

Кафедра детской хирургии, анестезиологии и интенсивной терапии
Донецкого национального медицинского университета им. М.Горького

Республиканская детская клиническая больница, г. Донецк

Нефробластома у детей

доц. Щербинин А.В.

Иноземцев И.Н.

Черкун А.В.

Москаленко А.С.

Опухоли почек у детей

- Опухоли почек составляют 10—30% всех опухолей у детей. Доброкачественные новообразования почек очень редки, из злокачественных, в подавляющем большинстве, наблюдается нефробластома. Другие злокачественные новообразования почек встречаются казуистически редко

Опухоли почек у детей

- Заболеваемость опухолями почек
- 6 % от всех ЗН детского возраста
- 0,9 на 100 тыс. детского населения
- Соотношение М:Д = 0,8

Опухоли почек у детей

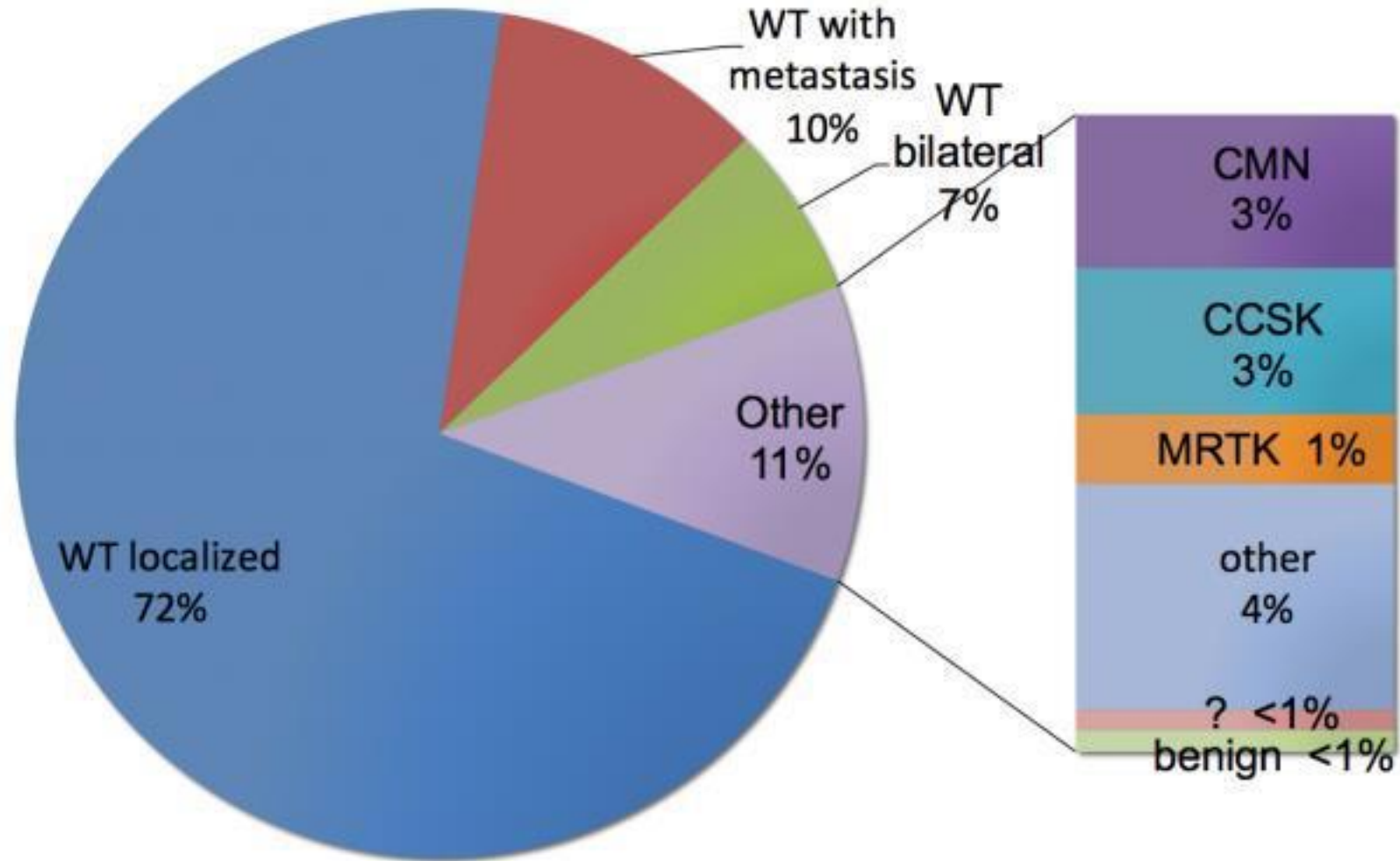
Доброкачественные

- Ангиомиолипома
- Псевдопухоль почки
- Метанефроидная аденома
- Мультикистозная нефрома
- Метанефроидная стромальная опухоль
- Оссифицирующая детская опухоль почки
- Ренинома

Злокачественные

- Нейробластома
- Светлоклеточная саркома
- Почечно-клеточная карцинома
- Нейробластоматоз
- Рабдоидная опухоль
- Анапластическая саркома
- Врожденная мезобластная нефрома
- Саркома Юинга
- Синовиальная саркома
- Вторичное поражение почек

Структура заболеваемости опухолями почек у детей



Нефробластома

злокачественная эмбриональная опухоль, происходящая из развивающихся метанефрогенной ткани.

Нефробластома: эпидемиология

- Наиболее частая опухоль почек детского возраста
- 0,7-0,8 на 1 00 000 детей 0-14 лет
- 77% случаев диагностируется в возрасте < 5 лет
- 15% случаев диагностируется в возрасте < 1 года
- 1% семейная форма
- 12% ассоциирована с врожденными синдромами
- 5-7% билатеральное поражение
- 13% отдаленные метастазы

Нефробластома: клиника

- Отсутствие симптомов – 80%
- Увеличение размеров живота и/или пальпируемое образование в брюшной полости
- Лихорадка, анорексия, рвота
- Микро- и макрогематурия у 20-25% пациентов
- Артериальная гипертензия при ренин-продуцирующих опухолях
- Редко - вторичная полицитемия (гиперпродукция эритропоэтина)
- Редко - варикоцеле, паховая грыжа, острая почечная недостаточность, плевральные боли
- Симптомы, связанные с врожденными аномалиями развития

Подходы к терапии

Стратегия SIOP

- Предоперационная химиотерапия без гистологической верификации

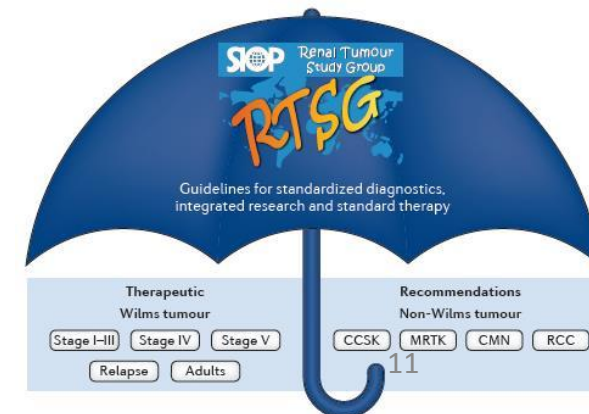
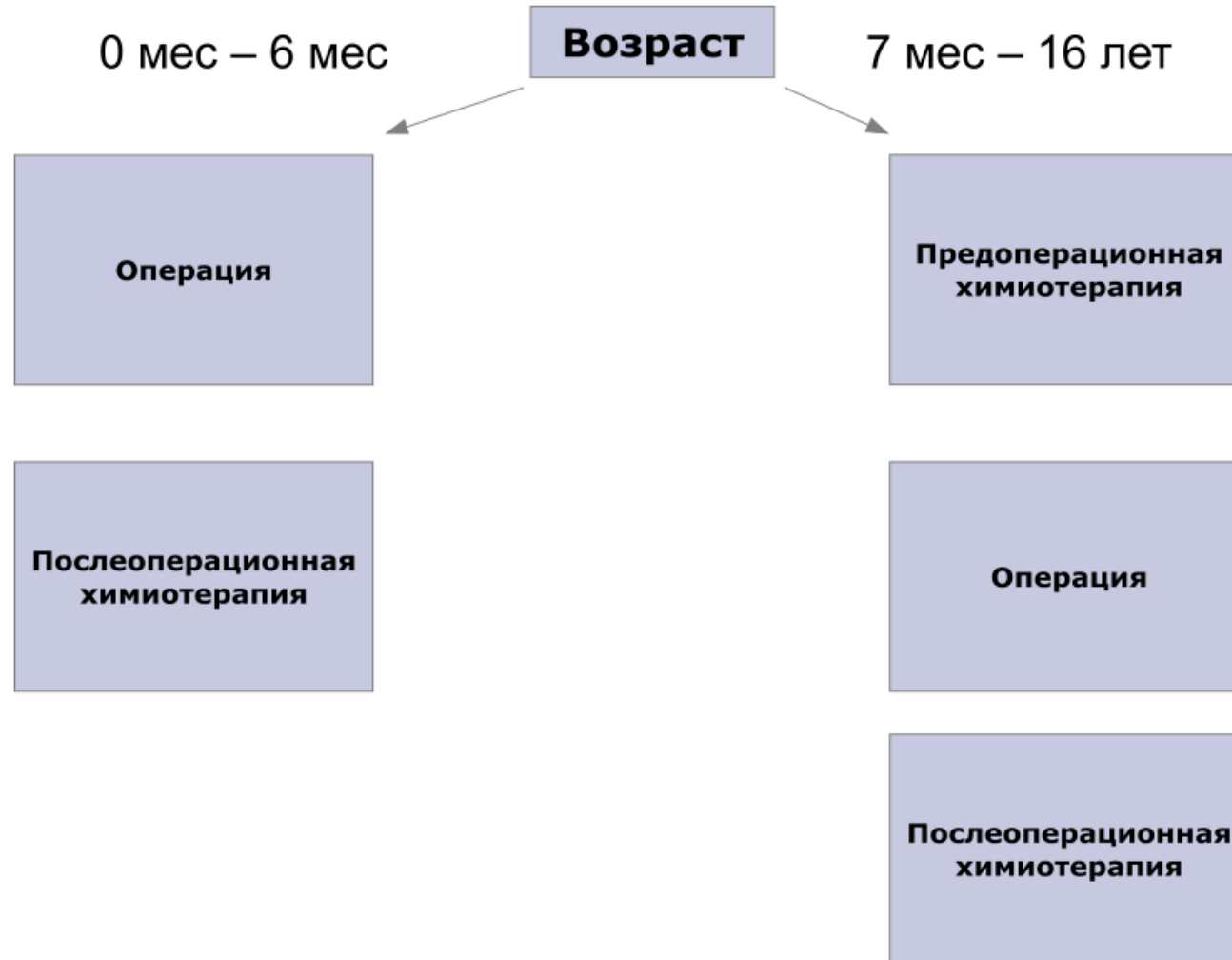
Стратегия NWTSCOG

- Инициальная нефрэктомия

Прогностические факторы

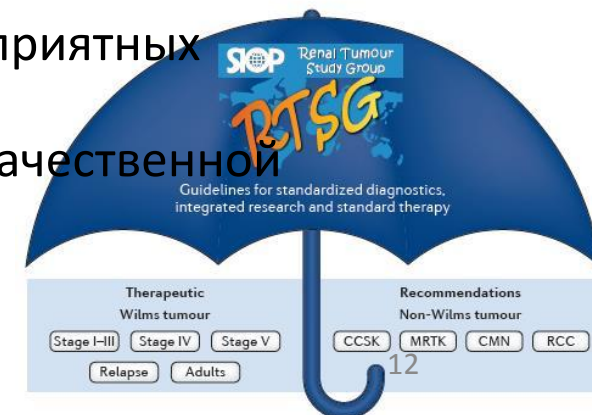
- Стадия
- Гистологический тип опухоли
- Объем опухоли
- Ответ метастазов на предоперационную терапию

Тактика лечения детей с опухолями почек



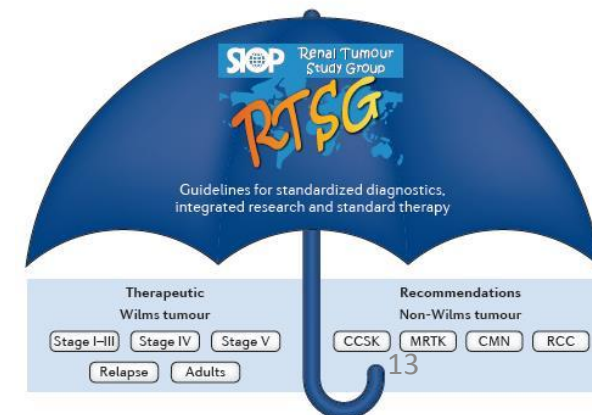
Инициальная диагностика

- УЗИ органов брюшной полости
- КТ или МРТ органов брюшной полости с в/в КУ
- Рентгенография органов грудной клетки в 2-х проекциях
- КТ органов грудной клетки
- Катехоламины мочи и/или сыворотки крови
- Клиренс по эндогенному креатинину
- Сцинтиграфия с МЙБГ (при подозрении на нейробластому)
- Консультация медицинского генетика
- Реносцинтиграфия (при билатеральном поражении)
- Сцинтиграфия костей скелета (только при наличии клиники и при неблагоприятных гистологических вариантах (High Risk Group))
- КТ или МРТ головного мозга при светлоклеточной саркоме почки или злокачественной рабдоидной опухоли почки



Хирургический этап

- УЗИ органов брюшной полости с оценкой объема опухоли
- КТ органов брюшной полости с в/в КУ
- Цель – радикальное удаление опухоли
- Объем – туморнефруретерэктомия
- Обязательное условие – биопсия лимфоузлов ворот почки и парааортальных лимфоузлов (даже при отсутствии их увеличения)
- Радикальная лимфодиссекция противопоказана



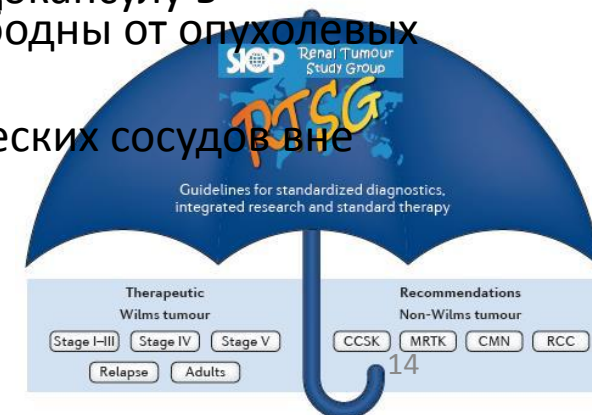
Группировка опухолей почек по стадиям SIOP

Стадия I

- a) опухоль ограничена почкой или ограничена фиброзной псевдокапсолой, если выходит за контур почки. Капсула почки или псевдокапсула могут быть инфильтрированы опухолью, но она не выходит на наружную поверхность и удалена радикально (края резекции свободны от опухолевых клеток)
- b) Опухоль может выступать в просвет лоханки или опускаться в мочеточник (но стенки лоханки и мочеточника не инфильтрированы)
- c) Отсутствие вовлечения сосудов почечного синуса
- d) Возможно вовлечение интратенальных сосудов

Стадия II

- a) опухоль распространяется за пределы почки или пенетрирует через капсулу/псевдокапсулу в околопочечную жировую ткань, но опухоль удалена радикально (края резекции свободны от опухолевых клеток)
- b) Инфильтрация опухоль почечного синуса и/или инвазия кровеносных и лимфатических сосудов вне пределов паренхимы почки, но опухоль удалена радикально
- c) Опухоль инфильтрирует соседние органы или НПВ, но удалена радикально



Группировка опухолей почек по стадиям SIOP

Стадия III

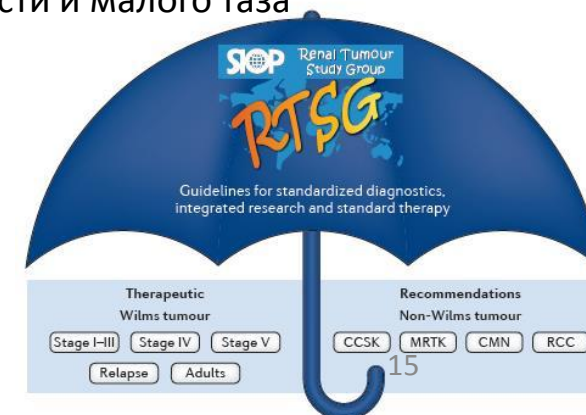
- a) Неполное удаление опухоли (макроскопически или микроскопически остаточная опухоль)
- b) Вовлечение любых лимфоузлов брюшной полости
- c) Разрыв опухоли до операции или интраоперационно
- d) Распространение опухоли через брюшину
- e) Имплантационные метастазы на брюшине
- f) Опухолевый тромб представлен в краях резекции, рассечен во время операции или удален кускованием
- g) Биопсия опухоли до неоадьювантной терапии или операции (за исключением тонкоигольной биопсии)

• Стадия IV

Наличие гематогенных метастазов или поражение лимфатических узлов за пределами брюшной полости и малого таза

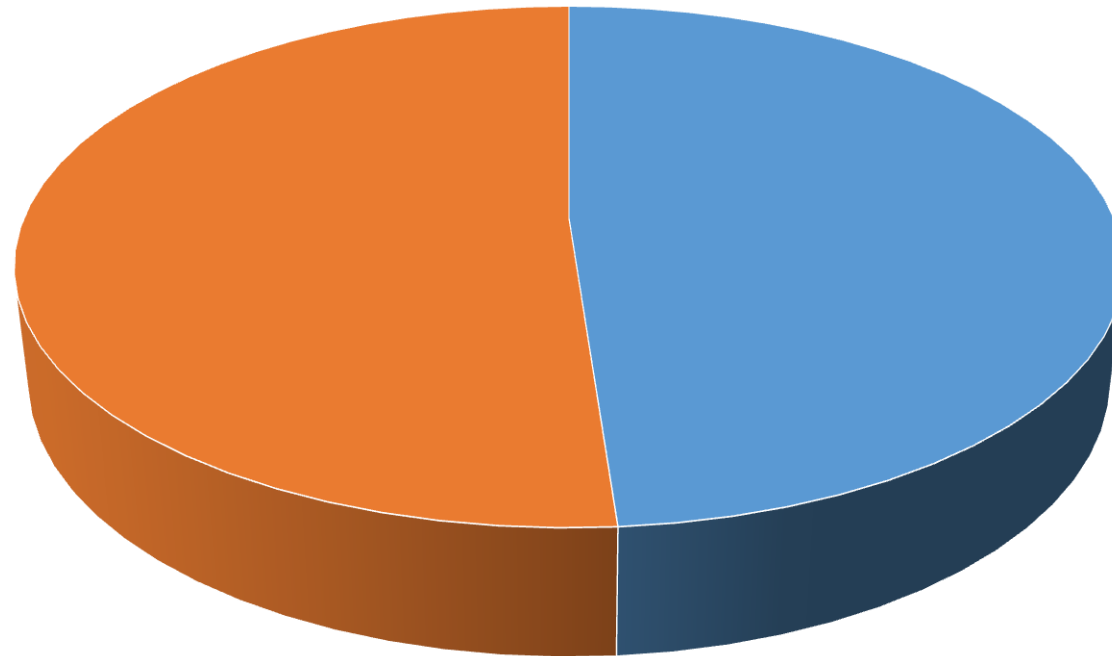
• Стадия V

Билатеральное поражение почек



За период с 1985 по 2020 годы в клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куща

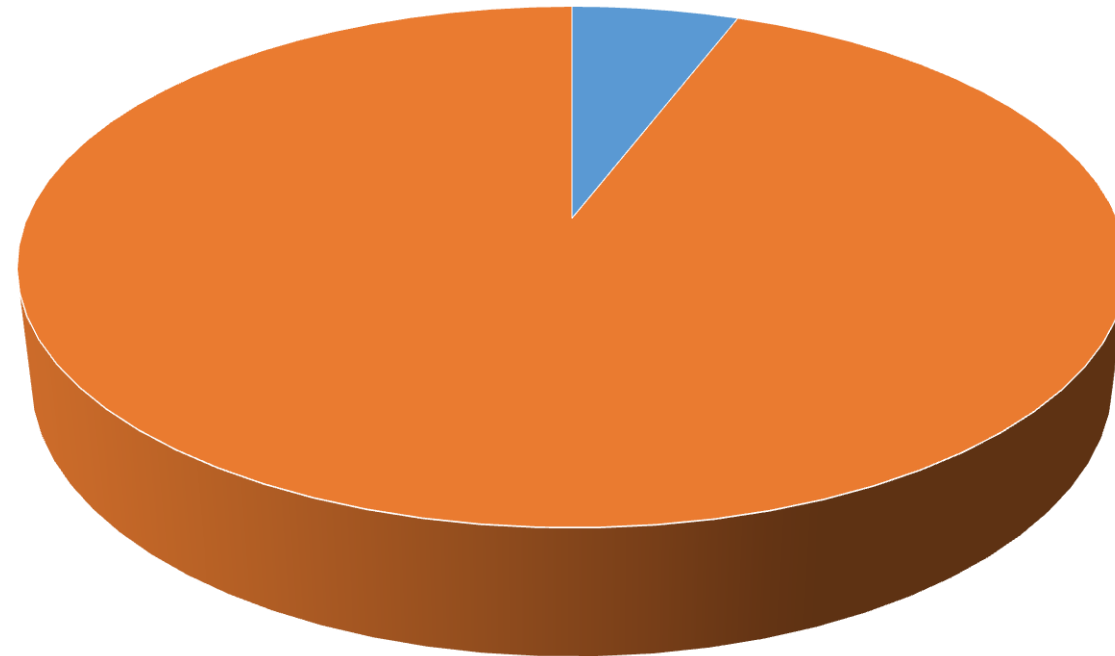
Лечилось детей с опухолями почек (n=172)



■ Мальчики 48,8% (n=84) ■ Девочки 51,2% (n=88)

За период с 1985 по 2020 годы в клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куща

Опухоли почек у детей (n=172)

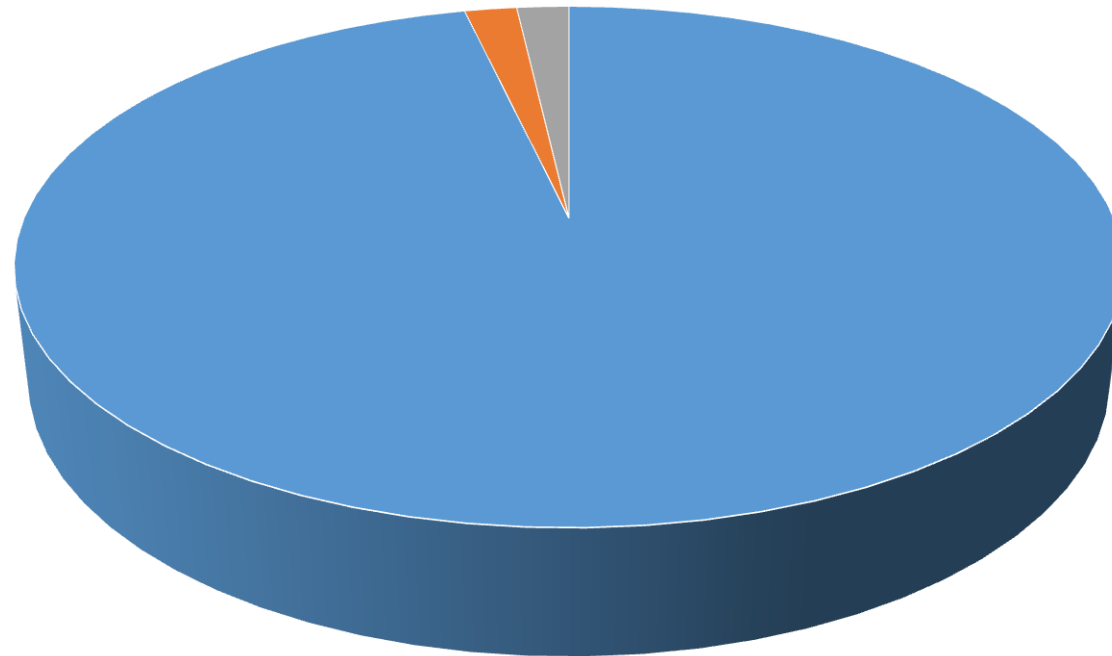


■ Доброкачественные 5,8% (n=10)

■ Злокачественные 94,2% (n=162)

За период с 1985 по 2020 годы в клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куца

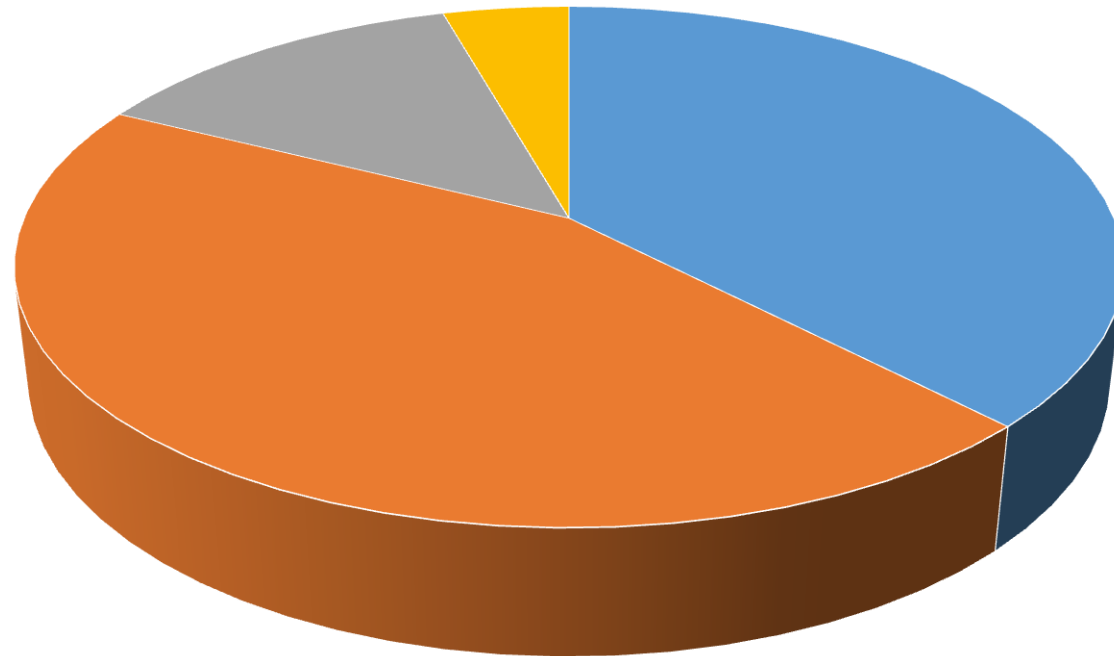
Злокачественные опухоли почек у детей... (n=165)



■ Нефробластома 96,4% (n=159) ■ Светлоклеточная саркома 1,8% (n=3) ■ Другие 1,8% (n=3)

За период с 1985 по 2020 годы в клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куща

Распределение по стадиям нефробластом (n=159)



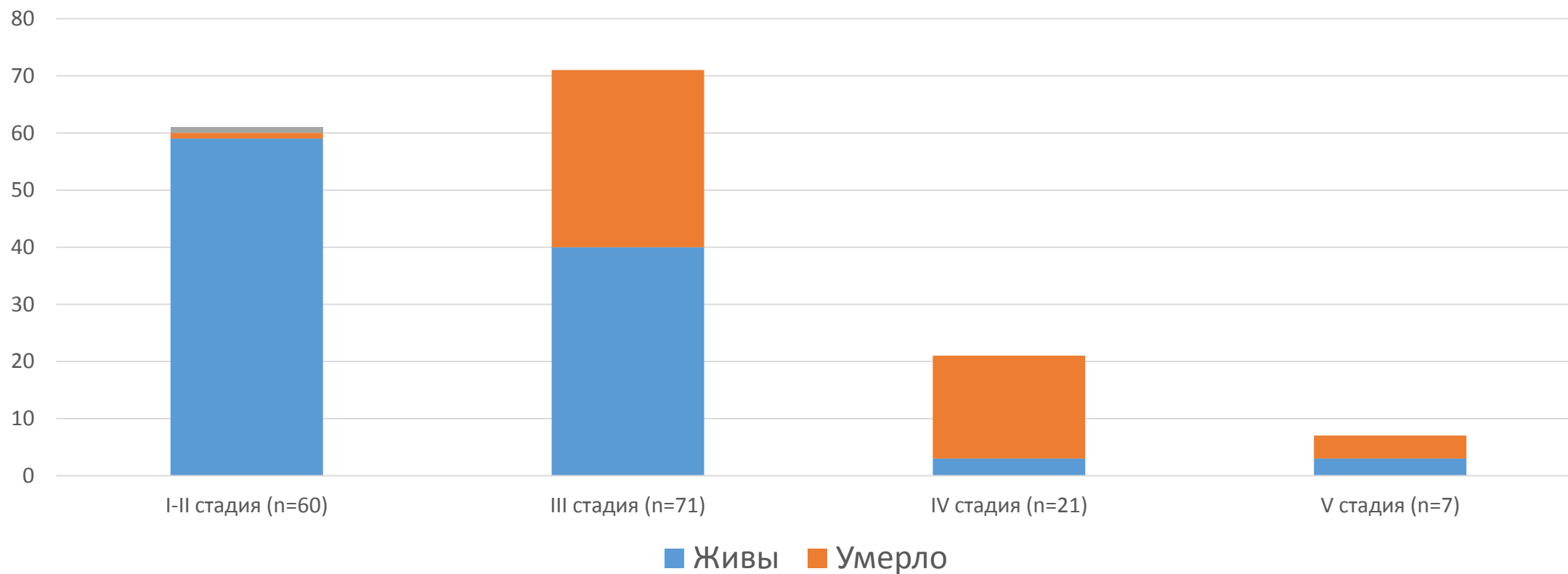
■ I-II стадия 37,7% (n=60) ■ III стадия 44,7% (n=71) ■ IV стадия 13,2% (n=21) ■ V стадия 4,4% (n=7)

Комбинированное лечение нефробластом:

- Неoadьювантная полихимиотерапия
- Хирургический этап (последние годы поперечная лапаратомия, туморнефуретерэктомия, биопсия парааортальных лимфоузлов и лимфоузлов ворот почки)
- Адьювантная полихимиотерапия
- Лучевая терапия (при необходимости)

За период с 1985 по 2020 годы в клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куща

Выживаемость по стадиям



Выводы:

- Онкологическая настороженность и адекватно проводимые медицинские осмотры позволяют выявить злокачественные опухоли почек на ранних стадиях
- Необходимо проведение референса гистологического материала в специализированных центрах
- Тщательное стадирование (в том числе биопсия парааортальных лимфоузлов во время хирургического этапа) позволяет выбрать правильную тактику лечения
- Консультация генетика