

Súčasný trendy v chirurgickej liečbe Wilmsovho nádoru

MUDr. Pavel Bician¹, MUDr. Jozef Babela², MUDr. Július Janek, PhD.³, MUDr. Vladimír Baláž, PhD.², MUDr. Terézia Stančoková¹, MUDr. Roman Koreň, PhD.⁴, MUDr. Ján Novotný⁴, MUDr. Kateřina Novotná⁵, MUDr. Jana Menšíková⁶, prof. MUDr. Lukáš Plank, CSc.⁷, MUDr. Tomáš Balhárek, PhD.⁷, MUDr. Boris Rychlý, PhD.⁸, MUDr. Oliver Petřík⁹, Ing. Martin Čermák¹⁰, MUDr. Irina Oravkinová¹¹, MUDr. Eva Bubanská, PhD.¹

¹Klinika pediatickej onkológie a hematológie SZU a DFNSP, Banská Bystrica

²Urologická klinika SZU a FNSP F. D. Roosevelta, Banská Bystrica

³Oddelenie cievnej chirurgie FNSP F. D. Roosevelta, Banská Bystrica

⁴Klinika detskej chirurgie SZU a DFNSP, Banská Bystrica

⁵Oddelenie rádiológie FNSP F. D. Roosevelta, Banská Bystrica

⁶Martinské bioptické centrum, s. r. o., Banská Bystrica

⁷Martinské bioptické centrum, s. r. o., Martin

⁸Cytopathos, s. r. o., Bratislava

⁹II. klinika pediatickej anestéziológie a intenzívnej medicíny SZU a DFNSP, Banská Bystrica

¹⁰Oddelenie lekárskej genetiky, Národný onkologický ústav, Bratislava

¹¹Oddelenie detskej onkológie a hematológie DFN, Košice

Cieľ: Hlavným cieľom tejto publikácie je prezentovať chirurgické riešenie rôznych nálezov, ktoré sa môžu vyskytnúť u detí s nefroblastómom.

Prípady: Autori prezentujú tri kazuistiky: 1. resekcia obličky pri jednostrannom nefroblastóme bez kontralaterálnej patológie, 2. resekcia retrohepatálnej dolnej dutej žily (VCI) s nefrektómiou pre nefroblastóm, 3. pravostranná nefrektómia s resekciami obličky pri bilaterálnom nefroblastóme s metastatickým postihnutím kostnej drene.

Záver: Wilmsov nádor je vo väčšine prípadov lokalizovaný a jednostranný (88 %), v ojedinelých prípadoch je komplikovaný trombózou dolnej dutej žily (4 – 10 %), respektíve nádor postihuje obidve obličky (5 – 7 %). Aj tieto prípady je možné úspešne vyriešiť na pracovisku s dostatočnými skúsenosťami.

Kľúčové slová: Wilmsov nádor, nefroblastóm, nefrón šetriaca chirurgická liečba, jednostranný nefroblastóm, trombóza dolnej dutej žily

Current trends in surgery of Wilms tumor

Purpose: The main objective of this publication is to highlight surgery different findings, which could occur in children with Wilms tumor.

Cases: Authors present three cases: 1. partial nephrectomy in unilateral nephroblastoma without contralateral pathology, 2. retrohepatal inferior vena cava resection with nephrectomy due to nephroblastoma, 3. right nephrectomy with left partial nephrectomy in bilateral nephroblastoma with metastatic bone marrow involment.

Conclusion: The most of nephroblastoma cases are localised and unilateral (88 %), some cases are complicated by the thrombosis of inferior vena cava (4 – 10 %) respectively they are bilateral (5 – 7 %). Although these cases can be successfully resolved in the workplace with sufficient experience.

Key words: Wilms tumor, nephroblastoma, nephron sparing surgery, unilateral nephroblastoma, thrombosis of the inferior vena cava

Onkológia (Bratisl.), 2016; roč. 11(1): 29–34

Úvod

Wilmsov nádor je najčastejší nádor obličiek detí a spolu s inými zhubnými nádormi obličiek predstavuje približne 7 % malignít v detskom veku (1). Liečebný postup na pracoviskách, ktoré postupujú podľa Medzinárodnej spoločnosti detskej onkológie (SIOP, Société Internationale D'Oncologie Pédiatrique), je určený na základe klinického štádia (tabuľka 1) a histologického vyšetrenia (tabuľka 2). Aktuálne sa postupuje podľa protokolu SIOP WT 2001 (2, 3).

Wilmsov nádor prvý opísal u 17-mesačného dieťaťa Thomas Rance v roku 1814 a už v roku 1877 Thomas Richard Jessup vykonal nefrektómiu 2-ročného chlapcovi so zhubným nádorom ľavej obličky. O prelom v chirurgickej liečbe nefroblastómu sa v roku 1931 zaslúžil William E. Ladd, ktorý odporúčal širokú abdominálnu transperitoneálnu incíziu s podviazaním obličkových ciev pred vybratím celého nádoru s obličkou spolu s perinefritickým tukom a lymfatickými uzlinami. Po roku 1932 vykonal 23 nefrektómií bez perio-

perickej mortality (4). V súčasnosti, keď vďaka multimodálnej liečbe prežíva viac ako 90 % detí s nefroblastómom, chirurgická liečba naďalej zostáva nenahraditeľným liečebným postupom.

Chirurgická technika a odporúčania

Štandardným postupom je dlhá transverzálna transabdominálna incízia s transperitoneálnym prístupom. Cieľom operačného výkonu je radikálna ureteronefektómia spolu

Tabuľka 1. Klinické štádiá nefroblastómu**Štádium I.**

Nádor je obmedzený na obličku alebo je obklopený fibróznou pseudokapsulou, ak presahuje normálne kontúry obličky. Obličková kapsula alebo pseudokapsula môže byť infiltrovaná nádorom, ale infiltrácia nesmie dosahovať vonkajší povrch a nádor je kompletne resekovaný (resekčné okraje sú čisté). Nádor neinvaduje steny pelvického systému. Nie sú postihnuté cievy renálneho sínusu. Môžu byť infiltrované intrarenálne cievy.

Štádium II.

Nádor sa šíri mimo obličky alebo penetruje cez renálnu kapsulu, prípadne fibróznou pseudokapsulou do perirenálneho tuku, ale je kompletne resekovaný (resekčné okraje sú čisté). Nádor infiltruje renálny sínus a/alebo invaduje krvné a lymfatické cievy mimo renálneho parenchýmu, ale je kompletne resekovaný. Nádor infiltruje okolité orgány alebo dutú žilu, ale je kompletne resekovaný.

Štádium III.

Nádor je nekompletne excidovaný, s makroskopickým alebo mikroskopickým pooperačným rezíduom. Sú postihnuté abdominálne lymfatické uzliny. Pred operačným výkonom alebo po ňom dôjde k ruptúre nádoru. Nádor penetruje cez peritoneálny povrch. Na peritoneu sa nachádzajú nádorové implantáty. V resekčných okrajoch ciev alebo ureteru sú prítomné nádorové tromby. Nádor je iniciálne chirurgicky biopsovaný (klinovitá biopsia).

Štádium IV.

Sú prítomné hematogénne metastázy (pľúca, pečeň, kosti, mozog atď.), alebo sú metastázy v lymfatických uzlinách mimo abdominálnej a pelvickej oblasti.

Štádium V.

V čase diagnózy je prítomné bilaterálne postihnutie.

Tabuľka 2. Revidovaná pracovná klasifikácia nádorov obličiek u detí SIOP 2001

Pacienti liečení chemoterapiou pred nefrektómiou	Pacienti s primárnou nefrektómiou
Nádory nízkeho rizika:	Nádory nízkeho rizika:
mezoblastický nefróm cystický parciálne diferencovaný nefroblastóm kompletne nekrotický nefroblastóm	mezoblastický nefróm cystický parciálne diferencovaný nefroblastóm
Nádory stredného rizika:	Nádory stredného rizika:
nefroblastóm – epiteliálny typ nefroblastóm – stromálny typ nefroblastóm – zmiešaný typ nefroblastóm – regresívny typ nefroblastóm – s fokálnou anapláziou	non-anaplastický nefroblastóm a jeho varianty nefroblastóm – s fokálnou anapláziou
	Nádory vysokého rizika:
	nefroblastóm s difúznou anapláziou sarkóm zo svetlých buniek rabdoidný nádor obličky
Nádory vysokého rizika:	
nefroblastóm – blastemový typ nefroblastóm – s difúznou anapláziou sarkóm obličky zo svetlých buniek (clear cell sarcoma) rabdoidný nádor obličky	

s perirenálnym tukovým tkanivom a Gerotovou fasciou. Nadoblička má byť ponechaná in situ, ak medzi nádorom a nadobličkou je bezpečná resekčná hranica. Nevyhnutné je aj odobratie a histologické vyšetrenie hilových a interaortokaválnych lymfatických uzlín. Pred odstránením nádoru musí byť vykonaná revízia dutiny brušnej s overením prítomnosti metastáz v pečeni, lymfatických uzlinách a pobrušnici. Rovnako sa vyžaduje peroperačné vyšetrenie oboch obličkových žíl a dolnej dutej žily (VCI) z hľadiska prerastania nádoru, respektíve prítomnosti trombózy. V snahe vyhnúť sa diseminácii cez perforujúce perinefritické žily je dôležité skoré podviazanie obličkových ciev, ako prvá má byť podviazaná tepna (3).

Pri jednostrannom postihnutí môže byť v niektorých prípadoch prínosom nefrón šetriaca chirurgická liečba (Nephron sparing surgery, NSS) – 1. kazuistika (tabuľka 3).

V štúdiu SIOP WT 2001 bola NSS vykonaná iba u 3 % detí s jednostranným nefroblastómom (5).

Odporúčania pri výskyte trombu v obličkovej žile alebo VCI (tabuľka 4)

Správa SIOP/GPOH (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie) štúdie uvádza, že nefroblastóm šíriaci sa do VCI a pravej predsieni je síce technickou výzvou, ale v prípade správnej predoperačnej diagnózy s multidisciplinárnym chirurgickým prístupom vrátane kardiopulmonálneho bypassu a hypotermie má priaznivú prognózu (6).

Tabuľka 3. Kritériá na nefrón šetriacu chirurgickú liečbu pri jednostrannom nefroblastóme**Kritériá na nefrón šetriacu chirurgickú liečbu pri jednostrannom nefroblastóme**

- nádor je v oblasti pólu obličky alebo periférne lokalizovaný, ak je v strede obličky
- objem nádoru v čase diagnózy musí byť menší ako 300 ml
- nepřítomnosť ruptúry nádoru pred operáciou (spontánnej alebo po otvorenej biopsii) alebo počas operácie
- nádor sa podľa predoperačných vyšetrení nešíri intraluminálne do kalichov a obličkovej panvičky
- nie je prítomná invázia do okolitých orgánov
- nie je prítomný trombus v obličkovej žile ani VCI
- nádor nie je multifokálny
- excízia nádoru je uskutočniteľná s onkologicky bezpečným okrajom
- pri zvyšku obličky sa očakáva zachovanie funkcie
- po resekcii nádoru s bezpečným okrajom musí byť zachovaných 66 % zdravého obličkového tkaniva, aby sa zabránilo hyperperfúzií obličky

Tabuľka 4. Odporúčania pri výskyte trombu v obličkovej žile alebo VCI**Odporúčania pri výskyte trombu v obličkovej žile alebo VCI**

- krátky trombus v obličkovej žile má byť resekovaný spolu so žilou
- subhepatický trombus šíriaci sa do infrahepatickej časti VCI a zároveň pod úroveň pečňových žíl (VHH) má byť odstránený cez kavotómiu po kontrole kontralaterálnej obličkovej žily a VCI nad trombom a pod ním
- v prípade intraatriálneho trombu sa vyžaduje kardiopulmonálny bypass a takéto riešenie je užitočné aj v prípade dlhého trombu, ktorý zasahuje nad úroveň VHH
- v prípade veľmi rozsiahlej infiltrácie steny VCI sa má zvážiť riziko a prínos chirurgického riešenia, lebo ani pri rozsiahlej operácii ciev sa nemusí podať kompletná excízia. V tomto prípade môže byť rádioterapia lepšou možnosťou.

Odporúčania pri obojstrannom nádore obličiek

Pri obojstrannom postihnutí nádorom (asi 7 % prípadov s nefroblastómom) sa odporúča individuálny prístup. Chirurgická intervencia si vyžaduje skúsený tím a prípad by mal byť konzultovaný v centrálne štúdie. Štandardne je pred operáciou odporúčaná chemoterapia v trvaní 6 týždňov, ktorá sa pri nedostatočnej odpovedi môže predĺžiť na 12 týždňov. Cieľom operácie je obojstranná resekcia nádorov (3. kazuistika). Svoje skúsenosti s chirurgickým riešením obojstranného nefroblastómu v hilovej oblasti publikoval Jörg Fuchs, ktorý uvádza, že hlavným cieľom je vyhnúť sa nefrektómii a aj napriek obojstrannému postihnutiu a nepriaznivej lokalizácii je operáciu možnú

urobiť so zachovaním dobrej funkcie obličiek aj celkového výsledku onkologickej liečby (7).

Opis vlastného prípadu

Kazuistika č. 1

Resekcia obličky pri jednostrannom nefroblastóme bez kontralaterálnej patológie

52-mesačný chlapec s anamnézou opakovaných bolestí brucha, hnačky a zvýšenej teploty trvajúcich asi 2 mesiace mal realizované USG a CT vyšetrenie brucha s nálezom solídno-cystického tumoru v oblasti horného pólu pravej obličky veľkosti 70 krát 73 krát 82 mm (AP x LL x CC) s objemom 219 ml (obrázok 1).

Po predoperačnej chemoterapii podľa protokolu SIOP WT 2001 (4 týždne, vinkristín, aktinomycín D) regresia veľkosti tumoru o viac ako 50 % (obrázok 2).

Pri jednostrannom nefroblastóme bez kontralaterálnych urologických a nefrologických porúch a bez genetických syndrómov asociovaných s nefroblastómom a zároveň po splnení kritérií je akceptovateľná nefrón šetriaca operácia (nephron sparing surgery). Rozhodujeme sa pre resekciu nádoru bez nefrektómie (obrázok 3 A. vizualizovaný tumor s cystickou zložkou, B. pravá oblička po resekcii nádoru, C. pravá oblička po rekonštrukcii dutého systému).

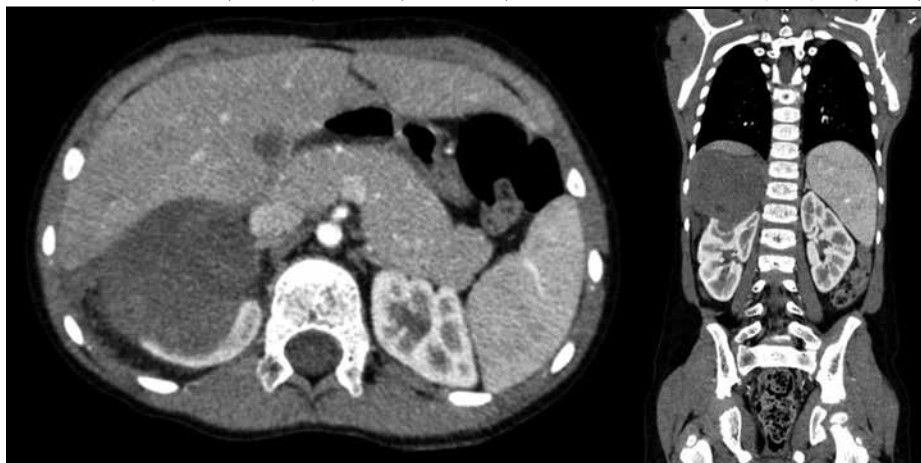
Na základe histomorfológie a imunoprofilu bol nádor klasifikovaný ako stredne rizikový nefroblastóm zmiešaného typu, štádium I. Po operácii bola aplikovaná chemoterapia podľa SIOP WT 2001 AV-1 stage I, Intermediate risk. Na CT vyšetrení realizovanom 1 mesiac po resekcii nádoru bol v mieste pooperačného lôžka prítomný len drobný hematóm (obrázok 4). Pacient ukončil pooperačnú chemoterapiu a aktuálne je v kompletnej remisii 4 mesiace od stanovenia diagnózy.

Kazuistika č. 2

Resekcia retrohepatálnej VCI a nefrektómia pre nefroblastóm

36-mesačné dievčatko s anamnézou makroskopickej hematúrie, na základe ktorej sa realizovali USG a CT vyšetrenie s nálezom tumoru pravej obličky (kraniokaudálne 140 mm) s prerastaním do VCI v retrohepatálnom úseku až po úroveň vtoku VHH tzv. Nesbitt III. (obrázok 5) (8). Prítomné sú aj pľúcne metastázy. Po predoperačnej chemoterapii podľa SIOP WT 2001 pre IV. klinické štádium (6 týždňov, vinkristín, aktinomycín D, doxorubicín) na CT vyšetrení regresia veľkosti tumoru (kraniokaudálne

Obrázok 1. Vstupné CT vyšetrenie pacienta s jednostranným nefroblastómom horného pólu pravej obličky



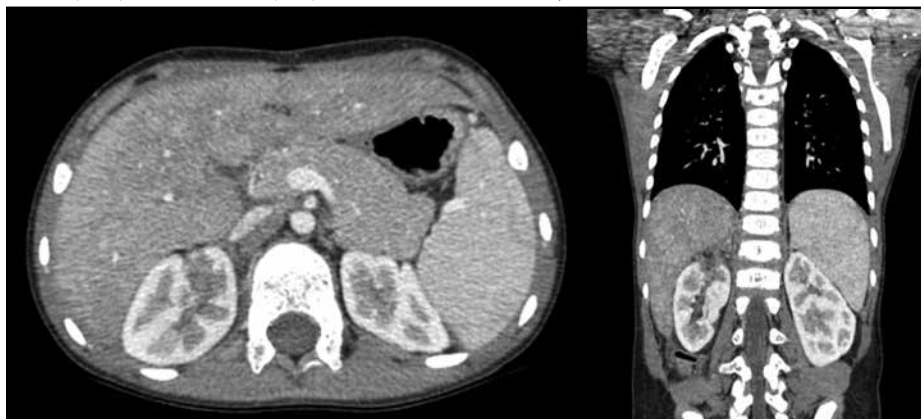
Obrázok 2. CT vyšetrenie pacienta s jednostranným nefroblastómom horného pólu pravej obličky po predoperačnej chemoterapii podľa SIOP WT 2001



Obrázok 3. Operácia nefroblastómu horného pólu pravej obličky. A – v kruhu vizualizovaný nádor, šípkou označená cystická zložka. B – pravá oblička po resekcii nádoru. C – pravá oblička po rekonštrukcii dutého systému



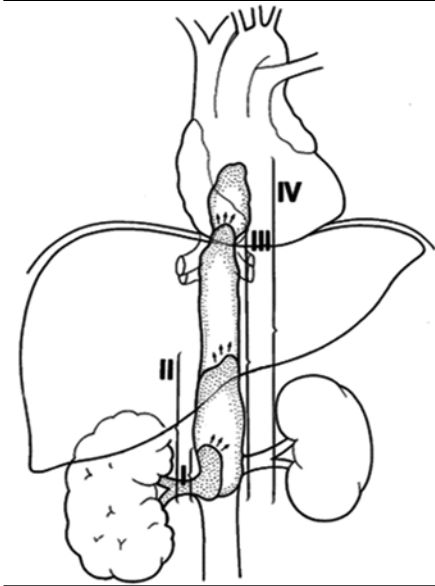
Obrázok 4. CT vyšetrenie pacienta s jednostranným nefroblastómom horného pólu pravej obličky mesiac po operácii, v mieste pooperačného lôžka len drobný hematóm



65 mm) o viac ako 50 % (obrázok 6 A) aj regresia pľúcnych metastáz. Magnetickou rezonanciou sa potvrdil trombus v retrohepatálnom úseku dolnej dutej žily (obrázok 6 B). Pomocou flebografie

bol diagnostikovaný kolaterálny obeh medzi dolnou a hornou dutou žilou cestou v. azygos a hemiazygos. Do tohto obehu bola drénovaná aj ľavá oblička (obrázok 6 C).

Obrázok 5. Úrovně trombu vo VCI podľa Nesbitta I – IV (7)



Rozšírenou subkostálnou laparotómiou bola v prvej fáze operácie vykonaná nefrektómia s perirenálnym tukom (obrázok 7 A). Následne bola preparovaná infrarenálna VCI (obrázok 7 B). Po potvrdení propagácie tumoru do retrohepatickej VCI sa pokračovalo v kompletnej mobilizácii pečene s jej rotáciou do ľavého epigastria (podobne ako pri transplantácii pečene). Následne bola uvoľnená VCI od zadnej plochy heparu až po úroveň vtoku VHH. Po naložení klemov nad tumor a pod ním sa pokračovalo venotómiou VCI (obrázok 7 C). Nasledovala ťažká trombektómia malígneho trombu vzhľadom na infiltráciu žilovej steny. Tento stav bol z onkologického pohľadu nedostatočný, preto bola realizovaná úplná resekcia postihnutého úseku VCI (obrázok 7 D). Rekonštrukcia resekovanej časti nebola potrebná z dôvodu vytvoreného kolaterálneho obehu. Na záver operácie bola doplnená lymfadenektómia paketov uzlín z oblasti VCI a aorty.

Na základe histomorfologie a imunoprofilu bol nádor klasifikovaný podľa SIOP WT ako nefroblastóm pravej obličky, regresívny typ, bez metastázovania do parakaválnych lymfatických uzlín s kompletnou regresiou pravdepodobného nádorového trombu vo VCI.

Pacientka ukončila pooperačnú chemoterapiu a aktuálne je v kompletnej remisii 33 mesiacov od stanovenia diagnózy.

Kazuistika č. 3

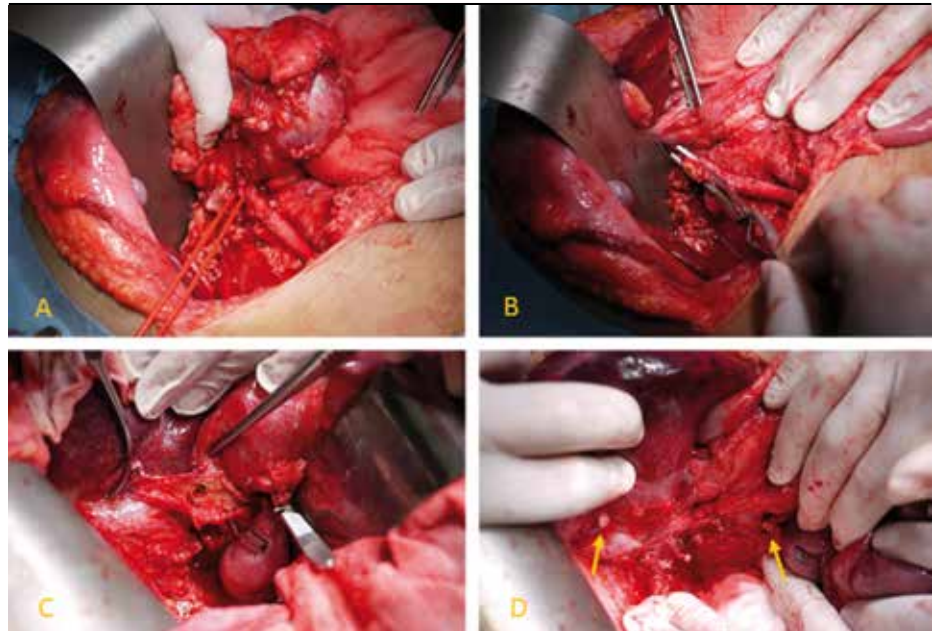
Pravostranná nefrektómia s ľavostrannou resekciou obličky bilaterálneho nefroblastómu s metastatickým postihnutím kostnej drene

18-mesačné dievčatko s anamnézou postupného zväčšovania vyklenutia brúška trvajúceho asi

Obrázok 6. CT vyšetrenie pacienta s pravostranným nefroblastómom a trombózou VCI po predoperačnej chemoterapii. A – CT vyšetrenie, B – MR vyšetrenie, C – flebografia - kolaterálny obeh medzi dolnou a hornou dutou žilou cestou v. azygos a hemiazygos



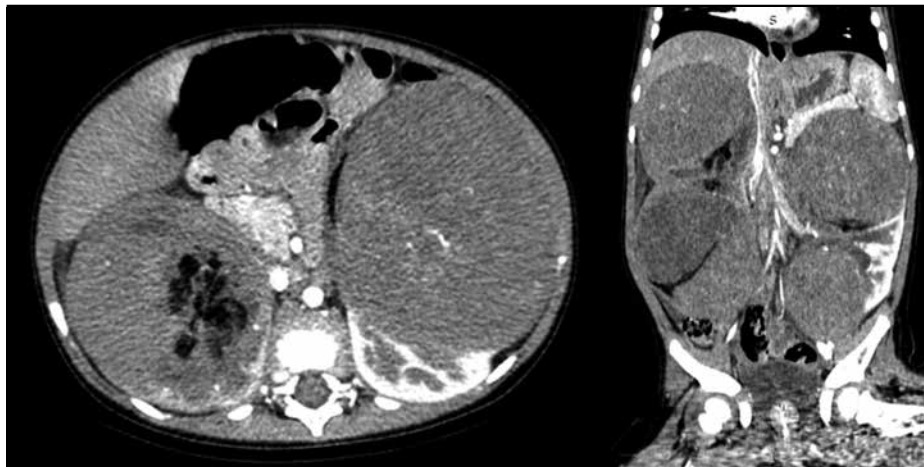
Obrázok 7. Operácia pacienta s pravostranným nefroblastómom a trombózou VCI. A – pravostranná nefrektómia, B – vypreparovaná infrarenálna VCI, C – venotómia VCI, D – stav po resekcii postihnutého úseku VCI



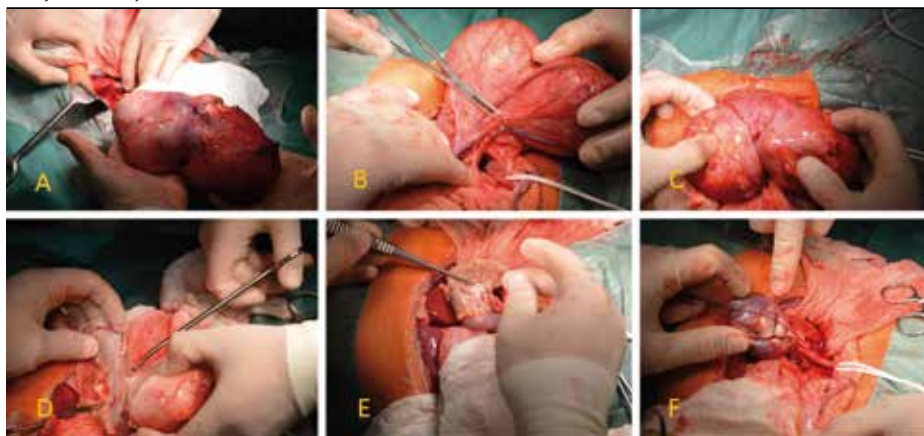
1 mesiac. Následne rodičia opisujú hmatný útvar a tvrdosť brúška, a preto bolo realizované USG: viacpočetné solídne aj solídno-cystické nádorové masy v mezogastriu, hypogastriu, subhepatálne aj subliénálne, rozrušená štruktúra obličky vpravo, vľavo časť obličkového parenchýmu zachovaná s dilatáciou dutého systému. Na CT vyšetrení brucha sú obidve obličky zväčšené s nádorovými léziami,

ktoré vychádzajú z obličiek (kraniokaudálne do 155 mm). V pravej obličke minimum funkčného parenchýmu v dorzálnej časti obličky (do šírky 7 mm). V ľavej obličke v hornom póle lézia (do 92 mm), ktorá roztláča funkčný parenchým obličky, v dolnom póle obličky podobná lézia (do 68 mm). Ľavá nadoblička primeranej veľkosti a tvaru, pravá nadoblička odtlačená vysoko pod bránicu, len

Obrázok 8. Vstupné CT vyšetrenie pacienta s obojstranným nefroblastómom, v pravej obličke minimum funkčného parenchýmu v dorzálnnej časti obličky



Obrázok 9. Operácia obojstranného nefroblastómu. A – odstránená nádorovo zmenená pravá oblička, B – mobilizovaná ľavá oblička až po obličkové cievy, C, D – odstránené nádory horného a dolného pólu obličky, E – sutúra otvoreného kalichovo-panvičkového systému, F – adaptácia okrajov obličky



Obrázok 10. CT vyšetrenie 1 mesiac po operácii obojstranného nefroblastómu. Vľavo stav po resekcii obličky, ktorej parenchým je edematóznym. V dolnom póle prítomný hematóm.



častočne rozlíšiteľná (obrázok 8). Vzhľadom na CT nález (zmenená pravá nadoblička), vysoké NSE 216 ug/l, hypertenziu a cudzie elementy v kostnej dreni sa rozhodujeme pre biopsiu s cieľom histologizácie tumoru. Na základe histomorfologie a imunoprofilu bol nález hodnotený ako nefroblastóm zmiešaného typu so známkami neurálnej diferenciácie – stredne rizikový tumor. Metastatické postihnutie kostnej drene bolo potvrdené aj v tre-

panobiopitckej vzorke s rozsahom približne 15 %. Prípado bol konzultovaný s prof. Norbertom Grafom (University Hospital Homburg, Nemecko), ktorý vzhľadom na metastatické postihnutie kostnej drene odporučil konzultovať histologické vyšetrenie pre možný rabdoidný tumor obličky. Na základe zachovanej nukleárnej expresie INI1 (klon BAF47) a neprítomnosť aberácií v oblasti 20q11 bol rabdoidný tumor obličky vylúčený. Po predoperačnej

chemoterapii podľa SIOP WT 2001 pre IV. klinické štádium (6 týždňov – vinkristín, aktinomycín D, doxorubicín) bola na CT vyšetrení minimálna regresia veľkosti tumoru. Pričným rezom v hornej polovici abdomenu vpravo laterokolicky bolo preťaté peritoneum, identifikovaná VCI a močovod, ktorý bol prerušený. Po izolácii a ligácii obličkovej tepny a žily boli tieto prerušené a následne odstránená nádorovo zmenená pravá oblička (obrázok 9 A). Parakáválne a interaortokáválne bola realizovaná lymfadenektómia. V operácii pokračované na druhej strane. Po mobilizácii ľavej obličky až po obličkové cievy (obrázok 9 B) bola oblička chladená 10 minút ľadovou drvinou, následne boli en bloc klemované obličkové cievy a odstránené nádory horného a dolného pólu obličky (obrázok 9 C a D). V ďalšej fáze bola realizovaná sutúra otvoreného kalichovo-panvičkového systému (obrázok 9 E) s následnou adaptáciou okrajov obličky (obrázok 9 F). Po odstránení klemu z obličkových ciev obnovenie prietoku krvi obličkou. Po operácii bola prítomná anúria, preto prechodne do obnovenia diurézy eliminácia realizovaná formou kontinuálnej veno-venózneho hemofiltrácie. Na základe histomorfologie a imunoprofilu bol nález hodnotený ako terapiou výrazne modifikovaný trífázický nefroblastóm pravej aj ľavej obličky stredne rizikový, retrokáválne lymfatické uzliny bez vitálnych malígnych štruktúr. Na CT vyšetrení 1 mesiac po operácii vľavo stav po resekcii obličky, ktorej parenchým je edematóznym, v dolnom póle prítomný hematóm (obrázok 10). Pooperačná liečba bola aplikovaná podľa SIOP WT 2001 (štádium IV, A – metastázy neprítomné alebo kompletne resekované, lokálne štádium I, II, bez rádioterapie).

Pacientka ukončila pooperačnú chemoterapiu a aktuálne je v kompletnej remisii 10 mesiacov od stanovenia diagnózy.

Diskusia

Aj keď Carl Max Wilhelm Wilms, nemecký chirurg a patológ, nebol prvý, kto opísal nefroblastóm, vďaka jeho monografii z roku 1899 „Die Mischgeschwülste der Niere“ (Zmiešané nádory obličiek), ktorá bola mnohokrát citovaná v literatúre, nakoniec vznikol eponym „Wilmsov nádor“ – najčastejší nádor obličiek u detí. V časoch, keď chirurgická liečba bola jedinou dostupnou modalitou, bola vysoká nielen perioperačná mortalita, ale aj celkové prežívanie detí s nefroblastómom bolo len okolo 5 % (9). Zdokonalením chirurgickej techniky (operácia podľa Williama E. Ladda) v roku 1931 klesla nielen perioperačná mortalita, ale aj prežívanie detí bez metastatického postihnutia na 32,2 % (10). Ďalšie úspechy v liečbe boli zaznamenané zavedením poope-

račnej rádioterapie (1945) a chemoterapie (1965) (9). V roku 1971 začala prvá štúdia SIOP 1, ktorá dala základ ďalšiemu zlepšovaniu liečebných výsledkov a dnes sa vylieči viac ako 90 % detí s nefroblastómom. Aj v súčasnosti predstavuje chirurgická liečba základ multidisciplinárnej liečby nefroblastómu bez ohľadu na to, či je použitá ako primárna liečba, alebo až po predoperačnej chemoterapii.

Záver

Multimodálny liečebný postup bol ako prvý použitý práve v liečbe nefroblastómu. Keďže dosiahol najlepšie výsledky v porovnaní s výsledkami liečby iných nádorov, stal sa modelom aj pre liečbu ďalších skupín nádorov (11). O nespochybniteľnom význame multidisciplinárnej spolupráce pracovníkov s dostatočnými skúsenosťami poukazujú aj prezentované kazuistiky.

Podakovanie: Ďakujem spoluautorom tejto publikácie, ale aj všetkým kolegom, ktorí sa podieľali na diagnostike a liečbe prezentovaných prípadov i sestram za ošetrovateľskú starostlivosť.

Literatúra

1. Fernandez C, Geller IJ, Ehrlich FP, et al. Renal tumors In: Pizzo PA, Poplack DG. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 6th ed. Philadelphia, LWW: Lippincott Williams & Wilkins; 2011: 861–885.
2. Husáková K. Nefroblastóm – diagnostické problémy a liečba. *Onkológia (Bratisl.)*. 2009;1:9–14.
3. Nephroblastoma (Wilms Tumor) Clinical Trial and Study SIOP WT 2001, version January 2002, protocol amendment September 2004.
4. Raffensperger J. Max Wilms and his tumor. *J Pediatr Surg*. 2015;50(2):356–9.
5. Wilde JC, Aronson DC, Sznajder B, et al. Nephron sparing surgery (NSS) for unilateral wilms tumor (UWT): the SIOP 2001 experience. *Pediatr Blood Cancer*. 2014;61(12):2175–9.
6. Szavay P, Luithle T, Semler O, et al. Surgery of cavoatrial tumor thrombus in nephroblastoma: a report of the SIOP/GPOH study. *Pediatr Blood Cancer*. 2004;43(1):40–5.
7. Fuchs J, Szavay P, Seitz G, et al. Nephron sparing surgery for synchronous bilateral nephroblastoma involving the renal hilus. *J Urol*. 2011;186(4):1430–6.
8. Belgrano E, Trombetta C, Siracusano S, et al. Surgical Management of Renal Cell carcinoma (RCC) with Vena Cava Tumor Thrombus. *Eur Urol Suppl*. 2006;5:610–618.
9. D'Angio DJ. Oncology Seen Through the Prism of Wilms Tumor. *Med Pediatr Oncol*. 1985;13(2):53–8.
10. Gross RE, Neuhauser EBD. Treatment of mixed tumors of the kidney in childhood. *Pediatrics*. 1950;6:843–852.
11. Varan A. Wilms' Tumor in Children: An Overview. *Nephron Clin Pract*. 2008;108:c83–c90.

MUDr. Pavel Bician

Klinika pediatrickej onkológie
a hematológie SZU a DFNSP
Nám. L. Svobodu 4, 974 09 Banská
Bystrica
pavel.bician@gmail.com

