

WAGR SENDROMU

Wilms Tumorü, Aniridia, Genitoüriner Anomaliler, Çeşitli Gelişim Gecikmeleri

SAĞLIK PERSONELİ İÇİN BİLGİ

WAGR sendromu, 1:1.000.000 doğum oranına sahip nadir bir genetik hastalıktır. WAGR sendromuna, genetik materyalin 11. kromozomdan silinmesi neden olur. Wilms tümörüne, Aniridia, Genitoüriner anomalilere ve gelişimsel gecikmelere ek olarak, hastalar ayrıca herhangi bir organ sistemindeki anomalileri de gösterebilirler. Tanı koymaya yardımcı ilk işaret genellikle aniridiadır. Klasik olarak ilişkili özelliklerden (W-A-G-R) biri veya birkaçı eksik olsa bile, tanı genetik testlerle doğrulanmalıdır.

Klasik Özellikler

Wilms Tümörü

3 yaşına kadar %50 olasılık

3ay-8yaş arası Ultrason takibi

Yaşamboyu gözetim

Aniridia

İris yokluğu

Görme keskinliği < 20/100

Genitoüriner

Anomaliler

Kriptorşidizm

Hipospadias

Olmayan/çizgi

yumurtalıklar

Gonadoblastom

Çeşitli Gelişim

Gecikmeleri

Zihinsel Engel

Nörogelişimsel Engel

Konsültasyon

Genetik

Oftalmoloji

Üroloji/Jinekoloji

Nefroloji

Fiziksel ve Konuşma

Terapileri

Alınacak aksiyonlar

1. Konsültasyon ve Ultrason randevuları
2. Aileye Wilms Tümörü riskini anlat, erken müdahale programı için teşvik et
3. Uzman bakım koordinasyonu sağla

Kaynakça

www.wagr.org