

## :: Nerczak zarodkowy (Nerczak płodowy, Guz Wilmsa)

Orpha number: ORPHA 654

### STRESZCZENIE

Nerczak zarodkowy to najczęściej występujący, złośliwy nowotwór nerek u dzieci związany z nadmierną proliferacją komórek, które przypominają komórki nerki zarodka (nerki właściwej – metanephroma), stąd termin nowotwór zarodkowy. Częstość występowania to około 1/10 000 urodzeń rocznie zarówno wśród chłopców jak i dziewczyn. Nerczak zarodkowy głównie dotyka małych dzieci, pomiędzy 1 a 5 rokiem życia, ale 15% nerczaków zarodkowych pojawia się przed ukończeniem 1 roku życia, a 2% po ukończeniu 8 lat. U dorosłych występuje bardzo rzadko. Często występuje guz wewnątrzbrzuszy (jednostronny w większości przypadków). Czasem pacjenci cierpią z powodu bólu brzucha (około 10% przypadków), nadciśnienia, gorączki (20% przypadków), krwimoczu oraz anemii. Postęp choroby jest bardzo szybki, z lokalnym rozprzestrzenianiem się do przestrzeni zaotrzewnowej, węzłów chłonnych, naczyń krwionośnych (żyła nerkowa i żyła główna dolna) i do jamy otrzewnej w przypadku guzów o charakterze naciekającym z dużym prawdopodobieństwem przerzutów do płuc i wątroby. Nerczak zarodkowy w 99% przypadków występuje sporadycznie, a pośród tych przypadków, 10% związane jest z wadami wrodzonymi (aniridia, przerost połowicy, wady układu moczowo-płciowego) lub jest częścią specyficznych zespołów (Beckwitha i Wiedemanna, Denysa i Drasha, WAGR lub zespołu Pearlmanna; sprawdź te terminy). Aberracje genetyczne identyfikowane są w różnych regionach chromosomów, włącznie z 11p13 (zawiera gen <WT1> ), 11p15.5 (zawiera gen <H19> ), 16q, 1p, 1q i 17p były znajdowane w guzach nowotworowych. Formy rodzinne są bardzo rzadkie (1% przypadków) i są przekazywane w sposób autosomalny dominujący. Diagnoza opiera się na badaniach radiologicznych CT lub MRI. Stężenie metabolitów katecholamin w moczu jest w normie. Analiza rozmiaru choroby przeprowadzana jest przy użyciu technik obrazowania (USG i CT brzucha, w badaniu w szczególności zwraca się uwagę na wątrobę, drugą nerkę oraz RTG i CT klatki piersiowej). Leczenie jest wielokierunkowe i może obejmować chemioterapię, chirurgię z lub bez radioterapii. Chemioterapia umożliwia przedoperacyjne zmniejszenie wielkości guza i usuwa ryzyko przerzutów. Usunięcie chirurgiczne guza powinno zostać przeprowadzone bez jego naruszenia, co z reguły oznacza, że potrzebna jest całkowita nefrotomia. Badanie histopatologiczne pozwala na potwierdzenie rozpoznania nerczaka zarodkowego i pozwala ocenić stadium zaawansowania guza. To z kolei determinuje wybór pooperacyjnej chemioterapii. Diagnostyka różnicowa obejmuje inne guzy nerek u dzieci takie jak nerczak mezoblastyczny (zwłaszcza u noworodków), mięsak jasnokomórkowy, neuroblastoma (bardzo rzadko w nerce, ale może naciekać przez ciągłość tkanek), guzy rabdoidalne (sprawdź te terminy) oraz nowotwory z nerki ostatecznej. Radioterapia jest zarezerwowana dla najbardziej rozległych przypadków lub przypadków z najmniej sprzyjającym obrazem histologicznym. W większości przypadków rokowanie jest korzystne, z 90% przeżywalnością. U dorosłych rokowanie jest takie samo i powinni być leczeni tymi samymi metodami, nawet jeżeli dorośli pacjenci gorzej znoszą chemioterapię niż dzieci, (co może prowadzić do skrócenia leczenia i gorszego rokowania).

Recenzent-Ekspert:



Dr C. Patte

Last update: Marzec 2010

Translated: Grudzień 2011

Streszczenie To Zostało Przetłumaczone Dzięki Wsparciu Finansowemu Xxx [W Razie Potrzeby]



Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

---

