



Børnecancerfonden *informerer*

wilms' tumor

børne | cancer | fonden

Fra de danske børnekraftafdelinger i Aalborg, Århus, Odense og København, september 2011.

FOREKOMST

Wilms' tumor (nefroblastom) er en form for kræft i nyren, som i 1899 blev beskrevet af den tyske læge Marx Wilms. Sygdommen forekommer kun – eller næsten kun – hos børn og findes oftest hos små børn i alderen et til fem år. Svulsten optræder lige hyppigt hos piger og drenge. I Danmark får otte til ti børn hvert år diagnosticeret Wilms' tumor.

Årsagen til, at svulsten udvikles, kendes ikke, men man ved, at visse medfødte fejl optræder påfaldende hyppigt hos børn med Wilms' tumor. Det drejer sig for eksempel om misdannelser i nyrer og urinveje, i skelettet og/eller i øjnene. I langt de fleste familier får kun et barn sygdommen.

Svulsten udvikles ofte i en nyre (90-95 procent) eller i begge nyrer (5-10 procent).

SYGDOMSTEGN

De fleste børn med Wilms' tumor viser fra starten kun udvendige sygdomstegn i form af "stor mave" med synlig og/eller følelig svulst i højre eller venstre side. Svulsten opdages ofte tilfældigt, for eksempel ved rutineundersøgelse hos lægen eller i forbindelse med, at barnet er i bad. Andre symptomer kan for eksempel være mavesmerter, opkastninger, feber og/eller blodig urin. Børnes almentilstand er næsten altid god med normal appetit, aktivitetsniveau og humør. Træthed og vægttab er ikke typiske symptomer, men kan forekomme hos enkelte børn.

Hos de få børn, hvor svulsten har spredt sig uden for nyren på diagnosetidspunktet (metastasering), for eksempel til lunger, skelet eller lever, sker dette i de fleste tilfælde så sent i sygdomsforløbet, at metastaserne ikke vil give symptomer, når sygdommen opdages.

UNDERSØGELSER

Diagnosen kan næsten altid stilles ved hjælp af røntgenundersøgelser, for eksempel CT-scanning af bughulen eller ved ultralydsscanning eller ved MR-scanning. Disse undersøgelser vil kunne fastslå svulstens tilstedeværelse og dens beliggenhed i bughulen. Undersøgelserne vil også kunne give oplysninger om svulstens størrelse og tilknytning til nyrer og andre organer og vil kunne bidrage til belysning af, om der er spredning af svulstceller i bughulen, for eksempel til lymfeknuder eller lever.

Oftest anvendes både CT-skanning/MR-scanning og ultralydsscanning af bughulen i den diagnostiske udredning.

Diagnosen vil – om nødvendigt – kunne sikres ved histologisk (mikroskopisk) undersøgelse af en vævsprøve udtaget ved ultralydsvejledt punktur af svul-

sten med en ganske tynd nål (finnålsbiopsi). En sådan undersøgelse gennemføres i fuld bedøvelse. En sikker diagnose kan i de fleste tilfælde stilles ved en CT- eller MR-scanning, således at finnålsbiopsi ikke er nødvendig.

På diagnosetidspunktet undersøges det, om sygdommen har spredt sig uden for bughulen. Dette gøres ved hjælp af røntgenundersøgelse og eventuel CT-scanning af lunger, og muligvis af hovedet, og ved isotop-scanning af skelettet. Andre undersøgelser er sjældent nødvendige.

STADIER

Afhængig af sygdommens spredning defineres følgende stadier af Wilms' tumor. Ofte kan det endelige sygdomsstadie dog først fastlægges efter, at barnet er blevet opereret.

Stadium 01: Hvor svulsten er lokaliseret inden for nyrens kapsel.

Stadium 02: Hvor svulsten er vokset igennem nyrens kapsel med eller uden spredning til de nærmest liggende lymfeknuder.

Stadium 03: Hvor svulstvæv har spredt sig til lymfeknuder i andre dele af bughulen, eller hvor der har været brud på svulstkapslen under operation.

Stadium 04: Hvor svulstceller har spredt sig med blodstrømmen til andre dele af kroppen (for eksempel lunger).

Stadium 05: hvor begge nyrer er angrebet af svulstvæv.

BEHANDLING

Behandling af Wilms' tumor omfatter en kombination af kemoterapi, operation og eventuelt stråleterapi og gennemføres i et samarbejde mellem børnekraftlæger, kirurger og strålelæger.

Danske behandlingscentre deltager sammen med andre afdelinger fra en række europæiske lande i et samarbejde, som har til formål at forbedre behandlingen af børn med Wilms' tumor. Dette samarbejde har fungeret i en lang årrække, og den behandling, som i dag tilbydes børnene, er baseret på et mangeårigt erfaringsgrundlag fra tidligere behandlinger.

Vi ved derfor, at:

01. Kemoterapi forud for operation hos langt de fleste børn bevirker, at svulsten skrumper. Herved mindskes risikoen for, at svulstens kapsel går i stykker under operationen, og kræftcellerne spredes ud i bughulen.
02. Kemoterapi forud for operation medfører en sådan hæmning af svulstens vækst og tendens til spredning i bughulen, at mange børn, som har fået fire ugers behandling før operationen, kan helbredes med en relativt mild kemoterapi og helt undgå at få strålebehandling efter operationen.
03. Kemoterapi efter operation er nødvendig hos de fleste børn.
04. Strålebehandling kan undværes hos de fleste børn. I dag indledes behandlingen af næsten alle børn med Wilms' tumor derfor med fire til seks ugers kemoterapi efterfulgt af operation. Kemoterapien består af to eller tre stoffer givet en dag ugentligt før operationen.

Hos børn med ensidig Wilms' tumor fjernes hele den angrebne nyre. Endvidere tages vævsprøver fra de nærmest liggende lymfeknuder. Under operationen gennemgår kirurgerne den raske nyre og alle bughulens øvrige organer. Hvis der er mistanke om spredning af svulstvævet, udtages vævsprøver (biopsier) fra de mistænkte områder.

Alt udtaget væv sendes til histologisk undersøgelse (mikroskopi). På basis af svulstvævet's struktur (bedømt enten ved en finnålsbiopsi før start på behandling eller efter mikroskopi af den fjernede svulst) opdeles svulsterne i forskellige undertyper, der klassificerer tumorerne som lavrisiko, intermedie-risiko eller højrisiko tumorer. Resultatet af disse undersøgelser vil sammen med sygdommens stadium være afgørende for planlægningen af den efterfølgende behandling. I de tilfælde, hvor svulsten er uden spredning og mikroskopisk klassificeret som en "lavrisiko" tumor, vil behandlingen efter operationen omfatte lav-intensiv kemoterapi i en kort periode, og strålebehandling vil ikke være nødvendig.

I enkelte tilfælde er kemoterapibehandling efter operationen ikke nødvendig. Men i de fleste tilfælde skal der gives mellem fire og 34 ugers kemoterapi-behandling efter operationen. For visse af svulsttyperne skal der også under kemoterapibehandlingen gives strålebehandling ind mod området, hvor svulsten sad, for at hindre, at den vender tilbage. Strålebehandlingen varer som regel ca. tre uger med daglige behandlinger på ugens hverdage. Børn under syv år skal som regel have en kortvarig bedøvelse under strålebehandlingen for at kunne ligge helt stille.

Børn med svulst i begge nyrer kræver individuel behandling såvel med hensyn til kemoterapi som med hensyn til operation og eventuel strålebehandling. Det tilstræbes at bevare så meget funktionsdygtigt nyrevæv som muligt. I de tilfælde, hvor det ikke er muligt at bevare tilstrækkeligt nyrevæv, vil langtids-dialyse og efterfølgende nyretransplantation være nødvendig.

AMBULANT OPFØLGNING

Efter endt kemoterapibehandling foretages statusundersøgelser, hvor man ved røntgenundersøgelser og scanninger kontrollerer, at sygdommen er forsvundet fra alle de steder, hvor den sad på diagnosetidspunktet. Derefter følges barnets tilstand i afdelingens ambulatorium med jævne mellemrum. Hyppigheden er afhængig af sygdommens udbredning på diagnosetidspunktet. Hyppigst hver tredje måned de første to år, derefter med længere mellemrum indtil der er gået fem år efter endt behandling.

PROGNOSE

Prognosen er god for de fleste børn med Wilms' tumor, som er en af de kræftformer, hvor moderne behandling har givet de bedste resultater. I dag vil således langt de fleste børn med Wilms' tumor kunne opnå helbredelse. Chancerne for helbredelse afhænger af sygdommens stadium og af svulstvævet's struktur. Bedst er prognosen hos børn med sygdom uden spredning og "lavrisiko" tumor struktur. Men selv ved højrisiko svulster helbredes langt de fleste.

Børnecancerfonden

Dampfærgevej 22
Postboks 847
2100 København Ø

t: 3555 4833

børne | cancer | fonden

m: kontakt@boernecancerfonden.dk

w: boernecancerfonden.dk