



OPEN ACCESS

# Wilms Tümörü: Tek Merkezin 32 Yıllık Deneyimleri ile Güncel Literatürün Gözden Geçirilmesi

## Wilms Tumor: Review of the Current Literature with 32 Years of Experience of a Single Center

© Seyithan Özyayın, © Birgül Karaaslan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

### Öz

**Amaç:** Wilms tümörü (WT) çocukluk çağıının en sık renal tümörü olup genellikle 2-4 yaş arasında görülmektedir. Asıl tedavisi cerrahi olan WT olgularında sağ kalım oranı metastatik olmayanlarda %90, metastatik olanlarda %75 olarak bildirilmektedir. Çalışmada, tek merkezin 32 yıllık WT deneyiminin sunulması ile güncel literatürün gözden geçirilmesi amaçlandı.

**Yöntem:** Ocak 1988 - Aralık 2019 arasında çocuk cerrahisi kliniğimizde WT nedeniyle ameliyat edilen 70 olgunun dosyaları geri dönük olarak incelendi.

**Bulgular:** Yetmiş olgunun 62'si tek, 8'i çift taraflı idi. Tek taraflı olguların 33'ü (%53,2) kız, 29'u (%46,7) erkek, çift taraflı olguların 5'i (%62,5) kız, 3'ü (%37,5) erkek idi. Tek taraflı olgularda ortalama yaş 33.6 ay (8-62), çift taraflı olgularda 25.4 ay (12-54) olarak belirlendi. Bir olguda WAGR Sendromu, bir olguda at nalı böbrek saptandı. Olguların 5'i Evre 1, 22'si Evre 2, 19'u Evre 3, 16'sı Evre 4 ve 8'i Evre 5 idi. En sık metastaz %56 (n = 9/16) oranında akciğerde saptandı. Cerrahi olarak tek taraflı olgulara nefroureterektomi, çift taraflı olgulara nefron koruyucu cerrahi uygulandı. Olguların 12'sinde (%17,1) histopatolojik olarak anaplazi belirlenirken 10 (%14,2) olguda nüks saptandı. 1 olgu peroperatif, 13 olgu ise takipte kaybedildi. Kaybedilenlerin 8'i (%61,5) anaplazi içeren unfavorable histopatolojide idi. Serimizde sağ kalım oranı, favorable olgularda %91, unfavorable olgularda ise %33 olarak belirlendi.

**Sonuç:** WT tedavisinde gelecekteki çabalar, bizim serimizde olduğu gibi özellikle yüksek riskli olgularda iyileşmeyi artırmak, kemoterapi toksisitesini azaltmak ve tedavide yeniliklere katkı sağlamak amacıyla ulusal ve uluslararası entegrasyonlu veri tarama indeksleri oluşturmak olmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Wilms tümörü, çocuk, tedavi yaklaşımı

### ABSTRACT

**Objective:** Wilms Tumor (WT) is the most common renal tumor of childhood, usually seen between the ages of 2-4 years. The survival rate is reported as 90% in non-metastatic cases and 75% in metastatic cases. In the study, it was aimed to review the current literature by presenting 32 years of WT experiences of a single center.

**Method:** The files of 70 patients who underwent WT surgery in our Pediatric Surgery clinic between January 1988 and December 2019 were retrospectively reviewed.

**Results:** Sixty-two of the 70 cases were unilateral and 8 were bilateral. 33 (53.2%) of unilateral cases were female, 29 (46.7%) of them were male, 5 (62.5%) of bilateral cases were female and 3 (37.5%) of them were male. The mean age was determined as 33.6 months (8-62) in unilateral cases and 25.4 months (12-54) in bilateral cases. WAGR Syndrome was found in one case. 5 of the cases were Stage I, 22 were Stage II, 19 were Stage III, 16 were Stage IV and 8 were Stage V. The most common metastasis was detected in the lung at the rate of 56% (n=9/16). While anaplasia was judged histopathologically in 12 (17.1%) of the cases, recurrence was detected in 10 (14.2%) cases. One case died peroperatively and 13 patients died during follow-up. 8 (61.5%) of those who were lost were undesirable in histopathology including anaplasia. The survival rate in our series was determined as 91% in positive cases and 33% in unfavorable cases.

**Cite as:** Özyayın S, Karaaslan B. Wilms Tümörü: Tek Merkezin 32 Yıllık Deneyimleri ile Güncel Literatürün Gözden Geçirilmesi. İKSSTD 2021;13(3):207-12



**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Seyithan Özyayın, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir

Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

**E-posta:** seyithanozyaydin@gmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0003-1964-903X

**Geliş tarihi/Received:** 10.03.2021

**Kabul tarihi/Accepted:** 06.05.2021

**Conclusion:** Future efforts in the treatment of WT should be to create national and international integrated data screening indexes in order to increase recovery, reduce chemotherapy toxicity and contribute to innovations in treatment, especially in high-risk cases, as in our series.

**Keywords:** Wilms tumor, pediatri, treatment approach

## GİRİŞ

Wilms tümörü (WT) 10.000 çocuktan birini etkileyen çocukluk çağıının en sık renal tümörüdür <sup>(1-3)</sup>. Çoğunlukla 2-4 yaş arasında görülmektedir. WT klasik olarak blastem, epitel ve stroma bileşenlerinden kaynaklı trifazik histolojik kompleks yapı gösteren embriyolojik bir tümördür. Bunun yanında bazen kıkırdak, osteoid ve nöronal elementler de içerebilmektedir <sup>(4)</sup>.

WT tedavi protokolü iki farklı yöntemle yapılmaktadır: Doku tanısı olmadan Kemoterapi (KT) başlama ve ardından cerrahi uygulama prensibini benimseyen Avrupa'nın Uluslararası Pediatrik Onkoloji Derneği (SIOP) yöntemi ve doku tanısı ile tedavi planı yapan Kuzey Amerika'nın National Wilms Tumor Study (NWTs) yeni adıyla Children's Oncology Group (COG) yöntemi. SIOP yöntemi; önce KT vererek, ameliyatta tümör hücrelerinin etrafa dökülmesi ile evre yükselmesinin ve büyük boyutlu veya trombüs varlığında ortaya çıkabilecek cerrahi komplikasyonların önlenmesine katkı sunmaktadır, ancak bunun yanında histopatolojik olarak WT dışında tanı alan olgulara gereksiz KT vermek gibi dezavantaja sahiptir. NWTs/COG yönteminde ise her ne kadar doku tanısı ana kriterse de çok büyük boyutlu tümörlerde, çift taraflı olgularda, VCI veya atriuma uzanan trombüs varlığında öncelikle KT verilmesi ilkesi benimsenmektedir. Bununla birlikte her iki yöntemde de prognozu belirleyen en önemli faktör tümörün evresi, anaplazi içermesi ve 1p, 16q LOH veya 11p15q LOH gibi biyolojik belirteçlerin pozitifliğidir <sup>(2,3,5)</sup>.

Çalışmada, tek merkezin 32 yıllık WT deneyimlerinin sunulması ile güncel literatürün gözden geçirilmesi amaçlandı.

## YÖNTEM

Ocak 1988 - Aralık 2019 tarihleri arasında çocuk cerrahisi kliniğimizde WT nedeniyle ameliyat edilen 70 olgunun dosyaları Mehmet Akif Ersoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'ndan alınan 22.12.2020 tarih 2020/86 sayılı onayının ardından geriye dönük olarak incelendi. WT ön

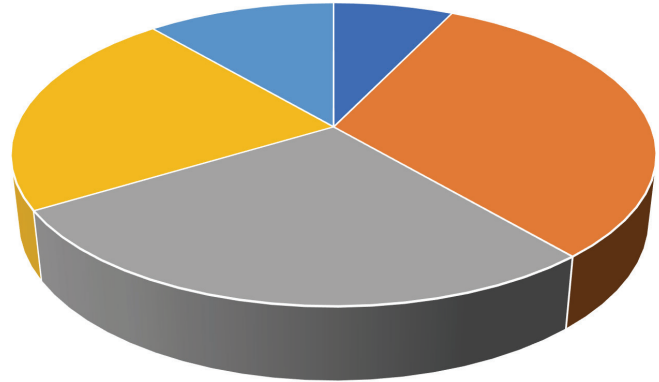
tanısı ile ameliyat edilen ancak patoloji sonucu mezoblastik nefroma veya renal hücreli karsinoma olarak raporlanan 23 olgu çalışmaya dahil edilmedi.

## BULGULAR

Yetmiş WT olgusunun 62'si (%88,5) tek taraflı (%48'i sağ böbrek, %51'i sol böbrek kaynaklı), 8'i (%11) çift taraflı idi. Tek taraflı olguların 33'ü (%53,2) kız, 29'u (%46,7) erkek olup K:E oranı 1,13 idi. Çift taraflı olguların ise 5'i (%62,5) kız, 3'ü (%37,5) erkek olup K:E oranı 1.66 olarak belirlendi. Tek taraflı kızlarda ortalama yaş 33,6 ay (8-62 ay), erkeklerde 33,1 ay (4-171 ay) olarak belirlenirken, çift taraflı hem kız hem de erkek olgularda yaş ortalaması 25,4 ay (12-54 ay) olarak saptandı. Ek anomali olarak bir olguda WAGR Sendromu, bir olguda Down sendromu saptandı.

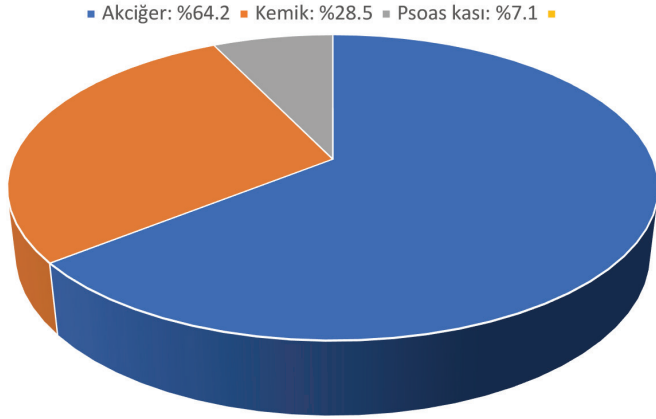
Türkiye Pediatrik Onkoloji Grubu'nun (TPOG) tanı-tedavi protokolü olarak takip ettiği NWTs/COG yöntemine göre olgularımızın evrelendirilmesi, Grafik 1'de görüldüğü gibi, 5'i Evre I, 22'si Evre II, 19'u Evre III, 16'sı Evre IV ve 8'i Evre V şeklinde idi.

Evre I: %7.1, Evre II: %31.4, Evre III: %27.1, Evre IV: %22.8, Evre V: %11.4



**Grafik 1.** Olgularımızın TPOG Evrelendirmesi

Metastaz saptanan 14 (%20) olgumuzdan 9'u akciğer, 4'ü kemik, 1'i de psoas kasına idi (Grafik 2).



**Grafik 2.** Metastaz yerleri

Tek taraflı olgulara cerrahi olarak kitle ile birlikte nefroüretrektomi işlemi uygulandı. Çift taraflı olguların tümüne önce 6-12 hafta KT ardından bir tarafa nefroüretrektomi, diğer tarafa nefron koruyucu cerrahi/parsiyel nefrektomi yapıldı. At nalı böbrek olgumuza 12 hafta KT sonrası isthmus ayrılması + bir tarafa nefroüretrektomi + karşı tarafa nefron koruyucu cerrahi/parsiyel nefrektomi yapıldı.

Histopatolojik olarak olgularımızın 58'i (%82,8) anaplazi içermeyen favorable özellikte iken, 12'si (%17,1) anaplazi içeren unfavorable özellikte idi.

Olguların 34'üne (%48,5) Vinkristin + Aktinomisin-D + Doksurabusin, 36'sına (%51,4) Vinkristin + Aktinomisin-D verildi. Ayrıca 10 (%14,2) olguya KT preoperatif başlanırken, 32 (%45,7) olgunun postoperatif tedavisine radyoterapi (RT) eklendi.

Olgularımızın 10'unda (%14,2) nüks saptandı. 1 olgumuz peroperatif, 13'ü takiplerde kaybedildi. Kaybedilen 13 olgunun 5'i (%38,4) favorable, 8'i (%61,5) unfavorable histopatolojiye sahipti. Bu anlamda serimizde sağkalım oranı, tüm favorable olgular arasında ( $5/58 = \%8,6$ ) %91, unfavorable olgularda ( $8/12 = \%66,6$ ) %33 olarak belirlendi.

## TARTIŞMA

WT tüm çocukluk çağı kanserlerinin %6'sını oluşturmaktadır. Tanı yaşı, tek taraflı olgularda 38 ay, çift taraflı olgularda 24 ay olarak belirtilmektedir <sup>(6,7)</sup>. Cinsiyet olarak görülme oranı tek taraflı olgularda birbirine yakın iken çift taraflı olgularda daha çok kızlarda karşımıza çıkmaktadır. Çoğunlukla sporadik olan WT olgularının yaklaşık %10'u germ hattı mutasyonları ile ilişkilidir <sup>(3,4,8-13)</sup>.

Bizim serimizde WT görülme yaşı, K:E oranları literatürle uyumluluk içinde olup gen mutasyonları ile ilgili sadece 1 olgumuzda WAGR sendromu saptandı.

WT olgularında en sık akciğere olmak üzere %10-12 oranında metastaz görülürken %5 oranında intravasküler tutulum/trombüs, VCI veya atriuma uzanabilmektedir. Bunun yanında tetkiklerle belirlenemeyen ancak %4-6 oranında mikrotrombüsler olabileceği, bu nedenle ameliyatta dikkatli olmak gerektiği bildirilmektedir <sup>(14)</sup>. Özellikle peroperatif ani ölümlerin bu fark edilmemiş trombüslerin embolisinden kaynaklanabileceği vurgulanmaktadır. Ayrıca VCI ve atriuma uzanan olgularda genel komplikasyon oranı değişmezken preoperatif KT verilenlerde %13,2, verilmeyenlerde %26 oranında cerrahi sorunla karşılaşabilmektedir. Trombüsü atriuma kadar uzanan olgularda cerrahi zorluk, VCI'de olanlara göre daha fazladır <sup>(2,14)</sup>. Çoğunlukla karında ağrısız kitle ile hastaneye getirilen çocuklar çok nadiren karın travması sonrası pulmoner emboli gibi ağır bir tablo ile de başvurulabilmektedir. Ancak böyle bir hastanın yönetimi çok zordur ve maalesef yüzde yüze yakın ölümlerle sonuçlanmaktadır <sup>(15)</sup>.

Bizim serimizde de en sık metastaz akciğere olmakla birlikte total olarak %20 gibi literatüre göre daha yüksek oranda saptandı. Bunun da hastaların sosyo-ekonomik koşullarının yetersizliğinden ve hastaneye geç başvurusundan kaynaklanmış olabileceğini düşünmekteyiz.

Biz de peroperatif kaybettiğimiz bir olgumuzun ölümünün, ameliyat öncesi tetkiklerde saptayamadığımız olası bir mikrotrombüsün embolisi sonucu geliştiğini düşünmekteyiz.

Genel olarak renal venden daha ileri seviyeye, VCI ve atriuma, uzanan trombüs varlığında hasta, cerrahi girişim için hastanemizde tam teşekküllü KVC ekibi olmadığından başka bir merkeze sevk edilmektedir.

WT tedavisinin başarılı bir şekilde yönetilmesi; tümörün doğru evrelendirilmesine özen gösterilmesi ve pediatrik onkologlar, deneyimli cerrahlar, radyologlar, patoloğlar ve radyasyon onkologları arasındaki işbirliğine dayanmaktadır <sup>(1)</sup>. Tedavinin kritik bileşeni olan cerrahinin ana sorumluluğu, primer tümörün dökülmeden tamamen çıkarılması ve lenf nodu tutulmasına özellikle dikkat ederek tümörün yayılım derecesine göre doğru evre tanısı almasını sağlamaktır <sup>(2)</sup>.

Kliniğimizde WT ile ilgili tedavi planı TPOG protokolleri dahilinde çocuk cerrahisi-onkoloji-radyoloji-radyasyon onkolojisi ve patoloji ekibinden oluşan onkoloji konseylerinde karara bağlanmakta ve ameliyatlara deneyimli cerrahlar tarafından gerçekleştirilmektedir.

Evre 1-2 düzeyindeki olgularda; biyopsi alınması, preoperatif tümör rüptürü veya intraoperatif tümör dökülmesi gibi durumlarda olgu Evre 3 olarak kabul edilmektedir. Bu da %20'ye kadar varan intra-abdominal nükslere neden olduğundan daha yoğun kemo-radyoterapi almalarını gerektirmektedir <sup>(16,17)</sup>. Bunun sonucunda sitotoksik birçok yan etki ve geç dönemde sekonder malignite gelişimi, düşük doğurganlık-gebelik riski gibi komplikasyonlarla karşılaşılabilir. Bu riskleri azaltmak adına preoperatif BT ile rüptürün varlığının saptanarak üçlü KT verilmesinin çok etkili olduğu ve totalde daha az oranda kemo-radyoterapi aldığı vurgulanmaktadır. Özellikle tecrübeli radyologlarla tek taraflı effüzyon, retroperitoneal sıvı veya cul de sac ötesinde asit bulgusu saptanmasının tümör rüptürü olarak belirlenebildiği bildirilmektedir <sup>(16)</sup>.

Serimizde çift taraflı olguların dışında büyük boyutlu, trombüsü olan, radyolojik olarak batın içi rüptür düşünülen 10 olguya önerildiği gibi cerrahi öncesi KT başlandı.

Literatürde çift taraflı WT'nin %5-10 oranında görüldüğü bildirilmekte ve her iki böbrekte aynı anda (senkronize) veya farklı zamanlarda (metakronize) ortaya çıkabilmektedir. Çift taraflı WT tedavisindeki temel prensip; tümörlü dokuyu çıkarmakla birlikte daha fazla oranda fonksiyonel sağlam böbrek bırakmaktır. Bunun için planlanan nefron koruyucu cerrahi öncesinde 6-12 hafta KT vermek genel yaklaşımdır <sup>(6,7,18,19)</sup>. Tedavi görmüş olguların uzun dönem takiplerinde %15 gibi kronik böbrek yetmezliği geliştiği bildirilmektedir. Çift taraflı WT olgularında histopatolojik olarak anaplazi varlığı prognozu kötüleştirirken tümörün diffüz yayılım göstermesi çok daha agresif seyretmesine neden olmaktadır <sup>(7)</sup>.

Serimizdeki 8 çift taraflı olgunun tümü senkronize olarak saptanmış olup birisi aynı zamanda at nalı böbrek idi. At nalı böbrek hariç tümüne cerrahi öncesi 6-12 hafta KT verildi ve ardından bir tarafa nefroüretrektomi + karşı tarafa nefron koruyucu cerrahi/parsiyel nefrektomi uygulandı. At nalı böbrek olgumuza ise 12 haftalık KT sonrası isthmus ayrılması + bir tarafa nefroüretrektomi + karşı tarafa nefron koruyucu cerrahi/parsiyel nefrektomi uygulandı. Çift taraflı olgularımızla birlikte totalde 32 olgumuza postoperatif RT'de verildi. Uzun süre takipli çift taraflı olgularımızın hiçbirinde böbrek yetmezliği gelişmedi.

Çift taraflı WT olgularda uygulanan nefron koruyucu cerrahinin tek taraflı olanlara da yapılabileceği ile ilgili bir çalışmada; belirgin bir odağa sınırlı tümöre parsiyel nefrektomi uygulayan Rodrigo ve ark. parsiyel nefrektominin

nüks oranını arttırdığını bildirmektedir. Yine aynı çalışmada; sendromik birlikteliği olmayan, tek taraflı ve radyoterapi ihtiyacı olmadan iyileşen hastaların tek böbrekle 10 yıl sonrasına kadar bile kronik böbrek yetmezliği geliştirmediği vurgulanmaktadır. Gerçekte parsiyel nefrektominin ancak tümörün bir kutupta sınırlı ve böbreğin 1/3'ünden daha az yer kaplaması, ilgili böbrekte korunmuş böbrek fonksiyonunun mutlaka varlığı, toplayıcı sistemde veya renal vende trombüs yokluğu, tümörün böbrek ve çevre dokular arasında net sınır varlığında yapılabileceği ve buna göre de ancak %4,6-8,8 olguda nefron koruyucu cerrahi uygulanabileceği belirtilmektedir <sup>(20)</sup>.

Serimizde tek taraflı olgularımızın hiçbirine parsiyel nefrektomi uygulanmadı, tümüne kitle ile birlikte nefroüretrektomi yapıldı.

Kemo-radyoterapinin uzun dönem sonrası sekonder malignite oluşturma potansiyeli mevcut olup ortalama her on bin olguda %7,6 oranında karşılaşılabilir <sup>(21,22)</sup>. Özellikle WT'ye eşlik eden anomalilikler kendileriyle ilişkili sekonder maligniteye duyarlılık oluşturabilmektedir. Tedavisi tamamlanmış olgularda sekonder malignite görülme oranını, ilk on yıl içinde %0,6, yirmi yılda %1,6 ve otuz yılda %3,8 olarak bildiren çalışmada; sekonder malignite en sık %29 oranında yumuşak doku, %15 tiroid, %15 sinir sistemi, %12 lösemi, %12 gastrointestinal sistem, %9 meme, %6 böbrek, %3 genitoüriner sistemde saptanmıştır. Yine aynı çalışmada sekonder malignite ile yaş, cinsiyet, tümörün gelişme hızı, tümörün evresi, primer tümörün yeri, tümörün boyutu, bilateral olması ve radyoterapi alması arasında bir ilişki saptanmamıştır <sup>(21)</sup>. Buna karşın başka bir çalışmada, doza bağlı radyoterapinin etkisinin doksorabisin ile arttığı bu nedenle de sekonder malignite oluşturabildiği bildirilmektedir <sup>(22)</sup>.

Otuz iki yıllık deneyimimizle birlikte, çocuk onkoloji ile birlikte düzenli olarak takip ettiğimiz olgularımızın hiçbirinde sekonder maligniteye rastlanmadı. Bunun yanında tedavisi tamamlanmış tüm WT olgularının nüks, sekonder malignite ve ek patoloji oluşumu açısından ömür boyu takip edilmesi gerektiğini bir kez daha vurgulamak isteriz.

Çocuklarda genellikle karında ağrısız kitle ile olan başvurunun aksine erişkinlerde daha çok karın ağrısı ve hematüri ilk semptom olarak bildirilmektedir. Erişkinlerde çok nadiren saptanan WT'nin tanısı daha çok histopatolojik olarak konulmaktadır. Tedavisi ise çocuklardakine benzer şekilde olmakla birlikte prognozu daha kötü olarak belirtilmektedir <sup>(22,23)</sup>.

WT tedavisinde prognozu belirleyen en önemli etkenler; tümörün evresi, histopatolojik olarak anaplazi içermesi ile 1p, 16q LOH veya 11p15q LOH gibi biyolojik belirteçlerin pozitifliği. İyi prognoz göstergeleri olarak; 2 yaş altı, tümör ağırlığının 550 gramdan az olması, histopatolojik olarak anaplazi içermemesi, Evre 1-2 olması, temiz cerrahi, önceden rüptür olmaması ile 1p, 16q LOH veya 11p15q LOH yokluğu olarak belirtilmektedir <sup>(2,24)</sup>. Bununla birlikte WT olgularında sağ kalım oranı, metastatik olanlarda %75, metastatik olmayanlarda %90'ın üzerinde bildirilmektedir <sup>(1-3)</sup>.

Bizim serimizde favorable olgularda sağ kalım oranları %90 üzerinde iken unfavorable olgulardaki oranlarımız %33 ile düşük olarak saptandı. Anaplazi varlığının kötü prognoz nedeni olmasıyla birlikte sosyo-ekonomik koşulların yetersizliğinin de etken olabileceğini düşünmekteyiz.

Son dönem çalışmalarda KT toksisitesini azaltmak, nüksü önlemek ve iyileşme oranını daha da artırmak adına genetik ve moleküler çalışmalara, yeni biyobelirteçlerin belirlenmesine ihtiyaç olduğu ancak bunun pek de kolay olmadığı özellikle etnisite heterojenliğinin alt grup analizlerinde ana kısıtlayıcı olduğu bildirilmektedir <sup>(2,4,5)</sup>.

WT tedavisinde standardizasyon sağlanması ve uluslararası çapta sonuçların daha iyi değerlendirilmesi için tüm verilerin ayrıntılı, açık ve saydam olarak aktarılması gerektiği, ayrıca bu verilere ücretsiz ve kolaylıkla ulaşılabilmesinin, ulusal ölüm indeksleri ile tedavide yeniliklerin oluşturulmasına hayati önemde katkı sunacağı belirtilmektedir <sup>(3,25)</sup>.

Bu bağlamda gelecekteki çabaların, risk sınıflandırmasını daha kullanılabilir hale getirmek, düşük riskli olgularda toksisiteyi azaltmak, yüksek riskli olgularda iyileşmeyi artırmak için ulusal ve uluslararası iş birliğini artırmaya, veri tarama tabanlarını oluşturmaya, tedavideki yenilikleri ortaklaştırmaya yönelik olması gerektiği vurgulanmaktadır <sup>(1,3,5,25)</sup>.

Biz de ülkemizdeki mevcut kanser kayıt sistemlerini özelleştirerek benzer bir veri bankası oluşturulabileceğini düşünmekteyiz.

Kliniğimizin kurulduğu yıllardan günümüze kadar geçen süreçte artan deneyim, radyoloji, patoloji ve genetik alanındaki gelişmeler ile KT ve radyoterapideki yeni protokoller WT tedavisinde son derece önemli değişimler getirmiştir. Dünyadaki gelişmeler ile birlikte hem ülkemizde hem de kliniğimizde çok ciddi ilerlemeler kaydedilmiştir.

Bununla birlikte hastanemize başvuran ve başka bölgelerden sevk edilen hastaların sosyokültürel düzeyleri,

ilk tanı aldıkları merkezlerde geçirdikleri süreç, kitlenin muayene esnasındaki manüplasyon durumu ile çarpma-düşme gibi karın travması ihtimali ve gecikme nedenleri tam bir homojenite göstermediğinden; başvuru özellikleri, tümör evresi, patolojik bulgular ve mortalite oranları açısından dönemler arası farklılık net olarak değerlendirilememiştir.

Öte yandan klinik deneyimlerimizden edindiğimiz ve kendi pratiğimize yerleştirdiğimiz bazı çıkarımları genç meslektaşlarımız için paylaşmak gerekirse; hasta ameliyat için servise yatırıldığında aileye bilgi verilip onam alınırken cerrahi işlemin nefrektomiye de içerdiğinin mutlaka anlatılması, gerekli tetkikler yapılırken hastanın olası evre atlama riskine karşı immobilize olmasının sağlanması, aile ve sağlık personelinin bu yönde uyarılması, karın muayenesi esnasında hassas davranılması ve damar yolu açılırken olası VCI'de trombus varlığı nedeniyle alt ekstremitenin tercih edilmemesinin son derece önemli olduğunu belirtmek isteriz. Onkoloji konseyi sonrası cerrahi karar alınan olguların ameliyattan bir gün önce radyoloji ile son bir kez daha gözden geçirilmesini kliniğimizin yararlı bir alışkanlığı olarak değerlendirmekteyiz. Ayrıca ameliyat sonrası çıkan spesimenin patoloji laboratuvarına sağlıklı bir şekilde ulaştırılmasının kritik önemde olduğunu vurgulamak isteriz.

Gözlemlerimiz WT ile ilgili olarak konunun bir halk sağlığı sorunu çerçevesinde değerlendirilmesi gerektiği ve toplumsal bilinçlendirme faaliyetleri yürütmenin yararlı olacağıdır.

## SONUÇ

Sonuç olarak ileriye dönük çalışmalar, serimizde olduğu gibi özellikle yüksek riskli olgularda iyileşmeyi artırmak, nüksü önlemek, KT toksisitesini azaltmak, alt grup analizi yapmak ve tedavide yeniliklere katkı sunmak amacıyla ulusal ve uluslararası entegrasyonlu veri tarama indeksleri oluşturmak olmalıdır.

## Etik

**Etik Kurul Onayı:** Mehmet Akif Ersoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurul onayı (tarih: 22.12.2020, sayı: 2020/86).

**Hasta Onayı:** Geriye dönük çalışmadır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Konsept: S.Ö., B.K., Tasarım: S.Ö., B.K. Denetleme: S.Ö., B.K., Fonlar: S.Ö., B.K., Malzemeler: S.Ö., B.K., Veri toplama ve/veya işleme: S.Ö., B.K., Analiz ve/veya yorumlama: S.Ö.,

B.K., Literatür taraması: S.Ö., B.K., Yazıyı Yazan: S.Ö., Kritik inceleme: S.Ö., B.K.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

**Finansal Destek:** Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

## KAYNAKLAR

- Szychot E, Apps J, Pritchard-Jones K. Wilms' tumor: biology, diagnosis and treatment. *Transl Pediatr.* 2014;3:12-24. doi: 10.3978/j.issn.2224-4336.2014.01.09.
- Davidoff AM. Wilms' tumor. *Curr Opin Pediatr.* 2010;22:386. doi: 10.1097/MOP.0b013e32832b323a.
- Gleason JM, Lorenzo AJ, Bowlin PR, Koyle MA. Innovations in the management of Wilms' tumor. *Ther Adv Urol.* 2014;6:165-76. doi: 10.1177/1756287214528023.
- Deng C, Dai R, Li X, Liu F. Genetic variation frequencies in Wilms' tumor: a meta-analysis and systematic review. *Cancer Sci.* 2016;107:690-9. doi: 10.1111/cas.12910.
- Phelps HM, Kaviany S, Borinstein SC, Lovvorn HN 3rd. Biological drivers of wilms tumor prognosis and treatment. *Children (Basel).* 2018;5:145. doi: 10.3390/children5110145
- Charlton J, Irtan S, Bergeron C, Pritchard-Jones K. Bilateral Wilms tumour: a review of clinical and molecular features. *Expert Rev Mol Med.* 2017;19:e8. doi: 10.1017/erm.2017.8.
- Murphy AJ, Davidoff AM. Bilateral Wilms tumor: a surgical perspective. *Children (Basel).* 2018;5:134. doi: 10.3390/children5100134.
- Pelletier J, Bruening W, Kashtan CE, et al. Germline mutations in the Wilms' tumor suppressor gene are associated with abnormal urogenital development in Denys-Drash syndrome. *Cell.* 1991;67:437-47. doi: 10.1016/0092-8674(91)90194-4
- Ohlsson R, Nyström A, Pfeifer-Ohlsson S, et al. IGF2 is parentally imprinted during human embryogenesis and in the Beckwith-Wiedemann syndrome. *Nat Genet.* 1993;4:94-7. doi: 10.1038/ng0593-94.
- Call KM, Glaser T, Ito CY, et al. Isolation and characterization of a zinc finger polypeptide gene at the human chromosome 11 Wilms' tumor locus. *Cell.* 1990;60:509-20. doi: 10.1016/0092-8674(90)90601-a.
- Gessler M, Poustka A, Cavenee W, Neve RL, Orkin SH, Bruns GA. Homozygous deletion in Wilms tumours of a zinc-finger gene identified by chromosome jumping. *Nature.* 1990;343:774-8. doi: 10.1038/343774a0
- Grundy RG, Pritchard J, Baraitser M, Risdon A, Robards M. Perlman and Wiedemann-Beckwith syndromes: two distinct conditions associated with Wilms' tumour. *Eur J Pediatr.* 1992;151:895-8. doi: 10.1007/BF01954125.
- Astuti D, Morris MR, Cooper WN, et al. Germline mutations in DIS3L2 cause the Perlman syndrome of overgrowth and Wilms tumor susceptibility. *Nat Genet.* 2012;44:277-84. doi: 10.1038/ng.1071.
- Shamberger RC, Ritchey ML, Haase GM, et al. Intravascular extension of Wilms tumor. *Ann Surg.* 2001;234:116-21. doi: 10.1097/0000658-200107000-00017.
- Fukuda A, Isoda T, Sakamoto N, Nakajima K, Ohta T. Lessons from a patient with cardiac arrest due to massive pulmonary embolism as the initial presentation of Wilms tumor: a case report and literature review. *BMC Pediatr.* 2019;19:39. doi: 10.1186/s12887-019-1413-y.
- Khanna G, Naranjo A, Hoffer F, et al. Detection of preoperative wilms tumor rupture with CT: a report from the Children's Oncology Group. *Radiology.* 2013;266:610-7. doi: 10.1148/radiol.12120670
- Ehrlich PF, Anderson JR, Ritchey ML, et al. Clinicopathologic findings predictive of relapse in children with stage III favorable-histology Wilms tumor. *J Clin Oncol.* 2013;31:1196-201. doi: 10.1200/JCO.2011.41.1165.
- Ehrlich P, Chi YY, Chintagumpala MM, et al. Results of the first prospective multi-institutional treatment study in children with bilateral Wilms tumor (AREN0534): a report from the Children's Oncology Group. *Ann Surg.* 2018;267:e64. doi: 10.1097/SLA.0000000000002356
- Saha H, Ghosh D, Biswas SK, Mishra PK, Saha K, Chatterjee U. Synchronous bilateral wilms tumor: five-year single-center experience with assessment of quality of life. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2019;24:52-60. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS\_42\_18..
- Interiano RB, Delos Santos N, Huang S, et al. Renal function in survivors of nonsyndromic Wilms tumor treated with unilateral radical nephrectomy. *Cancer.* 2015;121:2449-56. doi: 10.1002/cncr.29373.
- Lee JS, Padilla B, DuBois SG, Oates A, Boscardin J, Goldsby RE. Second malignant neoplasms among children, adolescents and young adults with Wilms tumor. *Pediatr Blood Cancer.* 2015;62:1259-64. doi: 10.1002/pbc.25484.
- Huszno J, Starzyczny-Stota D, Jaworska M, Nowara E. Adult Wilms' tumor - diagnosis and current therapy. *Cent European J Urol.* 2013;66:39-44. doi: 10.5173/cej.2013.01.art12.
- Izawa JI, Al-Omar M, Winquist E, et al. Prognostic variables in adult Wilms tumour. *Can J Surg.* 2008;51:252-6.
- Cone EB, Dalton SS, Van Noord M, Tracy ET, Rice HE, Routh JC. Biomarkers for Wilms tumor: a systematic review. *J Urol.* 2016;196:1530-5. doi: 10.1016/j.juro.2016.05.100.
- Cotton CA, Peterson S, Norkool PA, Breslow NE. Mortality ascertainment of participants in the National Wilms Tumor Study using the National Death Index: comparison of active and passive follow-up results. *Epidemiol Perspect Innov.* 2007;4:5. doi: 10.1186/1742-5573-4-5.