

NÁDORY LEDVIN – ČÁST III.

MUDr. Jaroslav Perníčka

Urologická klinika FN Olomouc

Autor navazuje na předchozí části, které se zabývaly nádory ledvin. V této části se věnuje nádorům ledvin dětského věku se zaměřením na Wilmsův tumor.

Klíčová slova: nádory ledvin, Wilmsův nádor, nefroblastom.

Epidemiologie a etiologie

Dětským nádorům byla věnována větší pozornost počátkem 19. století. Teprve v roce 1899 popsal Max Wilms nefroblastom ve své publikaci o embryonálních smíšených nádorech.

Wilmsův nádor je nejčastějším nádorem uropoetického traktu u dětí, u dětí do 15 let dosahuje jeho výskyt přes 80 %. Asi 70 % nádorů je diagnostikováno ve věku pod 3 roky, 90 % nádorů ve věku pod 6 let. Tvoří kolem 9 % solidních nádorů dětského věku, kolem 5–10 % nemocných má tumor oboustranně. Dvě třetiny nádorů se vyskytuje u chlapců.

V hledání etiologie vzniku nádoru hrají velkou úlohu molekulární biologie a cytogenetika. Ztráta a inaktivace normálního genu a jeho kopie v místě, kde je zakódována supresorová aktivita, je příčinou vzniku nádorového růstu dětského tumoru. Wilmsův nádorový supresorový gen byl klonován a lokalizován na 11p13, ale nebyla prokázána supresorová aktivita.

Histopatologie

Wilmsův nádor (nefroblastom), se řadí do skupiny embryonálních nádorů ledvin. Je nejčastějším nádorem dětského věku. Vzniká ze zbytků metanefritického blastému. Nádor sestává z buněk blastémových, epitelových i stromálních, může však obsahovat i jiné typy epitelů jako například přechodný, dlaždicový, cylindrický, ale také buňky svaloviny, tukové tkáně, chrupavky a jiné. Samotný nádor je typický bělavě-šedou barvou, měkkou strukturou a většinou velkou masou tkáně.

Rabdoidní tumor je rhabdomyosarkomatózní varianta Wilmsova tumoru. Nádor se vyskytuje zřídka, je však významně agresivní.

Multicystický nefrom je benigní variantou nefroblastomu, benigní mezenchymový nefrom je benigní většinou. Naopak vysoce maligní tumor u dětí je sarkom.

Symptomatologie

V zásadě se neliší od příznaků tumorů podobného charakteru u dospělých. Ne zřídka se však setkáváme s tím, že

dítě přichází s hmatnou nebo dokonce viditelnou rezistencí a ostatní symptomatologie je chudá.

Nádor může být spojen s vrozenými vadami jako mentální retardací, hypogenitalizmem, delecí chromozomů aj.

Diagnostika

V diagnostice většinou vystačíme, stejně jako u dospělých, se sonografickým vyšetřením a počítačovou tomografií (CT). Ostatní metody nejsou odlišné od diagnostických metod u dospělých, provádí se však zřídka.

Léčba

Základní léčbou Wilmsova tumoru je nefrektomie, dle biologické aktivity nádoru se připojuje chemoterapie nebo radioterapie. Komplexní terapie sestávající z neadjuvantní chemoterapie, nefrektomie, adjuvantní chemoterapie a eventuálně doplněná radioterapií vyléčí více než 90 % dětí. Nemocné s prognosticky příznivým typem lze léčit pouze nefrektomií a adjuvantní chemoterapií. Rabdoidní tumor nereaguje na chemoterapii.

První operaci nádorů ledvin u dětí provedli Jessop (1877), Israel (1878) a Kocher (1888). Prvním nádorem léčeným ozářením byl v roce 1915 právě nefroblastom.

Prognóza

Pro prognózu onemocnění je nejdůležitější nálezní analýza buněk, to je buněk s velkými jádry s velkým množstvím chromatinu a buňka s atypickými mitózami.

Vlastní prognóza Wilmsova nádoru je většinou dobrá, zařazení adjuvantní chemoterapie u nefroblastomu zlepšilo výrazně výsledky léčby (ze 40 % na 90 %).

Závěr

Wilmsův nádor se vyskytuje převážně v dětském věku. V současné době, při využití komplexní léčby, se jedná o onemocnění s příznivou prognózou, kdy přežití 5 let je vyšší než 90%.

Literatura u autora.