

VENA CAVA İNFERİÖR VE SAĞ ATRİYUM YAYILIMI OLAN WİLM'S TÜMÖRÜ

WILMS TUMOR WITH EXTENSION TO THE INFERIOR VENA CAVA AND RIGHT ATRIUM

Dr. Işık ŞENKAYA, Dr. Ali Fuat PAKER, Dr. Hasan YAVUZ, Dr. Bülent Hakan TEKİN

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, BURSA

Adres: Dr. Işık ŞENKAYA, Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 16058 Görükle / BURSA

Özet

Wilms' tümöründe tümör trombusünün vena cava inferiora ve daha az olarak ta sağ atriyuma yayılımı literatürde değişik serilerde bildirilmiştir. Vena cava inferior ve sağ atriyuma yayılmış tümör trombusü olan Wilms' tümörlü hastalarda önerilen yaklaşım, öncelikle kitleden alınan biyopsi ve komputere tomografi ya da manyetik rezonans ile tanı koyarak evreleme, sonra preoperatif kemoterapi ve sıklıkla kardiyopulmoner bypass gerektiren cerrahi rezeksiyondur.

Anahtar Kelimeler: Wilms tümörü, inferior vena cava, sağ atriyum

Summary

It has been indicated in the literature that a tumoral thrombus related to Wilms' tumor can extend to vena cava inferior and in a small rate to right atrium. In such a case, first, a biopsy specimen should be taken and then using computerize tomography or magnetic resonance imaging a diagnosis and staging should be made. Later preoperative chemotherapy and a surgical resection should be considered. Cardiopulmonary bypass are usually the preferred technics.

Keywords: Wilms' Tumor, Inferior vena cava, right atrium

Giriş

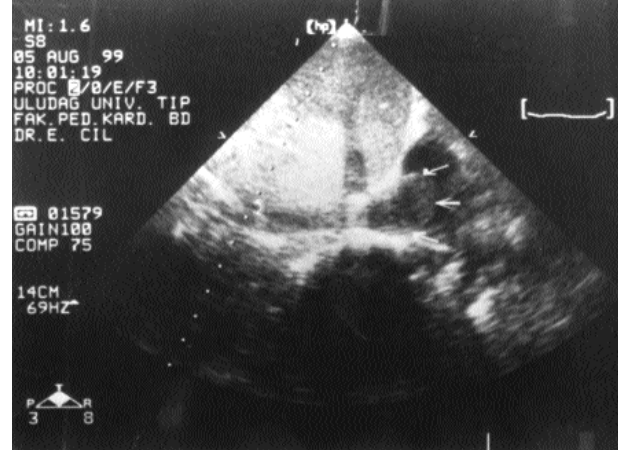
Willms (WT) 'lü hastalarda tümör trombusünün Vena cava inferiora (VCI) yayılımı hastaların %5-10'unda rapor edilmiş olup sağ atriyum tutulumu ise daha az sıklıktadır [1]. Bu tür vakalarda geleneksel tedavi yaklaşımı sternotomi ve kardiyopulmoner bypass (KPB) gerektiren cerrahi rezeksiyondur [2]. Ancak son zamanlarda preoperatif kemoterapi ve cerrahi önerilmektedir [1]. Preoperatif kemoterapinin, intravasküler tümör trombozunu azaltmada etkili olduğu ve bazı vakalarda tamamen ortadan kaldırdığı gösterilmiştir, bu da sonraki cerrahi eksizyonu kolaylaştırır [1,3,4]. Bu yayında VCI ve sağ atriyal trombusü olan, opere WT' lü bir hasta sunulmaktadır.

Olgu

Başka bir hastaneden acil olarak Üniversite'miz Pediatri Kliniği' ne sevk edilen 2.5 yaşındaki erkek hastanın ilk şikayetleri 6 ay önce kanlı idrar yapma ile başlamış. Bu

şikayeti 2 günde kendiliğinden geçmiş. İki ay sonra kabızlık ve karında şişlik ortaya çıkmaya başlamış. Bu şikayetlerle gittiği hastanede yatırılan hastanın muayenesinde genel durum bozukluğu, hemihipertrofi ve karında ele gelen kitle saptanmış. Batın ultrasonografisinin (USG) 'de batın sol üst kadrandan başlayıp pelvise kadar uzanan retroperitoneal dev solid kitle tespit edilmiş (Resim 1).

Hastaya biyopsi amaçlı laparotomi yapılmış ve 15x10x8 cm

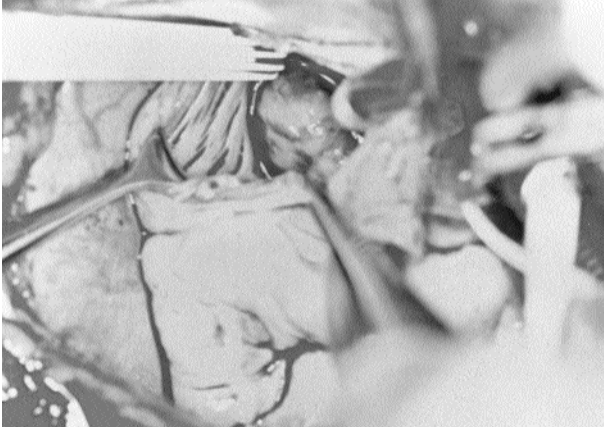


Resim 1: Vena cava inferior ve sağ atriyum yayılımı olan wilms tümörü

boyutlarındaki kitleden biyopsi alınmış. Operasyondan 3 saat sonra boşluğa konulan drenen fazla miktarda kanama olmuş ve kanama durmayınca hasta tekrar operasyona alınarak kitle acil şartlarda tamamen çıkarılmış. Peroperatif tüm mezenter ve paraaortik lenf bezlerinde tutulum olduğu saptanmış. Postoperatif dönemde hastanın genel durumunun ileri derecede bozuk olması nedeniyle sıvı ve kan replasmanı yapılarak acilen hastanemiz pediatri kliniğine sevk edilmiş. Hastanemizde yapılan acil batın USG' nde VCI de parsiyel tromboz olduğu görülmüş ve sol renal venin önünde yaklaşık 3 cm çapında kistik komponenti izlenen, çevresinde solid alanlar saptanan lezyon, rezidü tümör yönünden anlamlı bulunmuştur. Yapılan ekoardiyografik incelemede sol ventrikül belirgin hipertrofik, septum kalın, sağ atriyum içinde 25x29 mm ebadlarında yuvarlak kitle tespit edilmiştir. Bu kitle interatriyal septuma yapışık, sağ atriyumun büyük çoğunluğunu doldurmakta ve VCI ağzından yaklaşık 9-10 cm. aşağıya uzanmakta idi. Hastadan çıkarılan kitleden gönderilen biyopsi sonucu Wilms' tümörü olarak rapor edildi. Hastanemize gelişinin üçüncü günü hastanın genel durumunda düzelme görülmeye başlandı.

Evre-IV Wilm's tümörü tanısıyla vincristine ve actinomycin-D kombinasyonundan oluşan kemoterapi protokolü başlandı ve 5 gün kemoterapi verildi. Kemoterapi sonrası 15. gün yapılan ekokardiyografisinde sağ atriyumdaki tümör trombusünün boyutlarının 25x29 mm den 15x17 mm ye gerilediği görüldü. Hasta pediatrik kardiyoloji ve pediatrik kalp cerrahisi konseyinde tümör trombusünün çıkarılması kararı üzerine 6/9/1999 tarihinde operasyona alındı. Median sternotomi yapılarak mediastene ulaşıldı. Timik yapılar eksize edildi. Perikard açıldı. Sağ superior pulmoner venin VCS'e yakın bir yerleşimde sağ atriyuma açıldığı görülerek parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi olabileceği düşünüldü. Aort kanülü yerleştirildi. Daha önce yapılan ekokardiyografilerinde VCI'ün tamamen tromboze olduğu ve buradan sağ atriyuma akım olmadığı rapor edildiği için VCS ve VCI dönülerek askıya alındıktan sonra sadece VCS kanülize edilerek CPB başlatıldı. Hasta 30 dereceye kadar soğutuldu. Sağ atriyum açıldı. VCI'den akım yoktu. Trombus sağ atriyum septumuna kadar uzanıyordu. Bu arada sinüs venozus tip ASD olduğu saptandı. Septumdan başlayarak trombus temizlenmeye başlandı. Endokardiyuma çok yapışık değildi ve bir spatül aracılığıyla nazik manüplasyonlarla septumdan başlayarak VCI'e kadar trombus çıkarıldı. Sonra parçalanmadan VCI içine doğru damar duvarından yine spatül aracılığıyla çepeçevre çok dikkatli bir şekilde ayrılmasına çalışıldı ve sağ atriyumdan VCI içine doğru yaklaşık olarak 2 cm kadar inildikten sonra trombus damar duvarından tamamen ayrıldı. Trombus çıktıktan sonra VCI den kuvvetli kan akımı başladı. Daha önce damar teybiyle askıya alınmış olan VCI asılarak kanama engellendi, kanül yerleştirildi ve sinerlendi. Atriyal septumdaki defekt perikard yama kullanılarak kapatıldı. Bundan sonra kademeli olarak CPB sonlandırıldı ve hasta dekanülize edildi. Postoperatif dönemde hastada bir komplikasyon gelişmedi ve 5. gün pediatri kliniğine devredildi. Postoperatif 10. günde yapılan EKO sonucunda VCI ve sağ atriyal trombus izlenmediği ve VCI de akım olduğu belirtildi (Resim 2).

Postoperatif 36. günde yapılan batın USG normal olarak değer-



Resim 2: Vena kava inferior ve sağ atriyuma yayılımı olan wilm's tümörü

lendirildi.

Tartışma

İntrakaval yayılımla komplike hale gelen WT'lü hastaların tedavisi ciddi bir cerrahi sorundur. WT'nde intrakaval yayılım %10 sağ atriyum tutulumu ise daha az olarak bildirilmiştir [2]. Bu yayılım primer tümörün morbiditesinde anlamlı bir artmaya neden olabilir. Bu tür vakalarda geleneksel tedavi yak-

laşımı trombusün primer cerrahi eksizyonudur. Ancak bu işlemin komplikasyonu NWTs (National Wilms' Tumor Study) verilerine göre %43 oranında olup en çok görülen komplikasyon masif kanama, ikinci sıklıkla görülen komplikasyon ise kardiyak dekompanasyon veya arrest ile sonuçlanan tümör embolizasyonudur [5]. Böyle bir komplikasyon, tümör trombusü VCI duvarına yapışık değilse, manüplasyon sonrası daha sık oluşur [2]. Preoperatif dönemde bu komplikasyonların olabileceğinin bilinmesi insidansı azaltmasında rağmen, intrakaval tutulumda primer cerrahi rezeksiyonun morbiditesi belirgindir. Buna rağmen, bazı yazarlar primer cerrahi eksizyonu önermekte, güvenli ve etkili olduğunu iddia etmektedirler [5,6]. Preoperatif kemoterapi kullanılması eksizyonu kolaylaştırır ve komplikasyon hızını azaltır [1]. Ancak preoperatif kemoterapinin de immüno-supresyon ve ona bağlı septik komplikasyonlar ve trombusün damar duvarına yapışmasının artması gibi riskleri vardır [2]. Açık ve perkütan biyopsi riskleri tümörün yayılmasına neden olduğu için, Uluslararası Pediatrik Onkoloji Birliği'nin geçerli protokolüne göre preoperatif kemoterapi, tümör biyopsisi yapılan vakalarda verilmez.

Tanı, olguların %95'inde radyolojik görüntülemeye göre konur [1]. Bu yazıda sunulan hastada intravasküler yayılım batın USG de tesadüfen tespit edilmiştir. Çalışmalarda intravasküler yayılımın değerlendirilmesinde çoğunlukla USG, inferior vena kavagrafi, CT ve son dönemlerde MRI kullanılmaktadır. USG relatif olarak noninvaziv olması nedeniyle avantajlıdır. Fakat verdiği bilgiler radyoloğun deneyimine çok bağlıdır [1]. CT nodal tutulum, bilateral hastalık ve primer lezyonun invazyonu gibi ek bilgiler sağlar. Radyolojik bulgular tedavinin planlanmasında ve evreleme için gereklidir. Cushing ve arkadaşları 46 vakalık bir seride VCI'un durumunu değerlendirmede, USG'nin CT ye göre daha üstün olduğunu bildirmişlerdir [1]. Burada sunulan olguda VCI ve sağ atriyum yayılımı USG ile tespit edilmiş olup CT ve biyopsi sonuçlarıyla evreleme yapılmıştır.

VCI içindeki tümörün üst sınırı klasifikasyonda temel noktadır [7]. Buna göre; Düzey-I de tümör suprarenal kava içersinde, fakat infrahepatiktir. Düzey-II de tümör retrohepatik inferior vena kavaya uzanır, hepatic ven orifislerini tıkar veya tıkamaz. Evre-III de ise tümör sağ atriyuma uzanır. VCI tutulumu, malin tümörün vasküler bir invazyonu olmayıp tümör kitlesinin intravasküler uzanımıdır [7]. İki büyük kanser merkezinin raporlarına göre, uzak metastazların survi oranlarına büyük bir etkisi olmadığı, bölgesel lenf nodlarına ve periferik dokulara lokal yayılımın survi üzerine daha etkili olduğu ileri sürülmüştür [8]. Uzun süreli survi elde edebilmek için nefrektomi ile birlikte tümör, VCI den tamamen çıkarılmalıdır. Sosa ve arkadaşlarına göre [9] sadece nefrektomi yapılan ve VCI de tümör trombusü bırakılan olgularda survi hiç bir olguda bir yıldan fazla olmamıştır ve buna göre VCI invazyonu varsa, uzak metastaz olsun olmasın, agresif yaklaşım önerilmektedir.

Mushtaq ve arkadaşlarına [1] göre intraatriyal ekstansiyonu veya hepatic ven obstrüksiyonu olan hastalar kardiyopulmoner bypass ve primer cerrahi gerektirebilir. Martinez-Ibanez'e [10] göre eğer trombus kolay çıkarılabiliyorsa komple rezeksiyonu, bununla birlikte atriyal trombusü olan hastalarda ve özellikle trombusün intimaya yayıldığı hastalarda trombüse preoperatif ve postoperatif kemoterapi ile sorun çözümleninceye kadar dokunulmamalıdır. İntrakardiyak yayılımı olan Wilms' tümürlü hastaların tedavisinde multidisipliner bir yaklaşım zorunludur ve bu durumdaki çocuklarda agresif cerrahi yaklaşım ve takiben multiajan

kemoterapi desteği uygulanmalıdır [11].

Literatür ve bu vakadaki sonuçlar gözönüne alındığında, vena kava inferior ve sağ atriyal yayılımı olan WT'li olgularda önce biyopsi yapılması ve hastalığın evrelendirilmesi, sonra preoperatif kemoterapiyi takiben cerrahi olarak tümörün eksizyonu gereklidir. Atrial yayılımı olan tümörün eksizyonunda kardiopulmoner bypass kullanılmalıdır. Derin hipotermi kullanımı yararlı olabilir.

Kaynaklar

1. Musthaq I, Carachi R, Roy G, et al: Childhood renal tumors with intravascular extension. *British J Urol* 1996, 78:772-6.
2. Crombleholme TM, Jacir NN, Rosenfield CG, et al: Preoperative chemotherapy in the manage of intracaval extension of Wilms' tumour. *J Pediatr Surg* 1994, 29:229-31.
3. Oberholzer HF, Falkson G, DeJager LC: Successful management of inferior vena cava and right atrial nephroblastoma tumor thrombus with preoperative chemotherapy. *Med Pediatr Oncol* 1992, 20: 61-3.
4. Kogan SJ, Marans H, Santorineau K, et al: Successful treatment of renal vein and vena caval extension by nephroblastoma by preoperative chemotherapy. *J Urol* 1986, 136:312-9.
5. Ritchey ML, Kelalis PP, Breslow N, et al: Intracaval and atrial involvement with nephroblastoma: review of National Wilms' tumor study 3. *J Urol* 1988, 140: 1113-8.
6. Clayman RV, Sheldon CA, Gonzalez RA: Wilms' tumor: an approach to vena cava intrusion: *Prog Pediatr Surg* 1980, 15: 285-9.
7. Babu SC, Mianoni T, Shah PM, et al: Malignant Real Tumor with Extension to the Inferior Vena Cava. *Am J Surg* 1998, 176:137-9.
8. Tongaonkar HB, Dandekar NP, Dalal AV, et al: Renal cell carcinoma extending to the renal vena cava: results of surgical treatment and prognostic factors. *J Surg Oncol*. 1995, 59:94-100.
9. Sosa ER, Muecke EC, Vaughan DE Jr, et al: Renal cell Carcinoma Extending into the Inferior Vena Cava ; The Prognostic Significance of the Level of Vena Caval Involvement. *J Urol*. 1984, 132:1097-100.
10. Martinez-Ibanez V, Sanchez De Toledo J, De Diego M, et al: Wilms' tumours with intracaval involvement. *Med Pediatr Oncol* 1996, 26: 268-71.
11. Pannek J, Goepel M, Kremens B, et al: Surgical management of Wilms' tumour with intracardiac neoplastic extension ; *Thorac Cardiovasc Surg* 1994, 42: 108-11.