

Νεφροβλάστωμα (Wilms')

Γιώργος Σπυρίδης

Παιδοχειρουργός

Ειδικός Παιδοχειρουργικής Ογκολογίας

Επιδημιολογία

- 2η πιο συχνή συμπαγής ενδοκοιλιακή κακοήθεια
- 7.6 νέα περιστατικά ανα 1 εκατ. παιδιά κάτω των 15 ετών
- 1 νέο περιστατικό ανά 10.000 βρέφη
- Χαμηλότερη επίπτωση μεταξύ ατόμων ασιατικής καταγωγής
- Υψηλότερη σε άτομα αφρικανικής και αφροαμερικανικής καταγωγής

Επιδημιολογία

- Οικογενειακό ιστορικό σε 1-2% των ασθενών
- Στις περισσότερες περιπτώσεις Wilms' άμφω(4-5%), ταυτόχρονη εμφάνιση
- Σπανίως μεταχρονισμένη εμφάνιση (1-2% ασθενών με Wilm's)
- Πιο συχνά εφ'όσον η πρώτη εμφάνιση αναφέρεται σε ηλικία <12 μ. ή στο παρασκεύασμα αναφέρονται εντοπίσεις νεφροβλαστώματος
- Σε τέτοιους ασθενείς έλεγχος ανά 3 μήνες για 4-6 χρόνια

Βιολογία

- 90% σε κατά τα άλλα υγιή άτομα
- 10% σε παιδιά με αναγνωρισμένα σύνδρομα (σποραδική ανιριδία, σύνδρομο ημιυπερτροφίας, Denys-Drash, Beckwith-Wiedemann, WAGR)
- Σύνδεση με αλλαγές στη ζώνη p13 του 11 χρωμοσώματος (WT1 γονίδιο) και πιθανώς στη ζώνη p15 (WT2 γονίδιο)
- Τα παιδιά με τα παραπάνω σύνδρομα θα πρέπει να ελέγχονται ανά 3μήνες μέχρι την ηλικία των 8 ετών

Σταδιοποίηση / παθολογοανατομική κατάταξη

- Ιστολογική κατάταξη σε «καλής» και «κακής» πρόγνωσης
- «κακής»: αναπλαστικά χαρακτηριστικά (υποτροπή 67%, 58.3% κατέληξαν), πιο συχνό σε παιδιά > 2χρ
 - Διάχυτα
 - Εντοπισμένα

Σταδιοποίηση / παθολογοανατομική κατάταξη

- I. Μάζα εντοπισμένη στον νεφρό / ολική εκτομή
- II. Μάζα εκτείνεται εκτός του νεφρού / ολική εκτομή
 - i. Εκτός της κάψας
 - ii. Διηθημένοι λεμφαδένες
 - iii. Εντός αγγείων
 - iv. Εντός του ουρητήρα
- III. Μάζα εκτείνεται εκτός του νεφρού / ατελής εκτομή
 - i. Βιοψία
 - ii. Ρήξη της κάψας κατά την εκτομή
 - iii. Περιτοναϊκές εμφυτεύσεις
 - iv. Διήθηση περι-αορτικών λεμφαδένων
 - v. Ατελής εκτομή
- IV. Μεταστατική νόσος (πνεύμονες, ήπαρ)
- V. Αμφοτερόπλευρο νεφροβλάστωμα

Κλινικά Χαρακτηριστικά

- Κλασσική εμφάνιση: ασυμπτωματική μάζα πλαγίου κοιλίας σε παιδί 2-4 χρ.
- Αιματουρία
- Υπέρταση
- Πυρετός
- Σε περίπτωση τραυματισμού: οξεία διάταση κοιλίας, δυσανάλογη σε σχέση με το μηχανισμό κάκωσης

Απεικονιστικός Έλεγχος

- CT κοιλίας
- Υπερηχογράφημα (Doppler)
- Ακτινογραφία θώρακος
- CT θώρακος;

Βιοψία

ΠΟΤΕ!!

Θεραπεία

SIOP

- Απεικονιστική διάγνωση
- Χημειοθεραπεία 2 φαρμάκων (Vinc/d-act) για 4 εβδομάδες
- Εκτομή
- Παθολογοανατομική σταδιοποίηση
- Περαιτέρω χημειοθεραπεία ανάλογα με τη σταδιοποίηση

NWTSG

- Απεικονιστική διάγνωση
- Εκτομή ασχέτως μεγέθους
- Παθολογοανατομική σταδιοποίηση
- Χημειοθεραπεία

SIOP ή NWTSG

SIOP

Πετυχαίνουμε μικρότερα ποσοστά περιεγχειρητικών ρήξεων

NWTSG

1. Ενδέχεται να δίνεται χημειοθεραπεία σε ασθενείς με καλοήθεις μάζες
2. Ιστολογική αλλοίωση παρασκευάσματος (;)
3. Αλλαγή του σταδίου (!)
4. Χάσιμο χρόνου με ακατάλληλη θεραπεία εάν πρόκειται για κακοήθη ραβδοειδή όγκο του νεφρού ή Clear Cell Sarcoma

Το 1 και 2 μαζί μπορεί να ανέρχονται σε 12%

Χειρουργική εκτομή

- Εκτομή ακόμα και γιγαντιαίων μαζών είναι δυνατή
- Σε αντίθεση με το NBL, δεν διηθεί αλλά απωθεί, παρεκτοπίζει
- Εκτομή ζωτικών οργάνων σε Wilms' πρέπει να αποφεύγεται.
- Ποσοστό επιπλοκών 8-20%
 - Εντερική απόφραξη, 7%
 - Εκτεταμένη αιμορραγία (>50ml/kg), 6%
 - Τραυματισμός άλλων οργάνων, 1%
 - Τραυματισμός αγγείων, 1.5%

Χειρουργική εκτομή

- Επί αμφιβολίας για την έκταση ενδο-ουρητηρικού συνιστάται κυστεοσκόπηση
- Προ-εγχειρητικός έλεγχος πηκτικότητας!!!

Χειρουργική εκτομή

- Τομή Kocher ή θωρακοκοιλιακή
- *Διαπεριτοναϊκή προσπέλαση*
- Κινητοποίηση παχέος εντέρου
- Έλεγχος νεφρικών αγγείων εφόσον ο όγκος είναι μικρός. *Δεν είναι απαραίτητο!*
- Έλεγχος κάτω κοίλης φλέβας για παρουσία θρόμβου
- *Κίνδυνος ρήξης κατά την παρασκευή της οπίσθιας επιφανείας (διαφραγματικής)*
- *Βιοψία περιπυλαίων και περιαορτικών ή περί την κάτω κοίλη φ. λεμφαδένων !!!*

(κακή επίδοση χειρουργών στην μακροσκοπική εκτίμηση λεμφαδένων)

Χειρουργική εκτομή

- Εκτομή en bloc νεφρού-ουρητήρος έως το ύψος της ουροδόχου κύστεως
- Διατήρηση επινεφριδίου εάν ο όγκος εξορμάται από τον κάτω πόλο του νεφρού
- Έλεγχος κοιλίας για μεταστατική νόσο ήπατος, περιτοναίου.
- Ψηλάφηση ετερόπλευρου νεφρού;

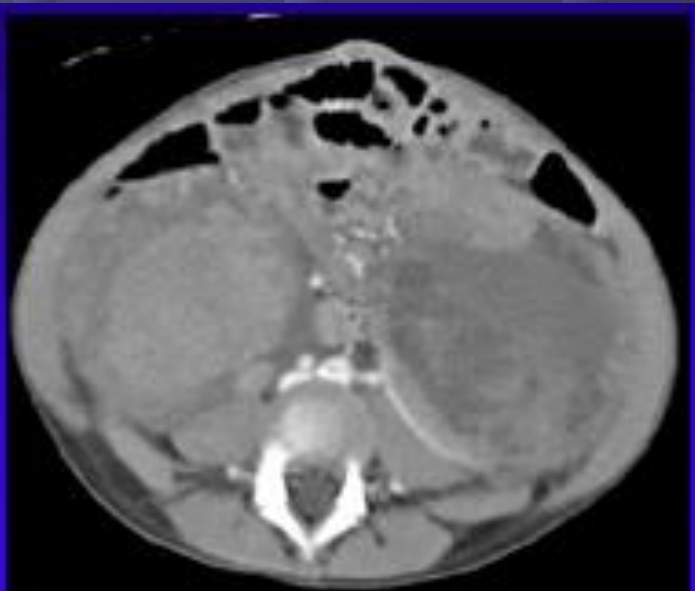
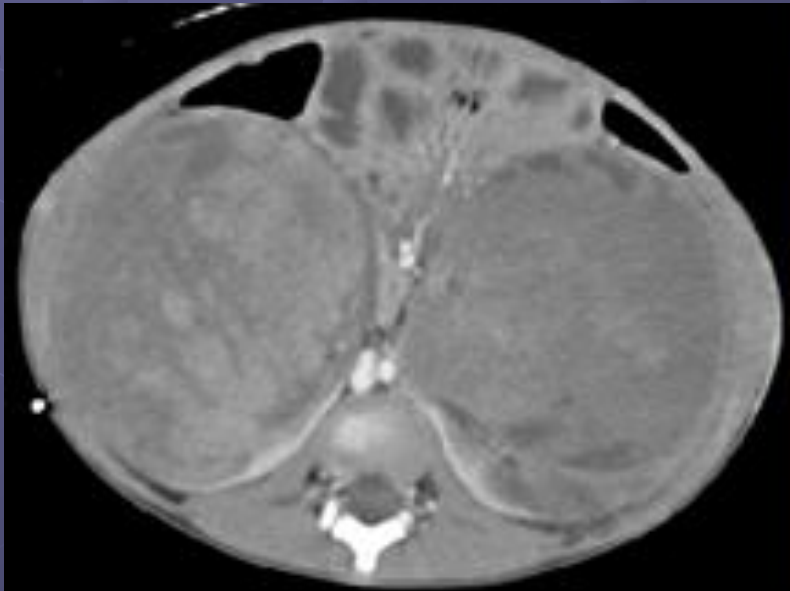
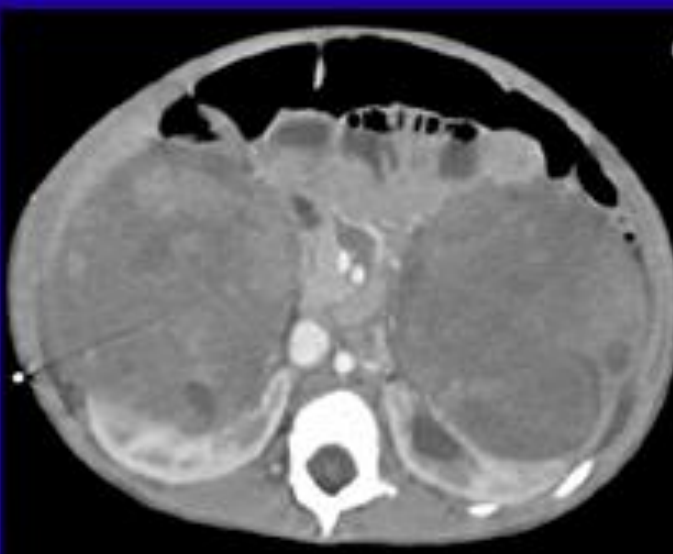
Αποφυγή πάση θυσία ρήξης!!!!

Προεγχειρητική ΧΜΘ

- Μονήρης νεφρός
- Wilms' V
- Πεταλοειδής νεφρός
- Θρόμβος κεντρικότερα των ηπατικών φλ.
- Αναπνευστική ανεπάρκεια λόγω μεγάλης μάζας
- Βιοψία;

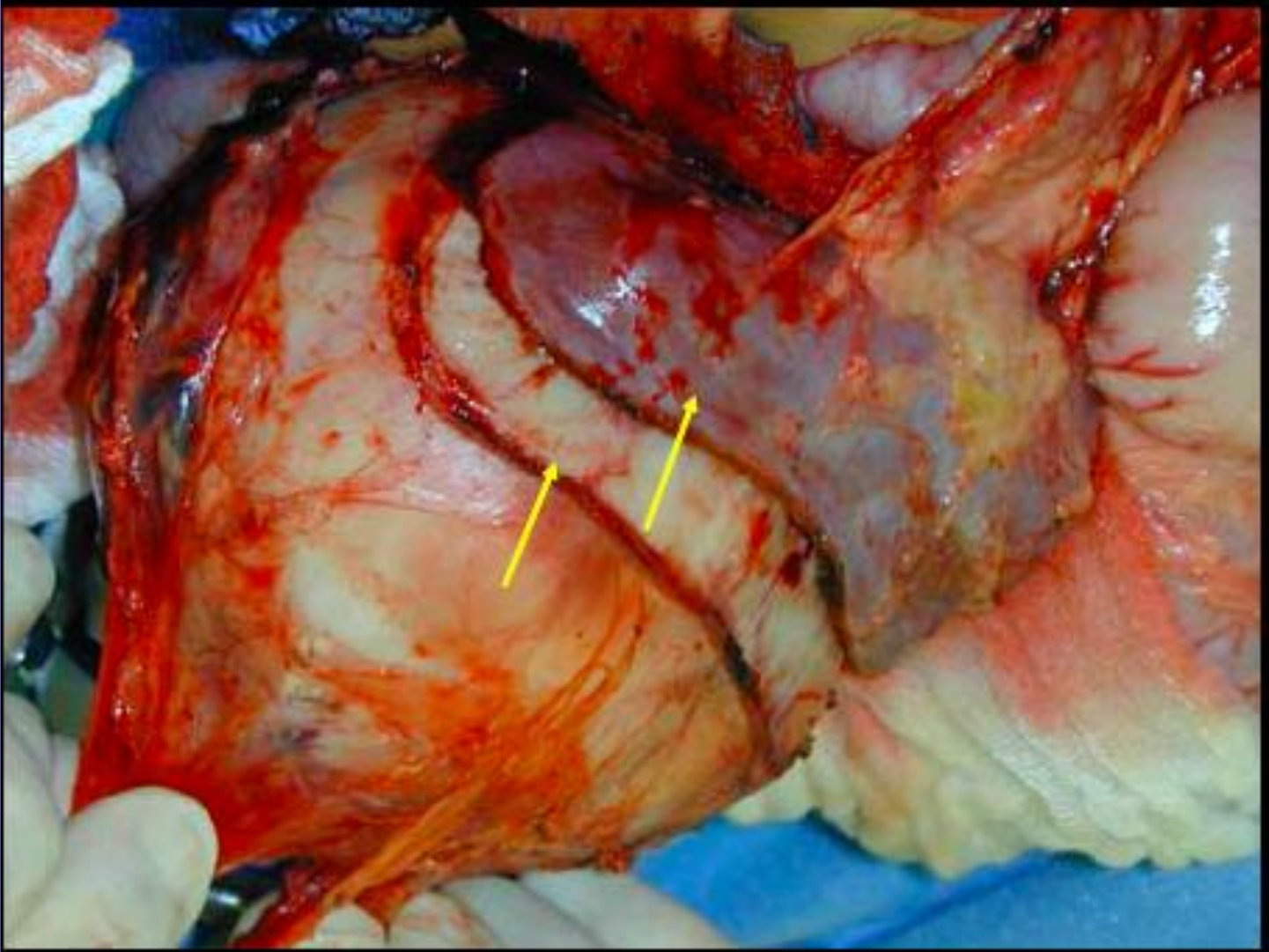
Wilms' V

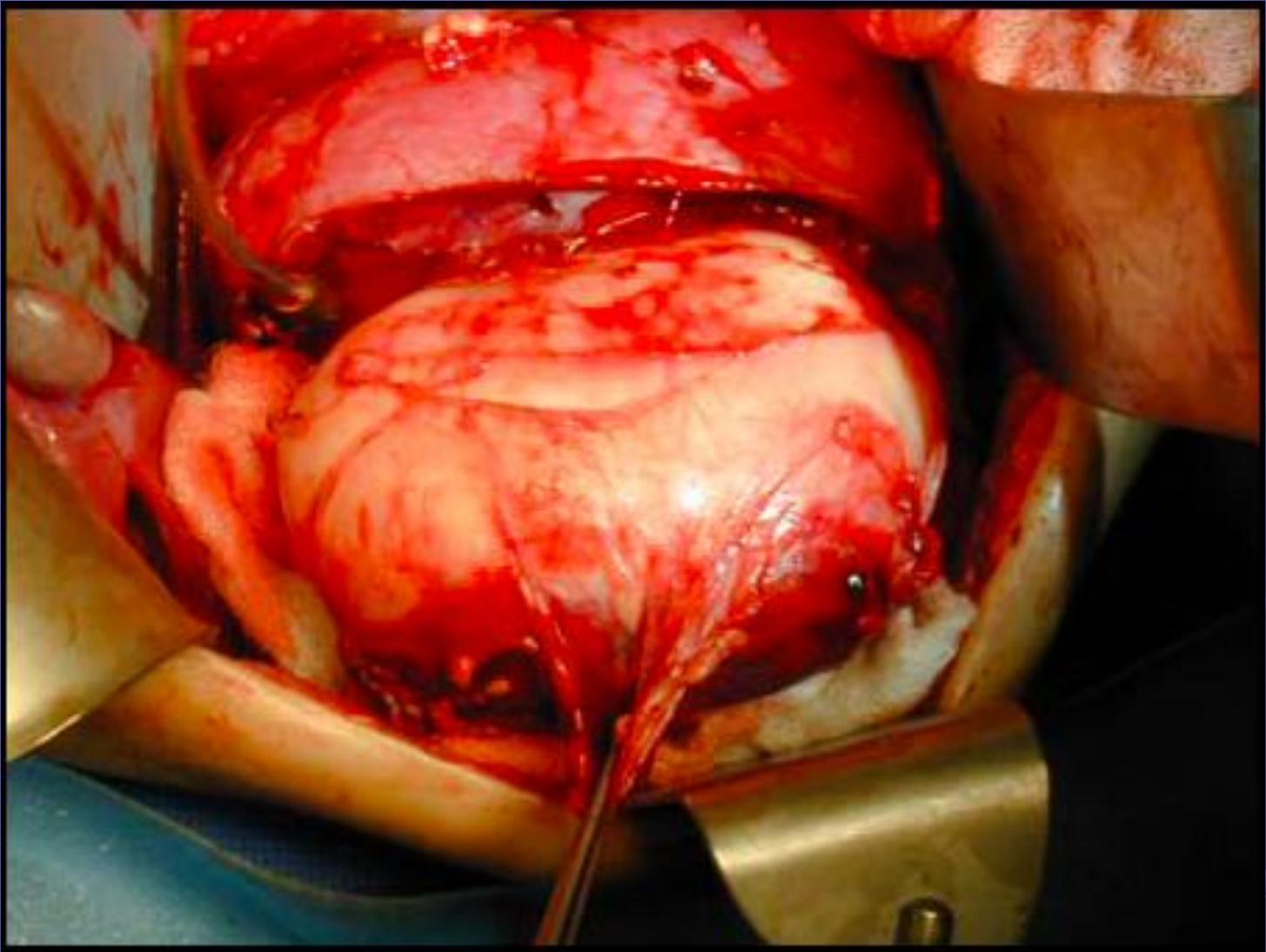
- Μικρότερη μέση ηλικία (25 vs 44 mo.)
- Διατήρηση παρενχύματος
- Σπανίως CCS ή rhabdoid
- Προεγχειρητική ΧΜΘ (Vanc/D-act/Doxo) 6-12 εβδ – ΟΧΙ ΠΑΡΑΠΑΝΩ
- Μερική νεφρεκτομή (nephron-sparing)
- Επιβίωση στην 4-ετία 82%



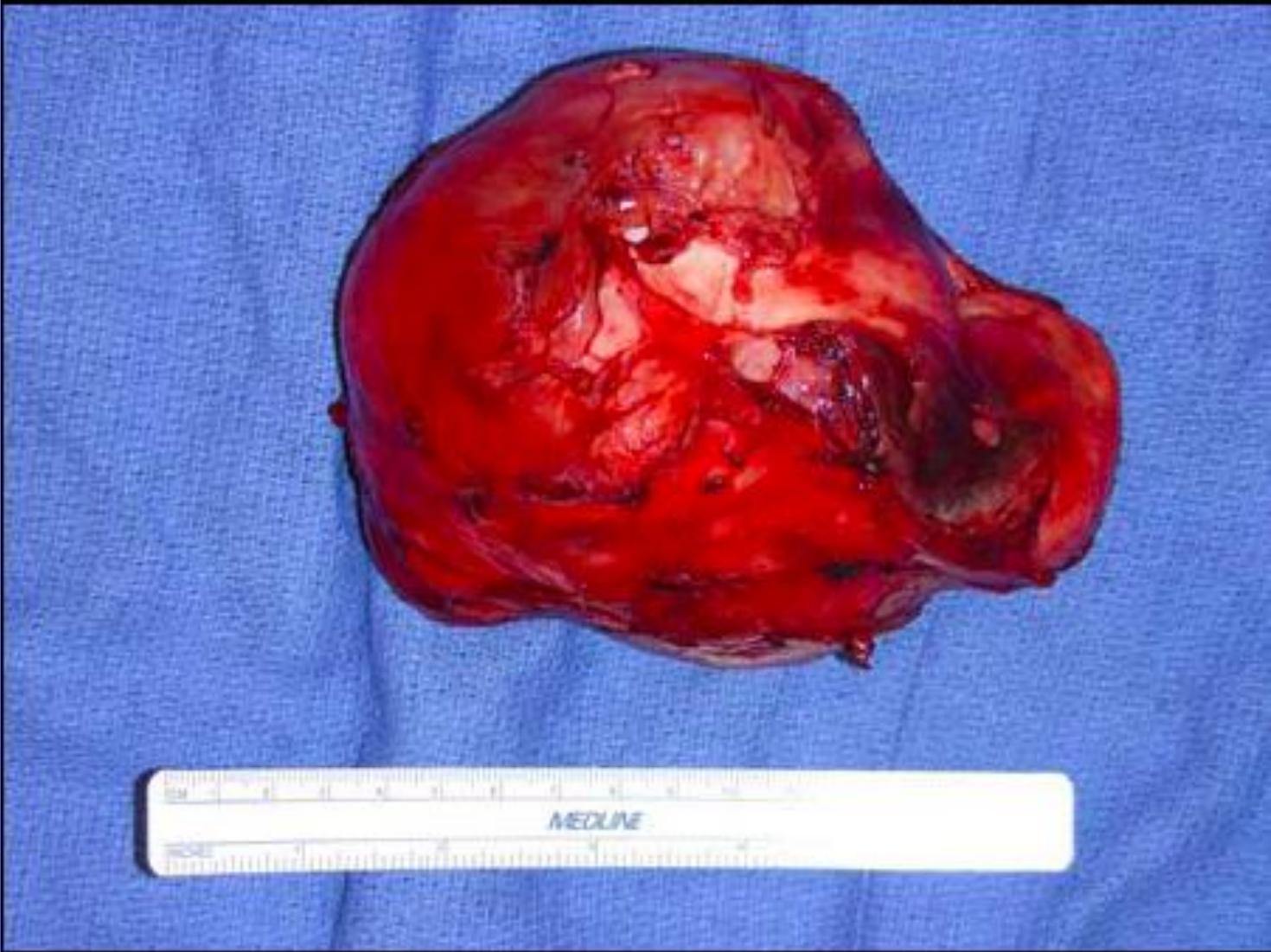
Wilms' V

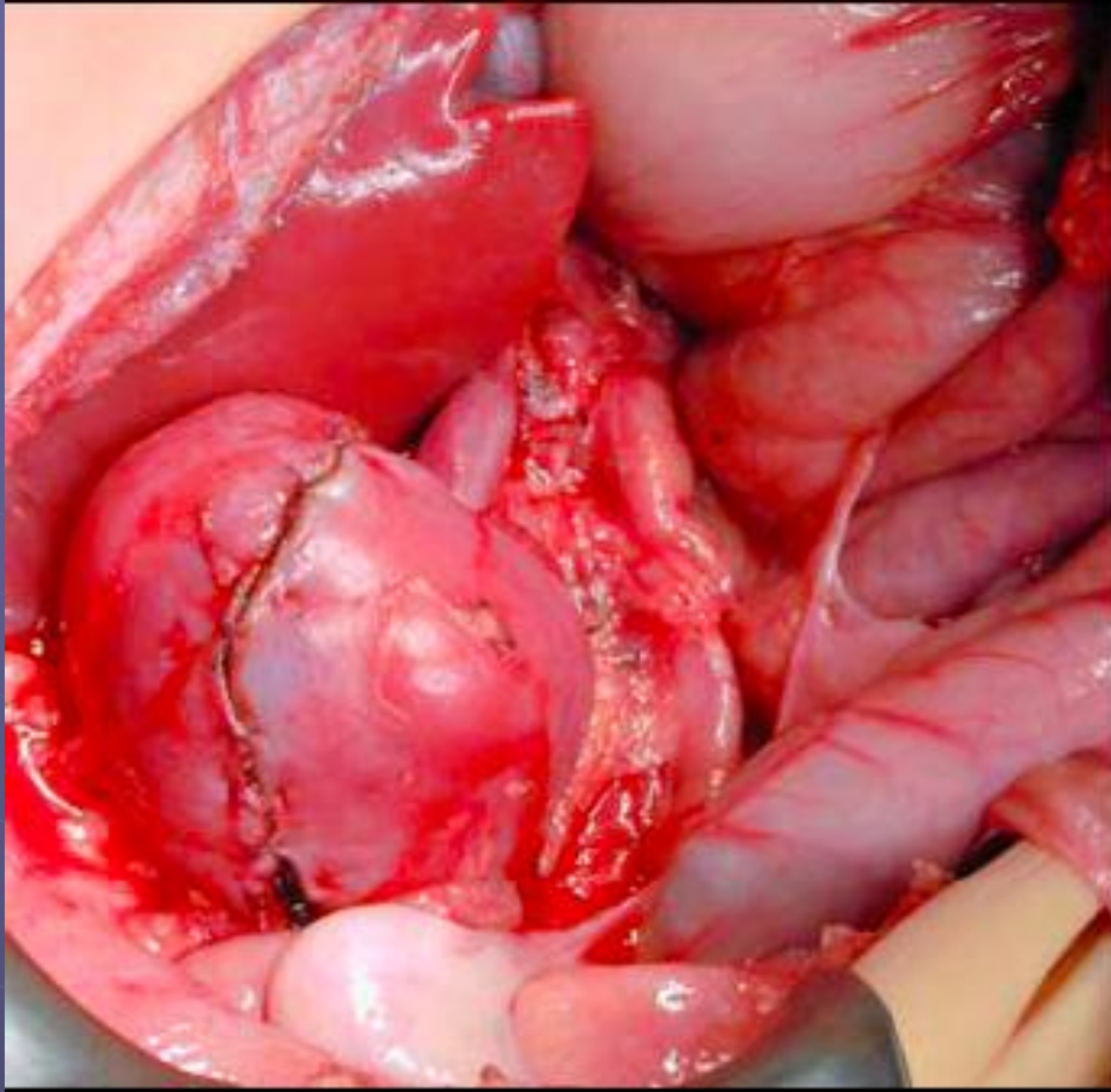
- Λευκή κάψα ελεύθερη όγκου επί της οποίας γίνεται η εκτομή.
- Δεν είναι απαραίτητο να αφαιρεθεί παρέγχυμα.
- Πολλαπλές μάζες μπορούν να αφαιρεθούν.
- Κεντρικά τοποθετημένες μάζες μπορούν να αφαιρεθούν.
- Τοποθέτηση παροχέτευσης penrose
- Η διαφυγή ούρων αυτοπεριορίζεται.
- Double J stent για 5 εβδομάδες









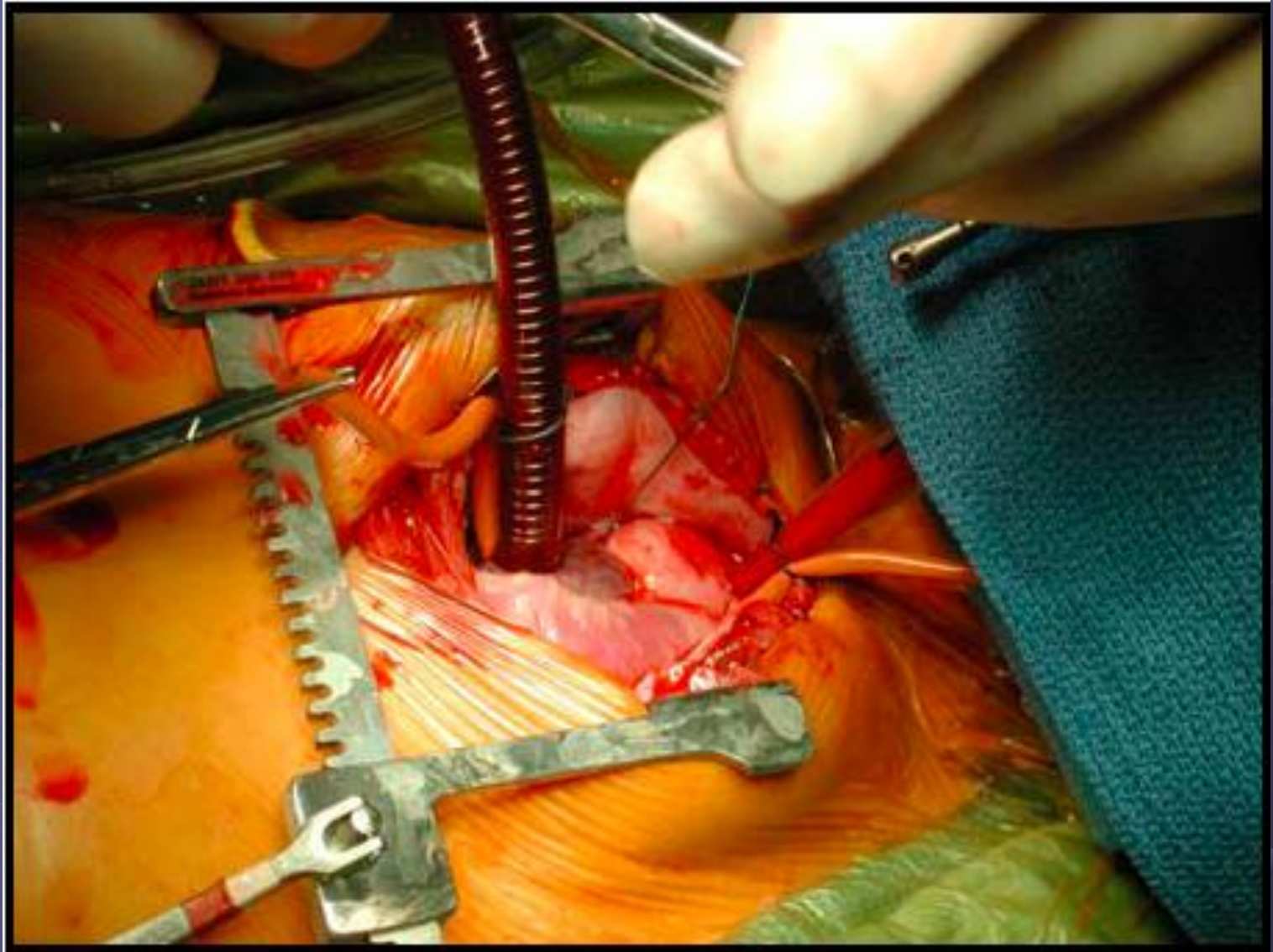


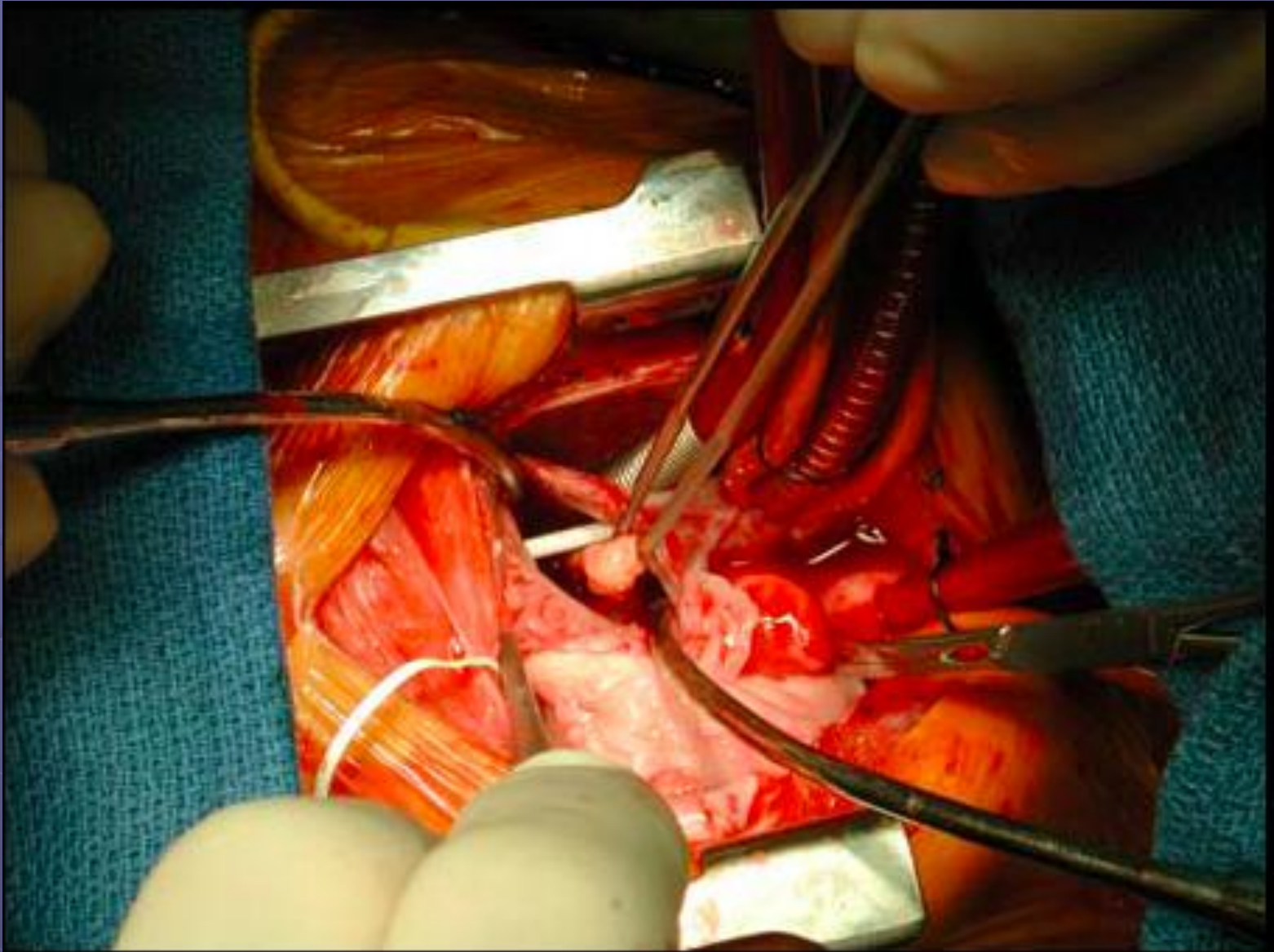
Wilms' V

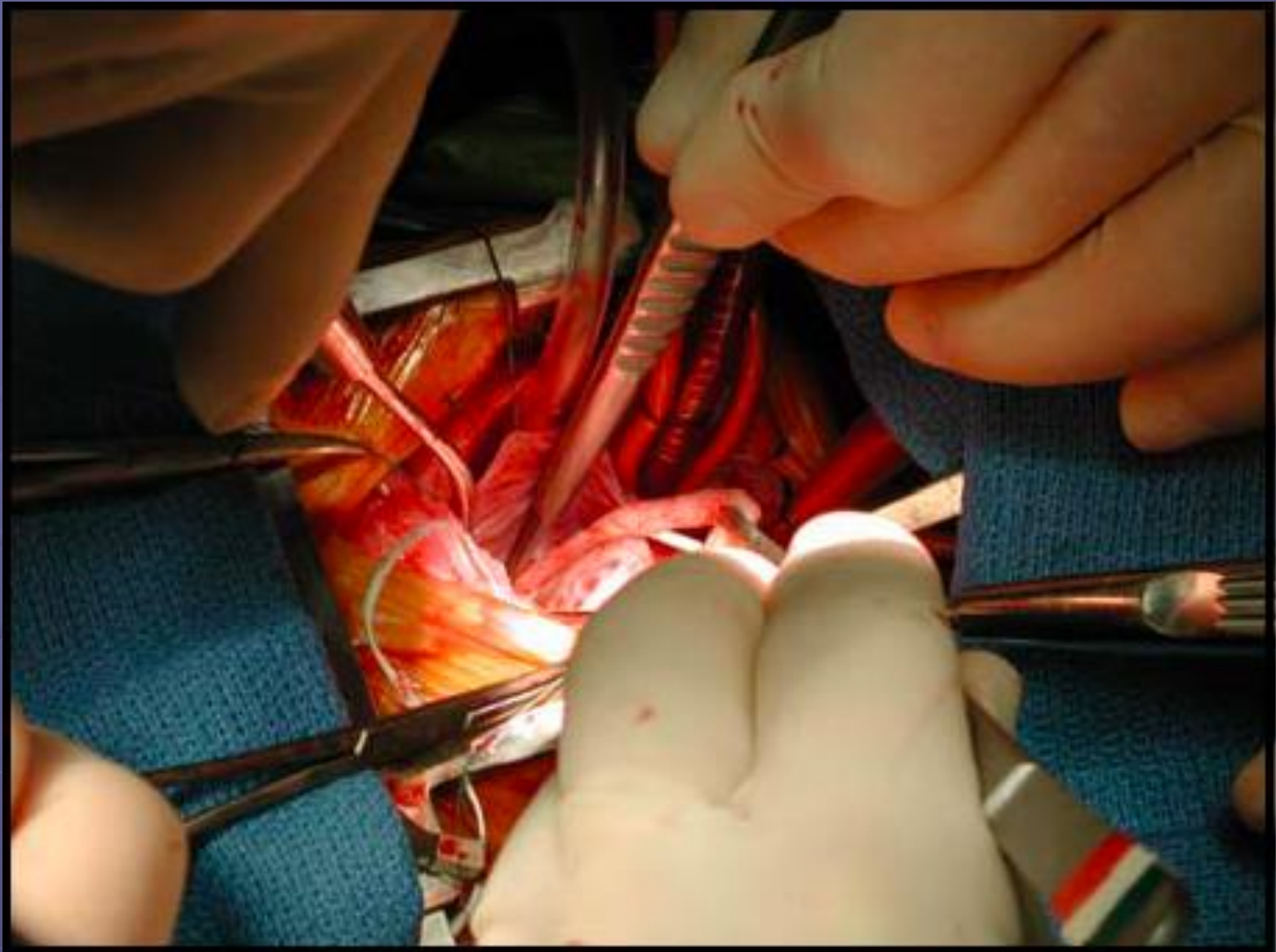
- Εξασφαλίζεται η λειτουργικότητα του νεφρού σχεδόν στο 100%.
- Παρακολούθηση με creatinine και creatinine clearance.
- Ποσοστό νεφρικής ανεπάρκειας συνολικά σε ασθενείς με Wilms' V περί το 9%.
- Σε σειρά του SJ με ασθενείς με nephron – sparing, 0 νεφρική ανεπάρκεια.

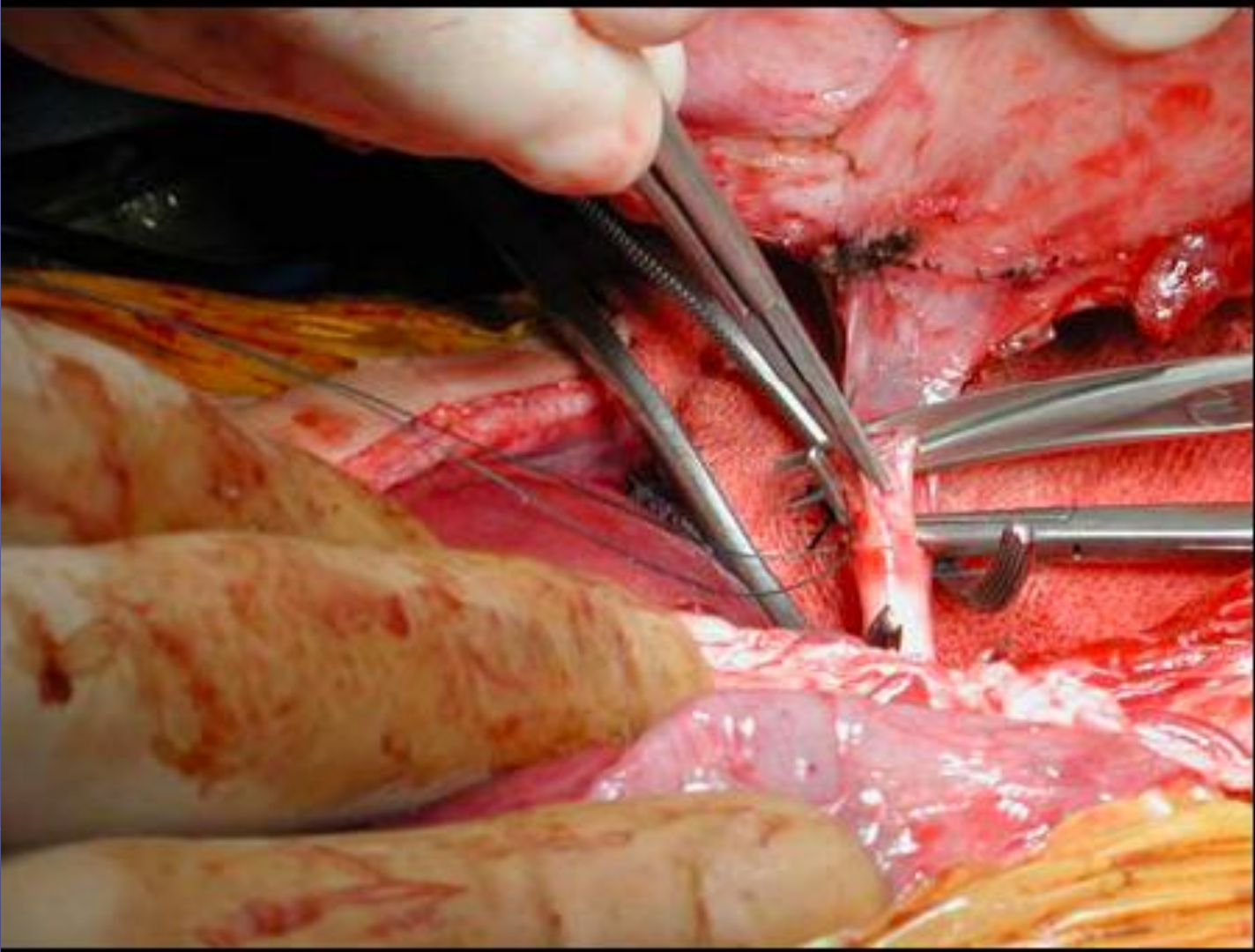
Θρόμβος

- 4% των ασθενών με Wilms'
- Δεν επηρεάζει την πρόγνωση εφόσον αφαιρεθεί εξολοκλήρου
- Προεγχειρητική ΧΜΘ για εκτεταμένο θρόμβο άνω του διαφράγματος.
- Σπανίως ινώδης σύμφυση/απόφραξη με το τοίχωμα της κάτω κοίλης









PRECISION DYNAMICS CORP.

METRIC

2

3

4

5

6



Εκτομή ως μόνη θεραπεία (NWTs)

;

- <2χρ
- Στάδιο I
- <550γρ
- Καλής πρόγνωσης ιστολογικός τύπος
- Επιβίωση μετά 2-ετία: 86.5%