

Wilmsův tumor

Wilmsův tumor neboli **nefroblastom** (WT, OMIM: 194070 (<https://omim.org/entry/194070>)) je relativně častý solidní tumor dětského věku. Konkrétně jde o zhoubný nádor ledviny (unilaterální či bilaterální) charakterizovaný shluky buněk embryonálního nefrogenního blastému.

Tvoří asi 5–6 % nádorů dětského věku a jedná se o **šestý nejčastější nádor u dětí**. Typicky postihuje děti předškolního věku, maximum výskytu má mezi 2. a 3. rokem života. Asi v **7 %** případů postihuje obě ledviny.^{[1][2]}

Velmi často bývá **sdužen s kongenitálními vadami**. Patří sem vady urogenitálního traktu, aniridie, pseudohermafroditismus, makroglosie.

Etiopatogeneze

Jen přibližně 1 % případů má hereditární příčinu, naprostá většina případů vzniká sporadicky. **Hereditární forma** je spojená především s mutací **WT1** genu na 11. chromosomu (11p13). Vzácně se mohou uplatňovat i mutace dalších genů (**WT2–WT5**). **WT1** tumor-supresorový gen kóduje transkripční faktor (typu *zinc finger*) zúčastněný v diferenciaci urogenitálního traktu. Hereditární syndrom se někdy vyskytuje v asociaci s neurofibromatózou typu 1, mutací **BRCA1** genu či Bloomovým syndromem. Mezi vrozené syndromy, které mají vysoké riziko vzniku WT patří syndrom Beckwithův-Wiedemannův – hemihypertrofie končetin a Drashův. Děti s těmito syndromy musí být minimálně prvních 6 let života sledovány onkologem.^{[1][2]}

Klinický obraz

- Nejčastějším projevem je nebolestivá rezistence v břiše; rodiče si někdy mohou všimnout nárůstu obvodu břicha ("těsné kalhoty");
- nespecifické obtíže – nechutenství, zácpa, zvracení, teploty;
- asi u **20 %** dětí je prvním projevem hematurie^[2] nebo bolest břicha.

Metastazy

- **Hematogenní cestou** – hlavně plíce, dále játra, mozek. Vzácně do kostí;
- **Lymfogenně** – do regionálních lymfatických uzlin (hilové, paraaortální).

Diagnostika

- ultrazvukové vyšetření břicha;
- CT vyšetření břicha;
- RTG a CT plic k vyloučení metastáz;
- definitivní diagnóza je histologická (chirurgické řešení obvykle následuje až po chemoterapii)^[2];
- hereditární formu je možné potvrdit cíleným molekulárně genetickým vyšetřením (v ČR je dostupné).

Léčba

- Obvykle **neoadjuvantní chemoterapie** – 4 týdny;
- **chirurgické** odstranění celé ledviny s nádorem a regionálními uzlinami;
- **chemoterapie** – aktinomycin D, vinkristin, cyklofosamid..;
- event. **radioterapie**^[2];
- vysokodávková chemoterapie s následnou transplantací kostní dřeně – léčba recidiv po dosažení 2. nebo 3. remise.

Speciální přístup vyžaduje **léčení bilaterálních nádorů**:

Nefroblastom

8960/3 (<http://codes.iarc.fr/code/3494>)



MRI snímek zachycující nefroblastom levé ledviny u šestileté pacientky

Lokalizace ledvina

Incidence 1:10000
v ČR

Prognóza u lokalizovaných forem se daří vyléčit 90% dětí

Klíčová mutace **WT1** gen (11p13)

Součást syndromu hematurie

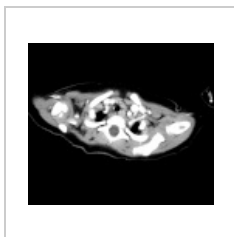
- indikuje se nefrektomie více postižené ledviny a částečná nefrektomie na straně druhé;
- oboustranná nefrektomie s transplantací ledviny.

Prognóza

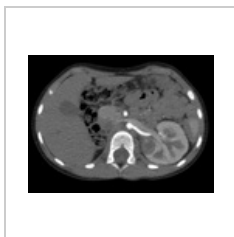
- Daří se vyléčit **90 % dětí**, pokud je nádor uvnitř ledviny;
- pokud je nádor oboustranně nebo rozšířen i mimo ledvinu, **přežívá 60 % dětí**.^[2]



Wilmsův tumor
(nephroblastom)



CT scan – Wilmsův
tumor



CT snímek -
nephroblastom u
čtyřleté pacientky
se solitární
zdvojenou ledvinou

Souhrnné video

WILMS' TUMOR

- ↳ Malignant
- ↳ ORGANOMEGALY
- ↳ HEMIHYPERTROPHY



Video v angličtině, definice, patogeneze, příznaky, komplikace, léčba.

Odkazy

Související články

- Hereditární nádorové syndromy
- Neurofibromatóza

Zdroj

- ŠÍPEK, Antonín. *Geneticky podmíněná nádorová onemocnění* [online]. Poslední revize 8. 6. 2007, [cit. 4. 2. 2010]. <<http://www.genetika-biologie.cz/hereditarni-nadorove-syndromy>>.

Reference

1. KLEIBL, Zdeněk a Jan NOVOTNÝ. *Hereditární nádorové syndromy*. 1. vydání. Praha : Triton, 2003. 31 s. ISBN 80-7254-357-1.
2. Klinika dětské onkologie FN Brno. *Tumory ledvin - nephroblastom (Wilmsův nádor)* [online]. [cit. 2011-01-02]. <<https://www.fnbrno.cz/detska-nemocnice/klinika-detske-onkologie/informace-pro-pacienty/t2698>>.