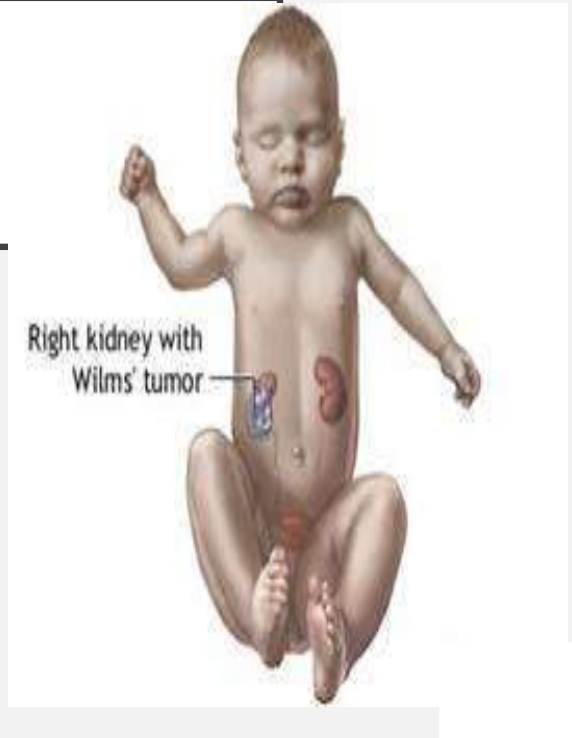


НЕФРОБЛАСТОМА (ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА)

ПОДГОТОВИЛА: СТУДЕНТКА 4 ГРУППЫ,
5 КУРСА, ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА
ВЕРБИЦКАЯ А.М.

НЕФРОБЛАСТОМА

- Заболеваемость нефробластомой составляет 7,5 случаев на 1 млн. белокожих детей и 7,8 случаев на 1 млн. чернокожих детей.
- Нефробластома обычно поражает одну почку. Однако у 5% больных может быть двустороннее поражение.
- Опухоль Вильмса составляет $\approx 5-6\%$ всех раков, диагностируемых у детей младше 15 лет.

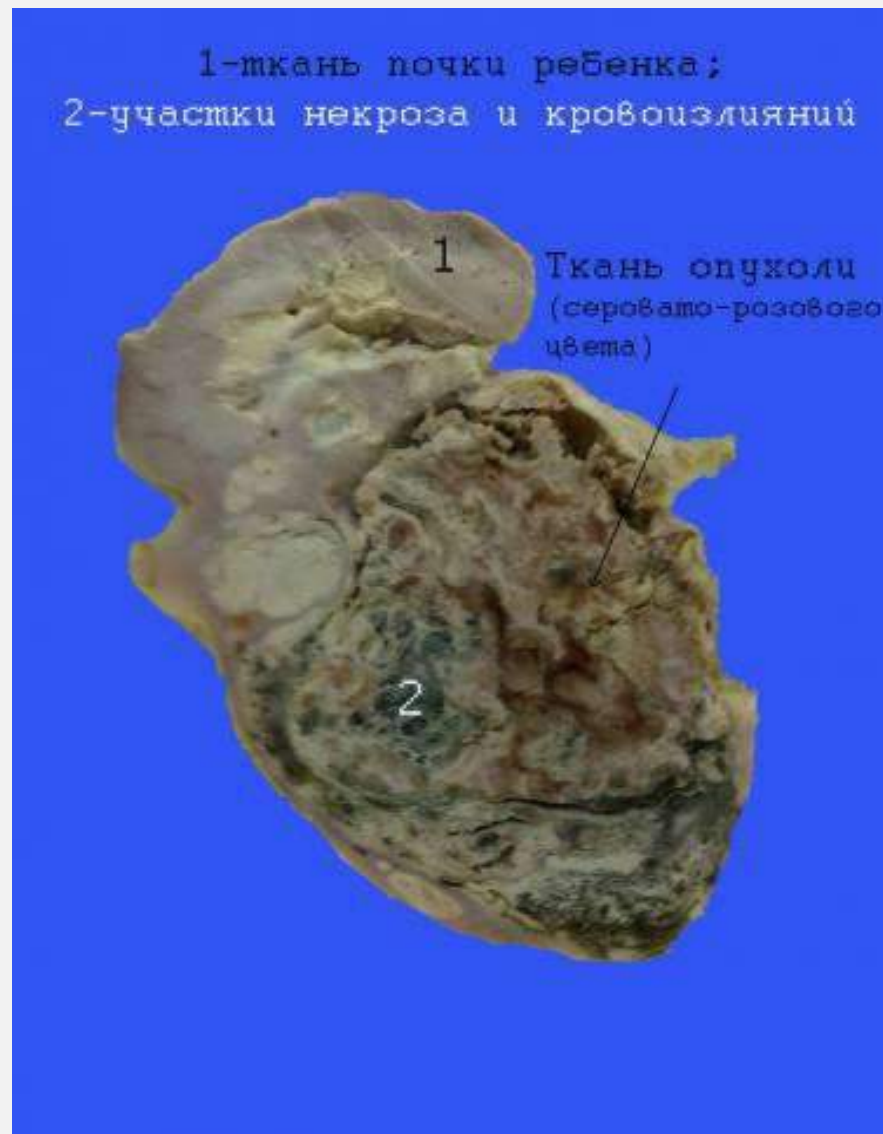


- Средний возраст постановки диагноза зависит от пола и латеральности поражения:
 - и одностороннее и двустороннее поражение почки немного чаще встречается у девочек,
 - одностороннее поражение почки чаще отмечается в возрасте 30-43 месяца,
 - двустороннее несколько раньше – в возрасте 20-30 месяцев,
 - средний возраст детей 2-4 года.
- У части больных детей развитию опухоли предшествуют хромосомная патология

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ И НАСЛЕДУЕМЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА.

- Случаи нефробластомы в семье. У 1-3% детей с нефробластомой имеется один и более родственников, которые перенесли такое же заболевание.
- У больных с семейными случаями нефробластомы по сравнению со спорадическими опухолями (без наличия родственников с подобной опухолью) отмечена большая вероятность возникновения двустороннего поражения почек.

- Нефробластома обычно поражает одну почку.
- Однако у 5% больных может быть двустороннее поражение.



Какие врожденные аномалии связаны с нефробластомой?

Врожденная аномалия	Превалирование в общей популяции	Превалирование у больных с опухолью ВИЛЬМСА (на 1 000)
1. Аниридия (полное или частичное отсутствие радужной оболочки)	0,02	7,6
2. Гемигипертрофия	0,03	32,6
3. Аномалии развития мочеполовых органов (крипторихизм, псевдогермафродитизм, почка в виде подковы)	10	62,5
4. Задержка умственного развития		

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Гемигипертрофия при наследственной опухоли Вильмса

66

Гемигипертрофия



ЧТО ВЫЗЫВАЕТ НЕФРОБЛАСТОМУ?

- У большинства детей с этой опухолью не обнаруживается никаких врожденных дефектов или наследуемых генетических изменений.
- Некоторые клетки, которые должны были бы дифференцироваться в зрелые клетки почки, этого не делают и остаются эмбриональными (фетальными, или ранними).
- Скопления этих ранних почечных клеток могут существовать в течение определенного периода времени после рождения ребенка. Обычно эти клетки созревают к 3-4 годам ребенка. Если этого не случается, то клетки могут начать бесконтрольно делиться. Как результат такого процесса - развитие нефробластомы.

ВОЗМОЖНО ЛИ РАННЕЕ ВЫЯВЛЕНИЕ НЕФРОБЛАСТОМЫ?

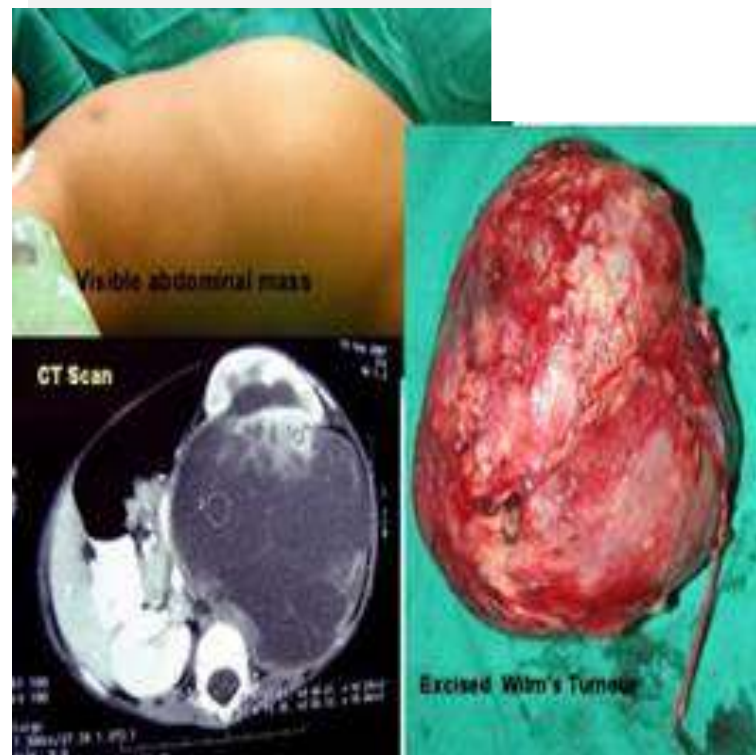
- Дети, имеющие врожденные дефекты, связанные с возможностью возникновения нефробластомы, должны находиться под наблюдением и проходить специальное обследование.
- **Ультразвуковое исследование (УЗИ) должно выполняться каждые три месяца до достижения ребенком 6-7-летнего возраста** с целью раннего распознавания опухоли почки, когда она еще не распространилась по другим органам.
- Необходимо сообщить врачу о наличии в вашей семье родственника с нефробластомой и обследовать всех других детей семьи с регулярным выполнением УЗИ.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Большинство родителей приводят ребенка к врачу, обнаружив у него **пальпируемое опухолевидное образование в животе** или **увеличение объема живота** (83%)

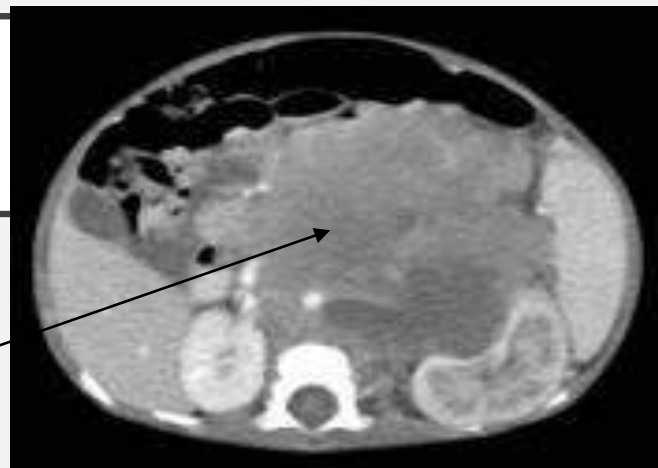
Жалобы включают:

- **Боли в животе** (в 25% случаев)
- **лихорадку** (23% случаев)
- **гематурию** (21% случаев)
- **артериальную гипертензию** (*вызвана гиперренинемией*)
- *У детей, обратившихся к врачу по поводу нефробластомы при диагнозе застойной сердечной недостаточности следует думать о опухолевых тромбах в легочной артерии и распространении опухоли в правое предсердие.*
- **Метастазирует нефробластома в легкие (80%), печень (15%), регионарные лимфоузлы.**

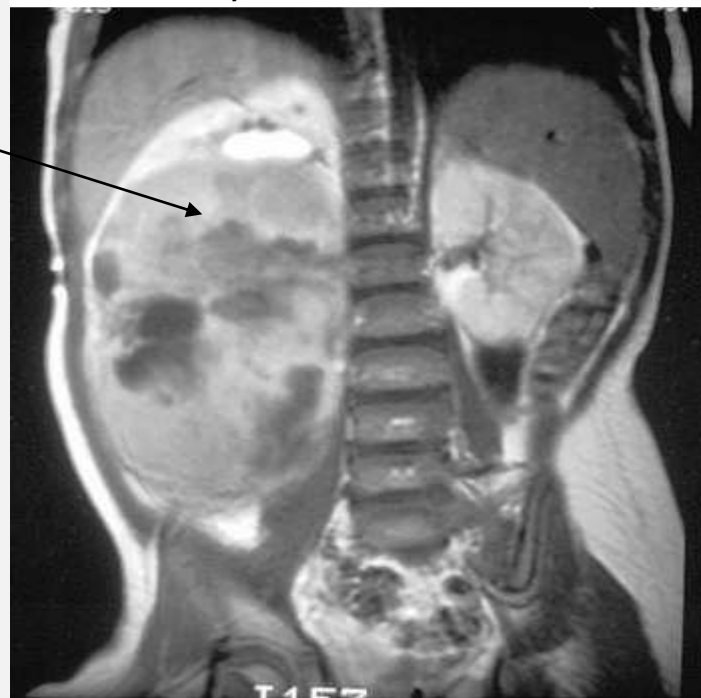


ОБСЛЕДОВАНИЕ

- Современные методы обследования включают **компьютерную томографию (КТ), магнитно-резонансную томографию (МРТ)** и **ультразвуковое исследование (УЗИ)** и играют исключительно важную роль в диагностике большинства видов опухолей почек.

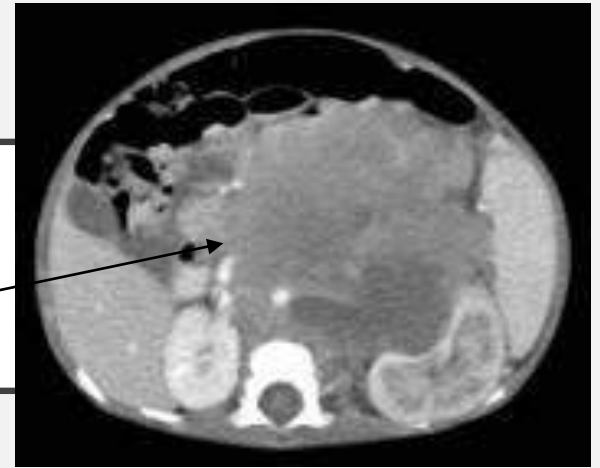


Ретроперитонеальная
опухолевая масса



ДИАГНОСТИКА

- Компьютерная томография - ретроперитонеальная опухолевая масса
- Магнитно-резонансная томография
- УЗИ почек



КАК ОТЛИЧИТЬ НЕФРОБЛАСТОМУ ОТ НЕЙРОБЛАСТОМЫ?

- опухоль Вильмса (нефробластома), развивающаяся в паренхиме почки, вызывает ее деформацию.
- Нейробластома, развивающаяся в надпочечнике или парасимпатическом ганглии, приводит к смещению почки.
 - При рентгенологическом исследовании у больных нейробластомой часто обнаруживаются кальцификаты (более 50%)
 - Нейробластома – наиболее частое новообразование, расположенное в брюшном пространстве у детей.

Диагноз нейробластомы ставится ошибочно до операции в 1/3 случаев больных нефробластомой.

СТАДИЯ ОПУХОЛЕВОГО ПРОЦЕССА

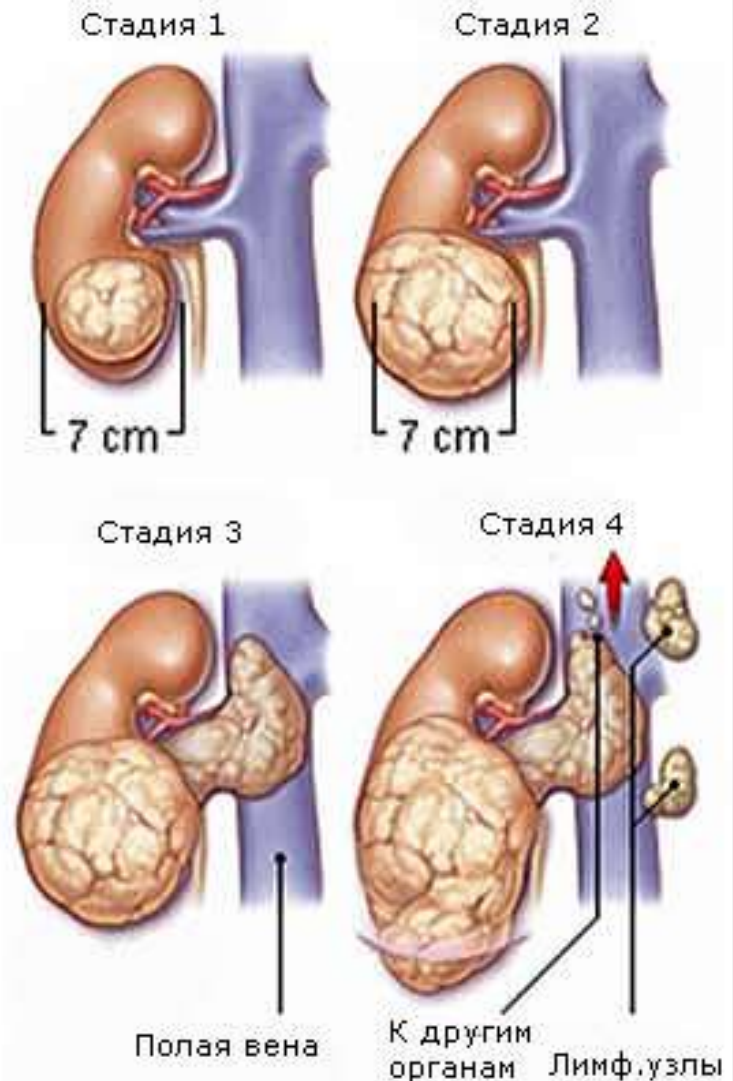
- Стадия опухолевого процесса определяется после хирургического удаления и патоморфологического исследования.
- Далее составляется план дальнейшего лечения



КАК ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ СТАДИЯ НЕФРОБЛАСТЫ

- При нефробластоме выделяют 5 стадий заболевания. Лечение и прогноз болезни в большой степени зависят от стадии опухоли.

- **I стадия** нефробластомы диагностируется в 41% случаев (опухоль не распространяется за пределы почки и полностью удаляется во время операции),
- **II** - в 23% (опухоль распространяется за пределы почки и полностью удаляется во время операции),
- **III** - в 23% (остаточная негематогенная опухоль:
 - **IIIa** - вовлечения лимфоузлов,
 - **IIIb** - диффузное обсеменение брюшины опухолевыми клетками,
 - **IIIc** – имплантация опухоли по брюшине,
 - **IIId** опухоль за пределами границ иссечения,
 - **IIIe** – нерезектабельная опухоль
- **IV** - в 10% (гематогенные метастазы)
- **V** (поражение обеих почек) - в 5% случаев.



ГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ ТИПЫ НЕФРОБЛАСТОМЫ

После биопсии или удаления пораженной почки опухолевую ткань исследуют под микроскопом.

- Выделяют два главных гистологических типа нефробластомы:
 - *Нефробластома с благоприятным гистологическим строением*
 - *Нефробластома с неблагоприятным гистологическим строением*

ГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ

ТИПЫ

НЕФРОБЛАСТОМЫ

Опухоль Вильмса микроскопически состоит из 3-х элементов (*классическая трехкомпонентная опухоль*):

- 1. бластема** (*округлые мелкие клетки с гиперхромными ядрами и узким ободком цитоплазмы*),
- 2. эпителия** (*различного вида трубочки, отражающие разные стадии дифференцировки нефрона*),
- 3. стромы** (*рыхлая незрелая соединительная ткань, в которой могут встречаться участки гладких и полосатых мышц, жировая ткань, хрящ, кости, нейроглия*)

Соотношение элементов непостоянно.

Неблагоприятным прогнозом обладают:

- анаплазия,
- светлоклеточная саркома почки,
- рабдоидная опухоль почки.

Два последних типа сейчас не относят к опухоли Вильмса, но они считаются неблагоприятными по прогнозу.

Благоприятный прогноз у классической по гистологическому строению опухоли

ЛЕЧЕНИЕ

- **Лечение начинается с лапаротомии.**

Такой подход позволяет:

1. Провести осмотр и пальпацию противоположной почки по поводу наличия второй опухоли (*у 1/3 больных с двусторонним поражением почек не обнаруживаются никаких признаков поражения другой почки во время проведения предоперационного инструментального обследования*)
 2. Провести пальпацию и биопсию печеночных и парааортальных лимфоузлов
 3. Провести моноблочное удаление опухоли и почки.
- **Основной задачей лечения является удаление первичной опухоли, даже при наличии отдаленных метастазов, например, в легких.**

ЛЕЧЕНИЕ

- В отдельных случаях опухоль может быть слишком больших размеров и вовлекать в процесс жизненно важные структуры, что делает операцию в данный момент невозможной.
- У некоторых больных поражение может быть двусторонним.

У таких больных сначала применяется химиотерапия или лучевая терапия или комбинация двух методов лечения с целью сокращения размеров опухоли перед ее удалением.

ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ В ЛЕЧЕНИИ

НЕФРОБЛАСТОМЫ

- При I и II стадиях с благоприятным гистологическим типом – лучевая терапия не проводится.
- При III стадии показана лучевая терапия в дозе 10-20Гр.
- Лучевую терапию начинают в течение 10 дней после выполнения операции
- В случае остаточной опухоли после первой операции может потребоваться лучевая терапия и повторное оперативное вмешательство.

ХИМИОТЕРАПИЯ В ЛЕЧЕНИИ НЕФРОБЛАСТОМЫ

- В лечении больных опухолью Вильмса **используются химиопрепараты:**
 1. **винкристин,**
 2. **актиномицин Д,**
 3. **антрациклины** (доксорубицин, адриабластин).
- Химиотерапия применяется у больных с III-IV стадиями опухоли.
- Начинается лечение на 5 день после операции.

ОСЛОЖНЕНИЯ ЛЕЧЕНИЯ НЕФРОБЛАСТОМЫ

- У больных, получавших лучевую терапию могут развиваться **заболевания мышечной и костной системы** (сколиотическая атрофия).
- У больных, получавших доксорубицин могут развиваться **заболевания сердечно-сосудистой системы**.
- Есть сообщения о появлении вторичных **метахронных злокачественных опухолей**.