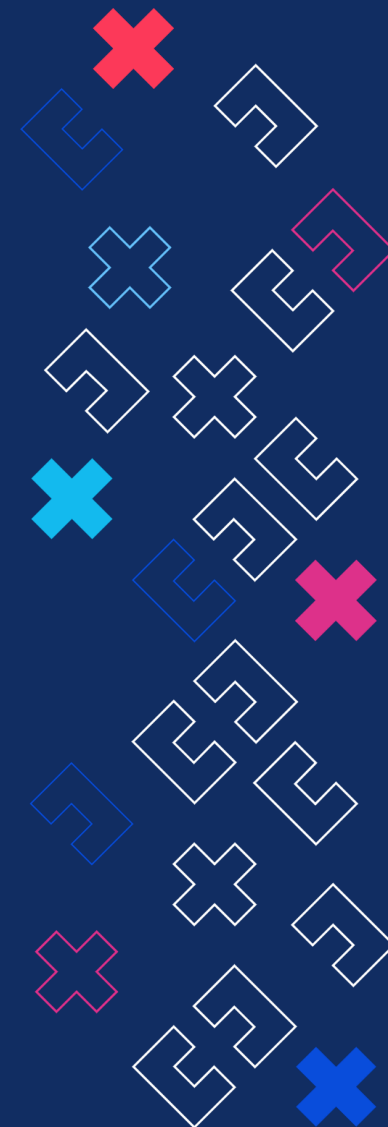


NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ

MUDr. Zdeňka Ráčilová

MUDr. Viera Bajčiová, CSc (KDO LF MU a FN BRNO)

Klinika radiologie a nukleární medicíny LF MU a FN Brno



NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ

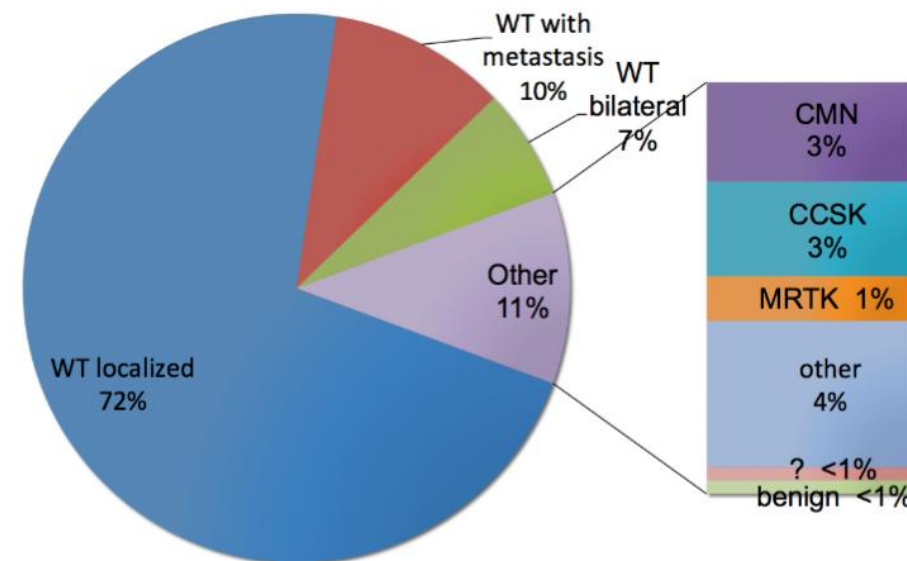


- **Epidemiologie:**

- Incidence u dětí v ČR 0-19 let 8,6/1 milion/rok
- Tumory ledvin tvoří cca 5-8 % nádorových onemocnění v dětském věku

<i>Paediatric renal mesenchymal tumours</i>	
8967/0	Ossifying renal tumour of infancy
8960/1	Mesoblastic nephroma
8960/1	Classic congenital mesoblastic nephroma
8960/1	Cellular congenital mesoblastic nephroma
8960/1	Mixed congenital mesoblastic nephroma
8963/3	Malignant rhabdoid tumour of the kidney
8964/3	Clear cell sarcoma of kidney
Embryonal neoplasms of the kidney	
<i>Nephroblastic tumours</i>	
	Nephrogenic rests
	Perilobar nephrogenic rests
	Intralobar nephrogenic rests
	Nephroblastomatosis
8959/1	Cystic partially differentiated nephroblastoma
8960/3	Nephroblastoma

- 80-90% tvoří WT
- 10-20% non-WT



NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ



- **Etiologie:**
 - Sporadický výskyt v 80-90% bez známé příčiny
 - Není známá příčinná souvislost s faktory zevního prostředí (kouření, alkohol, obezita, HT ...)
 - Familiární výskyt 1-2% - předpokládá se AD mutace s inkompletní penetrací
 - VVV (12-15 %) – anomálie urogenitálního traktu, cévní anomálie
 - Hereditární predispoziční syndromy (10-15%) - častěji v mladším věku, bilaterální
 - Některé somatické mutace hrají roli v patogeneze WT (WTX mutace, CTNNB1 (β catenin), TP53)

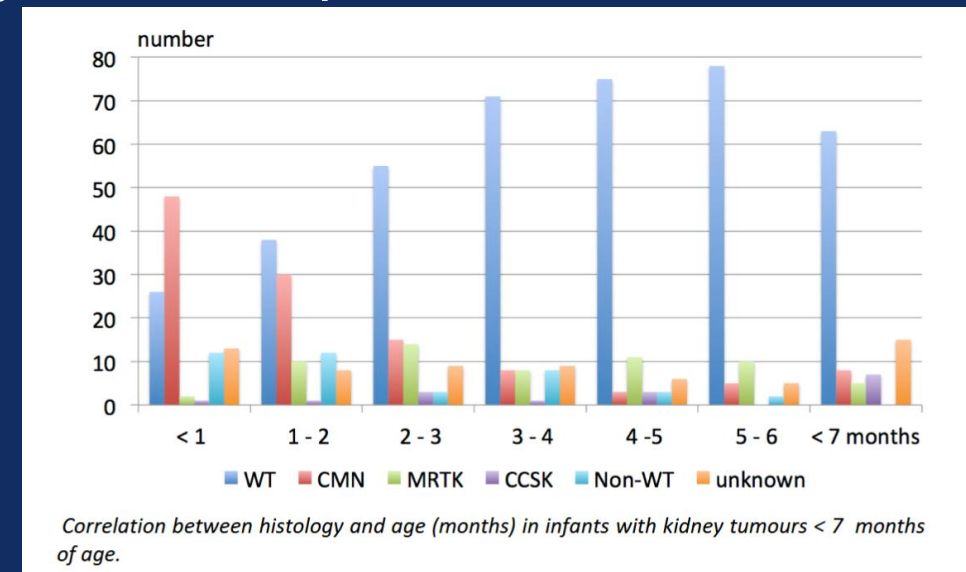
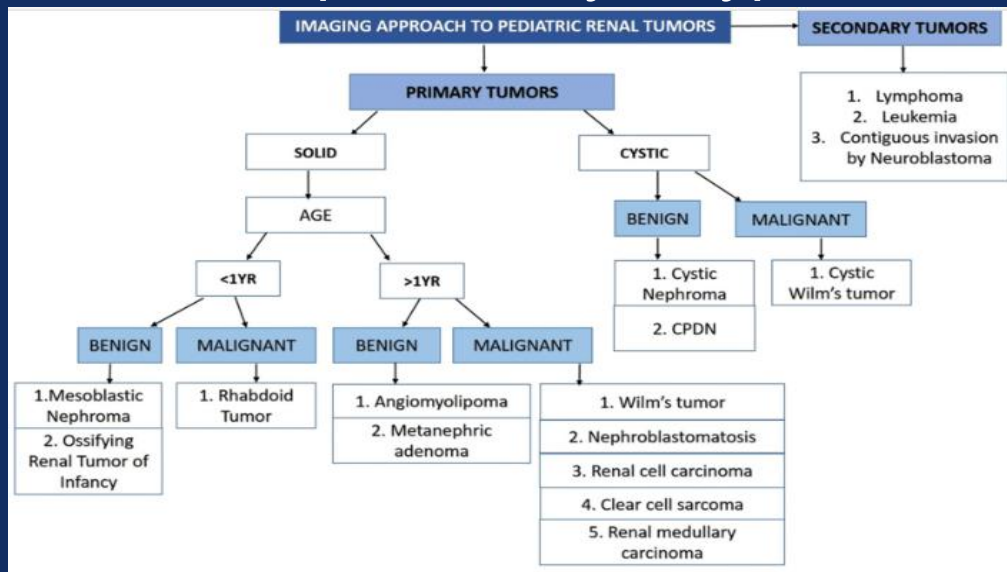
NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ

- **Klinické příznaky:**
 - U dětí nejčastěji asymptomatická hmatná až viditelná masa
 - Celkový stav dítěte velmi dobrý
 - Často náhodný nález (ruptura nádoru při úrazu)
 - Makroskop. hematurie 10-30% pacientů
 - Hypertenze cca 25 % dětí



NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ

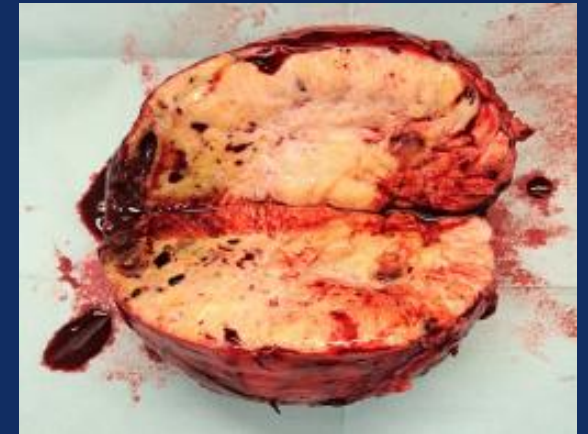
- Spektrum nádorů je široké - maligní + benigní nádory
 - při disseminaci jiného typu nádoru
 - při systémové malignitě (leukemie, lymfomy)
- Zastoupení různých typů nádorů ledvin je věkově specifické



WILMSŮV TUMOR

= Nefroblastom

- 80-95% tumorů ledvin u dětí, lehce více muži
- Nejčastěji výskyt 1-4 roky věku, 80% do 5 let věku
- 2. nejčastější intraabdominální tumor u dětí
- 10% plicní meta v době DG
- Pochází z mesodermálních prekursorů renál. parenchymu (metanefros)
- **Histologické typy:**
- Epiteliální (spíše mladší děti, medián výskytu 15 m)
- Stromální (více rezistentní k chemoterapii)
- Blastémový (high risk)
- Přítomnost anaplazie (5-8% pacientů s WT) značí nepříznivou prognózu



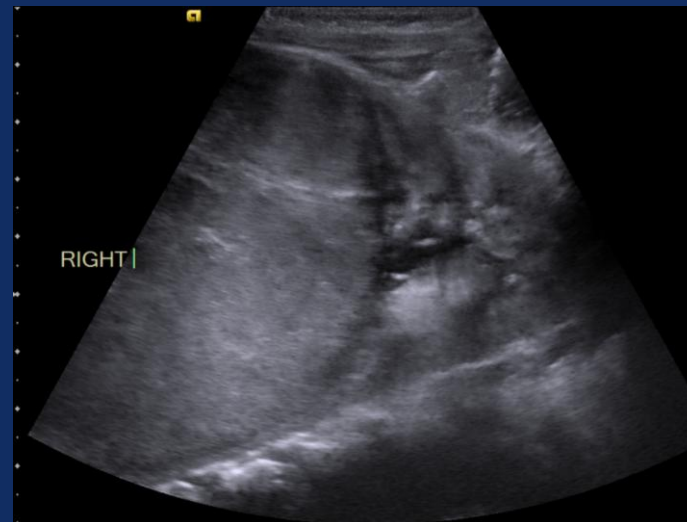
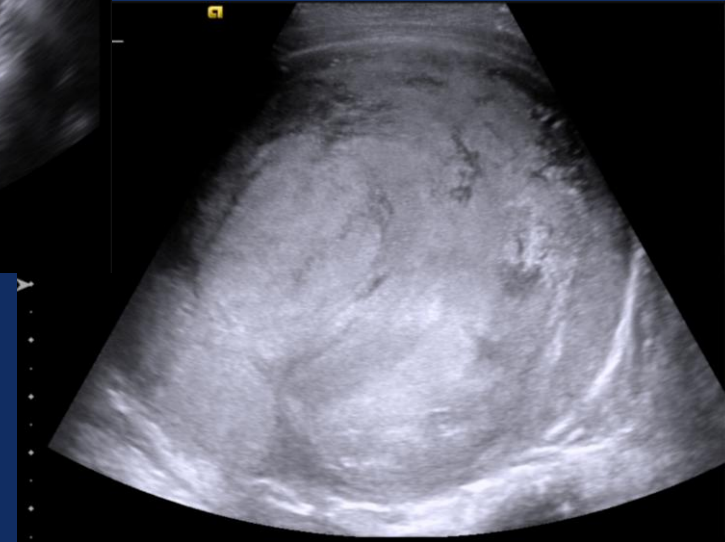
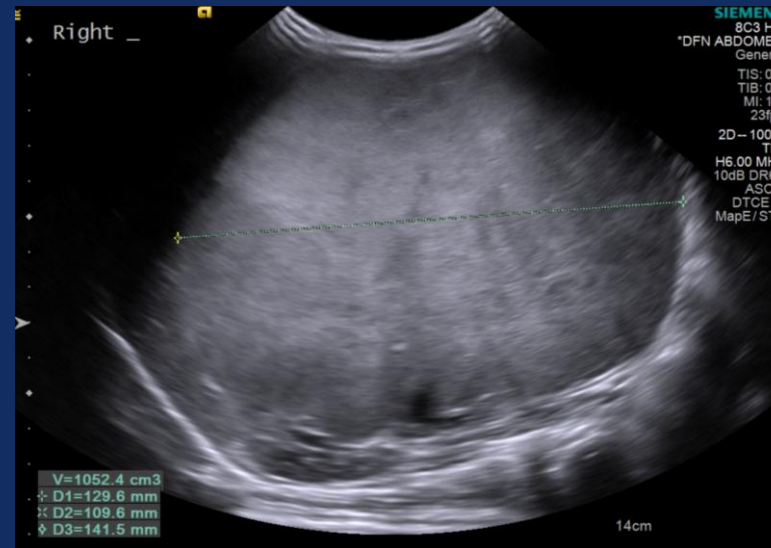
WILMSŮV TUMOR

- 2 % familiárně, spojitost se syndromy
- **WT2 gen (11q15)** – overgrowth sy:
 - Beckwith-Wiedemann (makroglosie, omfalokéla, hemihypertrofie)
 - Perlmann sy (makrosomie, visceromegalie, polyhydramnion)
- **WT1 gen (11p13)** – non-overgrowth sy:
 - WAGR sy (WT, aniridia, genitourinary abnormalities, range of developmental delays)
 - Denys-Drash sy (pseudohermafroditismus, progresivní GN)
- **Isolované abnormality:**
 - Sporadická aniridie, hemihypertrofie, kryptorchismus ...



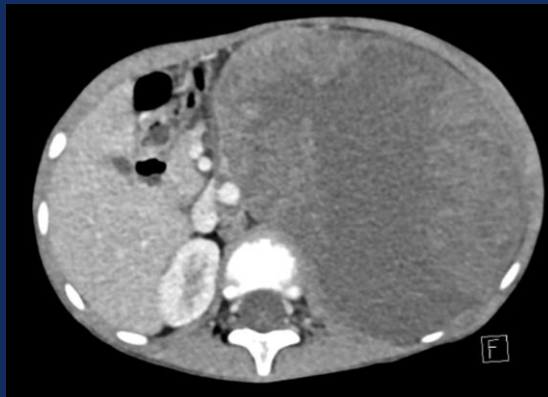
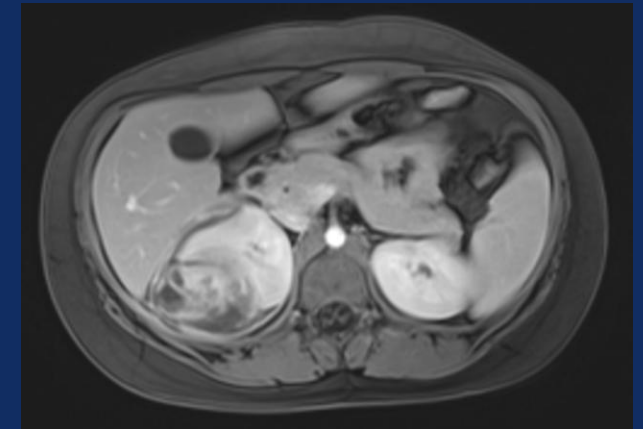
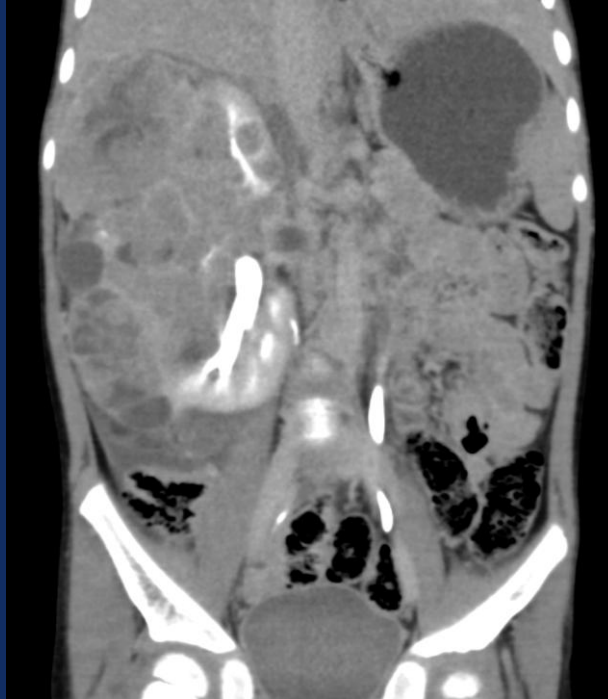
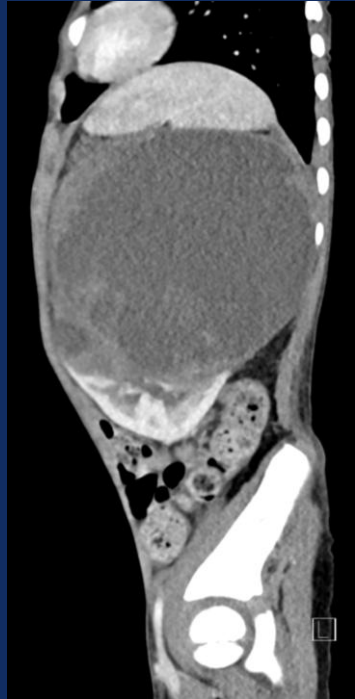
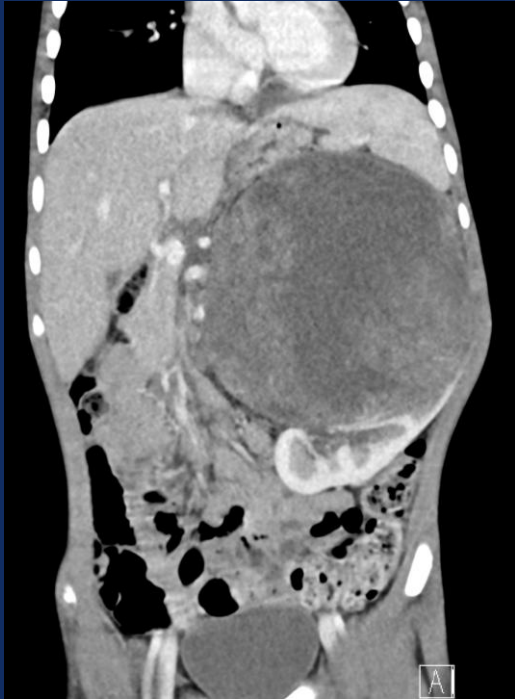
WILMSŮV TUMOR

- **Diagnostika:**
 - Solidní, ostře ohraničený (pseudokapsula), lobulovaný
 - Časté jsou nekrózy a krvácení
 - Odtlačuje okolní struktury
 - Claw sign



WILMSŮV TUMOR

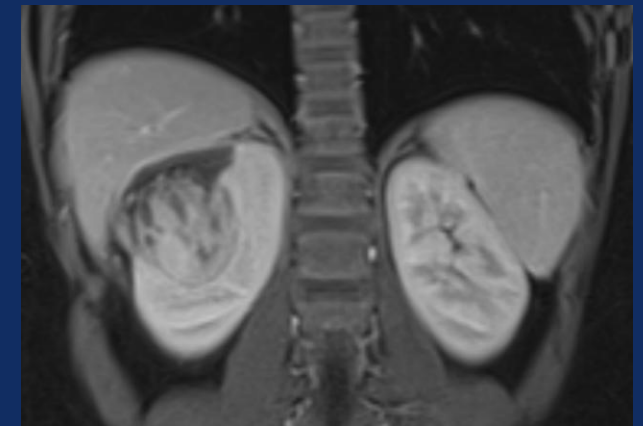
♀ 8 let



♂ 3 roky

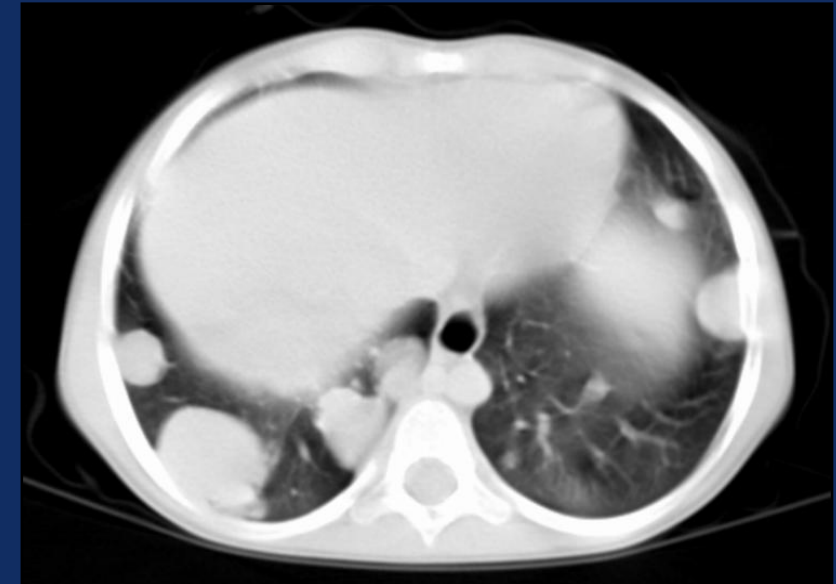
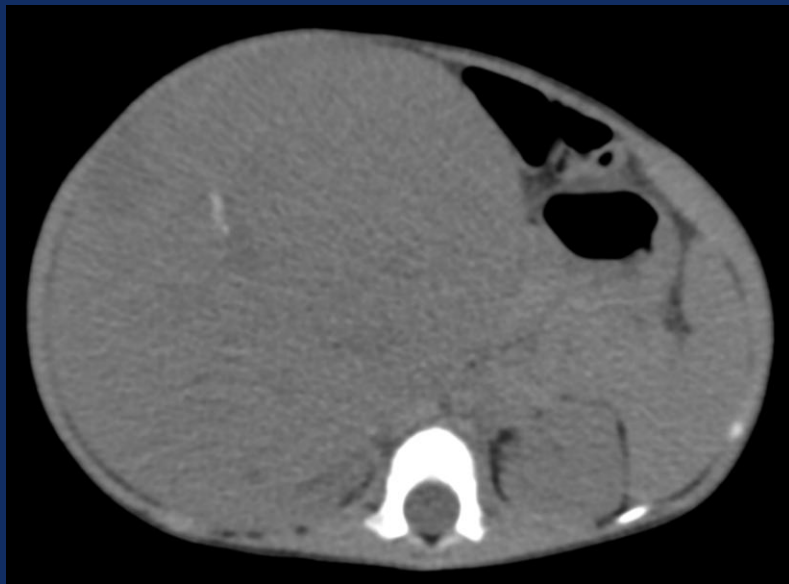
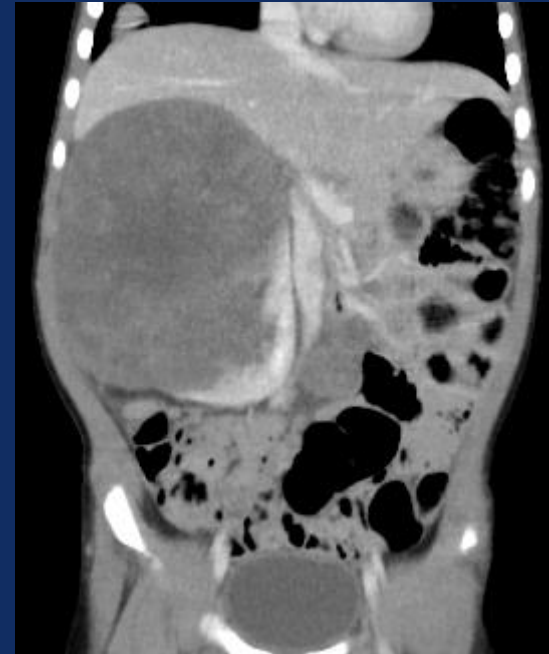


♂ 4 roky



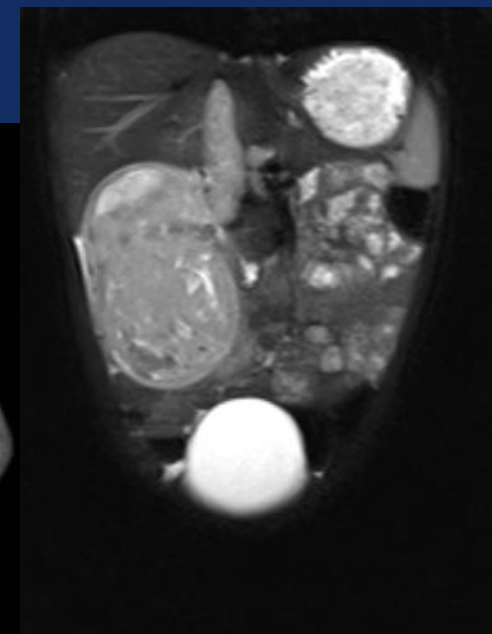
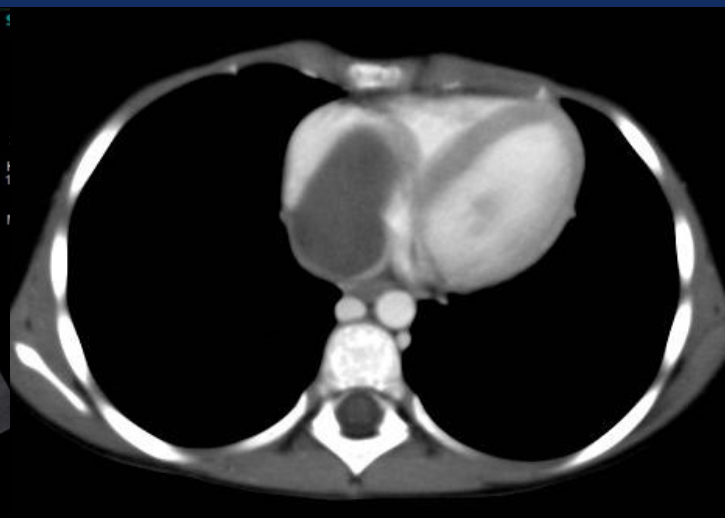
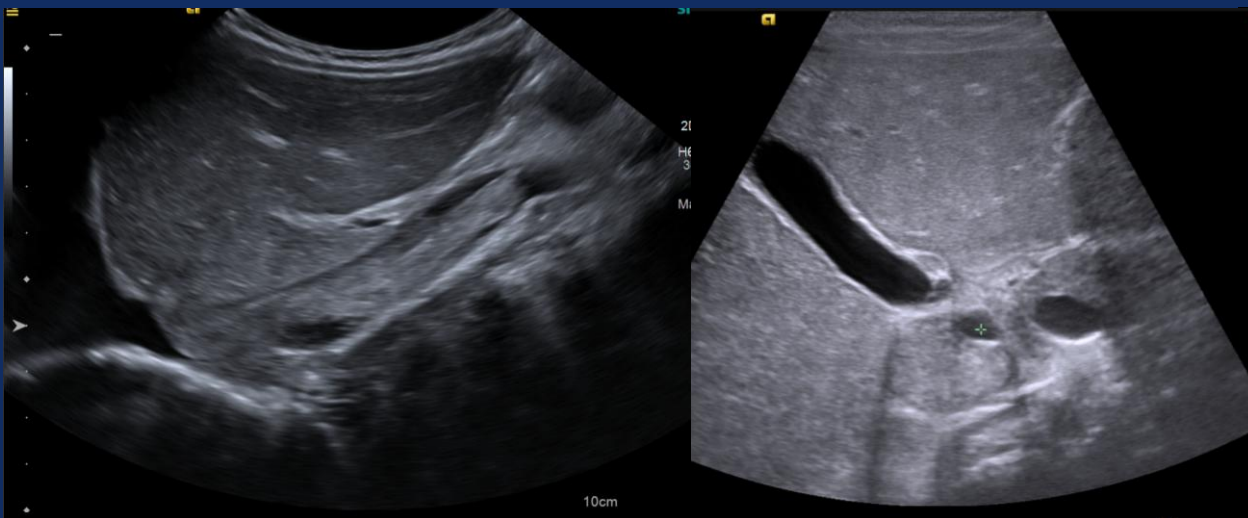
WILMSŮV TUMOR

- 5-10% kalcifikace
- Vzácně obsah tuku
- Meta - 85% plíce, LU, játra



WILMSŮV TUMOR

- Nádorový trombus do renální žíly, event. do VCI, pravé síně
- Klasifikace nádor. trombu dle Nesbita

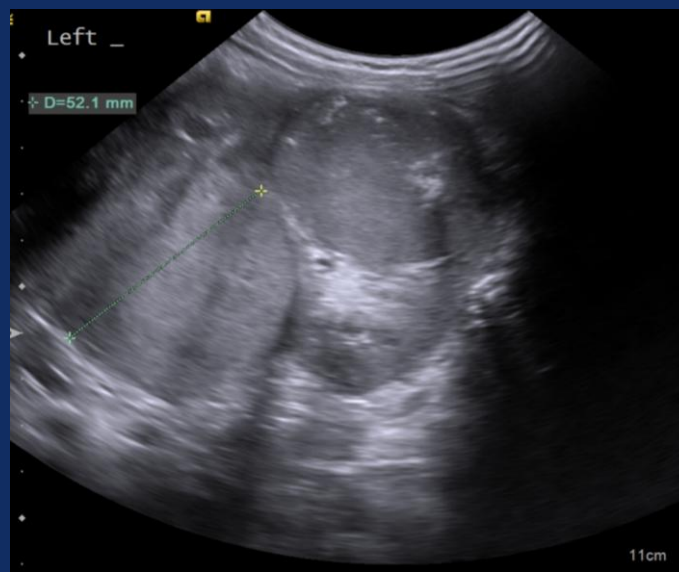
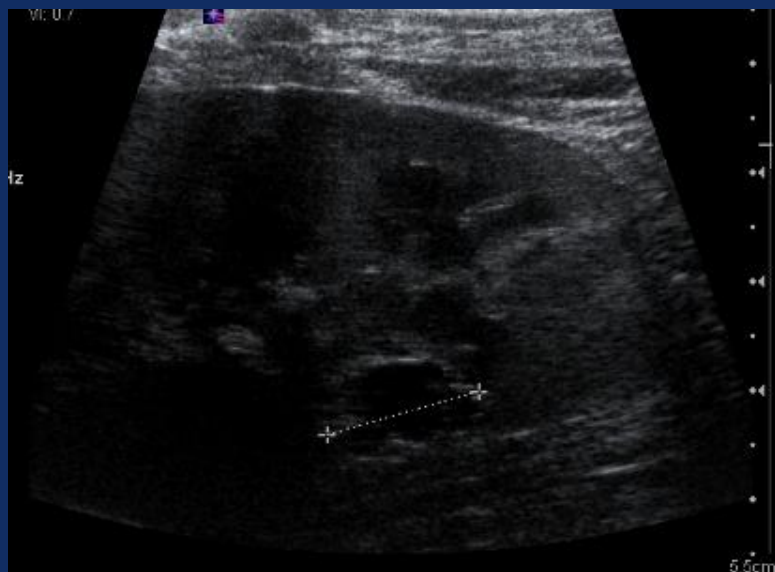


NEFROBLASTOMATÓZA

- **Nephrogenic rests** – reziduální embryonální bb perzistující po 36 t.g. (inkompletní diferenciacie metanefrického blastému do zralého renál. parenchymu) – potenciální prekursori WT nebo regredují do fibrózní tkáně
- U 35-40% pacientů s unilaterálním WT, u 90 % pacientů s bilater. WT
- Častěji asociace se syndromy (B-W sy, Denys-Drash sy, WAGR)
- **Perilobární** - 90% početné a difúzní, lokalizované do periferie, neostře ohraničené
- **Intralobární** - neostře ohraničené k medule
- **Nefroblastomatóza** – termín užívaný při výskytu mnohočetných nebo difúzních NR

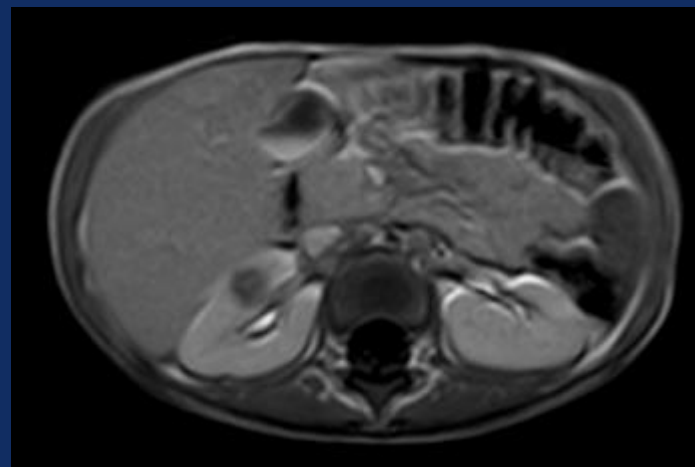
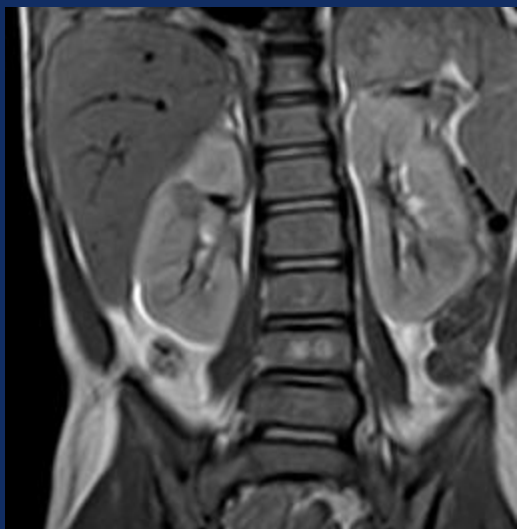
NEFROBLASTOMATÓZA

- **Diagnostika:**
- noduly od mikroskopické velikosti do několika cm
- UZ - hypoechogenní, relativně homogenní
- CT – hypodenzní, méně se sytící než okolní



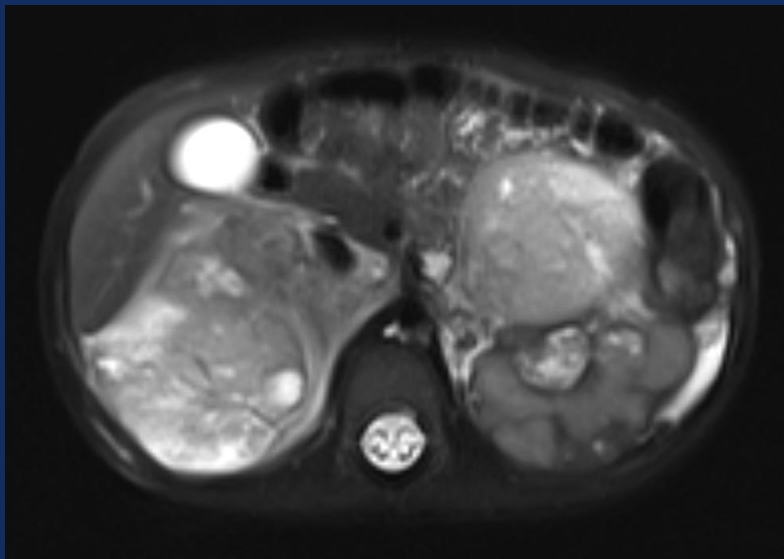
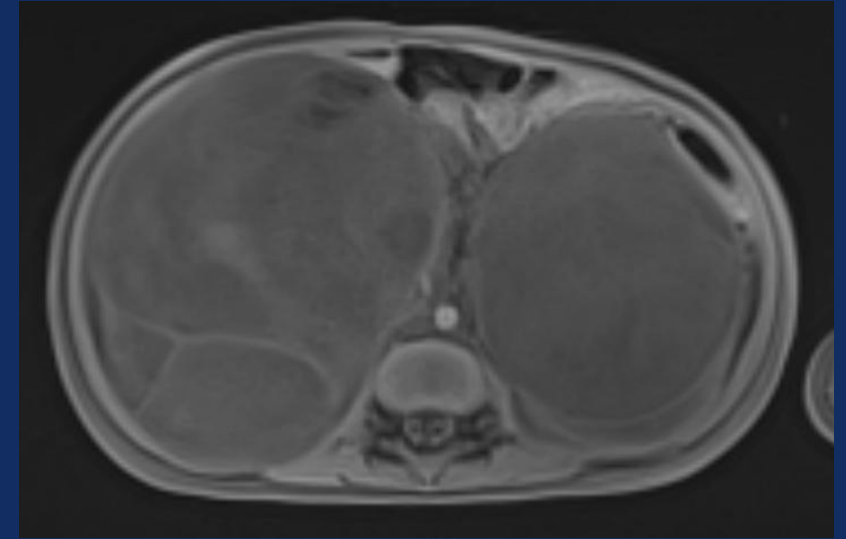
NEFROBLASTOMATÓZA

- MR - T1 hypo, T2 hypo, po k.l. se sytí méně než okolní tkáň ledviny
- **Difúzní nefroblastomatóza** podmiňuje zvětšení objemu ledvin, silný periferní lem tkáně

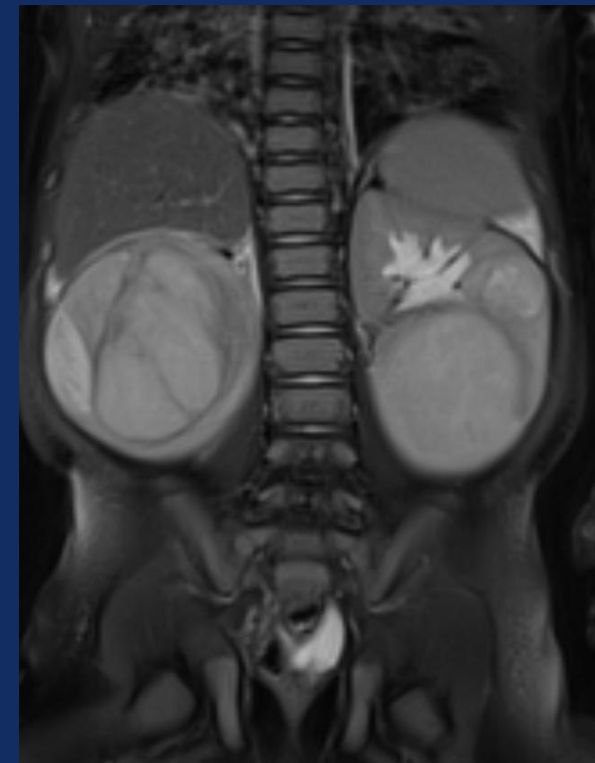
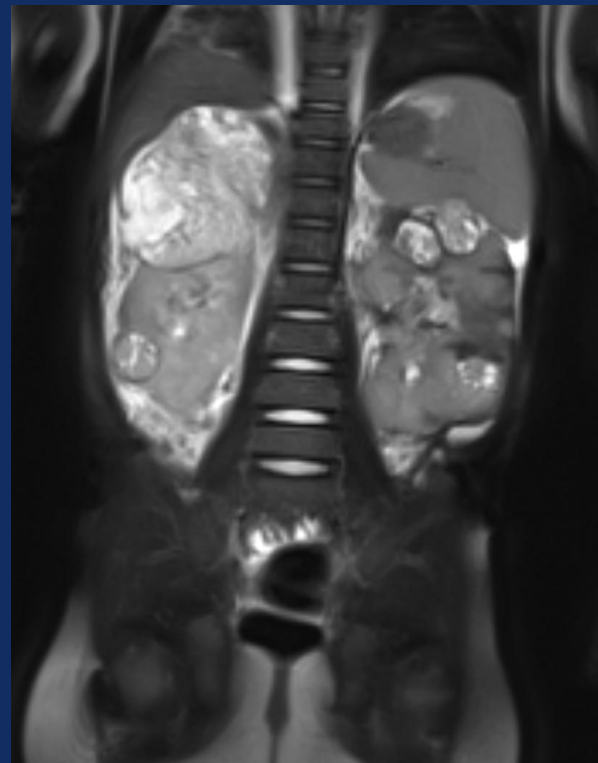


BILAT. WILMSŮV TUMOR

- U 5-8% syn-/metachronní bilaterální WT
- Nejčastěji na podkladě nefroblastomatózy



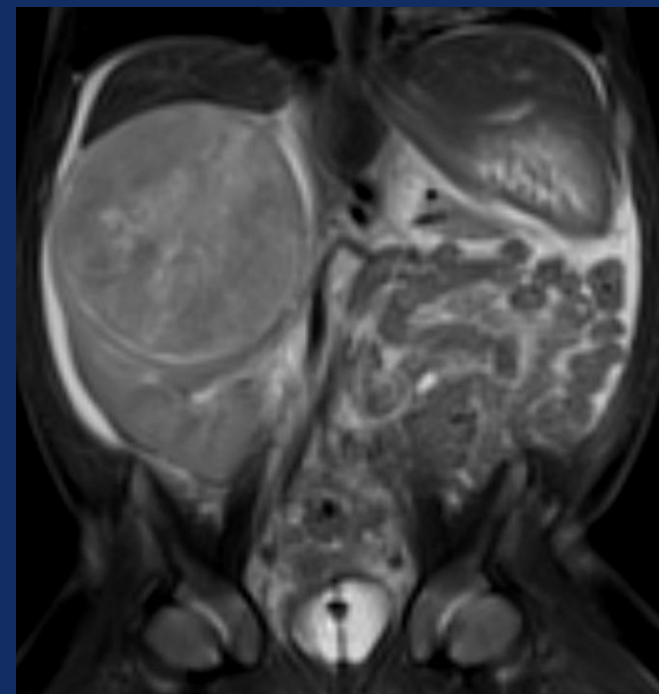
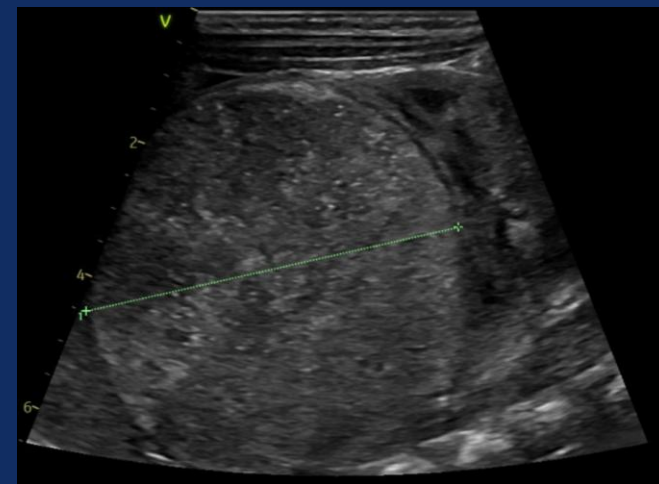
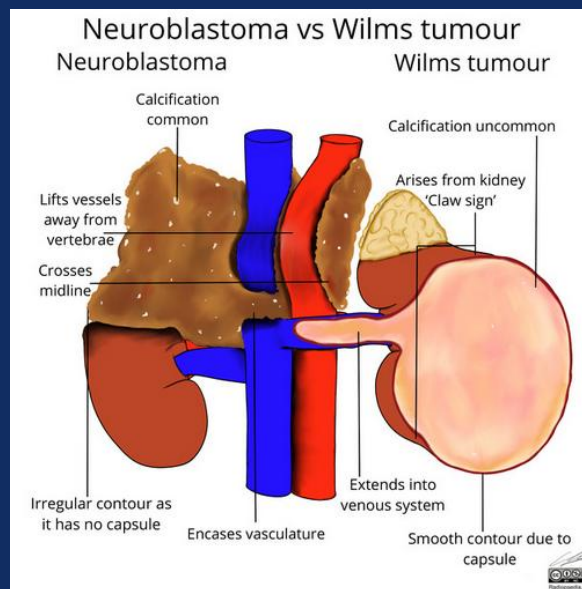
4-letý ♂ bilat. multicentrický WT na podkladě nefroblastomatózy



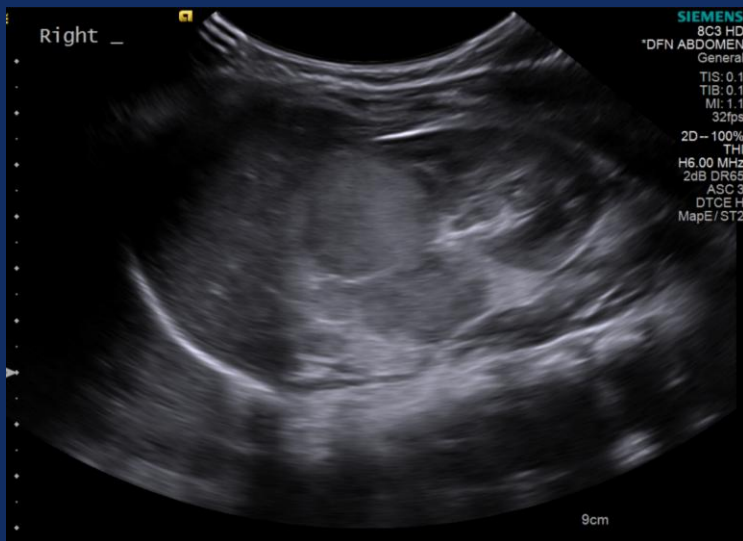
8- měsíční ♂
Syndrom
Danis-Drash

WT x NBL

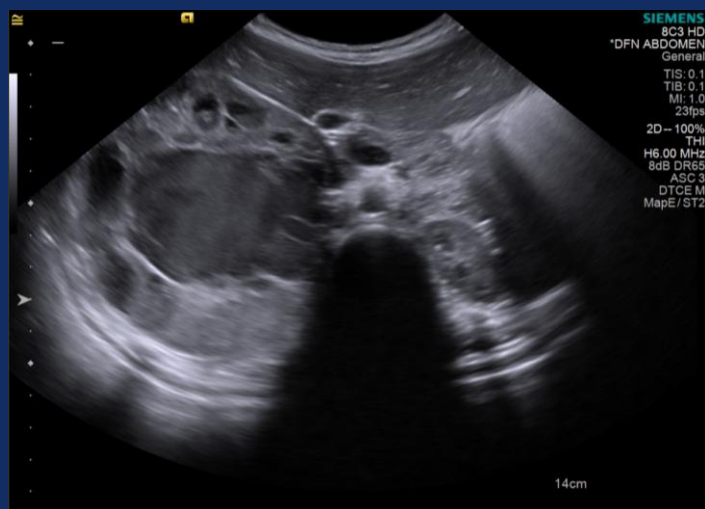
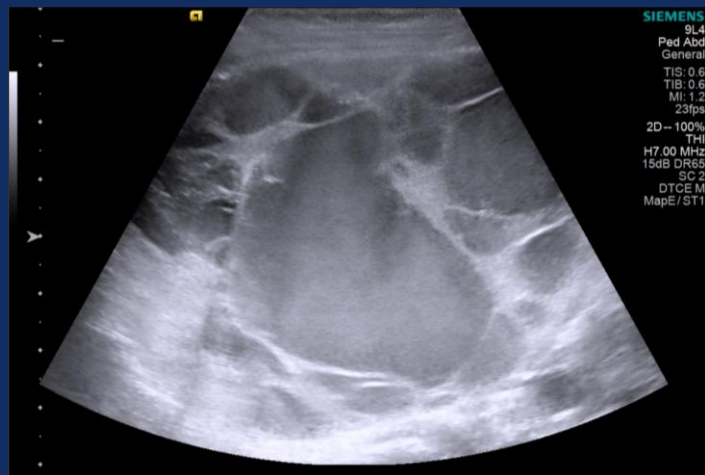
- **Neuroblastom**
- Časté kalcifikace
- Zazdívá cévní struktury
- Kostní meta, zasahuje do páteřního kanálu ...



8- měsíční ♂



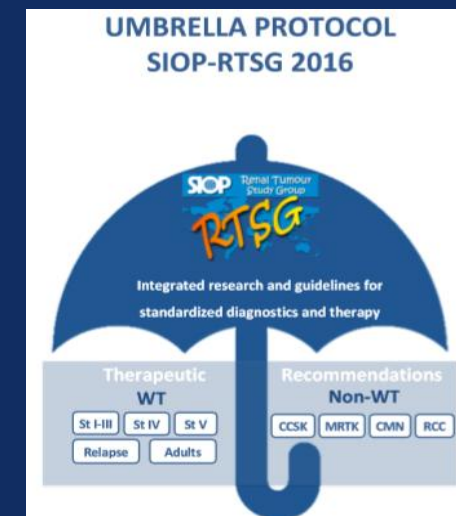
WT x NBL



♀ 2,5 roků
Protruze bulbu

WILMSŮV TUMOR

- WT je kurabilní typ nádoru – léčitelný v 85-95%
- Léčba je komplexní – 2 přístupy (COG, SIOP)
- Rozdíl je v načasování operace
- Multioborový přístup



KONGENITÁLNÍ MESOBLASTICKÝ NEFROM

= Bolandův tumor, fetální renální hamartom

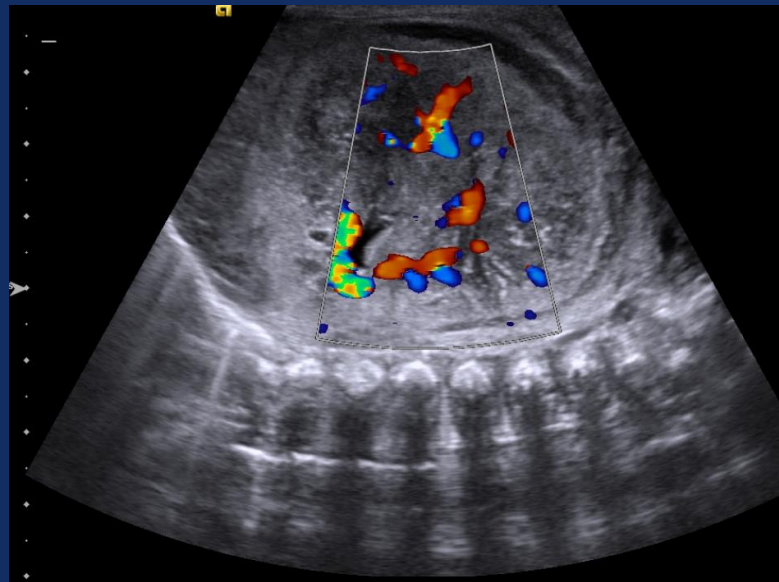
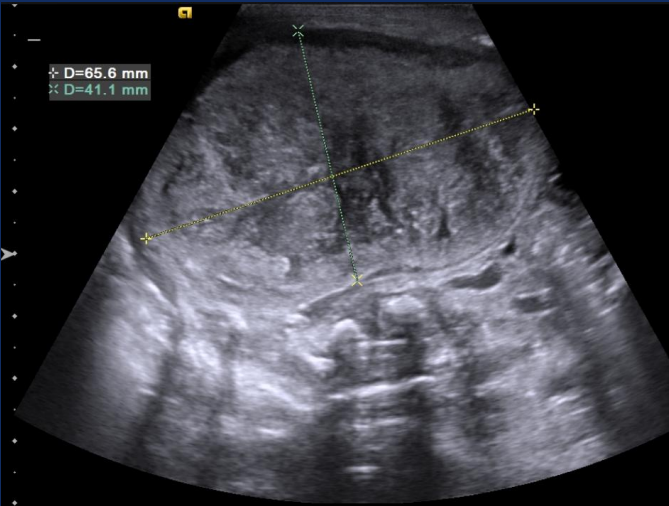
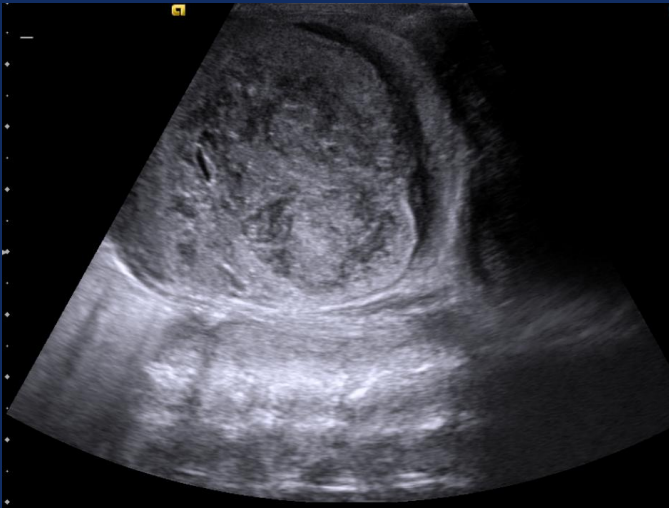
- Mezenchymální tumor s nízkým maligním potenciálem
- 2-5% renálních tumorů u dětí, lehce více u mužů
- **Diagnostikován prenatálně či časně po narození**
- 90% diagnostikováno do 1 roku života, nejčastější tumor ledviny do 2 měsíců věku
- **Klinicky:**
 - Polyhydramnion, abdominální masa
 - Hyperkalcémie

KONGENITÁLNÍ MESOBLASTICKÝ NEFROM

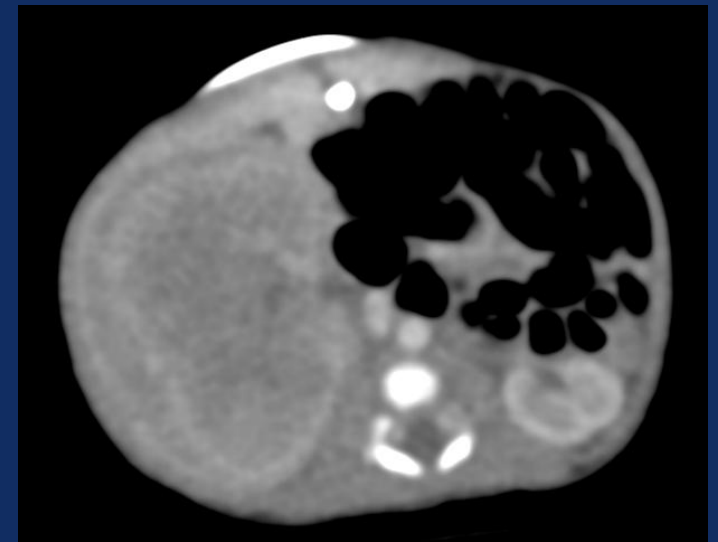
- 3 varianty:
- **KLASICKÁ VARIANTA** - méně než 1/3 případů
- solidní, ostře ohraničená masa
- bez hemoragie a nekróz, častěji mladší (novorozenci)
- **Concentric ring sign** (double layer sign) – koncentrické hypo/hyperechogenní pruhy, více homogenní – komprese ledviny a dilatovanými cévami
- T2 isointenzní s renálním parenchymem, T1 hypointenzní

MESOBLASTICKÝ NEFROM

Klasická varianta



♂ Novorozenec, polyhydramnion

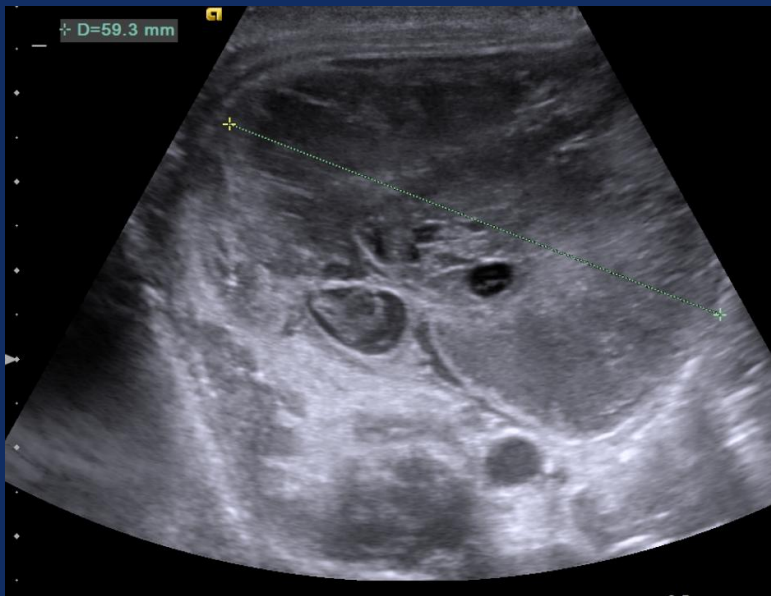


KONGENITÁLNÍ MESOBLASTICKÝ NEFROM

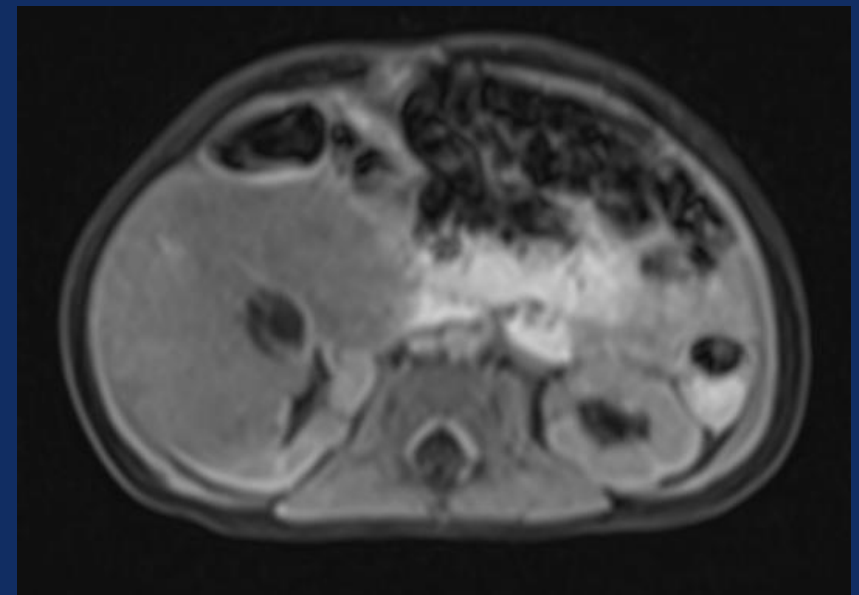
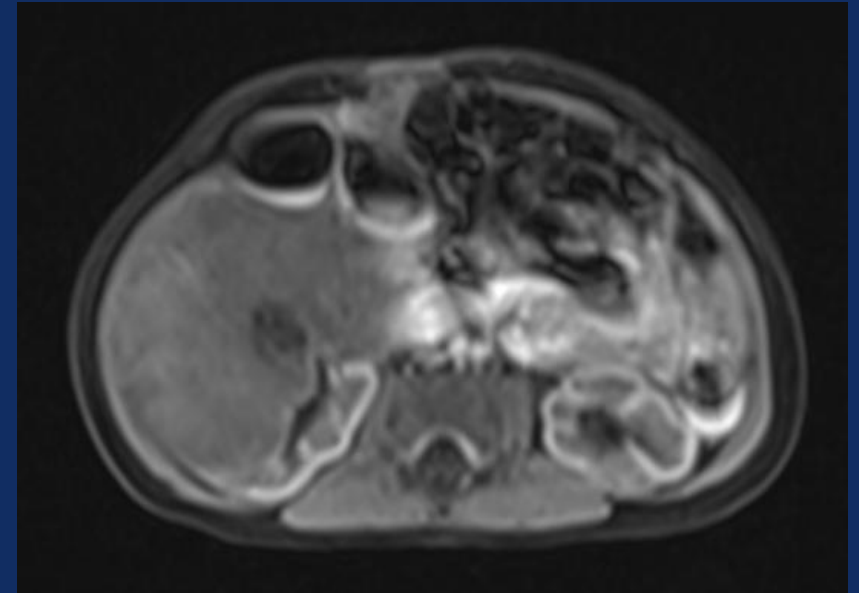
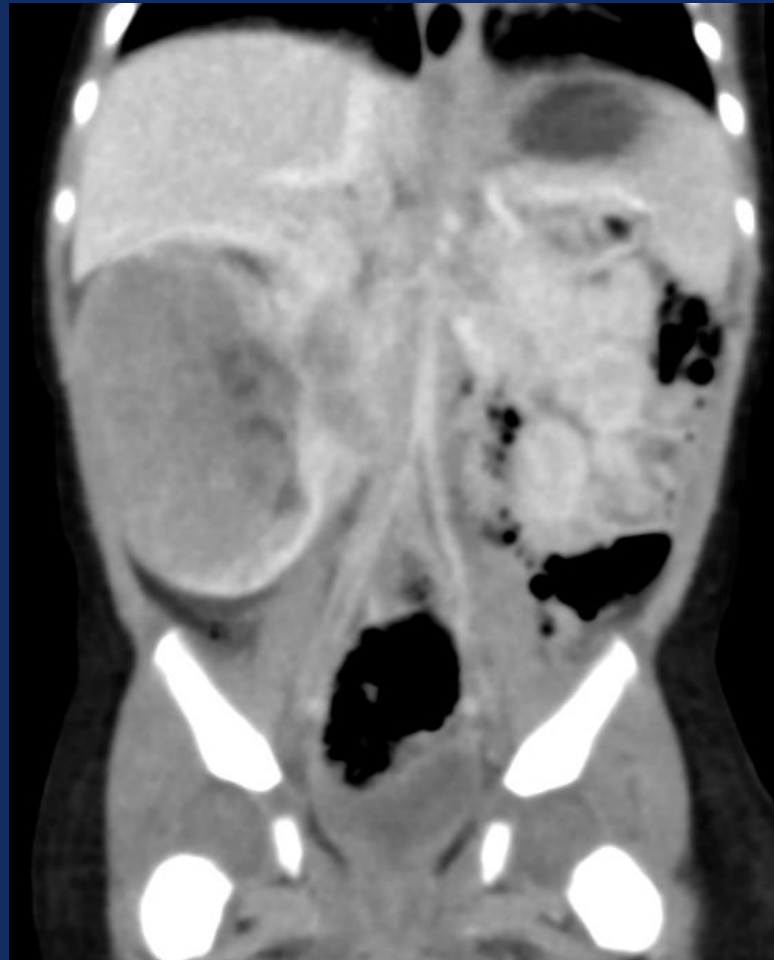
- **CELULÁRNÍ VARIANTA**
 - Heterogenní struktury (krvácení, nekrózy, cysty), větší velikosti
 - Dříve označován infantilní fibrosarkom
 - Více agresivní (meta + vaskulární invaze, maligní transformace)
 - Bez kapsuly, kalcifikace neobvyklé
 - T2 hyperintenzní, neodlišitelná od WT
- **SMÍŠENÁ VARIANTA** - kombinace obou histologických znaků

MESOBLASTICKÝ NEFROM

Celulární varianta



♂ prenatálně zjištěný tumor



CLEAR CELL SARCOMA

- 3-5% primárních renálních tumorů u dětí (2. nejčastější maligní tumor ledvin u dětí)
- Věk 2-4 roky, extrémně vzácný do 6 m
- Častěji muži 2:1
- **Typicky časně meta do kostí x WT**
- Metastázy do regionálních LU, plic, méně obvyklé lokalizace – mozek, orbity

CLEAR CELL SARCOMA

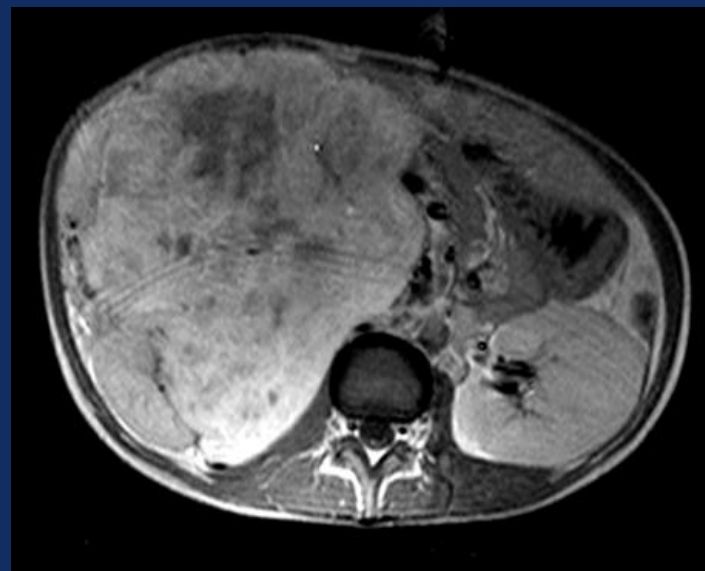
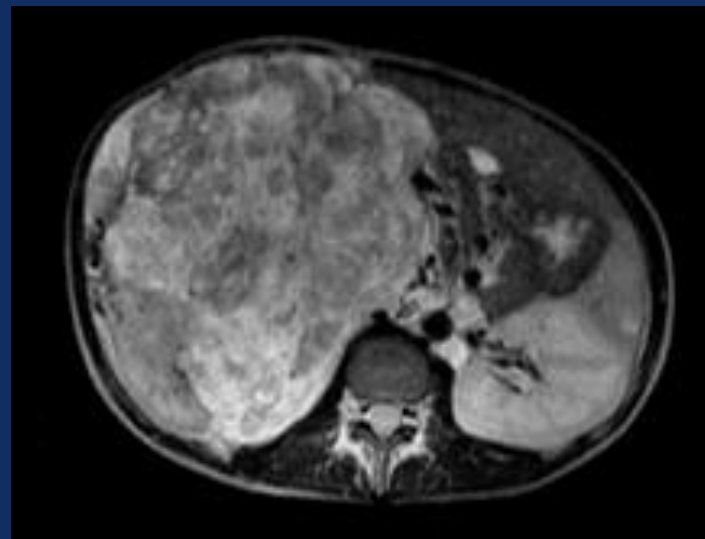
- **Diagnostika:**
 - **Unilaterální, unicentrický x WT**
 - Vyrůstá z medully, centrálně uložen
 - Často objemný tumor
 - V 70% nekrózy, kalcifikace méně časté
 - Cystoidní okrsky na periferii dány dilatovanými tubuly
 - peritumorální cysty
 - Kongesce žil



CLEAR CELL SARCOMA

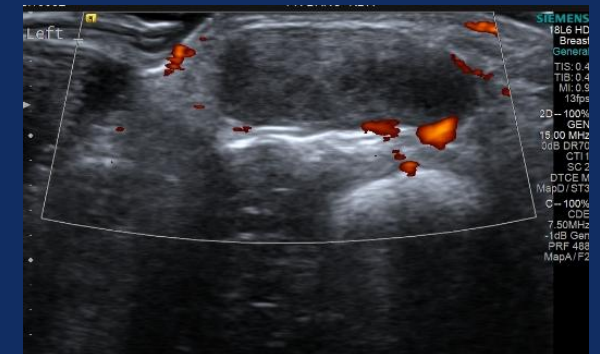
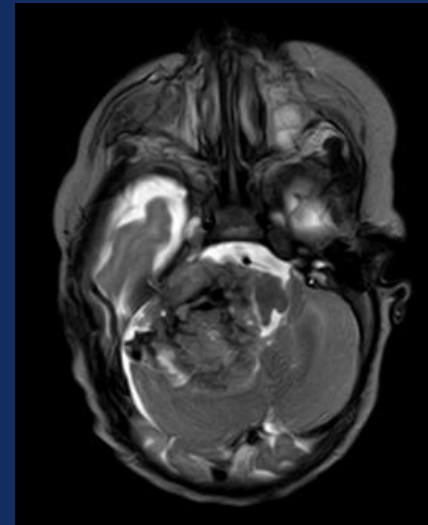


♀ 14 let



MALIGNÍ RHABDOIDNÍ TUMOR LEDVINY

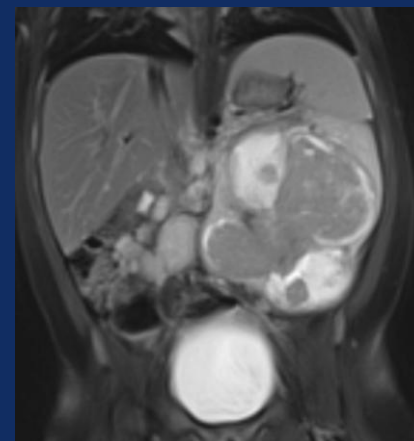
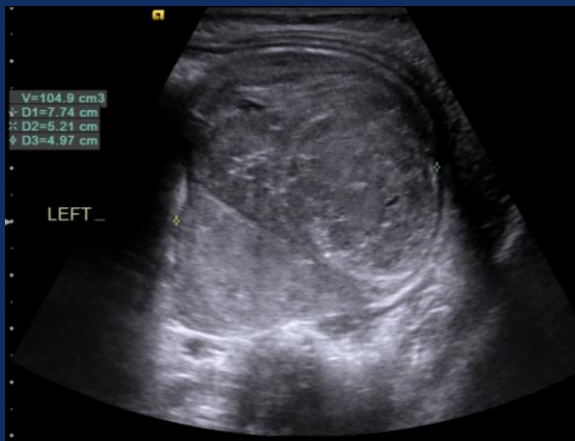
- 1 - 2 % tumorů ledvin u dětí
- Lehce více muži 1,5:1, 80% do 2 let věku
- Synchronně či metachronně tumor CNS
- Vysoce maligní nádor, často v době dg. (20-38%) progresivní meta (plíce, skelet, LU, játra), časný relaps



3-měsíční ♂, AT-RT ZJ,
ložisko v obl. hlezna

MALIGNÍ RHABDOIDNÍ TUMOR LEDVINY

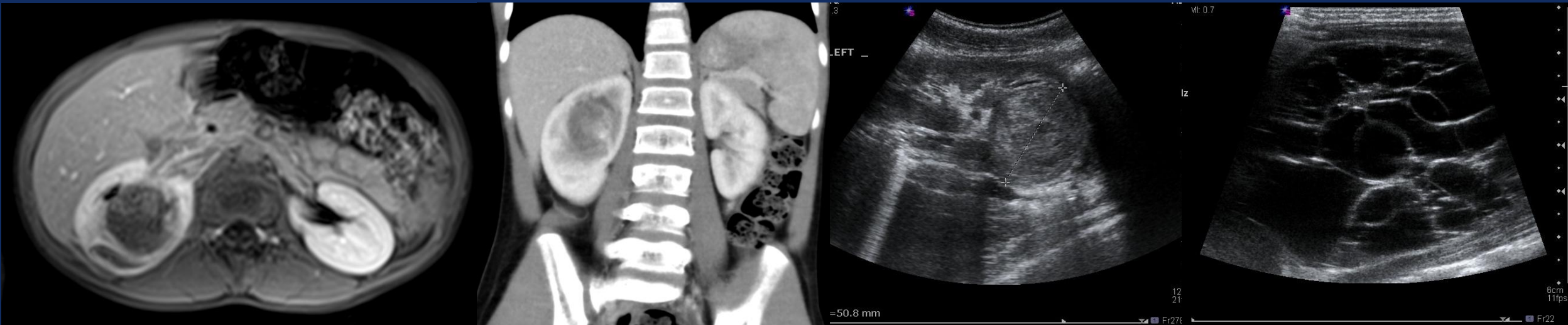
- **Diagnostika:**
 - Hyperkalcemie (zvýšená hladina parathormonu)
 - Uložen v medulle, neostré okraje, zasahuje do hilu
 - Kalcifikace časté (66%), lineární, oddělující jednotlivé lobuly tumoru
 - Typická je subkapsulární kolekce tekutiny či krvácení x WT



6-ti měsíční ♀, nádorový
pred. sy AT-RT

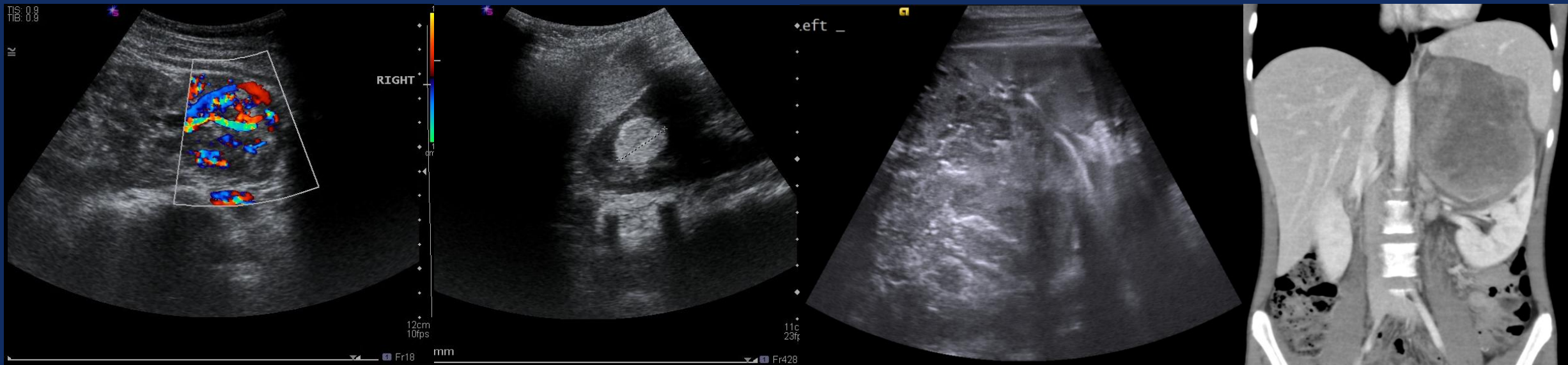
MÉNĚ ČASTÉ NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ

- RCC
 - 2-6% tumorů ledvin u dětí
 - Častěji u pacientů s VHL
- Cystický nefrom (DICER 1 sy)



MÉNĚ ČASTÉ NÁDORY LEDVIN U DĚTÍ

- Angiomyolipom – u mladších dětí s TS
- Metanefrické tumory – u dětí kolem 2 let věku
- Ewingův sarkom/PNET - adolescenti
- ORTI ...



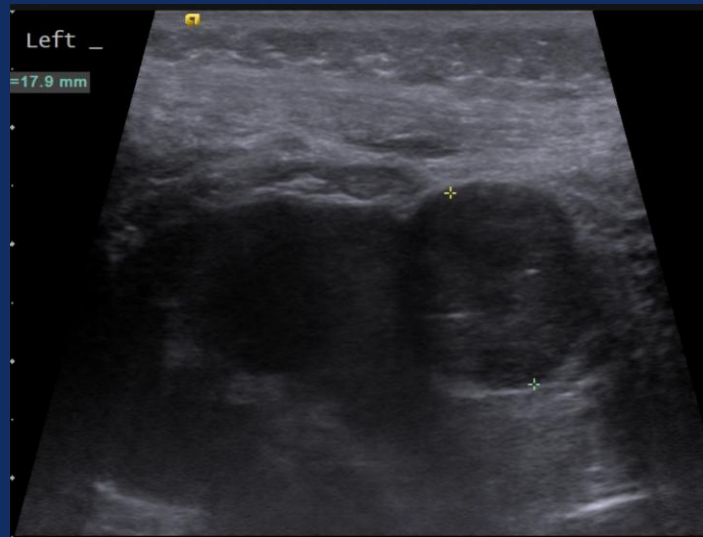
ZÁVĚREM

Typ tumoru	Vv	% z nádorů	Typické znaky	M:F
Wilmsův tumor	1-4 r	80-95 %	Ohraničený, solidní, krvácení, nekrózy Nádorový trombus Oboustranný, vícečetný Součástí syndromů	M<F
Mesoblastic ký nefrom	< 6 m	2-3 %	Kongenitální, polyhydramnion Hyperkalcémie Solidní, ring-sign	M=F
Clear cell sarcoma	2,5-4 r	2-3 %	Solidní i cystická komponenta - peritumorální cysty Unilaterální, unicentrický Meta do skeletu	M>F
Maligní rhabdoidní tumor ledviny	10-18 m	1-2 %	Synchronní či metachronní tu mozku Kalciifikace (lineární) Subkapsulární kolekce tekutiny Vychází z medully	M=F

WILMSŮV TUMOR?



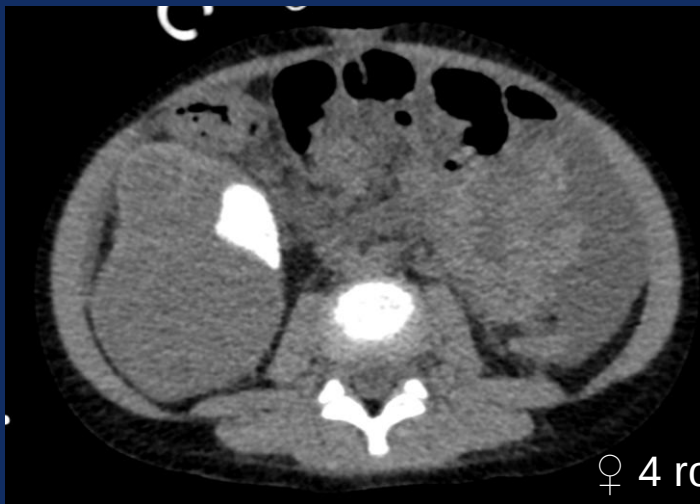
♂ 10 měsíců



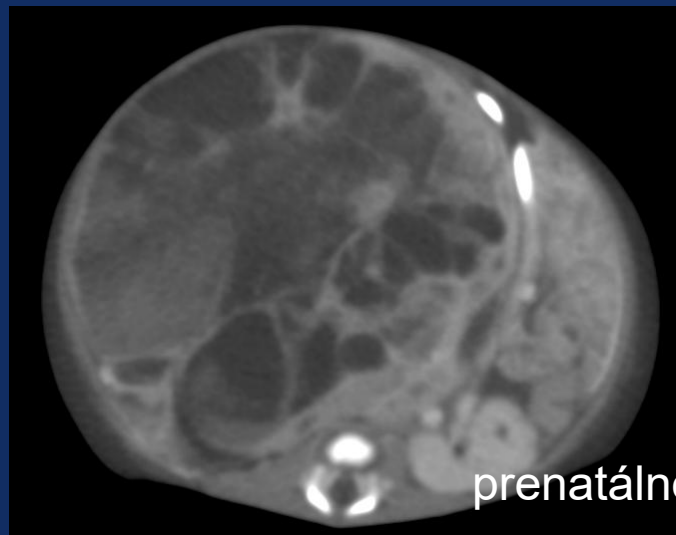
♂ 7 let



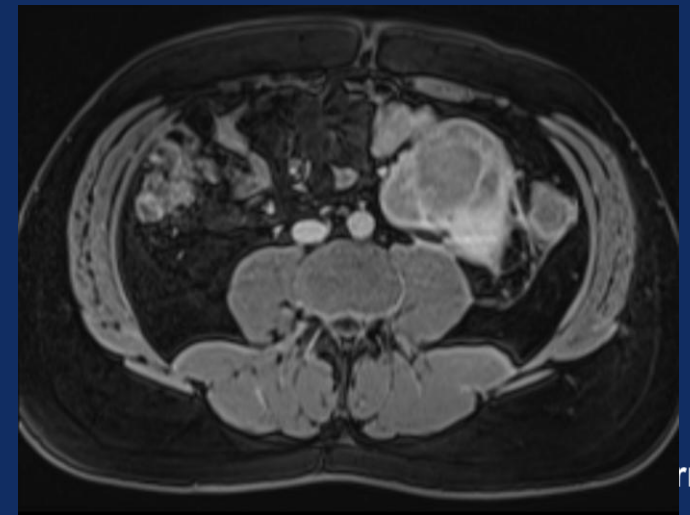
♂ 5 let



♀ 4 roky



prenatálně dg.



♂ 21 let



DĚKUJI ZA POZORNOST.

Pathological risk group for primary operated cases:

I LOW RISK TUMOURS

- *Mesoblastic nephroma*
- Cystic partially differentiated nephroblastoma

II INTERMEDIATE RISK TUMOURS

- Non-anaplastic nephroblastoma and its variants
- Nephroblastoma - focal anaplasia

III HIGH RISK TUMOURS

- Nephroblastoma – diffuse anaplasia
- *Clear cell sarcoma of the kidney*
- *Rhabdoid tumour of the kidney*