

# **GUZ WILMSA, NERCZAK PŁODWY**

## **(*NEPHROBLASTOMA*)**

Wiesława Grajkowska, Maciej Pronicki

**1. Rodzaj materiału:** nerka, guz, inne otrzymane narządy

**2. Procedura/rodzaj materiału:**

- Nerfrektomia
- Usunięcie guza
- Inna

**3. Badanie makroskopowe:**

**a. Lokalizacja:**

narząd, całkowite wymiary badanego materiału, lokalizacja guza w stosunku do resekowanego materiału

**b. Wymiary guza (cm)**

**c. Liczba ognisk nowotworowych**

**d. Makroskopowe zaawansowanie guza:**

- Ograniczony do nerki
- Przekracza torebkę nerki
- Nacieka tkankę tłuszczową zatoki nerkowej
- Przekracza powięź Geroty
- Naciekanie żyły nerkowej
- Naciekanie układu kielichowo-miedniczkowego
- Naciekanie nadnercza
- Zajęcie innych narządów

**4. Badanie mikroskopowe:**

**a. Typ histologiczny guza: Guz Wilmsa, nerczak płodowy**

**SNOMED CODE: 405931009**

- Mieszany
- Nabłonkowy

- Zrębowy
- Blastemalny
- Inny

**b. Anaplazja**

obecna / nieobecna

**c. Resztkowe utkanie nefrogenne (Nephrogenic rest / Nephroblastomatosis):**

obecne / nieobecne

**d. Mikroskopowy stopień zaawansowania guza**

- Ograniczony do nerki
- Przekracza torebkę nerki
- Nacieka tkankę tłuszczową zatoki nerkowej
- Przekracza powieź Geroty
- Naciekanie żyły nerkowej
- Naciekanie układu kielichowo-miedniczkowego
- Naciekanie nadnercza
- Zajęcie innych narządów

**e. Doszczętność resekcji**

guz usunięty w całości

resekcja niedoszczętna (residual tumor)

**f. Stan węzłów chłonnych:**

liczba zbadanych, lokalizacja

Liczba zajętych, lokalizacja

**g. Zmiany w nerce poza guzem:**

5. **Stopień zaawansowania według: Children's Oncology Group Staging System for pediatric renal tumors other than renal cell carcinoma** (opcjonalnie stopniowanie według wymagań współpracującego ośrodka klinicznego – np. SIOP dla protokołów europejskich)

Stopień I: Guz ograniczony do nerki, całkowicie wycięty

Stopień II: Guz wykracza poza nerkę, ale jest całkowicie wycięty

Stopień III: Guz resztkowy

- Guz obecny w linii resekcji
- Zidentyfikowano pęknięcie torebki guza
- Wycięcie guza we fragmentach
- Zajęcie regionalnych węzłów chłonnych
- Guz po uprzedniej biopsji

Stopień IV: Obecność przerzutów odległych

Stopień V: Obustronne zajęcie nerek w chwili rozpoznania

Piśmiennictwo:

1. Protocol for the Examination of Specimens From Pediatric Patients With Wilms Tumors [http://www.cap.org/apps/docs/committees/cancer/cancer\\_protocols/2012/Wilms\\_12protocol.pdf](http://www.cap.org/apps/docs/committees/cancer/cancer_protocols/2012/Wilms_12protocol.pdf)
2. Knezevich SR, Garnett MJ, Pysher TJ, Beckwith JB, Grundy PE, Sorensen PH. ETV6-NTRK3 gene fusion and trisomy 11 establish a histogenetic link between mesoblastic nephroma and congenital fibrosarcoma. *Cancer Res.* 1998;58(22):5046-5048.
3. Zuppan CW. Handling and evaluation of pediatric renal tumors. *Am J Clin Pathol.* 1998;109(4 suppl 1):S31-S37.
4. Hoot AC, Russo P, Judkins AR, Perlman EJ, Biegel JA. Immunohistochemical analysis of hSNF5/INI1 distinguishes renal and extra-renal malignant rhabdoid tumors from other pediatric soft tissue tumors. *Am J Surg Pathol.* 2004;28(11):1485-1491.
5. Faria P, Beckwith JB, Mishra K, et al. Focal versus diffuse anaplasia in Wilms tumor—new definitions with prognostic significance: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *Am J Surg Pathol.* 1996;20(8):909-920.
6. Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(1):4-18.
7. Biegel JA, Zhou J-Y, Rorke LB, Stenstrom C, Wainwright LM, Fogelgren B. Germline and acquired mutations of INI1 in atypical teratoid and rhabdoid tumors. *Cancer Res.* 1999;59(1):74-79.
8. Beckwith JB. Nephrogenic rests and the pathogenesis of Wilms tumor: developmental and clinical considerations. *Am J Med Genet.* 1998;79(4):268-273.
9. Coppes MJ, Arnold M, Beckwith JB, et al. Factors affecting the risk of contralateral Wilms tumor development: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *Cancer.* 1999;85(7):1616-1625.

10. Perlman EJ. Pediatric renal tumors: practical updates for the pathologist. *Pediatr Dev Pathol.* 2005;8(3):320-338.
11. Lahoti C, Thorner P, Malkin D, Yeger H. Immunohistochemical detection of p53 in Wilms tumors correlates with unfavorable outcome. *Am J Pathol.* 1996;148(5):1577-1589.
12. Charles AK, Brown KW, Berry PJ. Microdissecting the genetic events in nephrogenic rests and Wilms tumor development. *Am J Pathol.* 1998;153(3):991-1000.