



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

**ΠΑΙΔΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ Σ. Γαρδίκης
ΔΗΜΟΚΡΙΤΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΡΑΚΗΣ**



Η ΜΑΖΑ ΤΗΣ ΑΝΩ ΚΟΙΛΙΑΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

Συχνότερα αριστερού Υποχονδρίου – σύστοιχη Οσφυϊκή

Διάρκεια Ιστορικού – Συνοδά
Συμπτώματα

Μέγεθος –Σύσταση μάζας
Όργανο Προέλευσης

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Νευροβλάστωμα

Νεφροβλάστωμα

Υδρονέφρωση / Πολυκυστικοί νεφροί

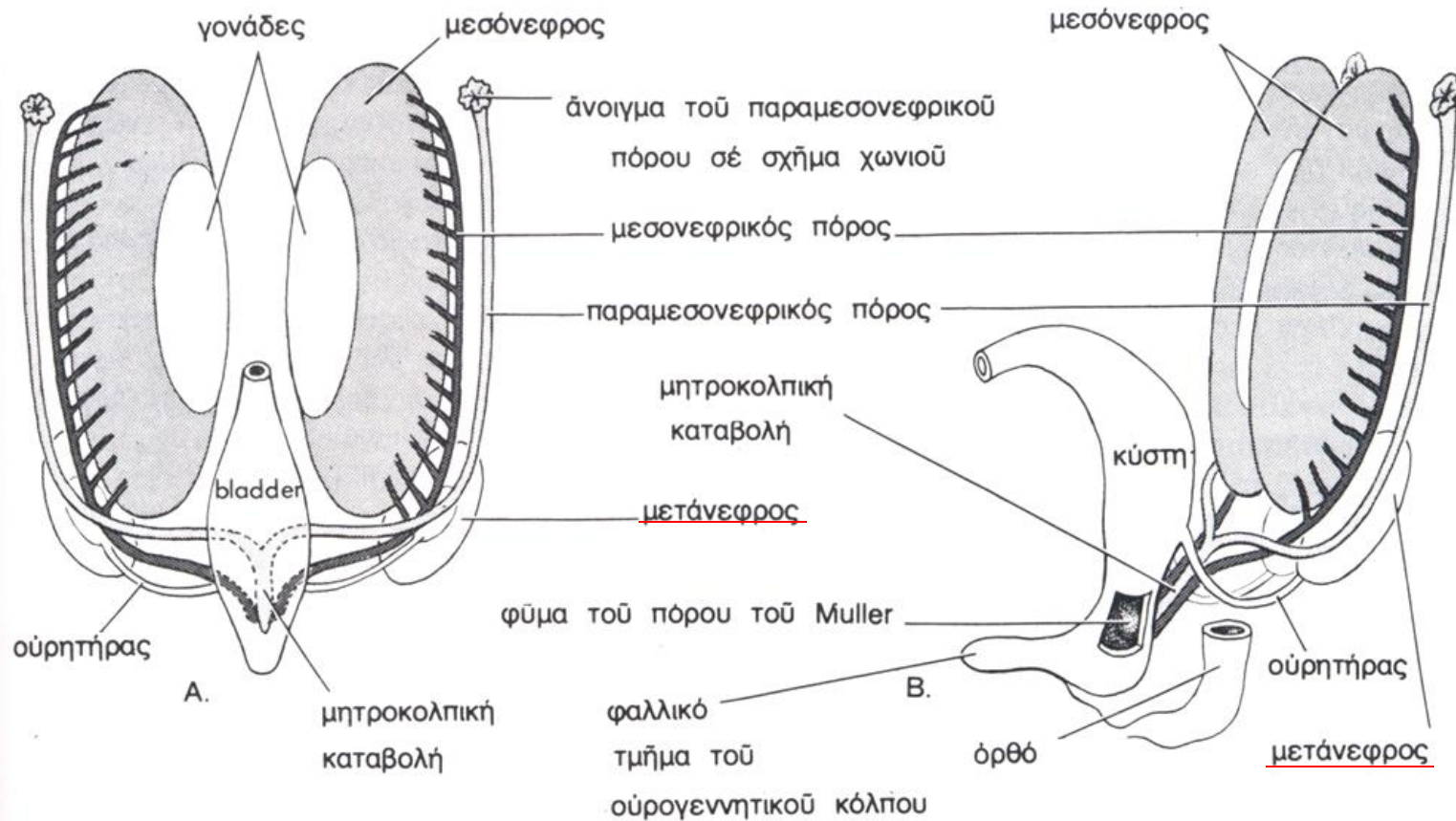
Όγκοι ήπατος



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ (Wilms)

Εμβρυολογία

Αρχέγονο Μετάνεφρο



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Συχνότητα

90% όγκων νεφρού

Επίπτωση: 7-10 περιπτώσεις/100.000/έτος

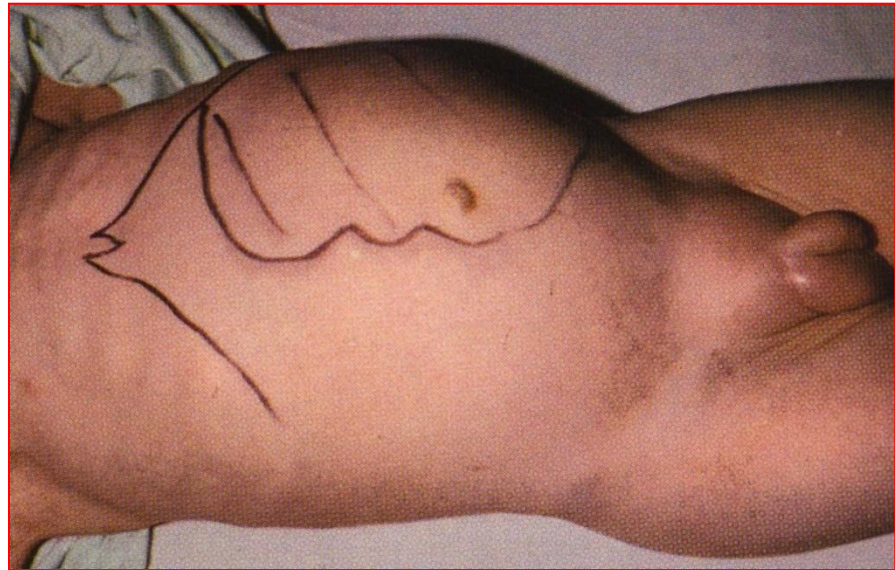
Άρρεν \geq Θήλυ

ΑΡ > ΔΕ

Άμφω 5%

3 χρονών

<5 χρονών 80%



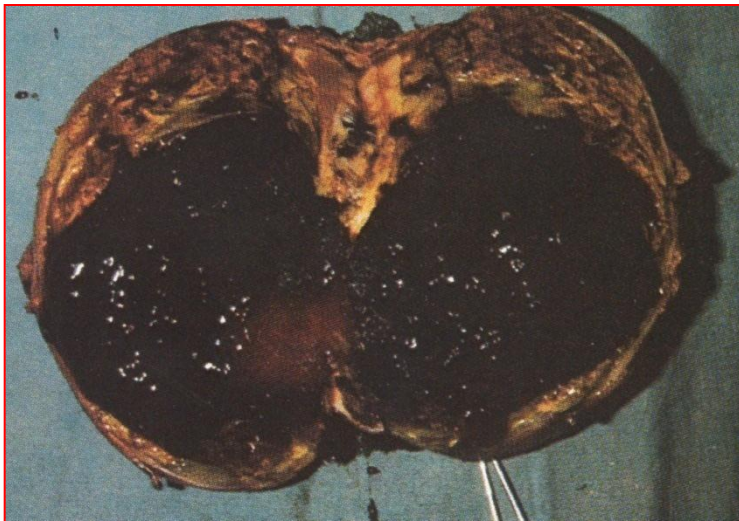
ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Παθολογική ανατομική

Περιβάλλεται από ψευδοκάψα

Από μικρή → τεράστια μάζα

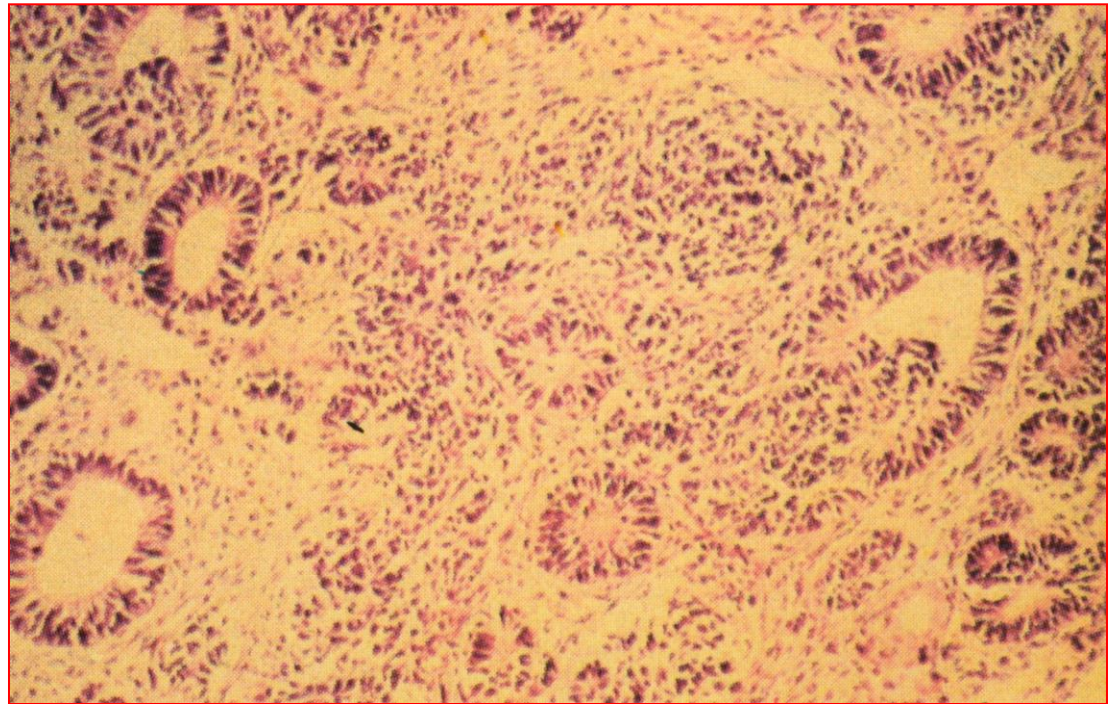
Λοβιώδης μορφή, χροιά φαιοκίτρινη με αιμορραγικές και νεκρωτικές εστίες (μεγάλος)



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Ιστολογική

Στρογγυλά κύτταρα,
υπερχρωματικά,
αδιαφοροποίητα, σε
δοκιδωτούς ή
σπειραματικούς
σχηματισμούς



Favorable 90%

Unfavorable 10% → Αναπλασία

Μεγάλη διάμετρος πυρήνων
(<3 πλάσια)
Υπερχρωμία, Μιτώσεις

ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Συμπτώματα

Όψη υγιή

Ασυμπτωματική μάζα (90%) → Ανώδυνη, μαλακή, ομαλή

Κοιλιακό άλγος (28%) → { Αιμορραγική νέκρωση, απόφραξη ουρητήρα, διήθηση, ρήξη οξεία κοιλία

Υπέρταση (26%) → Πίεση νεφρικής φλέβας **unfavorable**

Διματοουρία (10-15%) → Διήθηση νεφρικής φλέβας - πυέλου **unfavorable**

Εμπύρετο (20%) → Αιμορραγική νέκρωση

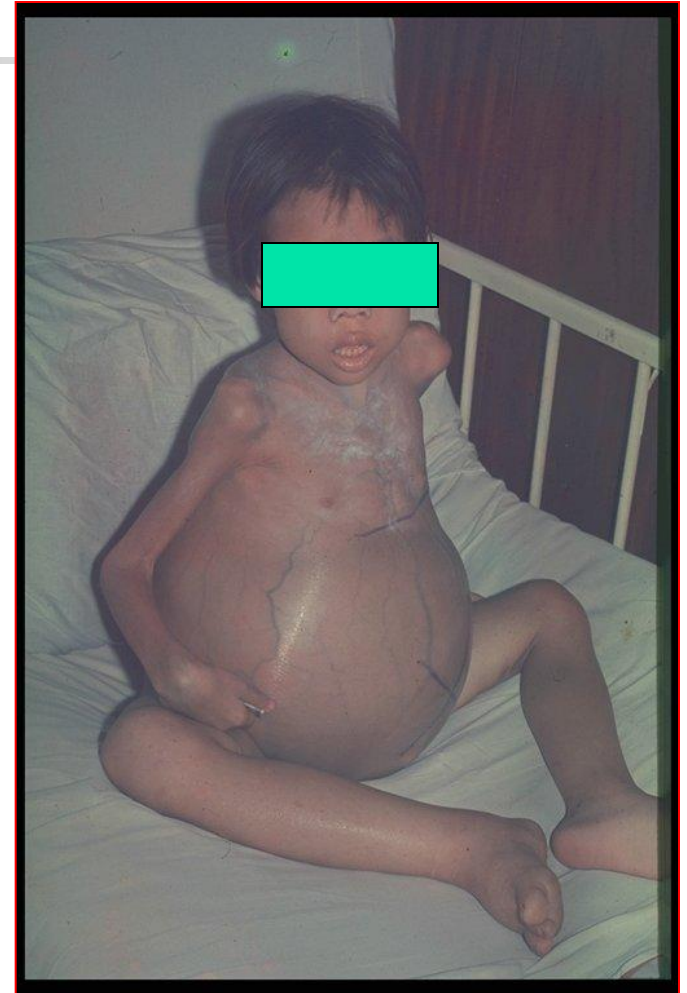
Συχνουρία (4%)

ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Συμπτώματα

Ασυμπτωματική μάζα (90%)

Ανώδυνη, μαλθακή, ομαλή



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Συμπτώματα

Μεταστάσεις (Ασύνηθες πρώτη εκδήλωση)

Κατά συνέχεια ιστών (οσφυϊκοί μύες)

Λεμφογενώς (παραορτικοί λεμφαδένες)

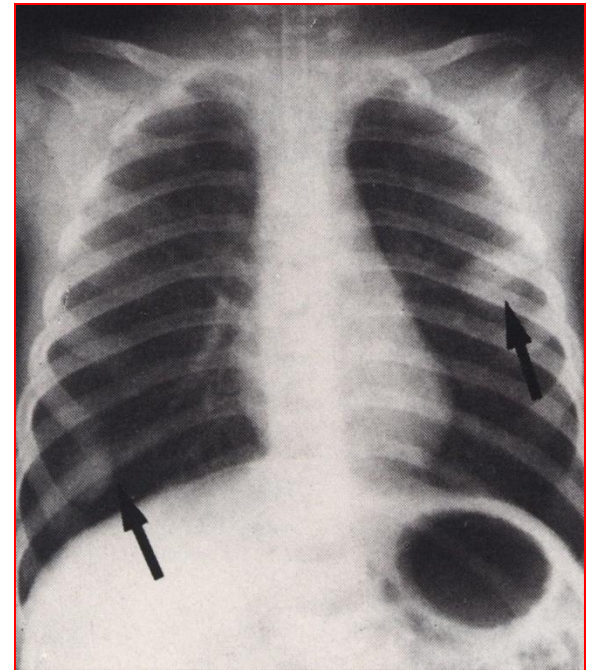
Αιματογενώς (νεφρική φλέβα)

Πνεύμονες εγκέφαλος

Ήπαρ Οστά (0.3%)

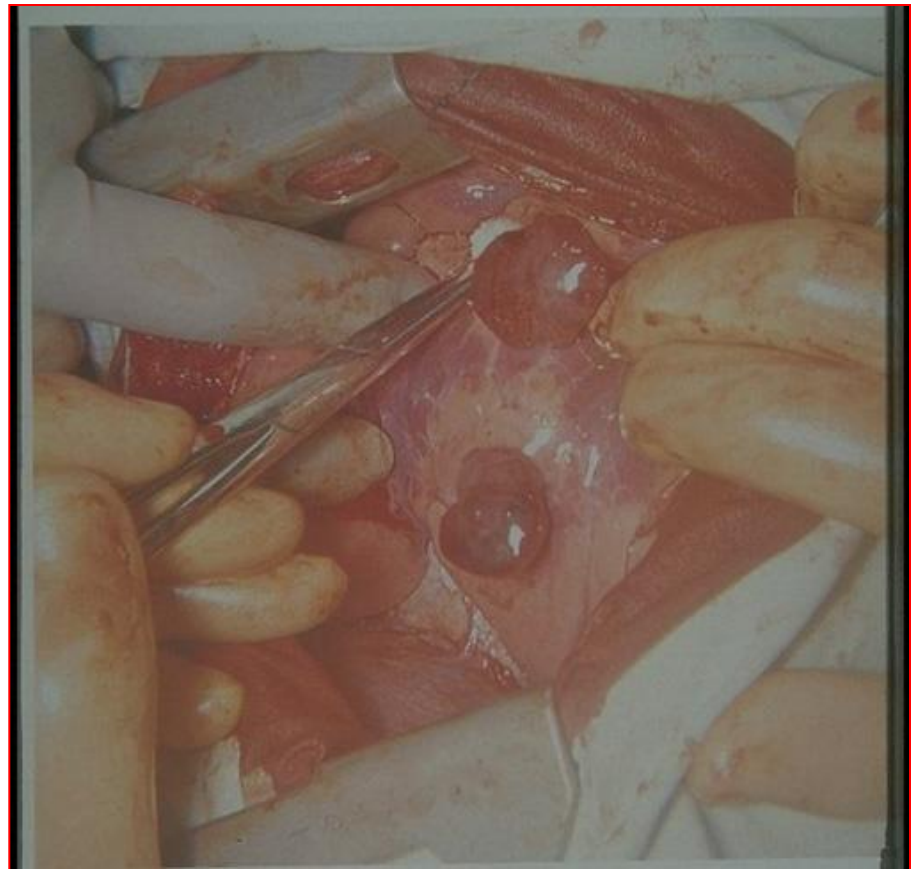
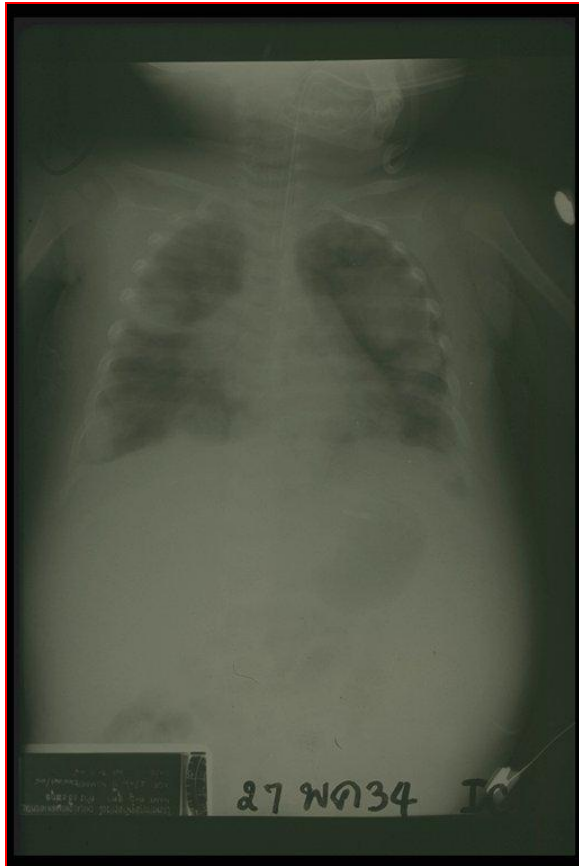
Φλεβική
επέκταση

Νεφρική φλέβα (11.3%)
κάτω κοίλη (Κιρσοκήλη)
καρδία (Καρδιακός βόμβος)
πνευμονική αρτηρία



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Πνευμονικές Μεταστάσεις

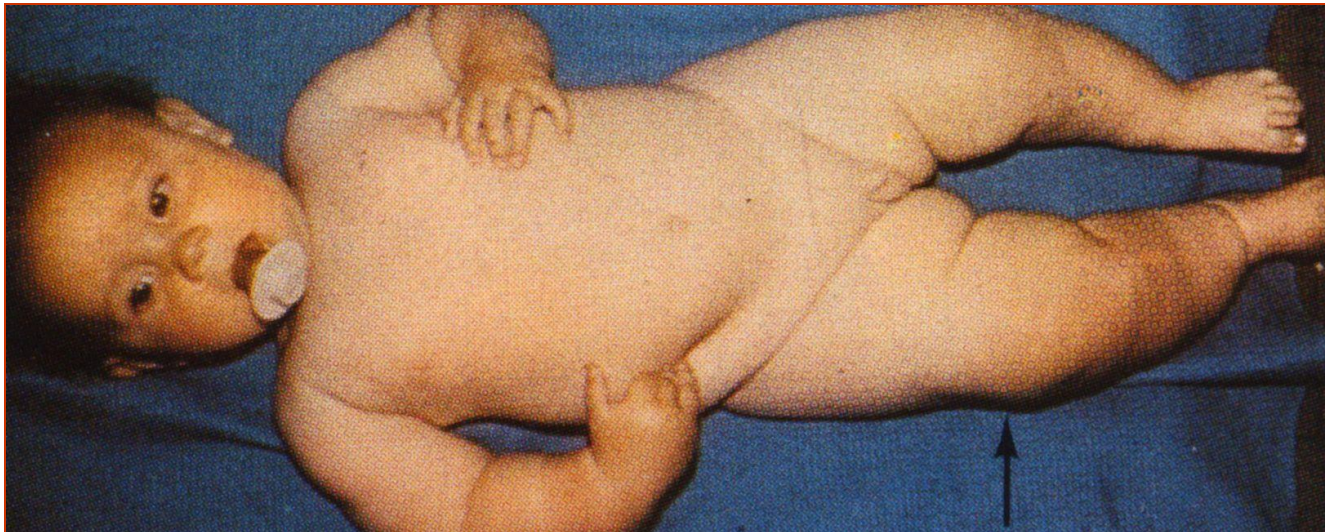


ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Σύνδρομο

Pearlman's syndrome

Hemihypertrophy, aniridia,
nephroblastomatosis



ΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Σύνδρομο

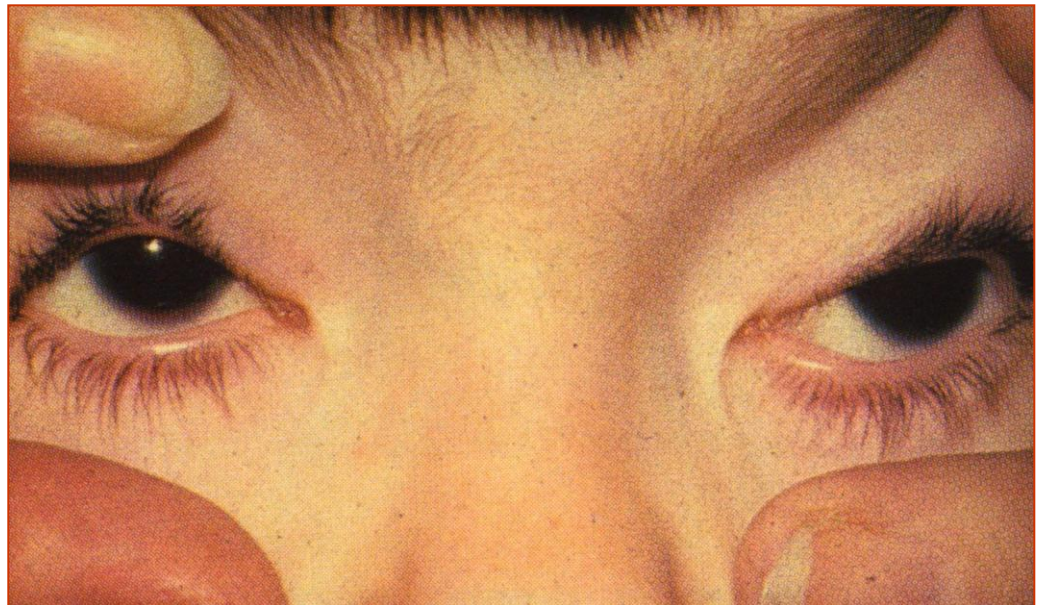
WAGR syndrome

Wilms Aniridia Genitourinary mental
malformation Retardation

Wilms
Ανιριδία
Ανωμαλίες γεννητικών οργάνων
Διανοητική καθυστέρηση

WAGR + Εξάλειψη χρωμοσώματος 11

50% Wilms



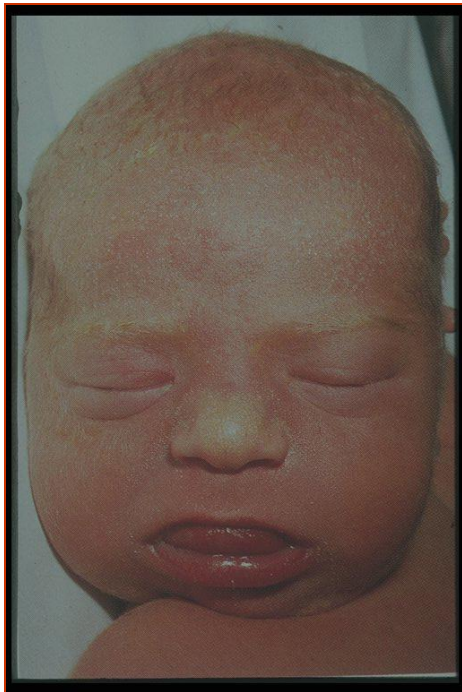
ΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Σύνδρομο

γονίδιο WT-2 χρωμόσωμα 11p15

Beckwith-Wiedemann syndrome

Macroglossia, Exophthalmos, Visceromegaly, Wilms



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Σύνδρομο

Denys – Drash syndrome

male pseudohermaphroditism, glomerulonephritis, Wilms



γονίδιο WT-1 χρωμόσωμα 11p13



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Διαγνωστική προσπέλαση

Ιστορικό – Φυσική Εξέταση

Εργαστηριακές εξετάσεις

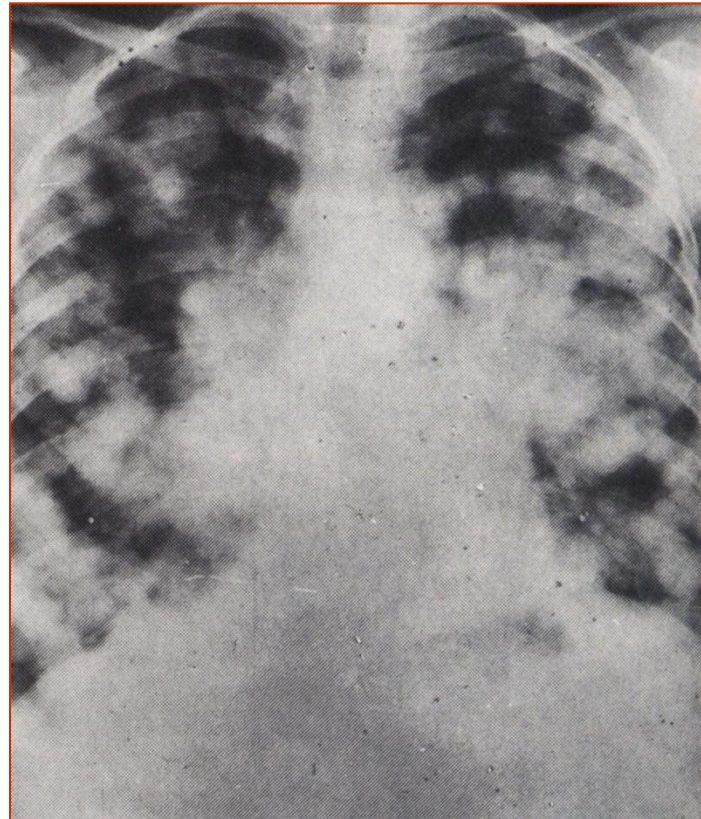
Γεν. αίματος – βιοχημικά
(ήπατος, νεφρού)

Απεικονιστικές μέθοδοι

A/a Κοιλίας - Θώρακος, US, I.V ουρογραφία,
CT κοιλίας - εγκεφάλου, Σπινθηρογράφημα
αγγειογραφία

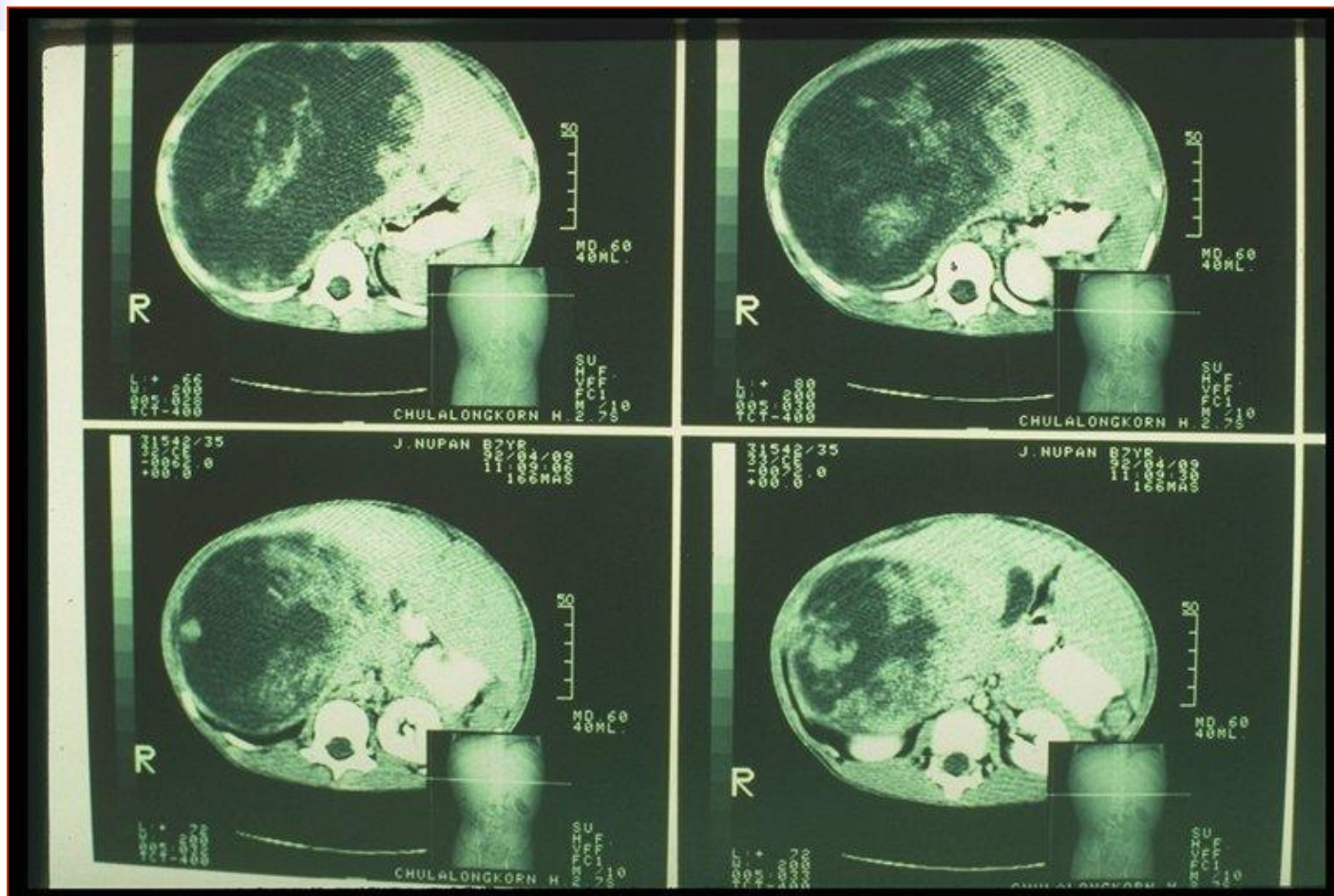
ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Διαγνωστική προσπέλαση



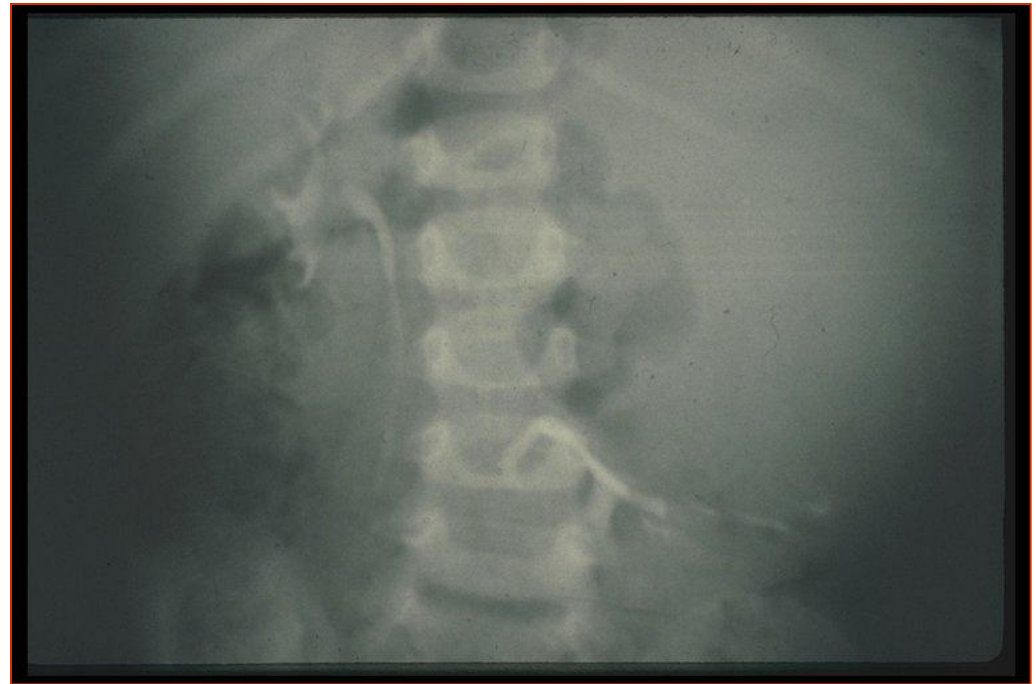
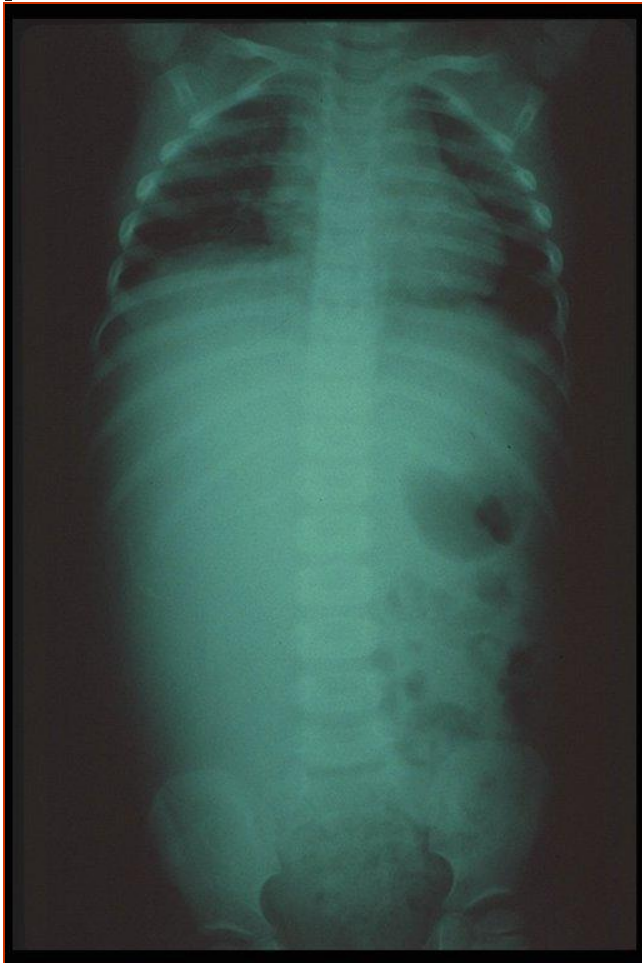
ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Διαγνωστική προσπέλαση



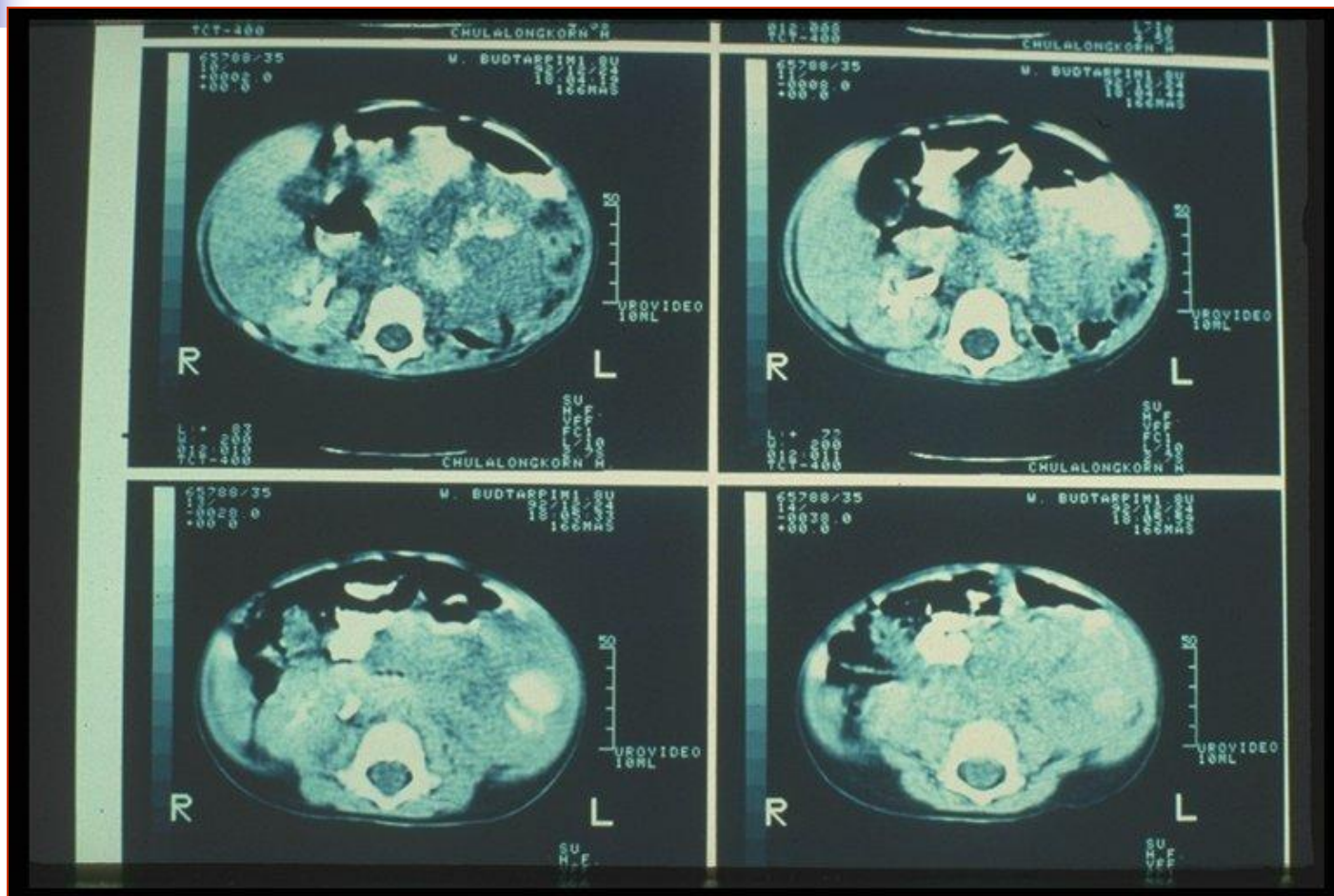
ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Διαγνωστική προσπέλαση



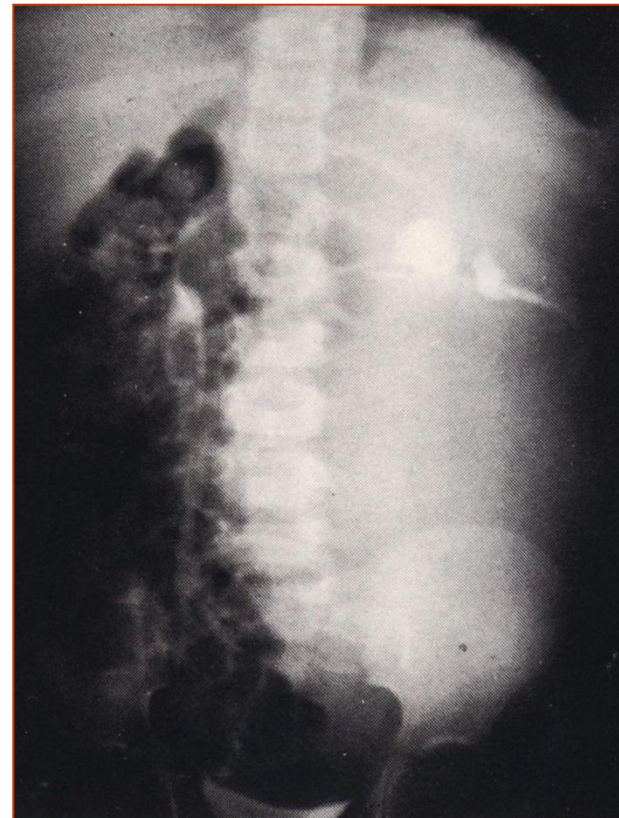
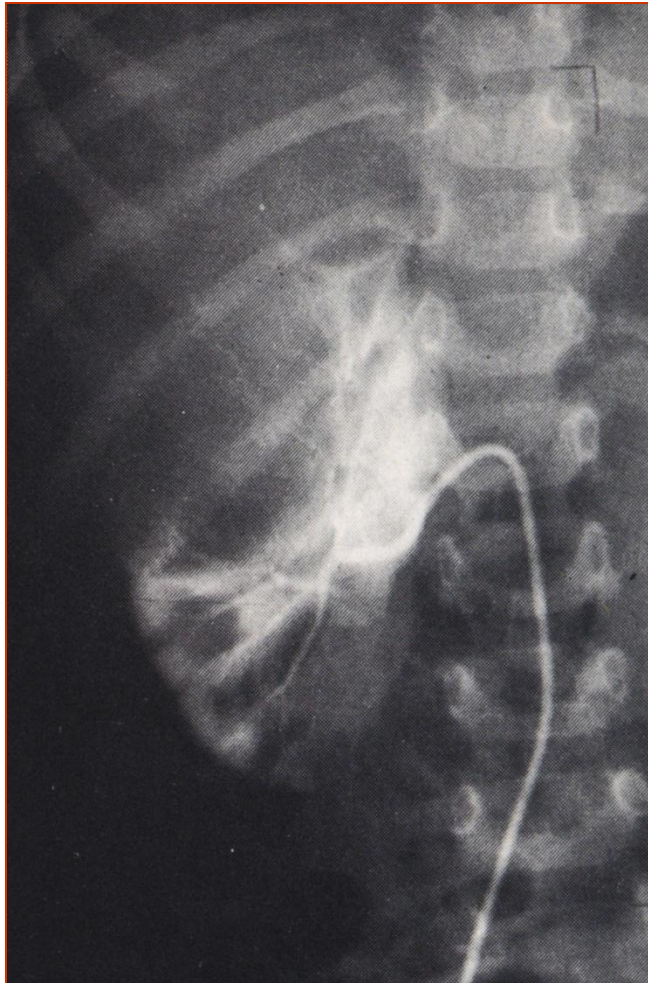
ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Διαγνωστική προσπάθεια



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Διαγνωστική προσπέλαση



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Σταδιοποίηση

Stage	Description
I	Tumour limited to kidney and completely excised. (intact capsule, no rupture, no residual)
II	Tumour extends beyond the kidney but is completely excised (penetration through capsule, tumour in vessels outside kidney, local spill)
III	Residual non-haematogenous tumour confined to abdomen (lymph nodes: hilar, periaortic), diffuse peritoneal spill, tumour growth through peritoneal surface, peritoneal implants, gross or microscopic residual, incomplete resection due to infiltration of vital structures)
IV	Haematogenous metastases (lung, liver, bone, brain)
V	Bilateral renal involvement (attempt to stage each side by above criteria prior to biopsy)



ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Θεραπεία

Χ/Θ πρωτεύοντα ρόλο

Προεγχειρητική Χ/Θ

Μεγάλος όγκος

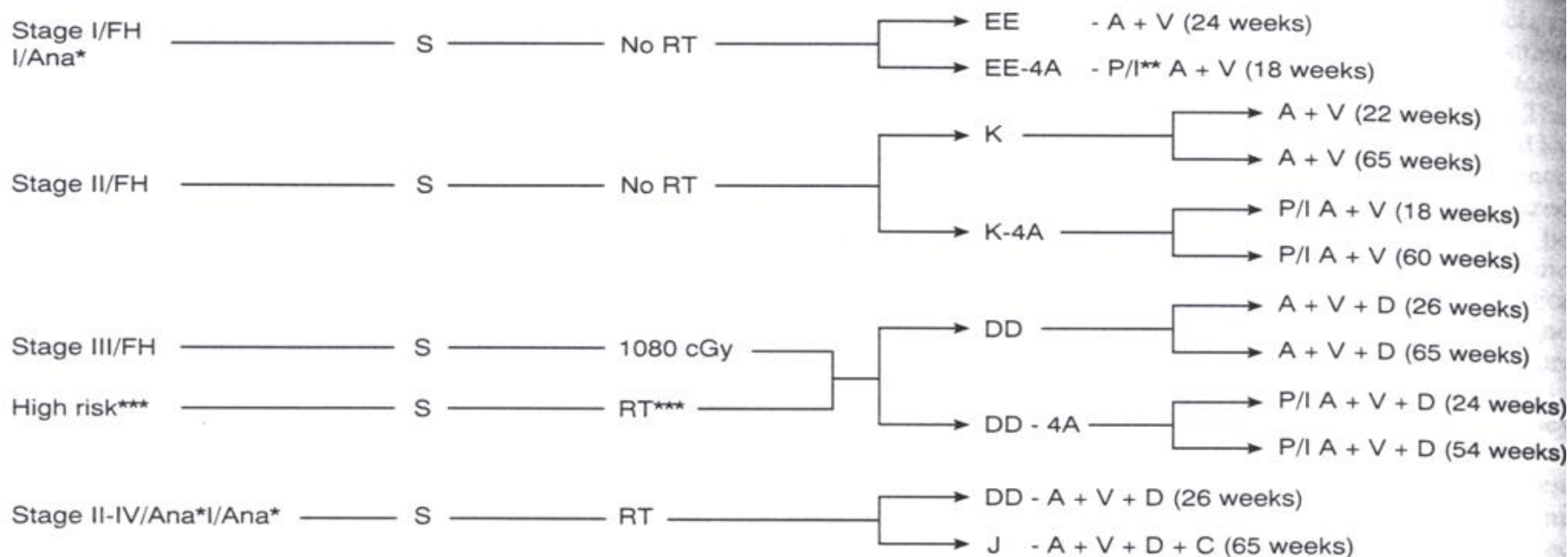
Ενδοφλεβική επέκταση

Άμφω Willms

ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Θεραπεία

National Wilms' tumour study – 4
Procedures and study design at a glance



S = surgery D = doxorubicin (Adrinamycin) C = cyclophosphamide
A = actinomycin D V = vincristine

* Ana = anaplastic tumours
** P/I = pulsed, intensive
*** High risk = clear cell carcinoma of kidney (CCSK) (all stages) and stage IV/FH. CCSK patient receive XRT (1080 cGy), and stage IV/FH patients receive XRT (1080 cGy) if the primary tumour would qualify as stage III were there no metastases.

ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ

Πρόγνωση

Stage/histology	Relapse-free survival NWTS-4/NWTS3 (%)	Survival NWTS-4/NWTS3 (%)
I/FH ^a	90/90	98/97
I/Ana ^b	90/87	90/87
II/FH	82/88	95/92
III/FH	90/79	94/84
IV/FH	71/76	82/83
CCSK ^c	67/65	88/76
Totals	86/85	94/91

^aFH, favourable histology; ^bAna, anaplasia; ^cCCSK, clear cell sarcoma of the kidney.