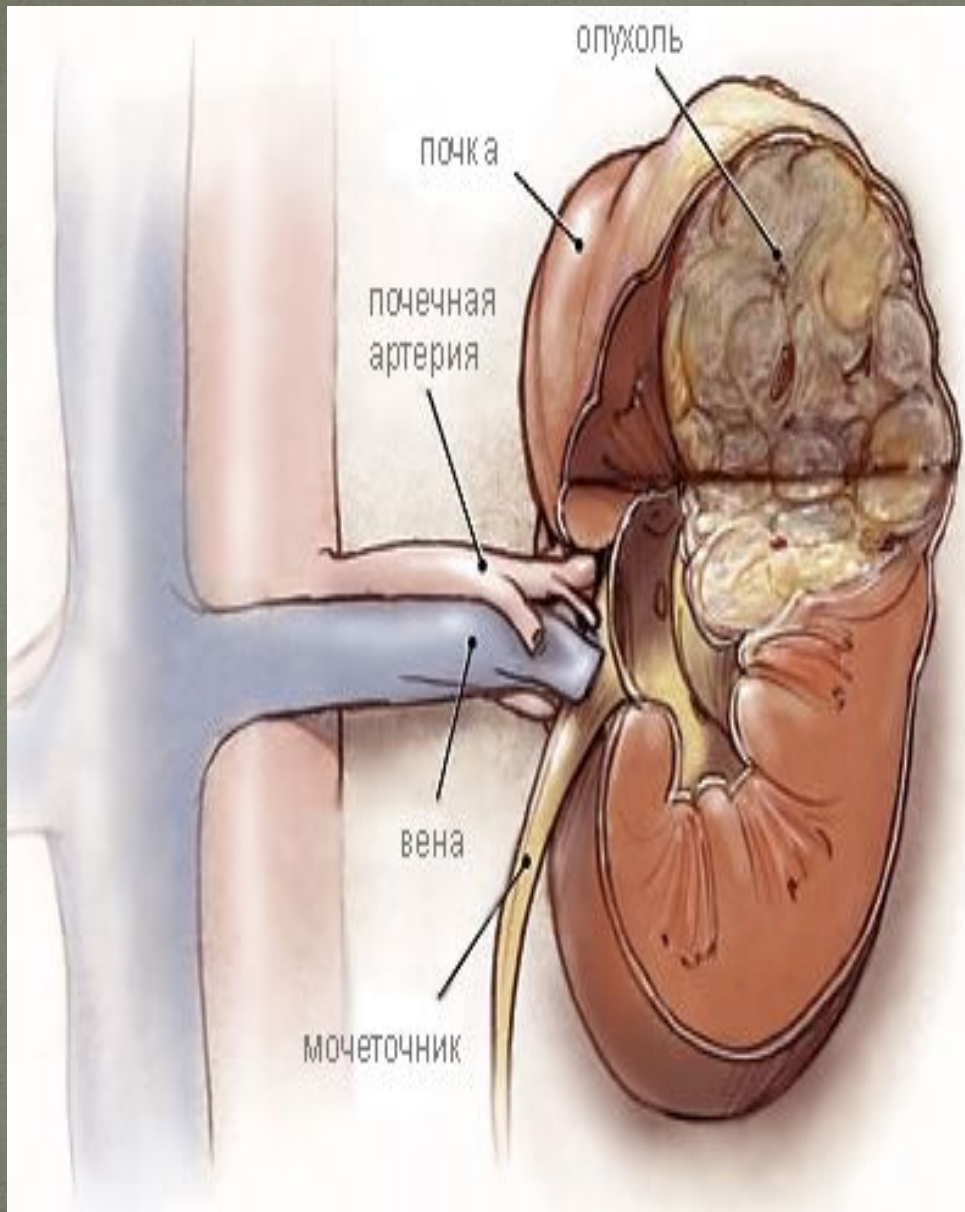


Запорожский государственный медицинский
университет
факультет последипломного образования
(курс детской хирургии)

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ
ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ
(нефробластома - опухоль Вильмса)

лекция для врачей-интернов детских хирургов



ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА

- Дизонтогенетическая злокачественная опухоль почек
- В литературе имеется 53 названия этой опухоли
- В МКБ-10 эта опухоль называется эмбриональной нефромой (С64)



Опухоль названа в честь
Макса Вильмса, который
впервые описал
клиническую картину и дал
гистологическую
характеристику опухоли в
1899 г.

Макс Вильмс (Max Wilms)
нем. хирург, профессор,
ученик Тренделенбурга.

Эпидемиология

- Частота 7-8:100.000 детей в возрасте до 14 лет в год;
- Более 80% всех случаев рака мочеполовой системы у детей младше 14 лет;
- Около 20% из всех солидных новообразований у детей;
- Чаще всего от 2 до 5 лет, несколько чаще у девочек (55, 89%) . (М.Ф. Трапезникова, 1989)

ЭТИОЛОГИЯ

- Причины развития опухоли окончательно не установлены
- Генетические нарушения в таких генах - супрессорах : WT₁, WT₂, 13.
- НО, существует мнение , что в большинстве случаев опухоль не передается по наследству и пусковым механизмом в развитии могут служить экзогенная интоксикация и воздействие радиации во время первой половины беременности.

Патогенез

- Имеет четко дифференцированное мезодермальное происхождение
- Возникает на стадии метанефроса и характеризуется тем, что часть клеток мезодермы не дифференцируется и начинает беспорядочно разрастаться и в процесс вовлекаются эпителиальные, соединительно- тканые элементы.

МАКРОСКОПИЧЕСКИ

представляется в виде крупного мясистого образования или узлов. Имеющих сферическую форму, разделенных плотной тканью и чаще заполненных студнеобразной массой смешанной с тканевыми островками.

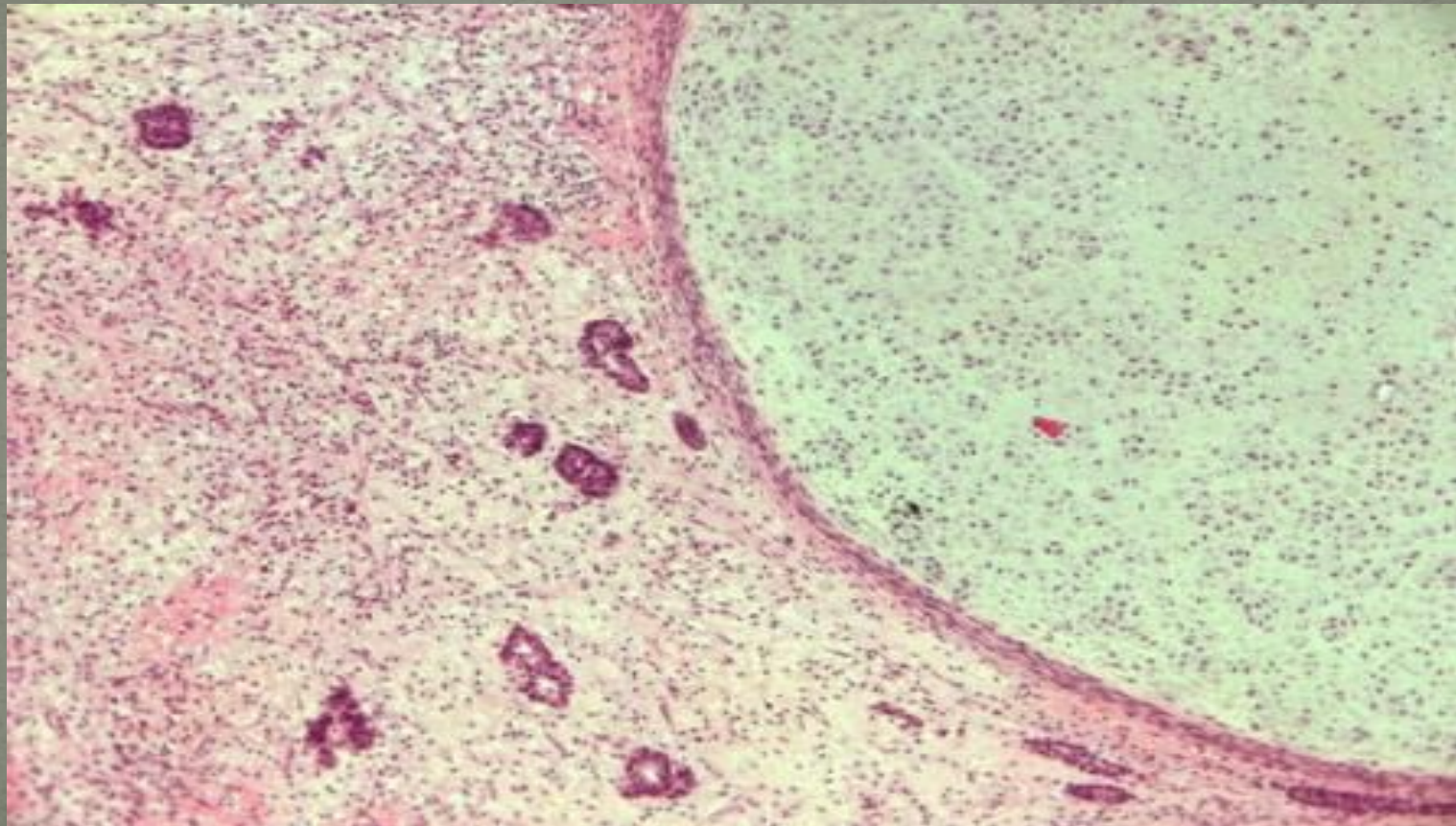


Нефробластома в разрезе

**Опухоль Вильмса
(нефробластома)**



МИКРОСКОПИЧЕСКИ опухоль имеет «пестрый» состав: эпителиальные клетки, поперечно-полосатая мускулатура, остатки нервных ганглиев, соединительная и хрящевая ткань



КЛАССИФИКАЦИЯ

- Гистологическая классификация опухолей почки по Smidt/Harms
- Классификация нефробластомы по системе TNM
- Национальная классификация опухолей Вильмса по стадиям(США).

Гистологическая классификация опухолей почки по Smidt/Harms

Степень злокачественности	Группа риска	Гистологический вариант опухоли почки
Низкая	Низкий	Мезобластическая нефрома; Фетальная рабдомиоматозная нефробластома. Кистозная, частично дифференцированная нефробластома
Средняя	Стандартный	«Классический вариант» без анаплазии. Нефробластома с фокальной анаплазией
Высокая	Высокий	Нефробластома с диффузной анаплазией. Светлоклеточная саркома Рабдоидная опухоль почки

Клиническая (сTNM) классификация нефробластомы

Первичная опухоль (категория T)	Поражение лимфоузлов (категория N)	Отдаленные метастазы (категория M)
<p>Tx - оценка первичной опухоли не проведена</p> <p>T0 - первичная опухоль не выявлена</p> <p>T1 - опухоль одной почки площадью до 80см²</p> <p>T2 - опухоль одной почки площадью более 80см²</p> <p>T3 - произошедший до начала лечения разрыв односторонней опухоли</p> <p>T4 - двусторонняя опухоль</p>	<p>Nx - оценка регионарных лимфоузлов не проведена</p> <p>N0 - регионарные лимфоузлы не поражены</p> <p>N1 - метастазы в регионарные лимфоузлы</p>	<p>Mx - диагностика возможных отдаленных метастазов не проведена</p> <p>M0 - отдаленные метастазы не выявлены</p> <p>M1 - отдаленные метастазы выявлены</p>

Клиническое стадирование

I стадия – опухоль локализуется в пределах почки, возможно полное удаление;

II стадия – опухоль распространяется за пределы почки, возможно полное удаление, в т. ч.:

- прорастание капсулы почки, с распространением в околопочечную клетчатку
- поражение внепочечных сосудов (инфильтрация или содержат опухолевые тромбы)

III стадия – остаточна негематогенная опухоль распространена в пределах живота:

- пред- или интраоперационный разрыв опухоли;
- метастазы по брюшине,
 - поражение внутрибрюшных лимфоузлов, за исключением регионарных ,
- опухолевый выпот в брюшную полость,
- нерадикальное удаление

IV стадия – гематогенные метастазы, т.е. легкие, печень, кости и головной мозг.

V стадия – двусторонняя нефробластома

Варианты :

А – поражение одного из полюсов обоих почек.

Б – поражение одной почки с вовлечением ворот в опухолевой процесс (тотальное или субтотальное) и одного из полюсов второй почки.

С – поражение обеих почек с вовлечением в процесс ворот (тотальное или субтотальное).

Клиническая картина

(Зависит от стадии заболевания, наличия метастазов и возраста ребенка)

На ранней стадии проявления скудные и неспецифичны:

- Бледность кожи, слабость, недомогание, раздражительность
- Тошнота, беспричинная рвота, снижение аппетита
- Похудание, отставание ребенка в росте
- Периодически субфебрильная температура
- В лаб.показателях: незначительная анемия, повышенная СОЭ, следы белка в моче

В период развернутой клинической картины :

- Обнаружение опухоли в брюшной полости (в 90% случаев) при пальпации плотная и гладкая, реже бугристая;
- Боли не характерны;
- Повышение АД.

На поздних стадиях :

- Асимметрия живота, наличие подкожной венозной сети , желтуха;
- Боль в животе;
- Изменение цвета мочи(макрогематурия)

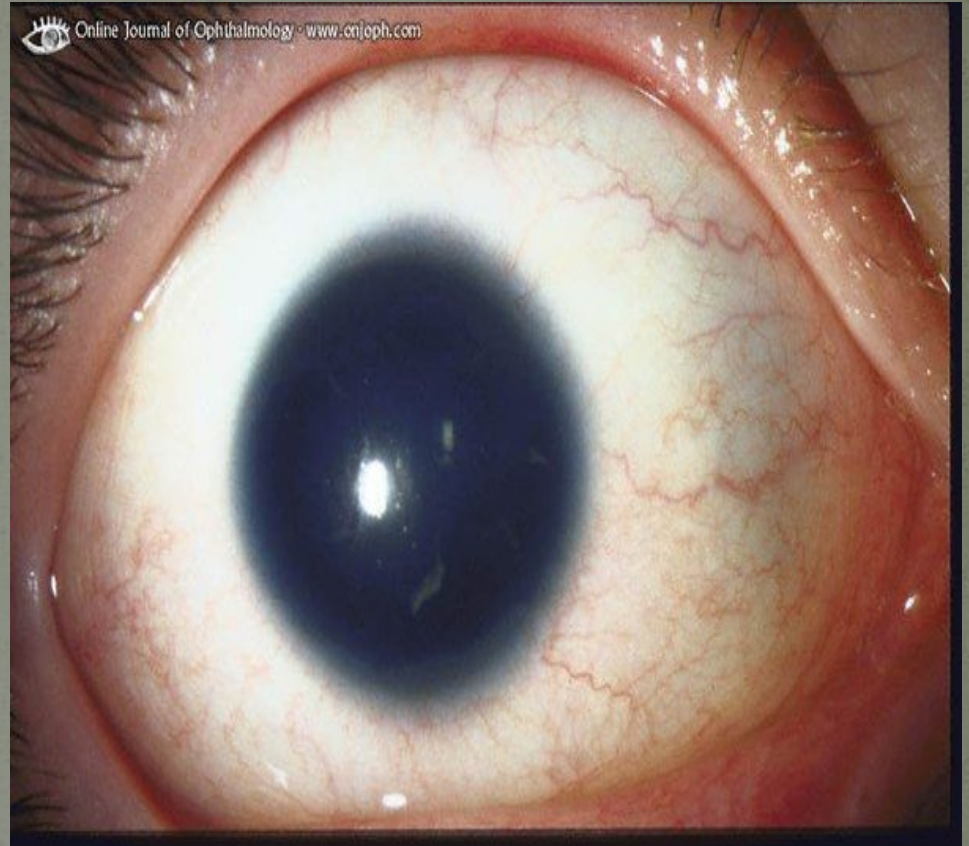
У 15% больных положительный синдром
WAGR:

W- Wilms tumor

A- aniridia

G- genitourinari
anomales

R- mental retardatio



Диагностика

1. Тщательно собранный анамнез (не было ли раньше однократной гематурии, бысро проходящей боли в животе)
1. Правильно проведенная пальпация живота
1. ОАК и ОАМ: амнемия, повышение СОЭ, протеинурия, микро- и макрогематурия

Ультразвуковая диагностика

Является высоко информативным скрининговым методом

- Позволяет выявить наличие опухоли (обычно представлена эхонегативным узлом, свободным от внутренних структур)
- Распространенность процесса
- Выявить тромб в нижней полой вене

Экскреторная урография

Возможность определить опухолевидное образование и оценить функционирование пораженной почки

Классические признаки опухолевого роста :

- Изменение положения почек
- Увеличение тени почки
- Смещение мочеточников в брюшном отделе
- Отсутствие функции больной почки
- Дефект наполнения в лоханке или чашечке
- Неровные контуры чашечек
- Раздвигание чашечек

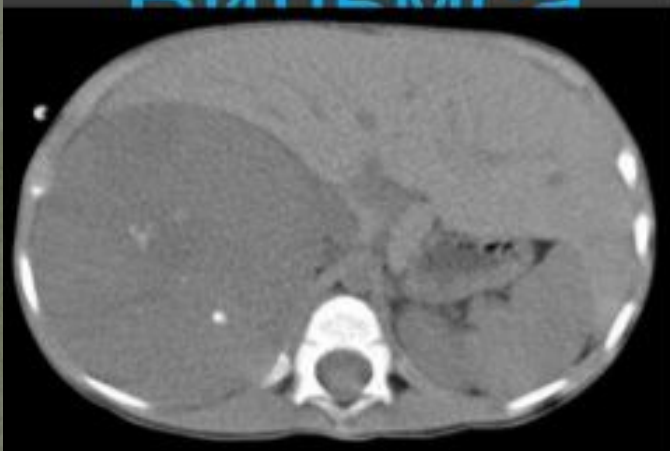


Компьютерная томография

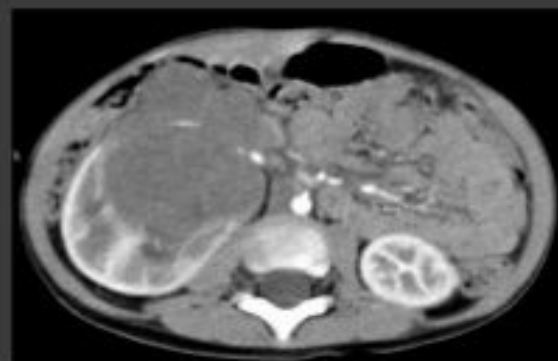
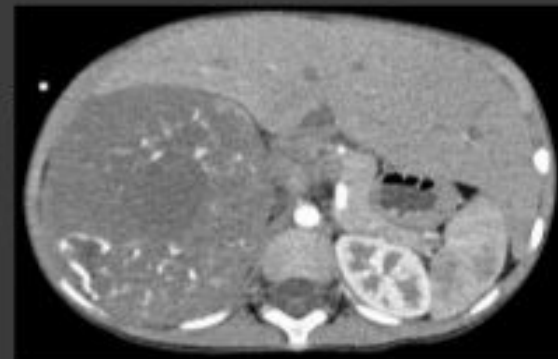
Брюшной полости и забрюшинного пространства

- Локализация и размеры опухоли
- Глубину прорастания и структуру
- Тромбирование почечных вен и v.cava inf.
- Лимфа- и гематогенные метастазы

Опухоль Вилемса



Нативная КТ



КТ с контрастированием

Магнитно-резонансная томография

- Получение многоплановых изображений в любой плоскости
- Возможность получения изображения сосудов без использования йодсодержащих контрастных веществ

- Рентгенограмма грудной клетки и черепа – для выявления метастазов в легких, головном мозге и костях черепа
- Радиоизотопное сканирование скелета – для выявления метастазов в костях

ТПСА

- Сывороточный маркер опухолевой активности
- Значительно повышен по сравнению с пациентами с доброкачественными новообразованиями почек, снижается в процессе лечения

Дифференциальная диагностика

Необходимо проводить с :

- Врожденный гидронефроз
 - Поликистоз почек
- Опухоли надпочечников

Синдром Беквита- Видеманна

- Висцеромегалия
- Гемигипертрофия
 - Омфалоцеле
- Микроцефалия
- Макроглоссия

Лечение

(протокол лечения №649)

- Большая часть пациентов получает комплексное лечение
- Хирургическое лечение
- Химиотерапия
- Лучевая терапия

Хирургическое лечение

- Заключается в удаление почки единым блоком с околопочечной жировой клетчаткой, забрюшинной клетчаткой и лимфатическими узлами;
- Если выполнение нефрэктомии связано с техническими трудностями, то может проводиться предоперационное лечение: химио-, радиотерпия или их комбинация;
- Доступы: лапаротомный, чрезреберный, межреберный, люмботомический

Химиотерапия

- Высокая чувствительность опухоли к химиопрепаратам – винкристин, циклофосфамид, доксорубицин, этопозид в различных комбинациях;
- Неoadьювантная терапия : 2-3 курса винкристина до тех пор, пока опухоль реагирует на проведение лечения.
- Адьювантная терапия : спустя 10-12 дней после операции. Существует 2 режима(группа 1 и 2)
- При отдаленных метастазах – пр-ты «второй линии»: платины, этопозид.

Лучевая терапия

- Предоперационное облучение назначают при недостаточном эффекте неоадьювантной химиотерапии (отсутствие сокращения опухоли) и на поздних стадиях ;
- Послеоперационное облучение
- Используют невысокие дозы

Прогноз

Зависит от стадии заболевания, гистологии опухоли и интенсивности лечения

Независимо от прогностических факторов 90% больных нефробластомой выздоравливают

Здоровыми можно считать детей с момента проведенной операции в течении 3 лет без рецидивов и метастаз

Спасибо за внимание!