

# Algorithmus-Vd.a.Wilms Tumor

T. Benkö

Abteilung für Kinderchirurgie  
Medizinische Universität Wien

# Meilensteine

- 1814: Rance: erstmals als renale Neoplasie klassifiziert
- 1899: Max Wilms: „Die Mischgeschwülste der Niere“
- 1950: Gross und Neuhauser: postoperative Radiatio; multimodales Therapiekonzept
- 1954: Start Chemotherapie: Actinomycin D
- Seit 1970:

NWTS – National Wilms Tumor Study Group

SIOP/GPOH – International Society of Pediatric Oncology;

Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und

Hämatologie

# Epidemiologie

- 6-9 / 1 000 000 Kinder pro Jahr
- f:m = 1,1:1
- Alter: 1-4 Jahre
- bilaterales Auftreten: 7%
- Multizentrisch: 12%
- familiäre Häufung: 1%

# Assoziierte Fehlbildungen und Syndrome

- **Aniridie:** 0,75%
- **Hemihypertrophie:** 2,2% gesamt; davon 16% bilat
- **urogenitale Fehlbildungen:** Kryptorchismus, Hypospadie, Pseudohermaphroditismus und Gonadendysgenese; 5%, davon 23% bilat.
- **WAGR- Syndrom:** Wilmstumor, Aniridie, Urogenitale Mißbildung, geistige Retardierung
- **Beckwith- Wiedemann Syndrom:** Hemihypertrophie, Omphalozele, Makroglossie; bis 10%
- **Denys-Drash Syndrom:** Makrocephalus, tief sitzende Augen und Ohren, Makrosomie und Organomegalie
- **Neurofibromatose Recklinghausen**

# Histologie

- Renaler Tumor; mesodermalen Ursprungs
- Entwickelt sich in der embryonalen Niere
- Komponenten: blastemisch
  - epithelial
  - mesenchymal
- Anaplasie( diffus/ focal) ist von klinischer Signifikanz
- Malignität: niedrig/ intermediär/ hoch

# Pathologie und Outcome

- Gefäßinvasion: V.cava inf. (4%); rechten Vorhof
- Hämatogene Metastasierung: Lunge (80%)
  - Leber( 20%)
  - Skelett
- Lymphogene Metastasen(25%): pararenal
  - paraaortal
- Heilung gesamt: 85%

# Differentialdiagnosen

- Neuroblastom
- Lymphom der Niere
- Nierenzellkarzinom
- Nephroblastomatose
- Rhabdoidtumor
- Teratom
- Ganglioneurom
- zystisches Nephrom
- Hamartom
- Nierenzysten
- Hämatom
- Nierenabszeß
- xanthogranulomatöse Pyelonephritis
- Angiomyolipom
- Adenom

# Symptome I

- Gesundes Kind im Vorschulalter
- Zunahme des Bauchumfanges
- Asymptomatischer abdominaler Tumor
- Baden/Umziehen getastet; gesehen
- 10% als Zufallsdiagnose bei Routineuntersuchungen (Schularzt, Hausarzt)

# Symptome II

- Fieber, Bauchschmerzen, Anämie: Blutung, Tumornekrose
- Hämaturie: Beteiligung des Nierenbeckens und Ureters
- Hypertonie
- akutes Abdomen - Ruptur

# Klinische Untersuchung

- „Es reicht wenn einer drückt.“
- Tastbarer Tumor: feste, glatte Oberfläche
  - nicht verschieblich
  - unterhalb des Rippenbogens
  - überschreitet im Normalfall nicht die Mittellinie

# Klinische Untersuchung

- Gefäßausbreitung: Aszites

Hepatosplenomegalie

prominente Venen der Abdominalwand

Varikozele

- Urogenitale Fehlbildungen

# Prätherapeutische Diagnostik I

- Sonographie des Abdomens
- Lungenröntgen p.a. und seitlich
- MRT- Abdomen
- CT- Thorax
- Laboruntersuchungen: Allgemeinstatus( Blutbild, Senkung, Nierenparameter, Leberparameter, Gerinnung)
- EKG, Echokardiographie( vor Adriamycin Gabe)
- Keine Feinnadelbopsien

# Prätherapeutische Diagnostik II

- Ultraschall: sehr gute Beurteilbarkeit der Gefäßinvasion
- MRT/ CT: Beurteilung der kontralateralen Niere
- Problemfall: Läsionen zwischen 1-3cm im DM
- CT Thorax: hohe Sensitivität, geringe Spezifität
- Problemfall: C/P neg; CT Thorax: pos.

# Prätherapeutische Diagnostik III

- Präoperative Zystoskopie bei Hämaturie empfohlen
- Angiographie: selten
- Urinalysen: Katecholaminmetaboliten (VMA, HVA)
- NSE( 15ng/ml), Ferritin( 75 ng/ml), LDH( unter 1500 IU/ml)
- MIBG Scan:  $^{99m}\text{Tc}$

# Therapie

- SIOP und GPOH: Keine Histologie vor Therapiebeginn
- neoadjuvante Chemotherapie (Actinomycin D und Vincristin/ Doxorubicin)
- Downstaging von Stadium III- II
- Reduktion von intraoperativen Tumorrupaturen (16%-6%)
- Reduktion der Radiotherapien und damit Bestrahlungsfolgen

# Take home message....

- Klinik und Bildgebung haben großen Stellenwert in der Diagnose
- In Europa keine Biopsien
- Unterschiedliche Ansichten in der Notwendigkeit einer präoperativen Chemotherapie
- Ausgezeichnete Prognose
- Bitte nicht drücken!
- —