

# 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.<sup>[1][2]</sup>

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 se sporadickou aniridií (chybění duhovky), někdy též 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.<sup>[1][2]</sup>

## 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<sup>[2]</sup> 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)<sup>[2]</sup>;
- 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**<sup>[2]</sup>;
- vysokodávková chemoterapie s následnou transplantací kostní dřeně – léčba recidiv po dosažení 2. nebo 3. remise.

Speciální přístup vyžaduje **léčení bilaterálních nádorů**:

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

### 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)

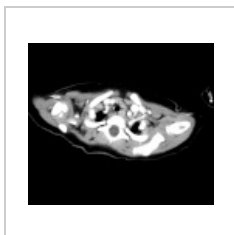
**Součást syndromu** hematurie

## Prognóza

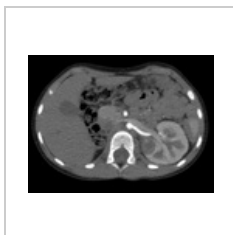
- Daří se vyléčit **90 % dětí**, pokud je nádor uvnitř ledviny;
- pokud je nádor oboustranně nebo rozšířen i mimo ledvinu, **přežívá 60 % dětí**.<sup>[2]</sup>



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>>.