Tumor, in Pizzo PA, Poplack DG (eds): Principles and Practice of Pediatric Oncology, Philadelphia. NewYork. Lippincott Raven Pub 1997 p:733
4. Kogan SJ, Marans H, Santorineau M, et al: Successful treatment of renal vein and vena caval extension of nephroblastoma by preoperative chemotherapy. *J Urol* 136:312, 1986
5. Nakayama DK, DeLorimier AA, O'Neill JA, et al: Intracardiac Extension of Wilms Tumor: A Report of the National Wilms' Tumor Study. *Ann Surg* 204:693, 1986
6. Oberholzer HF, Falkson G, De Jager LC: Successful management of inferior vena cava and right atrial nephroblastoma tumor thrombus with preoperative chemotherapy. *Med Pediatr Oncol* 20:61, 1992
7. Ritchey ML, Kelalis PP, Breslow N, et al: Surgical complications following nephrectomy for Wilms tumor: a report of National Wilms Tumor Study-3. *Surg Gynecol Obstet* 175:507, 1993
8. Ritchey ML, Kelalis PP, Breslow N, et al: Intracaval and atrial involvement with nephroblastoma: Review of National Wilms Tumor Study-3. *J Urol* 140:1113, 1988
9. Rodriguez-Rubio FI, Abad JI, Sanz G, et al: Surgical management of retroperitoneal tumors with vena cava thrombus in the inferior cava using cardiopulmonary bypass, arrested circulation and profound hypothermia. *Eur Urol* 32:194, 1997
10. Tekand GT, Eroğlu E, Yıldız İ ve ark.: Bilateral Wilms tümörü. *Pediyatrik Cerrahi Dergisi* 14:11, 2000
11. Uno T, Harada Y, Yoshida M, et al: A case report of intraoperative ultrasonic exploration for an inferior vena cava thrombectomy of the right Wilms tumor. *Surg Today* 22:383, 1992