



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji BD
Olgu Sunumu

27 Şubat 2018 Salı

Arş. Gör. Semih Burak Yabacı
Yrd. Doç. Dr. Uğur Demirsoy
Prof. Dr. Funda Çorapçıoğlu



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

27 Şubat 2018 Salı

Arş. Gör. Semih Burak YABACI
Yrd. Doç. Dr. Uğur DEMİRSOY
Prof. Dr. Funda ÇORAPCIOĞLU

4 yaşında erkek hasta

- Yakınma: Karın ağrısı

Hikaye (21.06.2017)

- 1 ay önce karın sol kısmında uykudan uyandırıcı tarzda şiddetli karın ağrısı, gece terlemesi, ateş ve kilo kaybı ile dış merkeze başvurmuş.
- Batın USG '*batın sol üst kadrandan başlayıp inferior sol pelvik alana uzanan sol böbreği deplase eden 8,5x9,5 cm hipoekoik solid lezyon*'
- B. tomografisinde '*sol böbreği inferiora deplase eden 11X12X15 cm boyutlu lezyon. Akciğer kavitelerinde büyüğü 8X10 mm sağ akciğer alt lob bazal segmentte bulunan bilateral nodüler lezyon*' kitle olduğu söylenip Diyarbakır E.A.H.'ne yönlendirilmiş.

- Ameliyatta sol böbrek kaynaklı 15X15 cm kitle çıkarılıp sol nefrektomi yapılmış. Patolojiye gönderilen kitle sonucu ile hasta tarafımız çocuk onkoloji bölümüne yönlendirilmiş.

- Özgeçmiş: Özellik yok
- Soygeçmiş:
 - Anne: 35 yaşında, sağ, sağlıklı
 - Baba: 40 yaşında, sağ, sağlıklı
 - Anne baba arasında akrabalık yok.
 - 1.çocuk: 11 yaşında, erkek, sağ, sağlıklı
 - 2.çocuk: 9 yaşında, kız, sağ, sağlıklı
 - 3.çocuk: 8 yaşında, erkek, sağ, sağlıklı
 - 4.çocuk: hastamız

Fizik Bakı

- Genel durum: İyi
- Cilt: Doğal, döküntü yok.
- Baş-boyun: Doğal, lenfadenopati yok. Orofarenks doğal
- Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok.
- Solunum sistemi: Dinlemekle ral, ronküs yok.
- Gastrointestinal sistem: Batın rahat, defans rebound yok. Hepatosplenomegali yok. İnsizyon skarı mevcut.
- Genitoüriner sistem: Haricen erkek, testisler doğal, anomali yok.
- Nörolojik muayene: Doğal

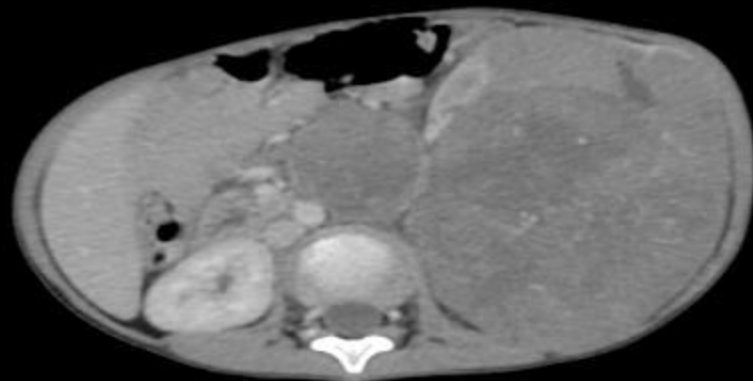
Laboratuvar

- Beyaz küre: 6099 /mm³
- Nötrofil: 3349 /mm³
- Hb: 11,3/mm³
- Trombosit: 402500/mm³
- CRP: 0,04 mg/dl
- Sedimentasyon: 5mm/h
- Glu: 71 mg/dl
- Üre: 27 mg/dl
- Kre: 0,25 mg/dl
- AST: 20 U/L
- ALT: 11 U/L
- LDH: 224 U/L
- ALP: 144 U/L
- T.pro: 6,4 g/dl
- Alb: 4 g/dl
- Na: 137 meq/l
- K: 4,22 meq/l
- Ca: 9,5 mg/dl
- P: 4,9mg/dl

Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 283,359 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 6,7
Pos: FFS

C: 40,0, W: 400,0
Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 283,359 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 130
Pos: FFS

C: 40,0, W: 400,0
Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 283,359 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 130
Pos: FFS



F: FC08
50 mA
120 kV
Image no: 22
Toplam 39 görüntüden 22.
27/05/2017, 14:08:26

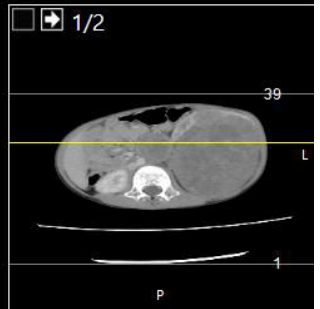
F: FC18
50 mA
120 kV
Image no: 27
Toplam 57 görüntüden 27.
27/05/2017, 14:08:26

4
1/3
1
57
F

Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 283,359 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: -18,3
Pos: FFS

C: 40,0, W: 400,0
C=40,0, W=400,0 1/9
Z

F: FC08
50 mA
120 kV
Image no: 27
Toplam 39 görüntüden 27.
27/05/2017, 14:08:26



Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 283,359 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 21,7
Pos: FFS

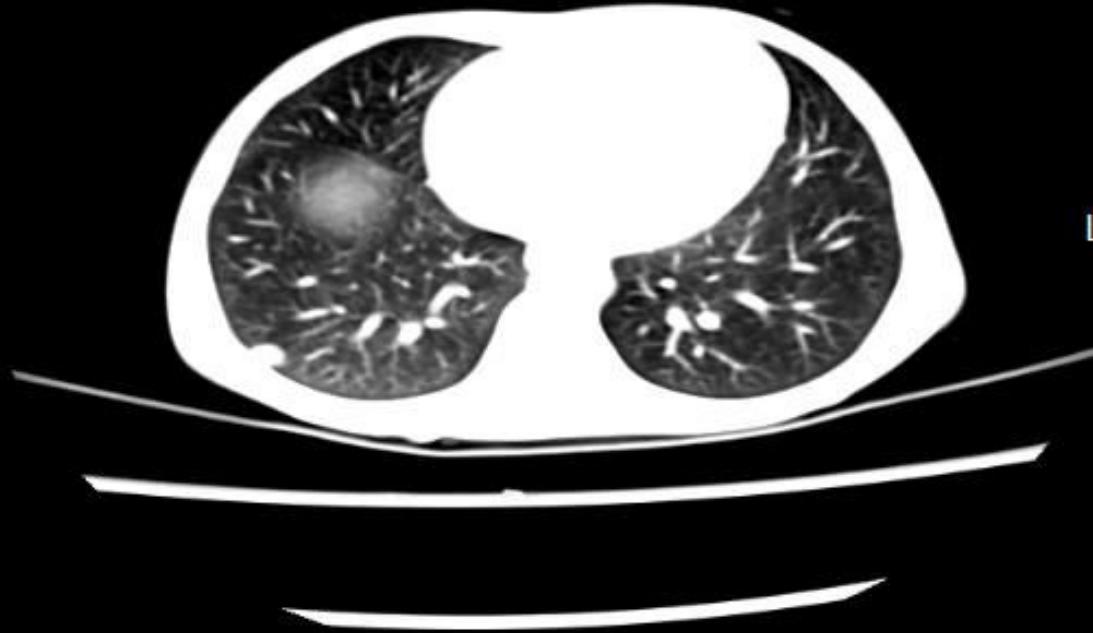
C: 40,0, W: 400,0
C=40,0, W=400,0 1/9
Z

F: FC08
50 mA
120 kV
Image no: 19
Toplam 39 görüntüden 19.
27/05/2017, 14:08:26



Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 283,359 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: 5
Pos: FFS

C: -588,0, W: 477,4
C=40,0, W=400,0 * 1/9



F: FC18
50 mA
120 kV
Image no: 2
Toplam 57 görüntüden 2.
27/05/2017, 14:08:26

4

1/3

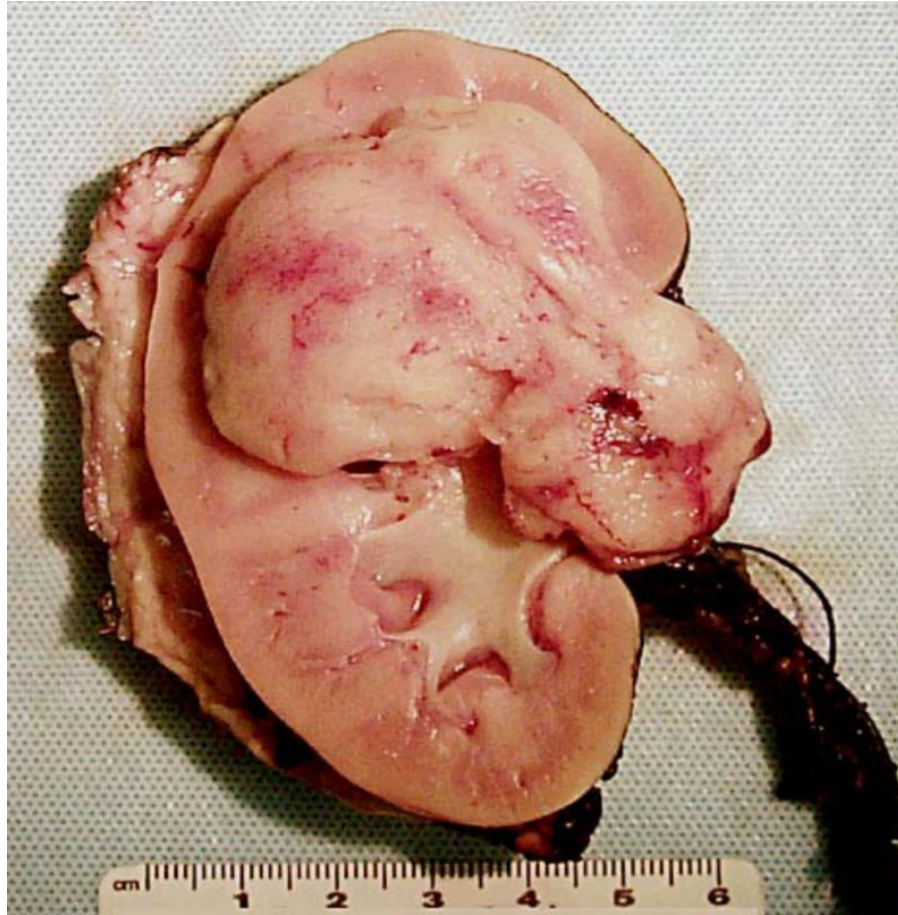


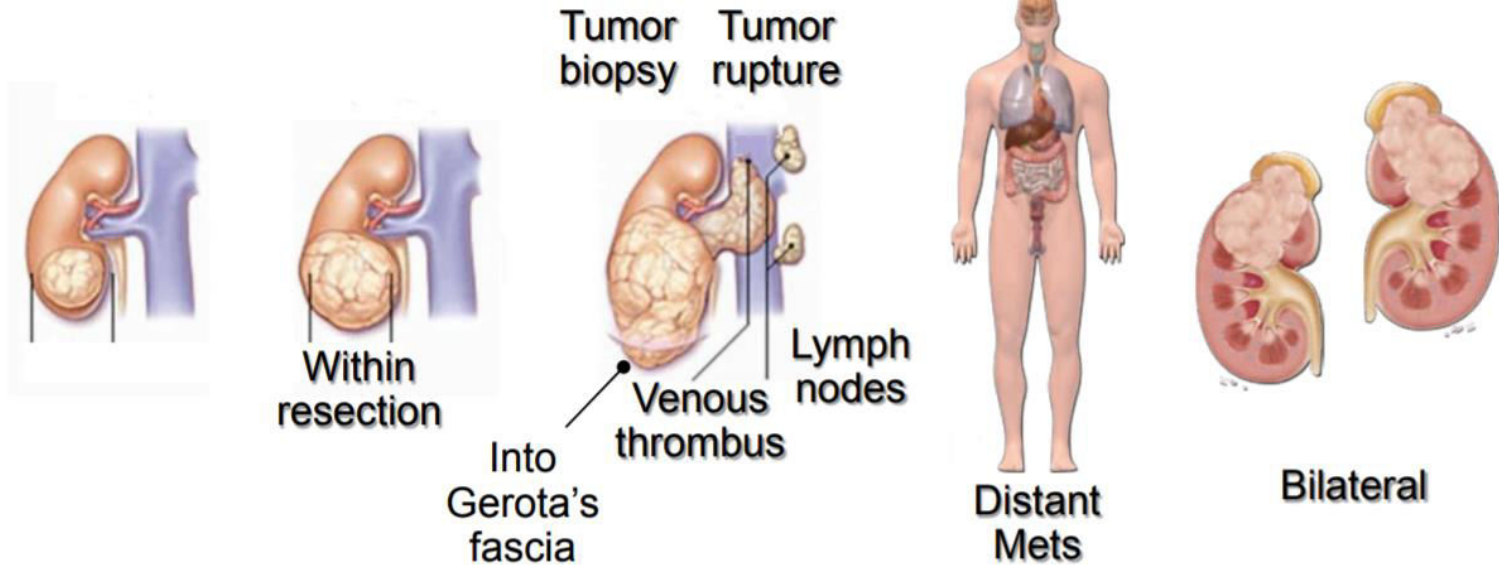
F

Ön tanınız nedir?

- 4 yaş, E hasta
- Karın ağrısı, şişkinlik
- Gece terlemesi, kilo kaybı, ateş
- Batında kitle

- Patoloji: *Trifazik* morfolojide blastemal, epidermal, stromal komponent içeren fokal anaplazi odakları içeren **Wilms tümörü**

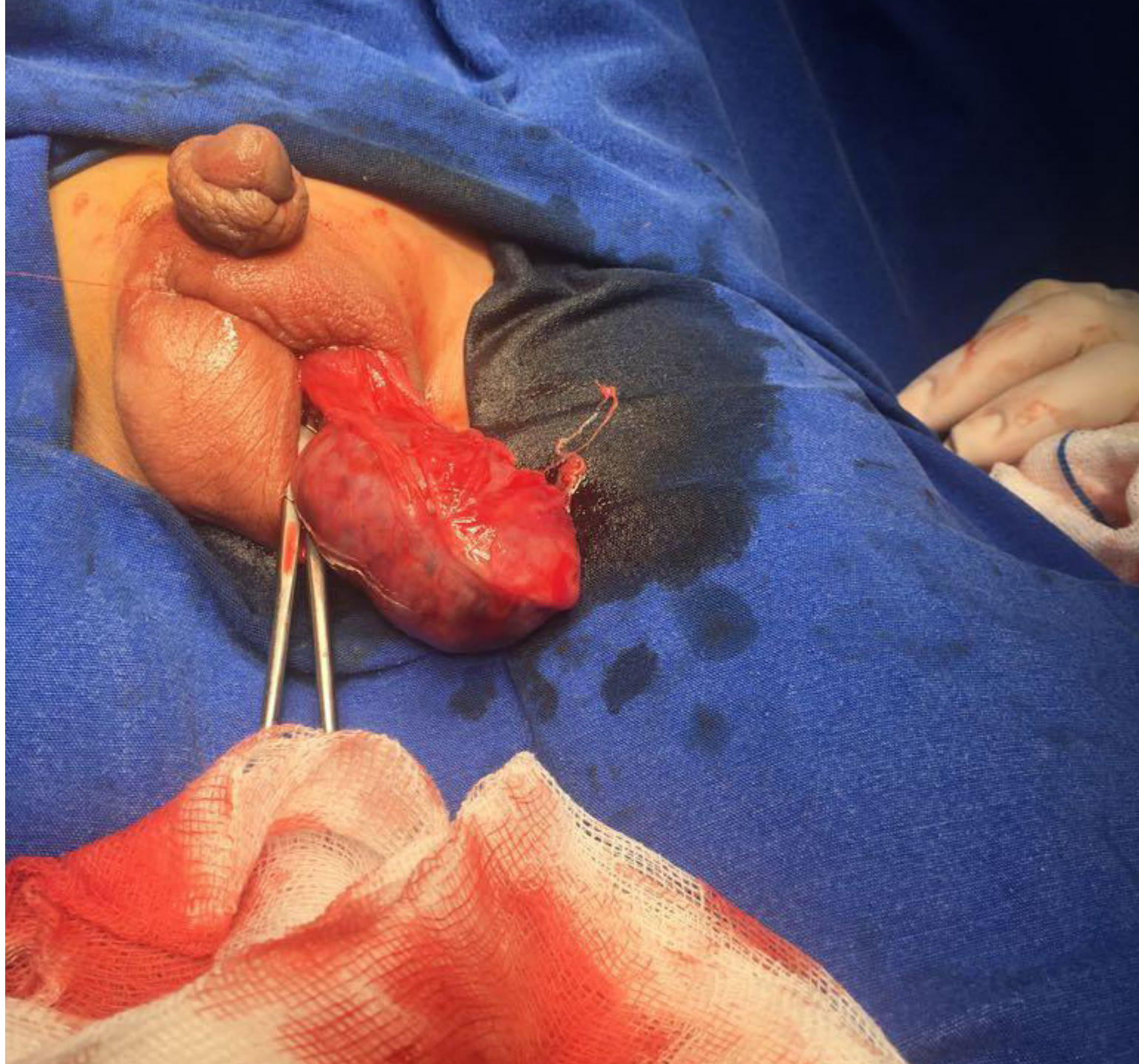




- **Evre I:** Böbrekte sınırlı, tümör tam çıkarılmış, renal kapsül veya sinüs damarlarında tutulum yok (intrarenal damar tutulum olabilir)
- **Evre II:** Böbrek dışına çıkmış, renal kapsülü ve/veya perirenal yağ dokusunu penetre etmiş veya renal parankim dışındaki renal sinüs damarlarına invazyon yapmış ama tam rezeksiyon yapılmış
- **Evre III:** Ameliyat sonrası gözle görülür veya mikroskopik tümör var (vital yapılara infiltrasyon nedeniyle tam rezeksiyon yapılamamış, cerrahi sınırdaki tümör var, intraabdominal veya pelvik lenf nodu metastazı var, operasyon öncesinde veya sırasında tümör peritona yayılmış veya tümör trombusu parçalanmış)
- **Evre IV:** Hematojen metastaz veya karın ve pelvis dışında lenf nodu metastazı
- **Evre V:** Tanı anında her iki böbrekte Wilms tümörü

- Evre IV Wilms tümörü
- Kemoterapi (VAC+ICE) ve tüm batın ile birlikte akciğerlere radyoterapi verilmesi planlandı.

- Kemoterapi (8 kür) ve radyoterapi alan hasta 12.02.2018 tarihinde sol testiste şişlik ve ağrı şikayeti ile ç.onkoloji polikliniğine başvurdu.
- Skrotal USG:
Sağ testis inguinal kanalda izlenmektedir. Minimal akım mevcuttur. Sol testis boyutları belirgin artmış olup parankimi heterojendir ve doppler US de vaskülarizasyonu yoktur. Bulgular testis torsiyonu ile uyumludur. Ayrıca epididim başı forma edilemedi. Bu lokalizasyonda lokule sıvı ve ekojenik alan izlenmekte olup ayırıcı tanıda hemoraji veya enfektif süreçler düşünülebilir. Belirgin herni izlenmedi.



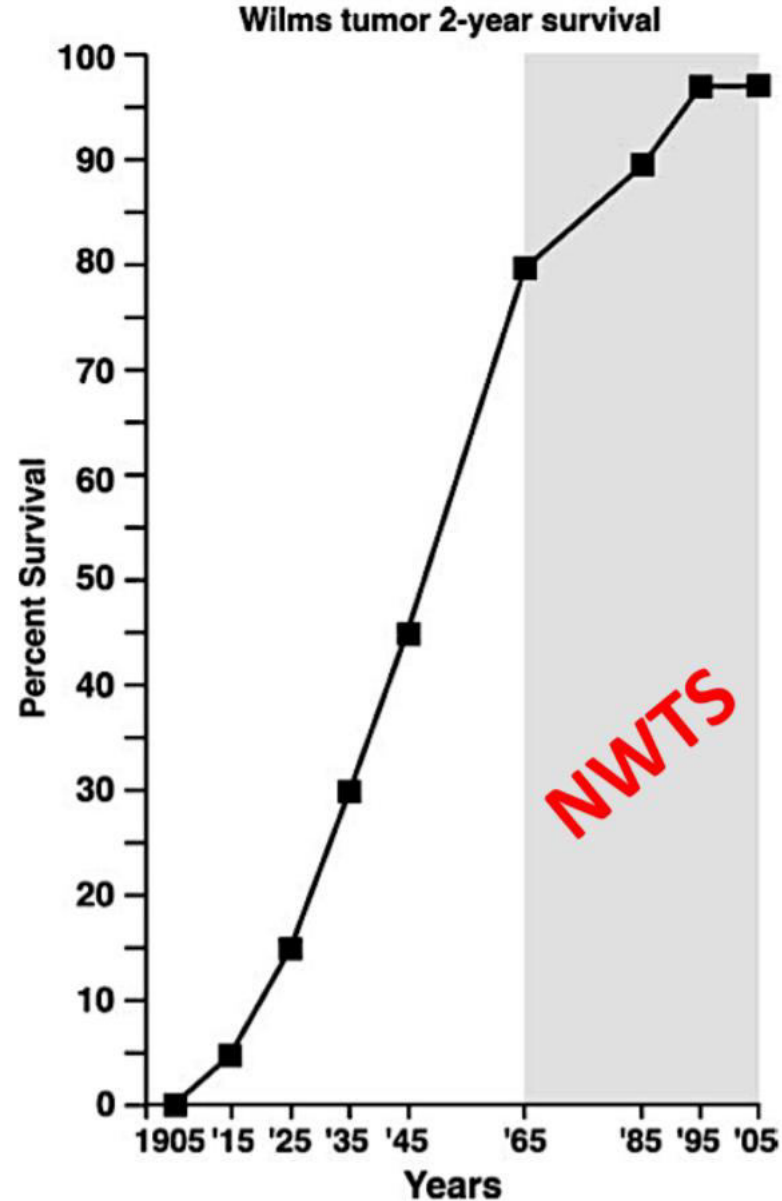
Ön tanınız nedir?

- 5 yaş, erkek hasta
- Wilms tümör tanısıyla takipli
- Sol testiste ağrı ve şişlik

- Hasta torsiyon ön tanısıyla çocuk cerrahisi tarafından acil operasyona alındı.
- Trans-skrotal yaklaşımın uygulandığı operasyonda testis damar yapılarında torsiyon gözlenmemiş olup testis dokusu canlılığını yitirmiş, içe kanamalı kitle saptandı.
- Patolojiye gönderilen kitle sonucu ‘Wilm’s tümörü metastazı’ ile uyumlu geldi.

Wilms Tumorü

- Wilms tumorü çocukluk çağında en sık görülen böbrek tumorüdür. Wilms dışındaki primer böbrek tumorleri tüm böbrek tumorlerinin %10'dan azını oluşturur.
- Wilms tumorü multidisipliner yaklaşımla büyük oranda başarı ile tedavi edilebilen çocukluk çağı kanserlerinden biridir.



Epidemiyolojik ve Genetik Özellikler

- Wilms tümörü tüm çocukluk çağı malign tümörleri içinde %6 sıklıkla görülür.
- Olguların %98'i 7 yaşın altında olup hastalık en sık 3-4 yaşta ortaya çıkar

Wilms Tümörü Biyolojisi

- Çoğu hasta karyotipik olarak normaldir.
- % 2-4'ü sendromlara eşlik eder,
- 11. Kromozomun kısa kolunda 2 tane delesyon saptanır: del11p13 (WAGR ve Dennys Drash S.)
del11p15 (Beckwith Wiedemann S.)
- 11.Kr'un kısa kolundaki bu gen bir tümör supressör gen olup kaybı etiyolojiden sorumlu tutulmaktadır

Wilms Tümörü embriyonal bir tümördür.

Primitif metanefrik blastemden gelişir.

Metanefrik duktusların normal stimülasyonu yoktur.



Metanefrik blastem; differansiye tübüller ve glomerülleri oluşturmak için anormal proliferere olur.



Persistan blastem (immatür renal parankim hücreleri),
Displastik tübüller, Mezankim, Stroma vardır
(Trifazik Tümör ;Blastem,Epitel,Stroma)

- Tümör infiltratif paternde değil, iyi kapsüllüdür, iyi sınırlıdır (Diğer böbrek tümörlerinin aksine).
- Heterojen karakterde olup kistik, nekrotik ve hemorajik içeriğe sahiptir.
- Kalsifikasyon YOKTUR (Nöroblastomadan önemli fark)
- Yumuşak ve frajildir (Tanıda veya ameliyatta rüptüre olup lokal yayılabilir, bu durum hastalığın seyrini değiştirir)

Birlikte Görülebilen Anomaliler

- Aniridi
- Hemi-hipertrofi
- At nalı böbrek
- İnmemiş testis
- Hipospadias

Anomalisi olan çocukların periyodik olarak ilk 6 yıl 3 ayda bir, daha sonra vücut gelişimi tamamlanana dek yılda bir karın ultrasonografisiyle izlenmesi önerilir. Bu yöntemle, gelişebilecek bir tümörün erken evrede tanı alması mümkün olacaktır.

Histoloji ve prognozda önemli faktörler

1.Hücrelerde anaplazi görülmesi (majör gösterge)

(Belirgin mitotik figürler, çekirdek büyüklüğü, çekirdek hiperkromazisi)

Çok küçük bir odakta bile anaplazi görülmesi kötü prognozu gösterir.

Anaplazi varlığında saptanamayan mikrometastazların var olma şansı yüksektir

2.Blastemal komponenti baskın olan tümörler çok agresif seyreder

Tedavi planını etkileyen faktörlerdir.

Prognoz

- 1.Hastalığın evresi
- 2.Histopatolojik bulgular (anaplazi ve mutasyon varlığı)
- 3.Metastaz varlığı

Diğer Faktörler

- 1.Yaş (2 Yaş üstünde relaps riski daha yüksek)
- 2.Renal ven ve VCI'da trombus olması
- 3.Karaciğer metastazı (akciğer metastazına göre)

Vakaların %85'i iyi, %15 kötü prognoz şeklinde seyreder.

Klinik

- Hastaların çoğu rutin doktor muayenesi sırasında, banyo yaptırılırken veya giydirilirken tesadüfen farkedilen kitle veya karın şişliği ile getirilir.
- Karın ağrısı, gözle görülür hematüri, yüksek ateş, kabızlık veya kilo kaybı eşlik eden diğer bulgulardır.(Karın ağrısının nedenleri: Lokal distansiyon, spontan intralezyonal hemoraji, periton boşluğuna rüptür)
- Fizik muayenede kitle düzensiz, ağrısız, fiksedir. Batında genellikle tek taraftadır, fakat orta hatta ulaşmış hatta karşı tarafa geçmiş olabilir.

Klinik

- Hipertansiyon (renin yüksekliği) %25
- Varikosel
- Kanama (edinilmiş Von Willebrand faktör eksikliğine bağlı)

Laboratuvar

- Tam İdrar tetkiki: Hematüri Proteinüri
- Tam Kan Sayımı Böbrek ve Karaciğer Fonksiyon Testleri Üre Kreatin
AST ALT ALP Kalsiyum
- İki Yönlü Akciğer Grafisi (akciğer metastazı)
- İVP (tümörün lokalizasyonu, parankimin durumu-süzme, kaliksler, üreterler)
- Batın Ultrasonografisi (ayırıcı tanıda, tümör boyutları, VCI'da trombüs, metastaz, LAP)
- Bilgisayarlı Tomografi(Abdomen,Toraks BT): Kitle, Lenf nodları, Komşu organlar, karşı böbrek
- Manyetik Rezonans Görüntüleme(MRG)

Ayırıcı Tanı

- 1.Nöroblastom
 - Karında kitle yapan ve en çok karışan tümör
 - Klinik :Çocuk daha hasta görünümde, ateş,kilo kaybı, ishal vb.
 - İdrar VMA Yüksek
 - Kitlede kalsifikasyon(+)
 - Pelvikalisyel distorsiyon yapmaz
- 2.Böbreğin benign lezyonları
 - Multikistik böbrek, Hematom
- 3.Böbreğin diğer tümörleri
 - Rabdoid tümör, Renal hücreli karsinom, Mezoblastik nefroma, Böbreğin berrak hclli sarkomu
- 4.Batında orta hat tümörleri
 - Lenfoma, Teratoma

Tedavi

- ‘National Wilms’ Tumor Study (NWTs)’ önce primer nefrektomi, ardından adjuvan kemoterapi ve radyoterapi verilmesini önerirken,
- ‘International Society of Pediatric Oncology (SIOP)’ grubu preoperatif kemoterapi verilmesini, daha sonra nefrektomi yapılarak postoperatif histolojik tanı ve evrelendirme ile kemoterapinin planlanmasını önerir.
- Preoperatif tedavi ile düşük riskli hastalarda cerrahi sırasında tümör rüptürü olasılığı düşürülerek morbiditenin azaldığını ve sağkalım oranının düşük olduğu yüksek riskli seçilmiş bazı hastalarda çok intensif tedavilerden kaçınılabildiğini aynı zamanda tümörün kemoterapiye yanıtı da değerlendirilebilmektedir

Paratesticular Metastasis From Wilms Tumor: The Possible Routs of Metastasis and Literature Review

*Abdol-Mohammad Kajbafzadeh, MD, Niloufar Javan-farazmand, MD,
Arash Baghayee, MD, and Zeinab Hedayat, MD*

Summary: Testicular or paratesticular metastasis from Wilms tumor (WT) is extremely rare. We report a 5-year-old boy with WT of right kidney presented with metastasis to the ipsilateral spermatic cord. The patient underwent a high inguinal right orchiectomy. Histopathological examination revealed infiltration of WT to spermatic cord but the testis and epididymis were not involved. The patient received the standard chemotherapy regimen but the response to treatment was poor with 2 tumor recurrences within the follow-up period. Among the mechanisms of metastasis to scrotal region, retrograde venous and the patent processus vaginalis seem to be more common and also preventable.

Key Words: children, Wilms tumor, testicular or paratesticular metastasis

(J Pediatr Hematol Oncol 2011;33:e347–e349)

Testicular or paratesticular metastasis from Wilms tumor (WT) particularly as the first site of metastasis is extremely rare. The exact mechanism of metastasis is not clear and requires more investigations. We report a 5-year-old boy with WT of right kidney who presented with metastasis to the ipsilateral spermatic cord, few months after his nephrectomy. Moreover, we discuss the possible routs of metastasis to scrotal region and propose prevention strategies.



FIGURE 1. Right scrotal mass.

Physical examination revealed no abnormality except for his right scrotal mass. Scrotal ultrasonography revealed a hypoechoic heterogeneous lesion measuring 4×1 cm surrounding the spermatic cord. Additional radiologic and laboratory studies excluded residual tumor in abdominal cavity and metastasis to other organs. The patient underwent a right inguinal exploration and intra-operative frozen sections confirmed metastasis of WT. A high inguinal right orchiectomy was performed. Histopathological

TABLE 1. Reported Cases of Wilms Tumor With Testicular/Paratesticular Metastases

Date	Title of the Article	Kidney	Testis	Age	Time of Metastasis	Tumoral Involvements	Most Likely Routes of Metastasis*
1928	Sarcomatous tumors of the testicle	Left	Left	27-month-old boy	6 mo after left nephrectomy	Testis, the epididymis, the spermatic cord, and spermatic vein	Direct intravascular spread along the left spermatic vein
1977	Wilms tumor with left cord metastasis	Left	Left	9-month-old infant	3 mo after left nephrectomy	Only the spermatic cord/ the spermatic vein was not involved	<i>Left spermatic vein/patent processus vaginalis</i>
1988	Intrascrotal metastasis from Wilms tumor	Right	Left	5-year-old child	7 mo after initial diagnosis	The left epididymis/ the spermatic vein was spared	<i>Left patent processus vaginalis</i>
1990	Wilms tumor with metastasis to the left testis	Left	Left	13-month-old boy	1 wk after radical left nephrectomy	Testis, the spermatic cord, veins	Left spermatic vein/as an alternative explanation, metastases rather than direct extension to the testis
1992	Cancer of the kidney revealed by massive tumoral invasiveness of the testis. Apropos of a case in a child	Right	Right	3-year-old boy		Testis and paratesticular tissues	Very extensive retrograde invasion of the right testis
2002	Wilms tumor metastasis to the testis: Long-term survival	Right	Right	3-year-old boy	Eleven months after completion of treatment	Testis, intravascular tumor spread	<i>Right scrotal hydrocele</i>
2006	Paratesticular metastasis from Wilms tumor associated with a hydrocele	Left	Right	3-year-old boy	Six months later recurrent mass in the left renal region/after 2 cycles of chemotherapy and before the start of radiation therapy, a right scrotal swelling	Tunica vaginalis, tunica albuginea	Direct tumor spread from the abdomen along the processus vaginalis. Intra-abdominal multiple metastases, which developed soon, support the transcoelomic way of metastases
Present case		Right	Right	5-year-old boy	8 mo after right nephrectomy	Spermatic cord	<i>Patent processus vaginalis</i>