ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ/ΝΕΦΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑΤΩΣΗ ΚΑΙ ΠΡΟΔΙΑΘΕΣΗ ΓΙΑ ΚΑΡΚΙΝΟ

Δαμιανή Κιαφζέζη[1], Βιολέττα Μαγδαληνή Δάρδα[1], Λαμπρινή Δαμιανίδου[1], Βικτώρια Ελευθεριάδου[1], Αθανασία Αναστασίου[1], Ευγενία Παπακωνσταντίνου[1]

1. Παιδογκολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
2. Ακτινολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

Εισαγωγή: Η νεφροβλαστωμάτωση αποτελεί σπάνια κατάσταση κατά την οποία εναπομείναντα εμβρυϊκά νεφρικά κύτταρα (νεφρογενή υπολείμματα nephrogenic rests - NRs) παραμένουν εντός του νεφρού μετά τη γέννηση. Αποτελούν προδρομικές βλάβες του όγκου Wilms (WT) και ανευρίσκονται τυχαία σε ποσοστό περίπου 1% των βρεφών. Είναι σημαντικό να σημειωθεί ότι ποσοστό 28-40% των ετερόπλευρων WT και 90-100% των αμφοτερόπλευρων WT συνοδεύονται από NRs. Η νεφροβλαστωμάτωση σχετίζεται με υψηλά ποσοστά κακοήθους εξαλλαγής σε νεφροβλάστωμα ιδιαίτερα κατά τα πρώτα έτη της ζωής, γεγονός που επιβάλλει στενή απεικονιστική παρακολούθηση έως περίπου την ηλικία των 7 ετών. Η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία στοχεύουν στην αποτροπή εξαλλαγής των βλαβών αυτών.

Μέθοδοι – Ασθενείς: Αναλύθηκαν αναδρομικά τα δεδομένα των ασθενών που νοσηλεύτηκαν στην κλινική μας, την τελευταία δεκαετία με διάγνωση νεφροβλαστωμάτωσης.

Αποτελέσματα: Συμπεριλήφθηκαν 7 ασθενείς, 5 αγόρια και 2 κορίτσια. Η διάμεση ηλικία διάγνωσης ήταν οι 30 μήνες (7 μηνών έως 5 ετών). Δύο ασθενείς παρουσίαζαν μεμονωμένη νεφροβλαστωμάτωση που διαγνώστηκε στα πλαίσια ελέγχου για σύνδρομο προδιάθεσης για καρκίνο και ως τυχαίο εύρημα αντίστοιχα. Πέντε ασθενείς (71,8%) παρουσίαζαν ταυτόχρονα WT, δύο εκ των οποίων (42,8%) είχαν αμφοτερόπλευρη προσβολή. Οι 4/7 ασθενείς παρουσίαζαν νεφροβλαστωμάτωση με αμφοτερόπλευρη εντόπιση. Σε 5/7 ασθενείς (71,8%) ταυτοποιήθηκε σύνδρομο σχετιζόμενο με προδιάθεση για WT. Συγκεκριμένα, 3 ασθενείς είχαν μεμονωμένη ημιυπερτροφία, 1 σύνδρομο Beckwith-Wiedemann και 1 σύνδρομο WAGR. Σε σύγκριση με τους υπόλοιπους ασθενείς, οι ασθενείς αυτοί ήταν νεότεροι κατά τη διάγνωση του WT/νεφροβλαστωμάτωσης. Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε θεραπεία με βάση το πρωτόκολλο UMBRELLA. Δύο ασθενείς με αμφοτερόπλευρους όγκους υποβλήθηκαν σε ογκεκτομές και αποφυγή της ακτινοβολίας. Ένας από αυτούς παρουσίασε σημαντική έκπτωση νεφρικής λειτουργίας μετά αμφοτερόπλευρη ογκεκτομή, ενώ ο δεύτερος με μεταστατικό αμφοτερόπλευρο νεφροβλάστωμα κατέληξε. Οι 6/7 ασθενείς επιβίωσαν (85,7%), οι 5/7 ολοκλήρωσαν επιτυχώς τη θεραπεία, ενώ 1/7 ασθενής ολοκλήρωσε τη θεραπεία για τον WT και συνεχίζει την θεραπεία της νεφροβλαστωμάτωσης.

Συμπεράσματα: Επιβεβαιώνουμε την ισχυρή συσχέτιση της νεφροβλαστωμάτωσης με συγκεκριμένα γενετικά σύνδρομα και την εμφάνιση WT σε μικρή ηλικία. Σε αμφοτερόπλευρη εντόπιση WT λόγω της ανάγκης για διατήρηση της νεφρικής λειτουργίας καθίσταται ιδιαίτερα σύνθετη η θεραπευτική προσέγγιση. Η αναγνώριση της νεφροβλαστωμάτωσης επιτρέπει την πρόληψη WT με χημειοθεραπεία και στενή επιτήρηση για έγκαιρη διάγνωση WT σε πρώιμο στάδιο.