

SYNDROME DE WAGR

Tumor de Wilms, Aniridie, Anomalies Génito-urinaires, étendue de retards de développement

INFORMATIONS POUR LES PRESTATAIRES DE SOINS DE SANTÉ

Le Syndrome de WAGR est une maladie génétique rare avec une incidence de 1: 1,000,000 de naissances. Le syndrome WAGR est causé par une suppression du matériel génétique du chromosome 11. En plus de la tumeur de Wilms, de l'aniridie, des anomalies génito-urinaires et de la longueur des retards de développement, les patients peuvent également présenter des anomalies dans tout système organique.

Diagnostic Le premier signe est généralement l'aniridie. Le diagnostic doit être confirmé par des tests génétiques, même si une ou plusieurs des caractéristiques classiquement associées (W-A-G-R) sont manquantes.

Caractéristiques classiques

Tumeur de Wilms

50% développeront
à l'âge de 3 ans U/S
Q3mos-naissance à 8ans
de surveillance tout au
long de la vie

Aniridie

Absence d'iris
Acuité visuelle
< 20/100

Les anomalies

Génito-urinaire

La cryptorchidie
Hypospadias
Ovaires absents /
striés
Gonadoblastome

Gamme de

Retards de développement

Déficiência intellectuelle
Handicapes
Neurodéveloppemental

Consulte

La génétique
Ophtalmologie
Urologie/GYN
Néphrologie
Physique,
Professionnel
et orthophonie

Action

1. Planifiez U/S dès que possible - Annex
2. Discutez avec les parents – le Risque de tumeur de Wilms & les Services d'intervention précoce
3. Coordonnez les soins speciaux

Ressources

www.wagr.org