

Njurtumörer hos barn

De flesta är Wilms (men inte alla)

Anna Nyström

Röntgen Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus

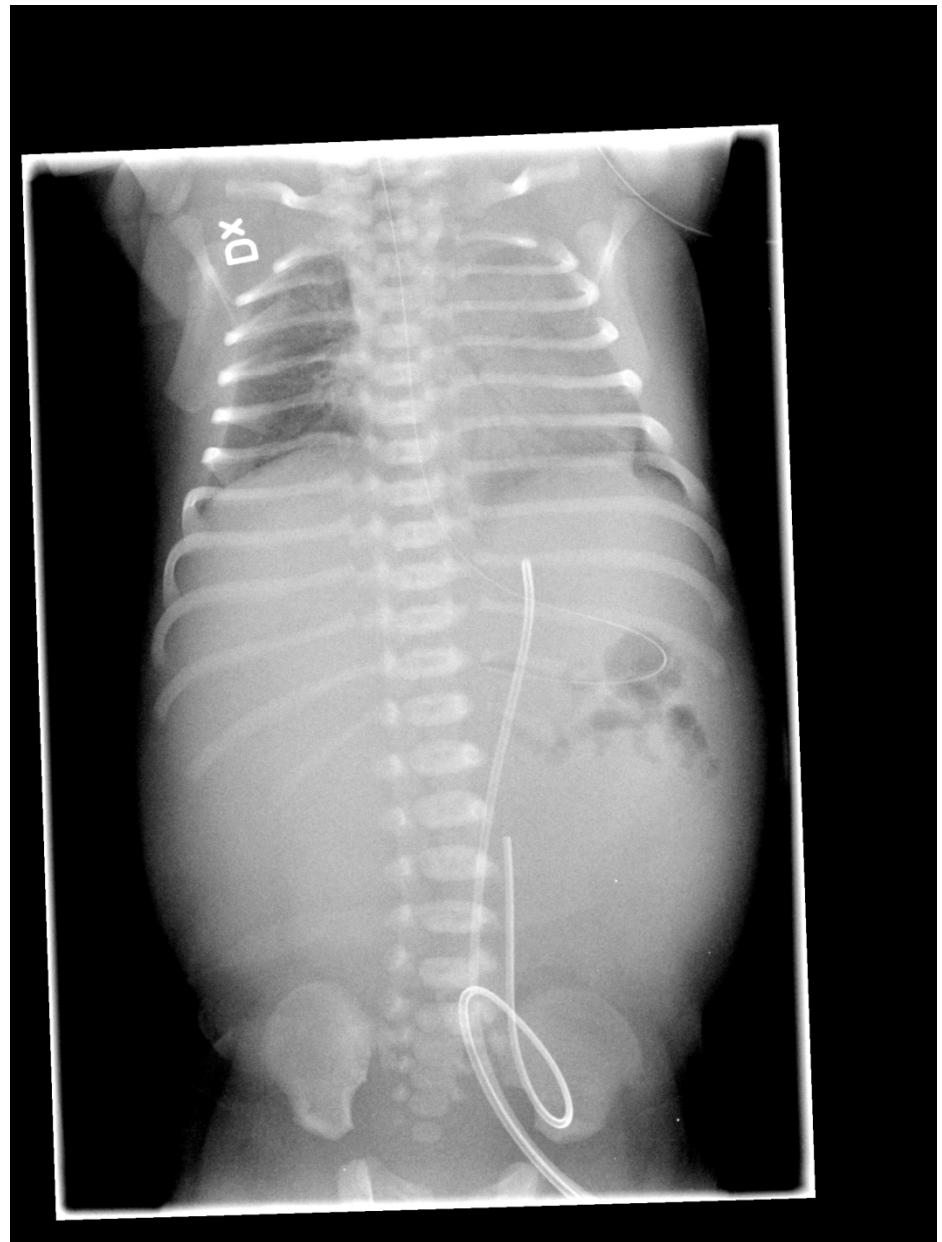
Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Göteborg

Rtg pulm:

Gosse född i v
35+5, FV 3195g.

Antenatalt u-ljud
visade misstänkt
ascites. Har stor
mage där det
palperas en
resistens under
höger arcus.



Ulj buk:

Multicystisk njure hö. Anomali njurar/urinblåsa?

Ascites? Leverstorlek?



PHILIPS

TIS0.4 MI 0.9

BARNRTG SU ÖSTRA

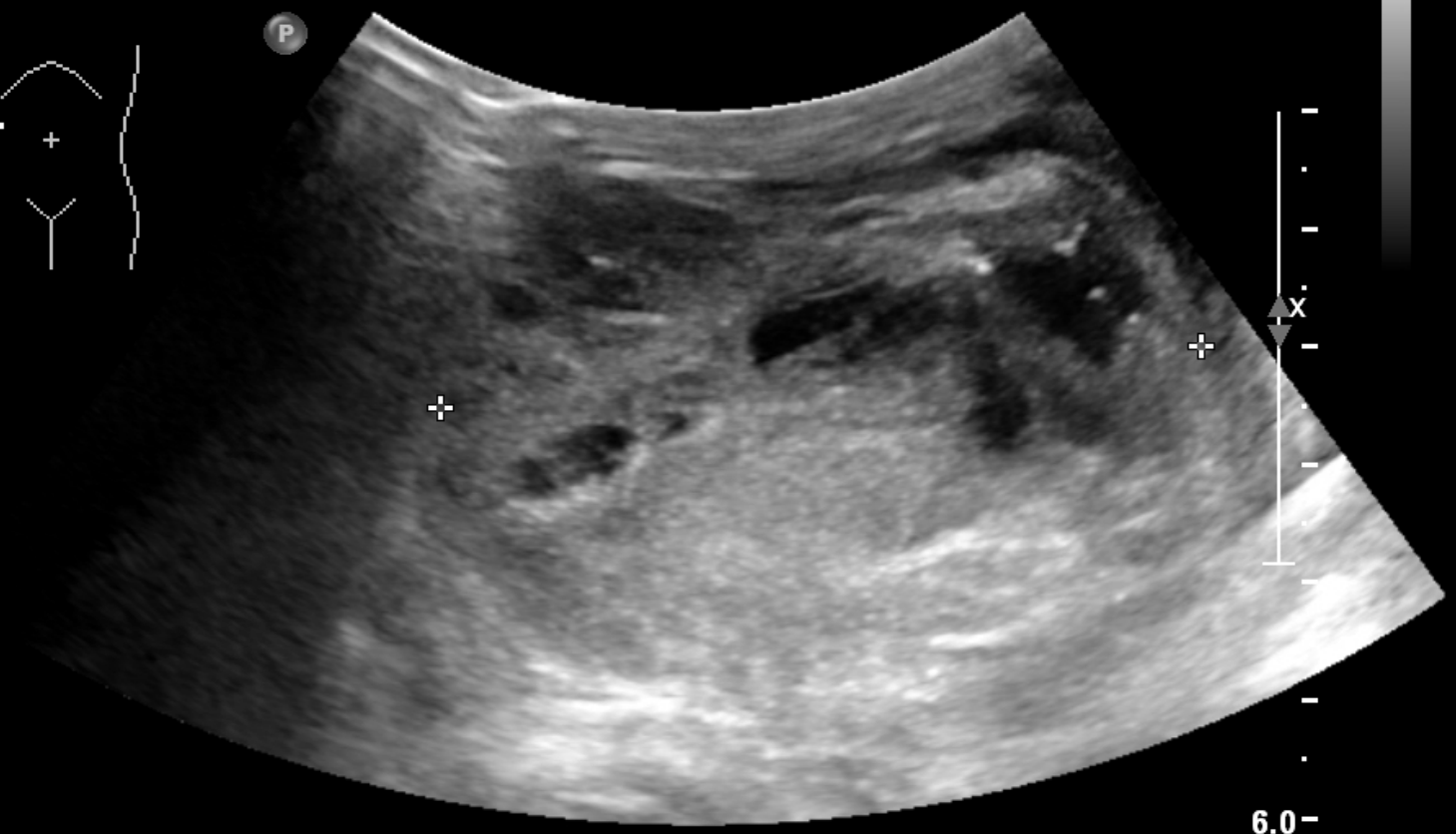
C5-1/SmåBuk

FR 46Hz
RS

2D
39%
C 65
P Low
Res



P



M3

6.0-

✦ Dist 6.26 cm

PHILIPS

TIS0.1 MI 0.5

BARNRTG SU ÖSTRA

L12-5/BUK

FR 22Hz
RS

2D
73%
C 58
P Med
Res



P

M3

X

6.0-



ULJ Buk:

I hö flank/fossa ses en heterogen expansivitet som mäter ca 6,5 x 4 cm i tvärsnitt och sträcker sig ca 7 cm kraniokaudalt.

Förändringen förefaller ha högekogena solida samt lågekogena partier som kan tyda på nekros. Ställvis ses även vätske/vätskenivåer som kan betingas av blödning.

Hö njure ligger komprimerad och formförändrad

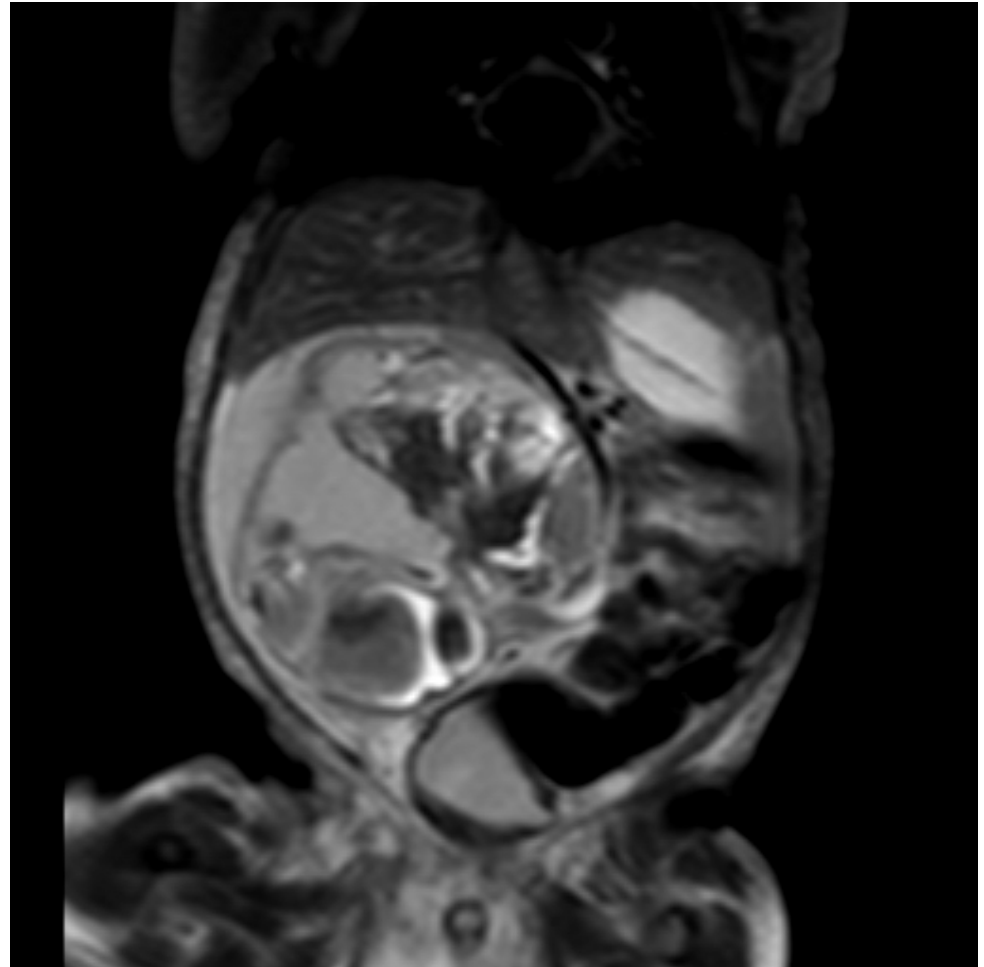
Båda binjurar kan identifieras utan uppenbar patologi.

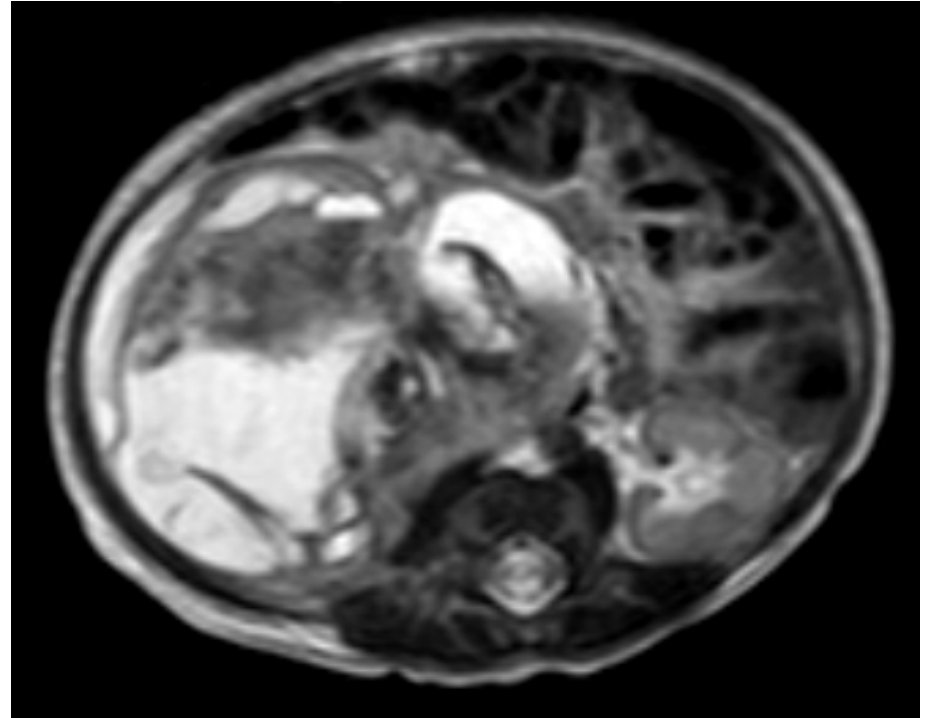
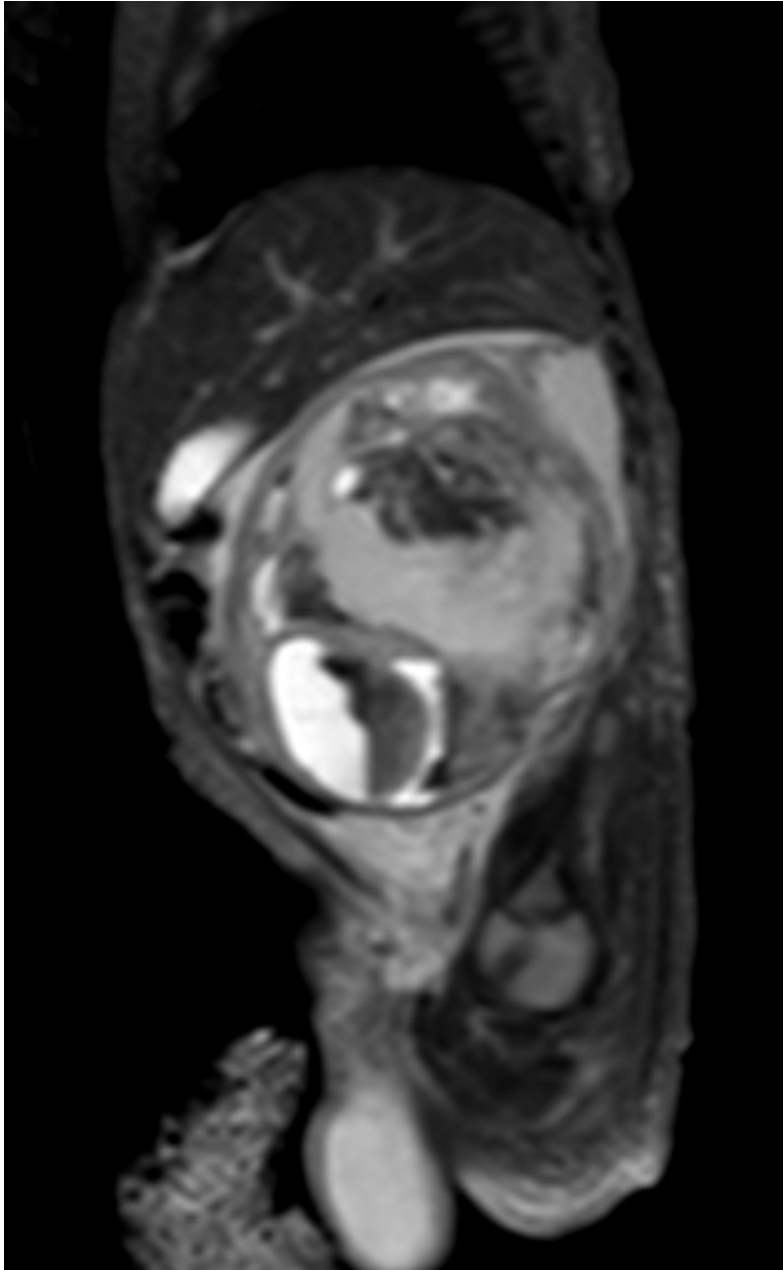
- Stor tumör i hö flank/fossa som komprimerar hö njure. Svårt att avgränsa tumörens ursprung.

MR buk:

Snabbt tillväxande resistens vid hö njure antenatalt. Oklart vad som föreligger på ultraljud buk. I samråd med barnkirurg beställes MR buk för att kartlägga bättre.

Tumör? Blödning
binjure?





MR buk utan iv kontrast: Till hö i buken finns en i axialplanet ca 7,5 x 6,3 cm stor expansivitet som i kraniokaudal riktning mäter ca 7 cm.

MR BUK UTAN IV-KONTRAST:

Till hö i buken finns en i axialplanet c:a 7,5 x 6,3 cm stor expansivitet som i kraniokaudal riktning mäter c:a 7 cm.

Kranialt om densamma finns sannolikt en **något dislocerad men i övrigt opåverkad binjure**. Expansiviteten ligger an mot hö musculus psoas men **kan inte påvisas sträcka sig in i spinalkanalen**. Den **dislocerar vena cava inferior** kraftigt, bågformigt, åt vänster.

Det är **svårt att säkert avgränsa någon hö-njure**. Det kan inte uteslutas att hö njure är belägen i den kraniala delen av expansiviteten med delvis vidgat samlingssystem.

I expansiviteten ses framför allt lateralt **stora cystiska partier** och dessutom spritt även större och mindre sannolikt cystiska partier med vätske-vätskenivåer. Dessa ses även långt medialt. Hållpunkter för blodnedbrytningsprodukter signalmässigt i flera av dessa.

I avsaknad av iv-kontrastförstärkning är det **svårt att avgöra om det finns mer solida partier** eller inte.

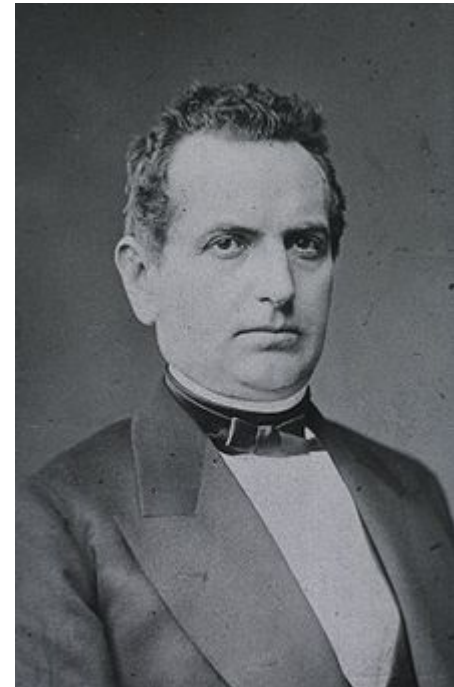
- Stor expansivitet till höger i buken med rikligt med **cystiska** inslag där flera förefaller ha **hemorrhagiskt inslag**. Det kan inte säkert avgöras hur stor del av expansiviteten som är solid. Genes **oklar** men får misstänkas utgå från höger njure. **Mesoblastiskt nefrom med blödningar? Blödande kärlmissbildning i njuren?**

Njurtumörer hos barn

- Wilms tumör – vanligaste njurtumören hos barn
- Nefroblastomatos – premalignt tillstånd
- Mesoblastiskt nefrom – ofta kongenital
- Klarcelligt sarkom – samma utseende som Wilms
- Rhabdoid tumör – sämst prognos
- Multilokulär cystisk njurtumör – helt cystisk
- Angiomyolipom – blödningsrisk
- Renalcellscancer - mkt vanligare hos vuxna

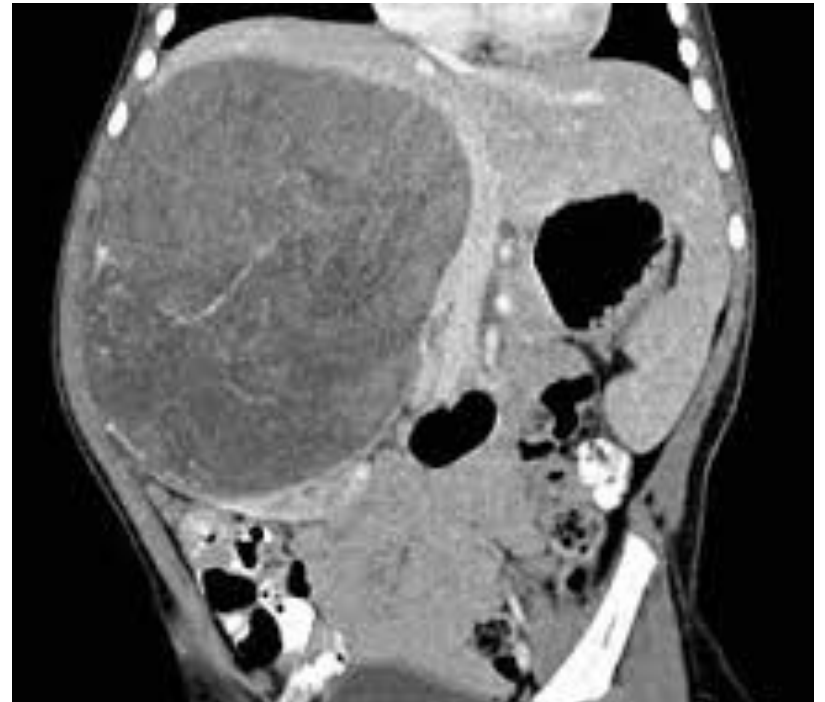
Wilms tumör

- Wilms tumör utgör 87% av alla njurtumörer hos barn.
- Vanligaste ålder för insjuknande 3-4 år (80% innan 5 åå)
- Endast 0,16% upptäcks neonatalt.
- Diagnos ofta pga palpabel resistens.
- 10% upptäcks efter trauma.
- Oftast ingen smärta eller hematuri.
- Solid intrarenal tumör med pseudo-kapsel. Dislocerar intilliggande strukturer. Kan ha tumörtromb.



Max Wilms

Wilms tumör

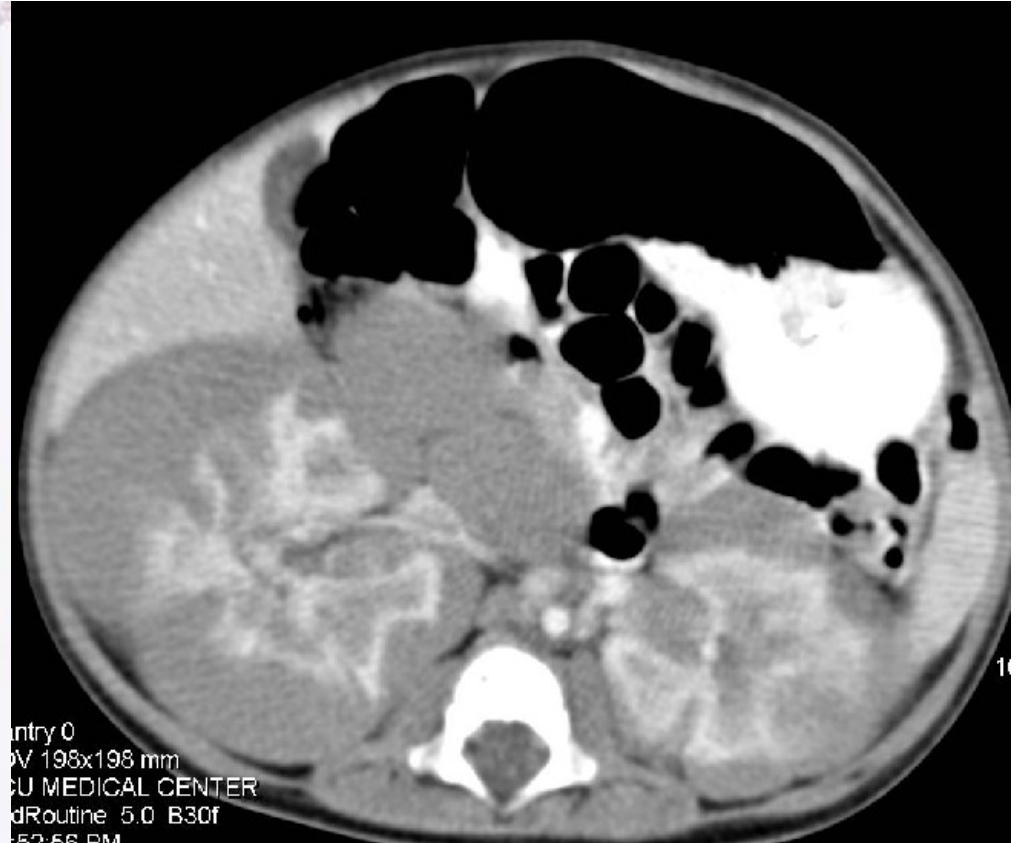


Heterogent utseende med blödningar, nekroser och solida partier.

Nfroblastomatos

- Diffus eller multifokal förekomst av nefrogena rester
- Nefrogena rester är metanefriskt blastem som finns kvar efter v 36
- Finns i olika histologiska typer, varav vissa kan transformeras till Wilms tumör
- 30-40% av Wilmstumörer tros uppstå ur nefrogena rester
- Kan behandlas med cytostatika eller täta kontroller

Nefroblastomatos



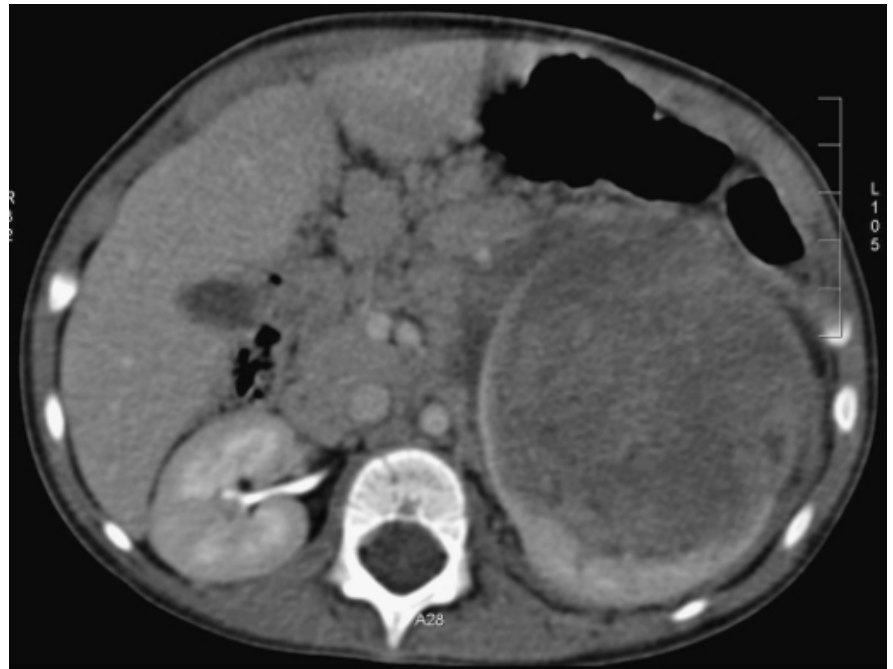
Mesoblastiskt nefrom

- Den vanligaste njurtumören hos nyfödda.
- Palpabel resistens eller prenatalt ultraljud.
- Stor intrarenal expansivitet med heterogent utseende; blödning, nekroser, cystiska partier.
- Benign histologi och botas med nefrektomi.



Klarcelligt sarkom

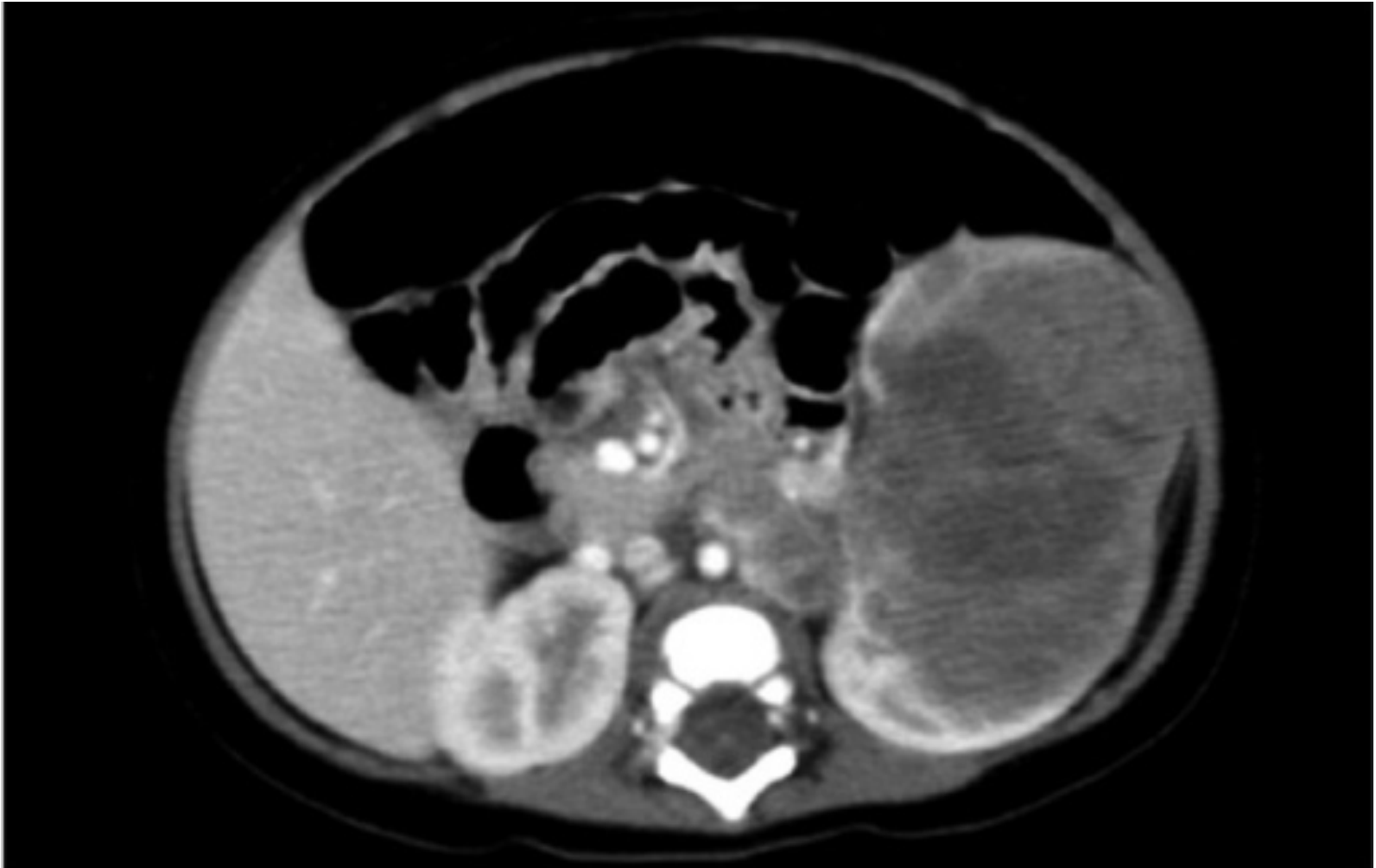
- Utgör 4-5 % av primära njurtumörer hos barn
- Vanligast 1-4 åå.
- På ulj, DT och MR ser den likadan ut som Wilms tumör, kan dock ge skelettmetastaser och invaderar sällan kärl.
- Sämre prognos än Wilms.



Rhabdoid tumör

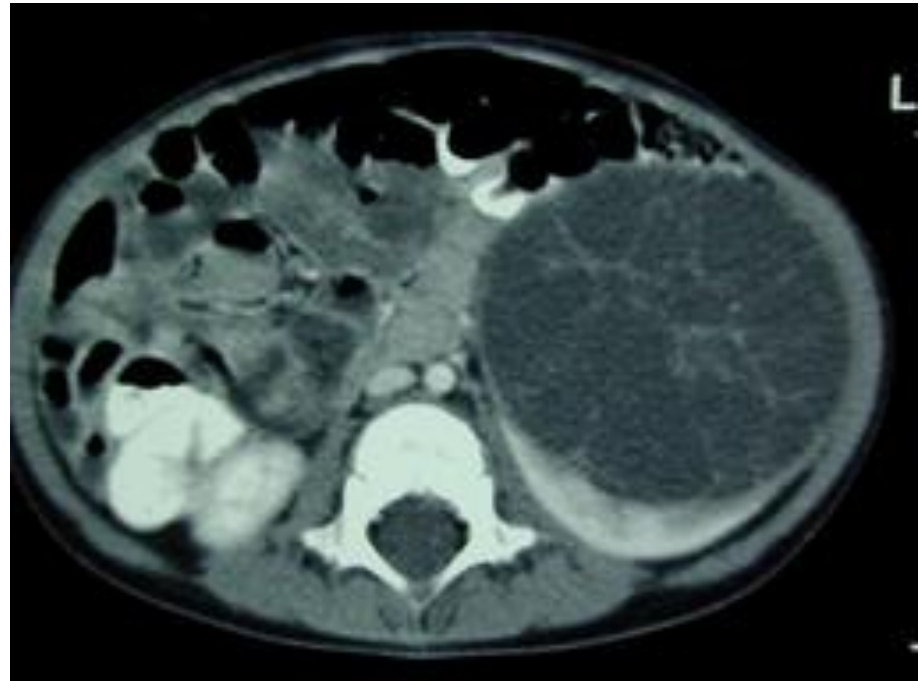
- Ovanlig, mkt aggressiv tumör.
- 80% innan 2 åå, 60% innan 1 åå.
- Kan ge hematuri men symptomen härrör ofta från metastaser.
- Associerad med intrakraniella tumörer.
- Kan likna Wilms tumör men har ofta subkapsulära vätskeansamlingar, tumörlobuli med mellanliggande nekroser och förkalkade tumörlobuli.
- Dålig prognos

Rhabdoid tumör

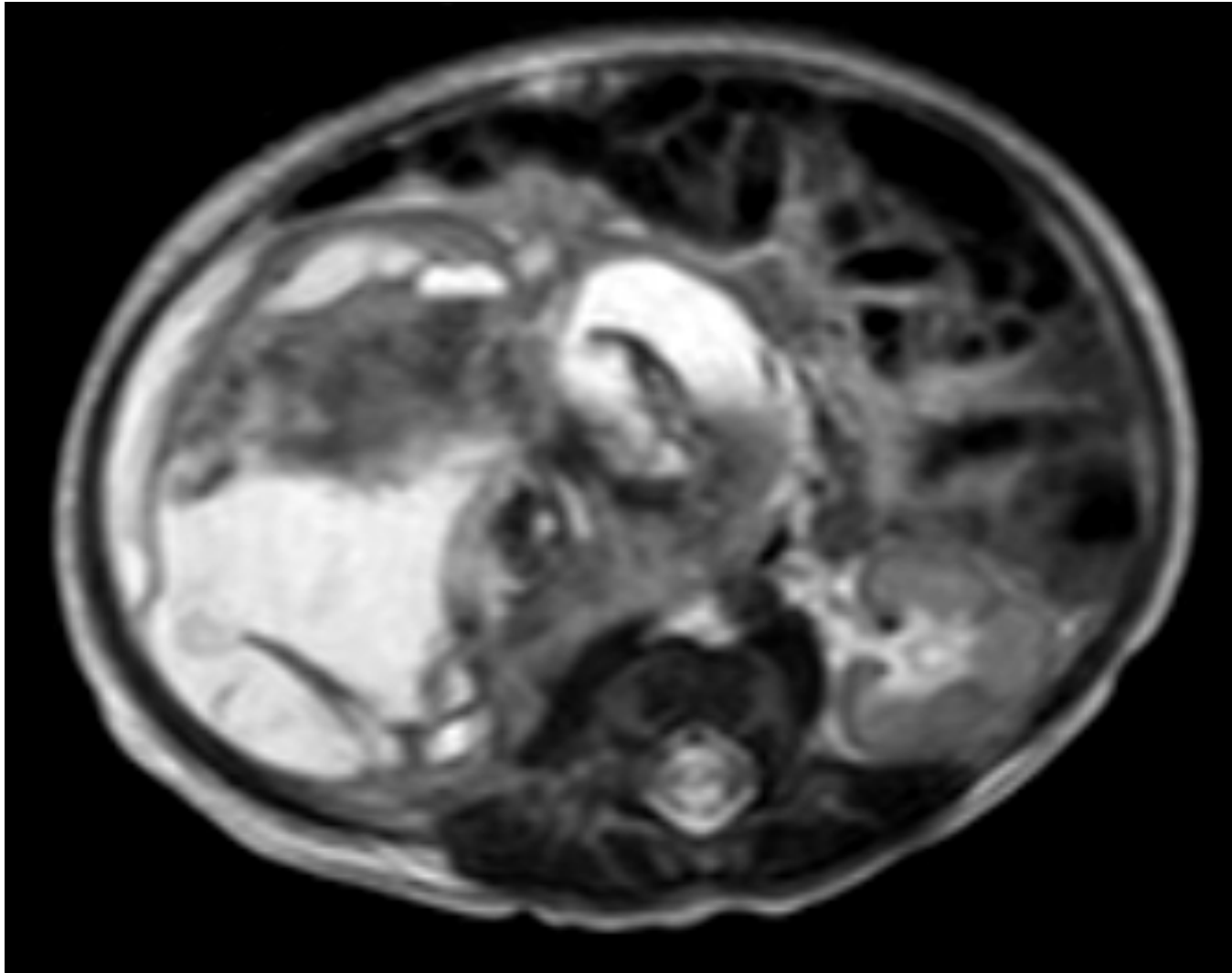


Multilokulär cystisk njurtumör

- Hos barn mellan 3 mån och 4 år
- Palpabel resistens utan smärta
- Välvavgränsad förändring med multipla cystor, från mm-stora upp till 4 cm.
- Utmärkt prognos efter komplett excision.



Åter till gossebarnet...



Differentialdiagnoser

- **Wilms:** kan stämma utseendemässigt men ovanligt hos nyfödda
- **Mesoblastiskt nefrom:** rätt åldersgrupp, kan stämma med heterogent utseende
- **Klarcelligt sarkom:** inte så vanligt hos nyfödda men kan stämma
- **Rhabdoid tumör:** kan ses hos nyfödda, inga metastaser dock
- Kärlmissbildning/blödning tänkbart

Nu blir allting lite oklart...

- 1 v postop: rykte om att PAD visar rhabdoid tumör.
- PAD-utlåtande nr 1: Mkt erfaren patolog anser att diagnostiken ligger utanför hans kompetensområde
- PAD-utlåtande nr 2:

Sammanfattningsvis framträder en svårvärderad och ovanlig bild men som sammantaget talar för omfattande växt av ett infantilt hemangiopericytom/myofibrom med inväxt i njurhilus och delar av njurparenkym, intralesionellt exciderad. Möjligheten av ett cellulärt congenital mesoblastiskt nephrom (CMN) har initjalt övervägts men negativitet mot B-catenin i kärnor samt frånvaro av ETV6-rearrangemang, talar emot möjligheten av denna diagnos.

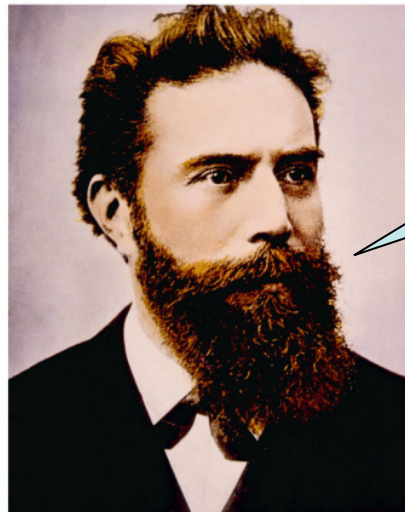
Infantilt hemangiopericytom?!

Slutsats:

- Njurtumörer hos barn är oftast Wilms.
- Många av dem som inte är Wilms ser ändå ut som Wilms.
- Radiologi kan inte skilja tumörerna åt, det är patologens jobb.
- Patologen har det inte alltid så lätt heller.

Referenser

- Lowe et al: Pediatric Renal Masses: Wilms' Tumor and Beyond. *RadioGraphics* 2000;20 1585-1603.
- Siegel et al: Wilms' Tumor and other Pediatric Renal Masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2008;16 479–497
- Majmundar Sheth et al: AIRP Best Cases in Radiologic - Pathologic Correlation: Congenital Mesoblastic Nephroma. *RadioGraphics* 2012;32 99–103
- Trivedi Sethi et al: Wilms Tumor in the Setting of Bilateral Nephroblastomatosis. *RadioGraphics* 2010;30 1421–1425
- Glick et al: Renal Tumors in Infants Less than 6 Months of Age. *J Pediatr Surg* 2004 39(4) 522-525
- www.radiopaedia.org



Tack & hej!