

# Vzácný případ Wilmsova tumoru v dospělém věku

MUDr. Juraj Beniak<sup>1</sup>, MUDr. Kamil Fógel<sup>1</sup>, MUDr. Marek Krolupper<sup>1</sup>, MUDr. Zuzana Špůrková<sup>2</sup>,  
MUDr. Petra Pokorná<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Urologické oddělení Nemocnice Na Bulovce, Praha

<sup>2</sup>Patologicko-anatomické oddělení Nemocnice Na Bulovce, Praha

<sup>3</sup>Onkologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

V článku předkládáme popis kazuistiky 38leté pacientky, která podstoupila resekci ledviny pro nádor s překvapivým nálezem Wilmsova tumoru v histopatologickém vyšetření preparátu. Pacientka následně podstoupila adjuvantní chemoterapii a nyní je v celkové remisi.

**Klíčová slova:** Wilmsův tumor, nefroblastom, resekce ledviny, chemoterapie.

## Adult Wilm's tumor – a rare case

We present a case report of a 39 year-old patient who underwent a partial nephrectomy because of tumor. Histopathology results revealed a rare case of adult Wilms' tumor. Patient underwent an adjuvant chemotherapy and is in a complete remission now.

**Key words:** Wilms' tumor, nephroblastoma, partial nephrectomy, chemotherapy.

## Úvod

Wilmsův tumor (nefroblastom) patří k častým nádorům dětského věku (přibližně 5% všech dětských nádorů). Je nejčastějším primárním maligním nádorem ledviny v dětském věku (90%). Postižení chlapců a dívek je přibližně stejné. Může se vyskytovat i oboustranně (přibližně 7% případů) či jako součást různých syndromů (WARG syndrom, Denys-Draschův syndrom, Beckwith-Wiedermanův syndrom). Genetickým podkladem vzniku jsou léze na chromozomu 11 (tumor suprimující geny WT1 a WT2) a dále na chromozomech 17 a 19 (tumor suprimující geny FWT1 a FWT2).

Nádor vzniká maligní transformací buněk metanefrogenního blastému. Skládá se ze

tří typů buněk – blastémových, stromálních a epitelálních, i když současný výskyt všech tří variant v jednom nádoru je vzácný. Více agresivní a chemorezistentní nádory se vyznačují přítomností anaplastických struktur. Protokoly pro léčbu Wilmsova tumoru vytvořila skupina NTWS (National Wilms' Tumour Study Group) v Severní Americe, a SIOP (International Society of Pediatric Oncology) pro Evropu (3). Z doporučení těchto skupin vychází i staging Wilsova tumoru, který se liší od stagingu renálního karcinomu v dospělém věku – staging dle SIOP v tabulce 1. Standardně se v léčbě uplatňuje radikální nefrektomie s ipsilaterální adrenalectomií a retroperitonální lymfadenektomií, s adjuvantní chemoterapií

a případně i radioterapií (radioterapie se používá v případě postižení hilových lymfatických uzlin či při histologicky méně příznivé variantě tumoru) (1, 2).

V dospělém věku je Wilmsův tumor extrémně vzácný – tvoří méně než 1% diagnostikovaných renálních nádorů a celosvětově bylo popsáno méně než 300 případů. Histologická struktura tumoru je obdobná jako v dětském věku (3), prognóza onemocnění je však v dospě-

**Obr. 1.** CT vyšetření ukazuje postkontrastně se sytící tumorózní expanzi pravé ledviny 38 x 28 x 23 mm těsně naléhající na střední kalich



**Tab. 1.** Staging Wilsova tumoru dle SIOP 2001

<b>Stadium 1</b>	Tumor opouzdřený či ohraničený na ledvinu. Při operaci zcela odstraněn.
<b>Stadium 2</b>	Tumor prorůstá přes pouzdro ledviny do perinefrického tuku či okolních struktur (cévy vč. vena cava, renální sinus, okolité orgány), při operaci je ale odstraněn bez rezidua.
<b>Stadium 3</b>	Nekompletní odstranění tumoru při operaci (pozitivní okraje) či ruptura tumoru při operaci.
<b>Stadium 4</b>	Hematogenní metastázy (plicе, játra, kosti, mozek) či metastázy v lymfatických uzlinách mimo břicho a malou pánev.
<b>Stadium 5</b>	Oboustranný nádor.

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Juraj Beniak, beniak.ju@gmail.com

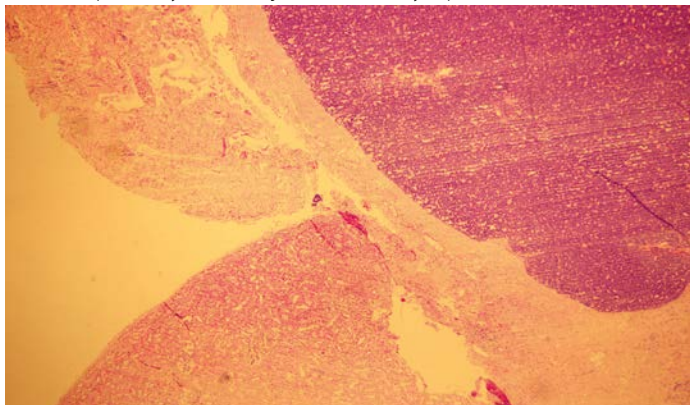
Urologické oddělení Nemocnice Na Bulovce, Budínova 67/2, 180 81 Praha 8 – Libeň

Cit. zkr: Urol. praxi 2017; 18(5): 236–237

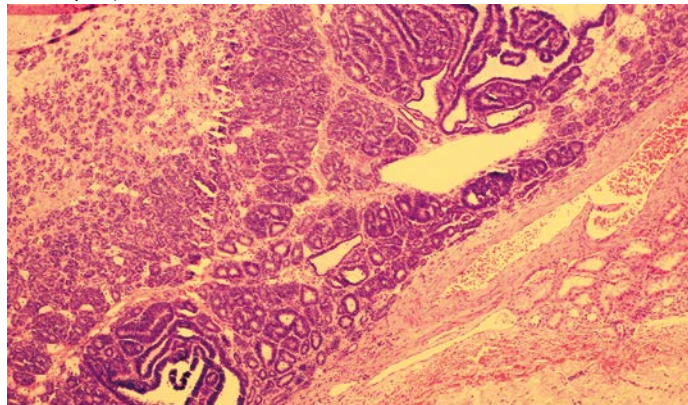
Článek přijat redakcí: 30. 7. 2017

Článek přijat k publikaci: 26. 9. 2017

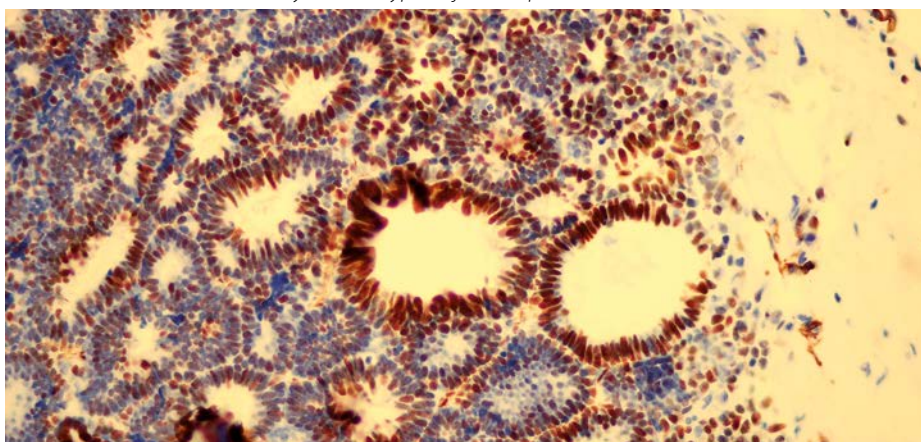
**Obr. 2.** V pravém horním rohu je Wilmsův tumor (tmavší tkáň) oddělen od renálního parenchymu (světlejší tkáň) vazivovým pouzdrem



**Obr. 3.** Detail tumoru, který vytvářel tubulární a naznačeně i papilární struktury z epiteloidních buněk



**Obr. 4.** Imunohistochemické vyšetření – typická jaderná pozitivita markeru WT1



losti většinou horší (4). Léčba vychází z protokolů platících pro dětský věk, s individuální úpravou pro jednotlivé pacienty. Dle dostupných informací prezentujeme třetí případ v České republice.

## Kazuistika

38letá asymptomatická pacientka bez vážnějších komorbidit podstoupila laparoskopickou revizi dutiny břišní pro endometriózu. Při revizi bylo vyjádřeno podezření na expanzi v pravém epigastriu. Bylo doplněno CT vyšetření hrudníku, břicha a malé pánve (obrázek 1), které prokázalo solidní tumorózní expanzi střední části pravé ledviny, klinicky T1aN0M0. Pacientka následně podstoupila na Urologickém oddělení NNB otevřenou resekci pravé ledviny, bez komplikací.

Histologické vyšetření preparátu (obrázky 2–4) stanovilo překvapivou diagnózu Wilmsova

tumoru, grade 1 (epiteliální varianta), okraje preparátu negativní. Tuto diagnózu ověřila další dvě pracoviště patologie mimo Nemocnici na Bulovce nezávisle na sobě.

Pacientka byla k další léčbě odeslána na Onkologickou kliniku 2. LF UK a FN Motol.

Multidisciplinární tým indikoval adjuvantní chemoterapii v 27týdenním režimu vinkristin + aktinomycin D dle protokolu SIOP Regimen AV-2 stage II, low risk and stage II/III intermediate risk. Nefrektomie nebyla indikována. Pacientka podstoupila chemoterapii ambulantně. Komplikací byla neurotoxicita vinkristinu (ztráta citlivosti a svalové síly dolních končetin), proto od 14. týdne pokračovala pouze v monoterapii aktinomycinem D. Pacientka je 12 měsíců po ukončení chemoterapie v celkové remisi, z neurologického hlediska trvá periferní neuropatie dolních končetin s postupným zlepšováním stavu.

## Diskuze

Jak již bylo zmíněno, Wilmsův tumor je v dospělém věku velice vzácný a vyskytuje se ve většině případů jako náhodný nález v histologickém vyšetření po operaci nádoru ledviny (4, 5). Zobrazovacími metodami ho nelze spolehlivě odlišit od renálního karcinomu (3), proto se typ chirurgické léčby volí dle obecně známých doporučení v urologii. Vzhledem k faktu, že neexistuje oficiální doporučení pro léčbu Wilmsova tumoru v dospělém věku, je při jeho zjištění nutno postupovat individuálně. Léčba je většinou variantou doporučené léčby v dětském věku (3). Jak je patrné z naší prezentovaného případu, v případě méně agresivní histologické varianty nádoru a klinicky menšího ložiska ohraničeného na ledvinu lze volit i nefron-šetřící postup. Standardem v adjuvantní léčbě je podobně jako v dětském věku chemoterapie. V dostupné literatuře jsou však jen velmi omezené informace o postupu v případě selhání léčby či rekurence nádoru (3, 4).

## Závěr

V naší prezentovaném případě dospělá pacientka jako léčbu Wilmsova tumoru podstoupila resekci ledviny s negativním okrajem a adjuvantní chemoterapii, je v celkové remisi. Tento případ je extrémně raritní, histologicky se jednalo o méně agresivní variantu nádoru, průběh onemocnění může být u jiného pacienta značně odlišný a tomu se musí adekvátně přizpůsobit i léčebný postup.

*Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.*

## LITERATURA

1. Dvořáček J, Babjuk M, et al. Onkourologie. Praha: Galén 2005; 545–551.
2. Kawaciuk I. Urologie. Praha: Galén 2009; 143–145.
3. Modi S, Tiang KW, Inglis P, Collins S. Adult Wilms' Tumour: Case Report and Review of Literature. Journal of Kidney Ca-

- ncer and VHL. 2016; 3(2): 1–7. Dostupný z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5347375/>
4. Hu J, Jin L, He T, et al. Wilms' tumor in a 51-year-old patient: An extremely rare case and review of the literature. Molecular and Clinical Oncology. 2016; 4(6): 1013–1016. Dostupný z:

- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4888037/>
5. Varma A, Malukani K, Rihal P, Nandedkar S. Adult Wilms' tumor: A case report with review of literature. J Can Res Ther 2015; 11: 934–936. Dostupný z: <http://www.cancerjournal.net/text.asp?2015/11/4/934/157331>