

**Рак почки.
Эпидемиология,
классификация, этиология,
патогенез, клиническая
тина.**



Выполнени:
Марьенко А.С.
Хачатрян К.А.

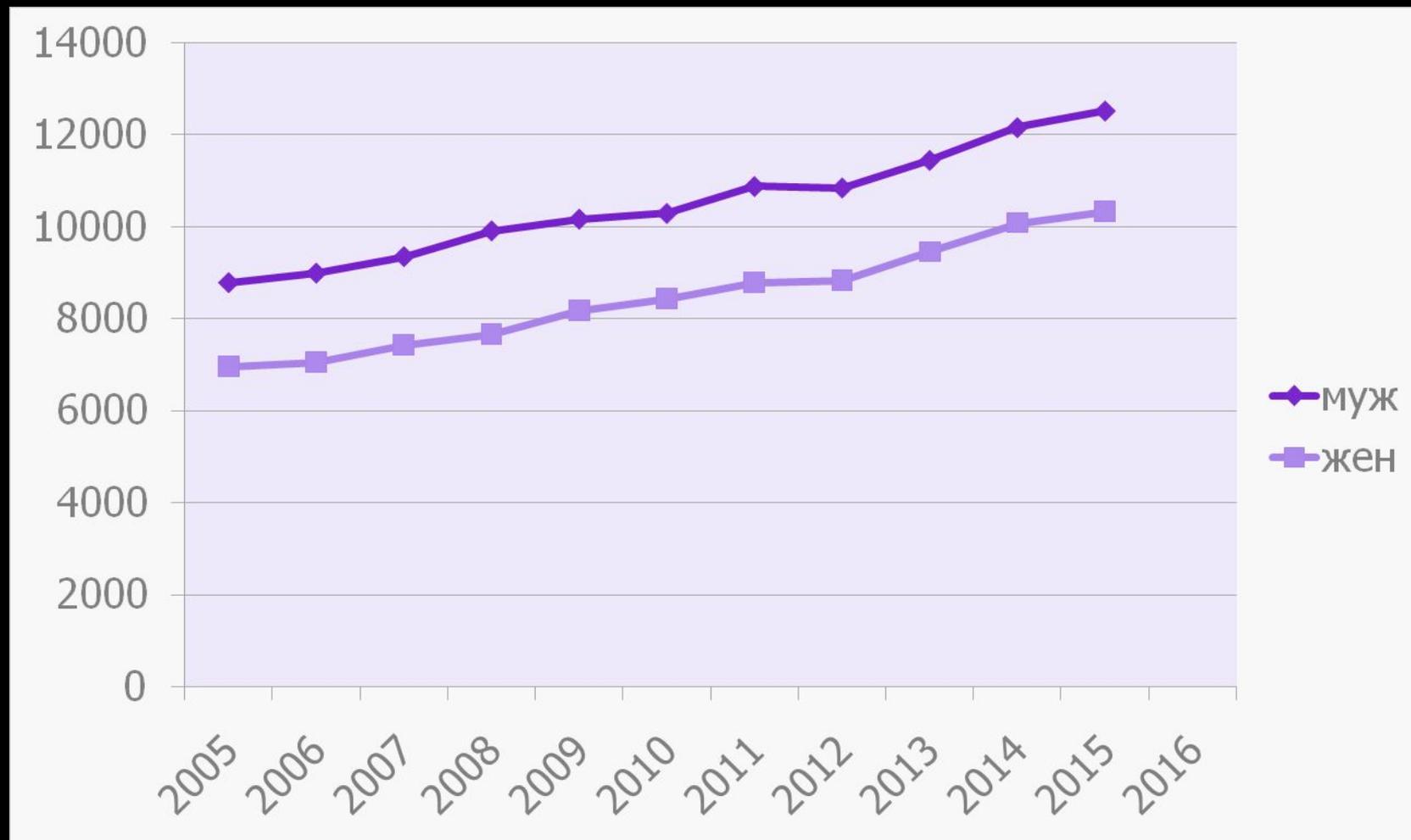
Эпидемиология рака почки.

- Почечно-клеточный рак (ПКР) – одно из наиболее распространенных онкоурологических заболеваний.

Ежегодно в мире выявляют около 210 тыс. новых случаев ПКР, что составляет около 2% в структуре онкологической заболеваемости, причем две трети больных выявляют в развитых странах.

- В структуре ЗНО ПКР составляет 4,5% у мужчин и 3% у женщин.
- Средний возраст больных ПКР составил 61,4года (60,4 лет у мужчин и 62,7 года у женщин).

Абсолютное число впервые в жизни установленных диагнозов злокачественного новообразования в России в 2005-2015 гг.

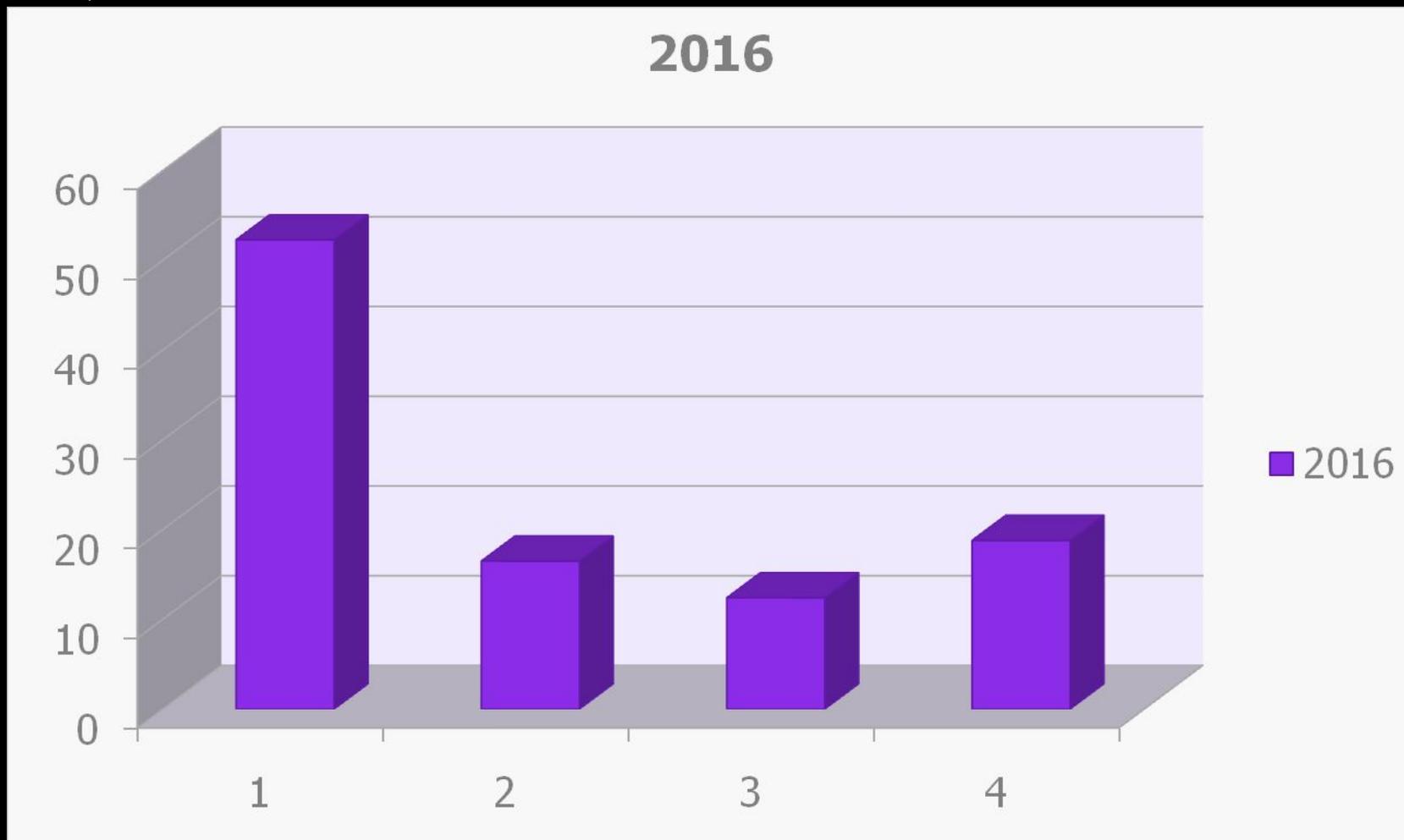


Динамика показателей заболеваемости населения России злокачественными новообразованиями в 2005-2016 гг.

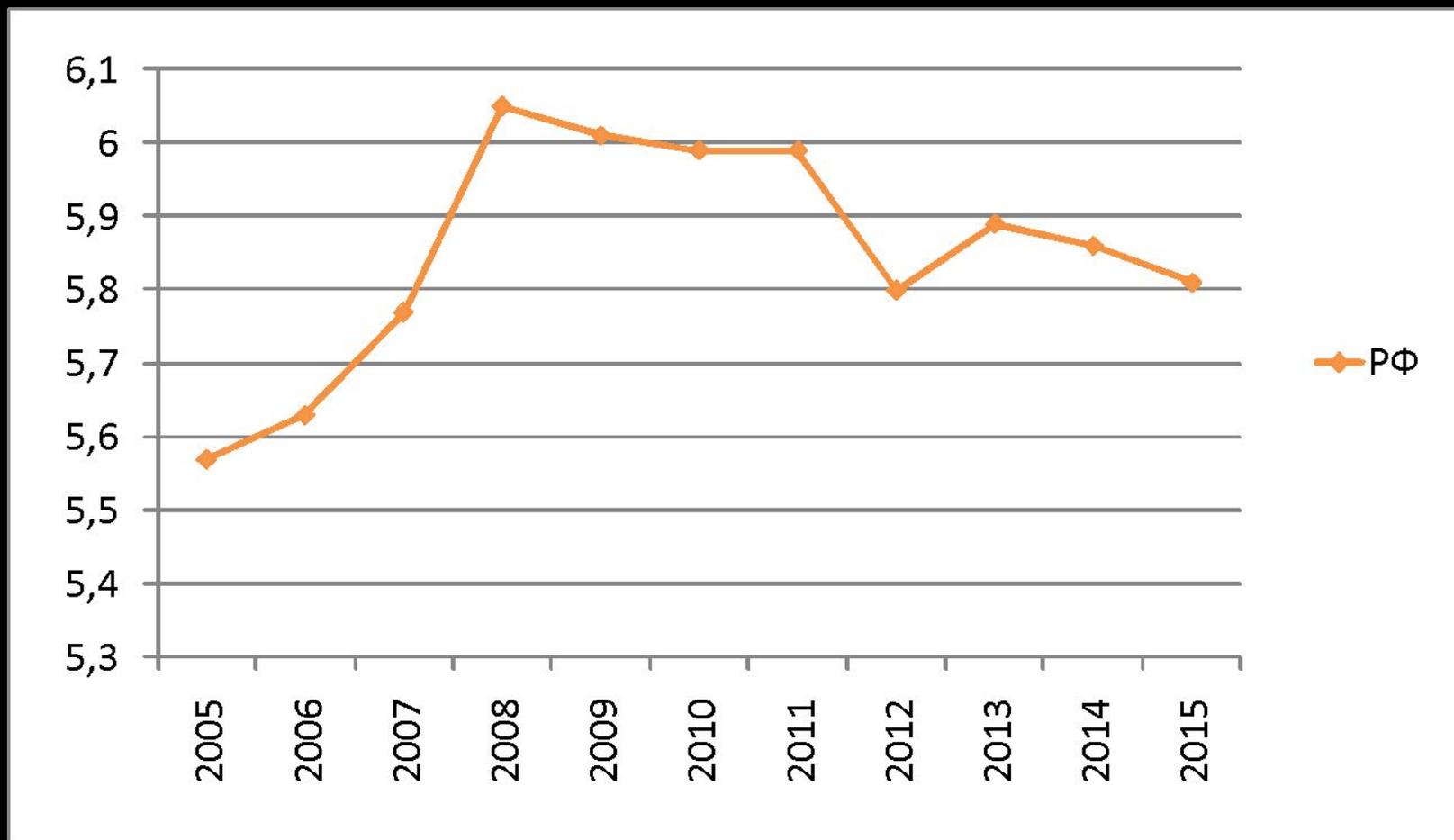


- Среднегодовой темп прироста, % = 3,46
- Прирост, % 42,73

Доля больных по стадиям, выявленных в УР в 2016г. (в %)



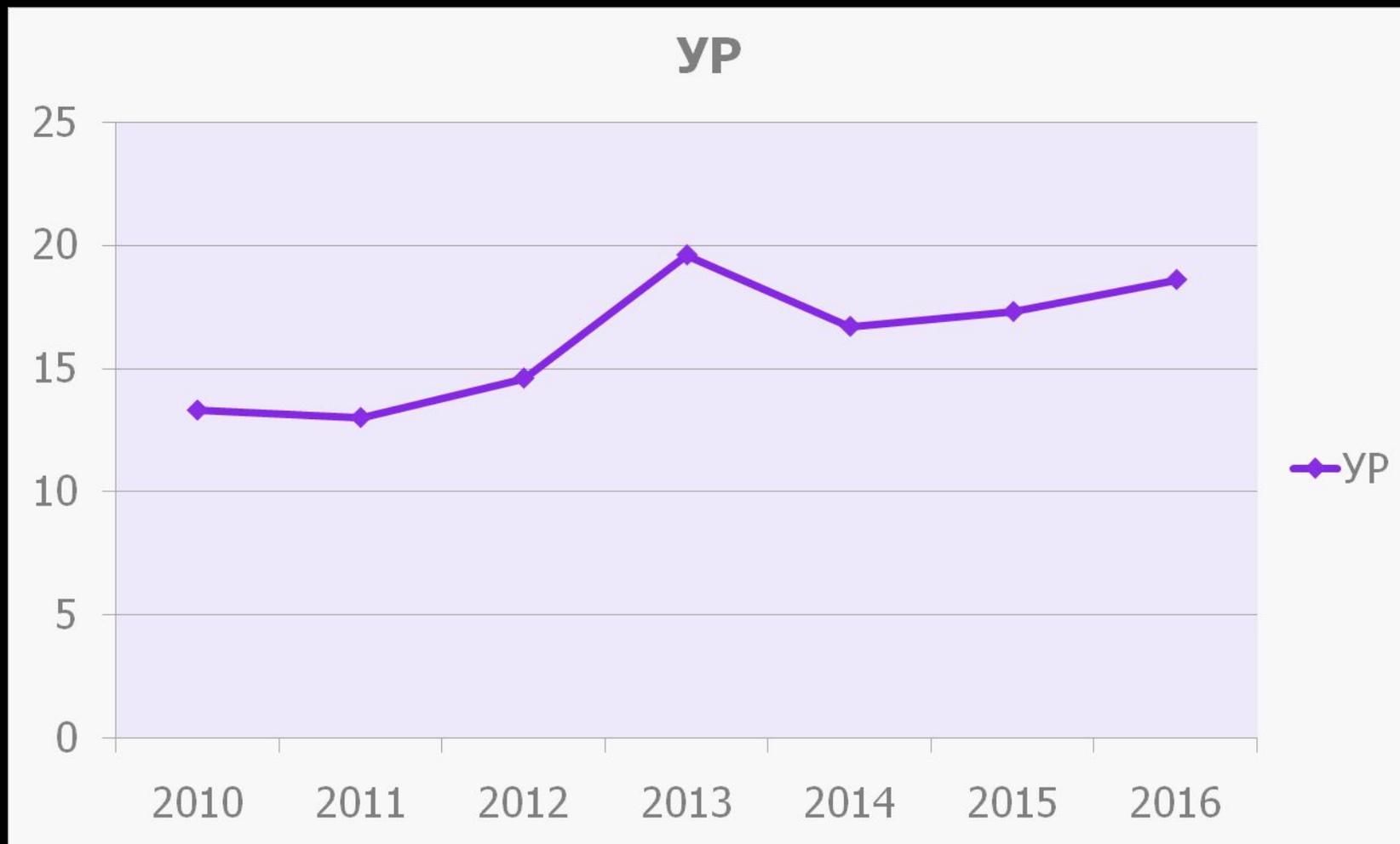
Динамика показателей смертности населения России от злокачественных новообразований в 2005-2015 гг.



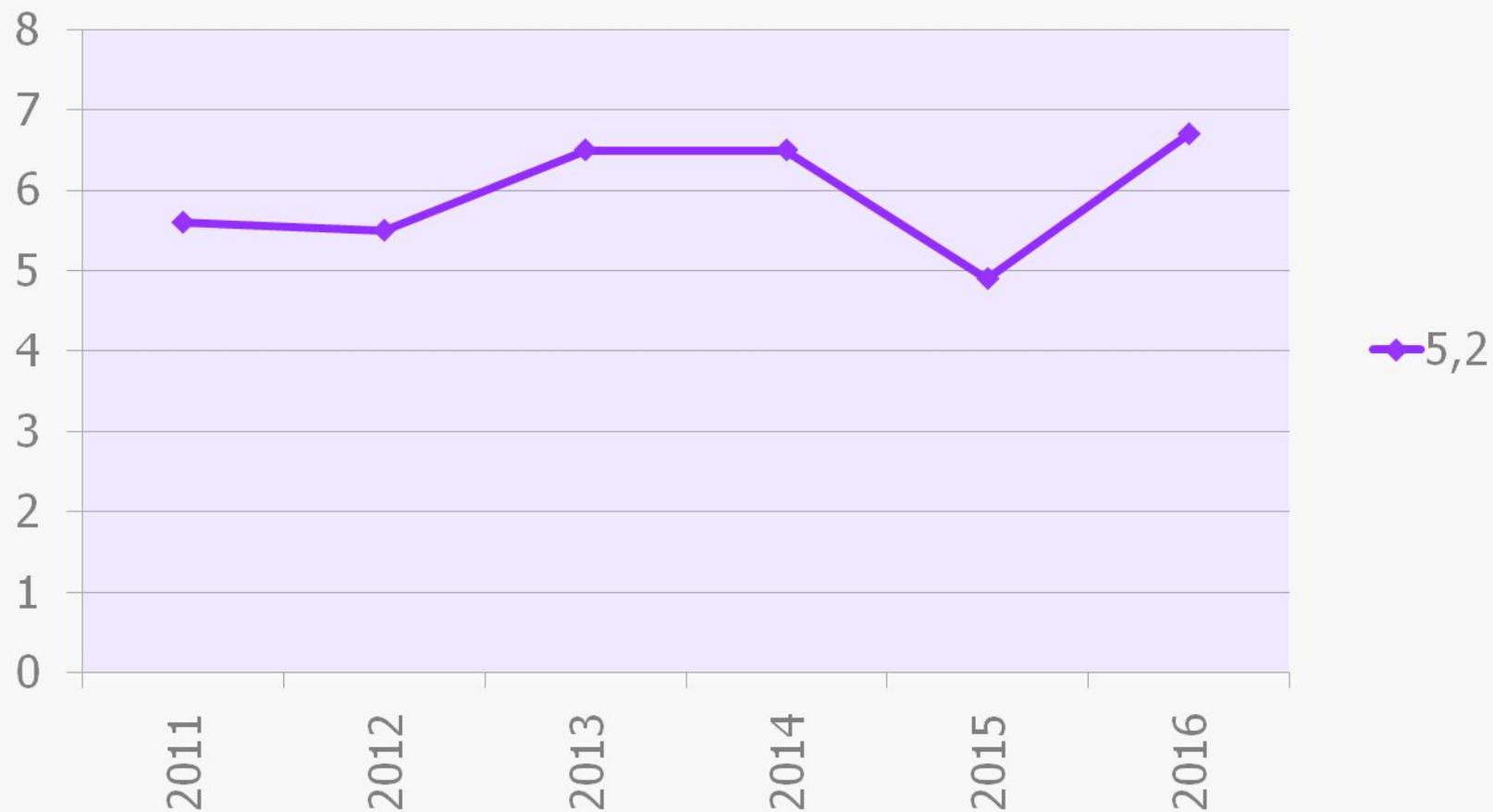
**ПОКАЗАТЕЛИ СОСТОЯНИЯ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ
НАСЕЛЕНИЮ В 2015 Г. на 100 тыс. населения
ПРИВОЛЖСКИЙ ФО= 10,25**



Заболеваемость в УР за период с 2010 по 2015г. (на 100 000 населения)



СМЕРТНОСТЬ НАСЕЛЕНИЯ УР за период с 2010 по 2015г.(на 100 000 населения)





Смертность по десяти ведущим локализациям злокачественных новообразований



Трахея, бронхи, лёгкие



Желудок



Ободочная кишка



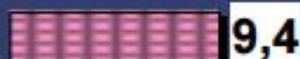
Прямая кишка, ректосигмоидное соединение, анус



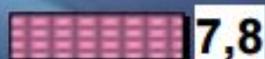
Молочная железа



Поджелудочная железа



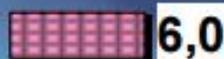
Предстательная железа



Почки



Печень и внутрипечёночные желчные протоки



Злокачественные лимфомы



Факторы риска

Наследственные:

- Семейный анамнез
- Синдром фон Хиппеля–Линдау
- Половая принадлежность (чаще болеют мужчины, чем женщины; соотношение 1,5 : 1)

Приобретенные:

- Курение
- Ожирение
- ГБ
- приобретенная кистозная болезнь почек

Патогенез

- С начала 1990-х гг. в мировой литературе стали появляться работы, в которых исследовались молекулярно-генетические аспекты патогенеза рака почки. Были открыты генетические синдромы, ассоциированные с развитием как семейных, так и спорадических форм рака почки, выделены соответствующие онкогены и гены опухолевой супрессии.

Формы семейного рака почки

Синдром	Генотип
Фон Хиппель-Линдау	Ген VHL (хромосома 3p25-26)
Наследственный папиллярный ПКР	c-met протоонкоген (хромосома 7q34)
Семейный лейомиоматоз с ПКР	Фумарат-гидратаза (хромосома 1q42-43)
Бирт-Хогг-Дьюба	Ген <i>BHD1</i> (хромосома 17p12)
Туберозный склероз	TSC1, TSC2
РП, ассоциированный с SDHB	SDHB

- В 1972 г. было выдвинуто предположение, что семейные формы рака почки со свойственным им мультифокальным ростом развиваются в связи с распространенностью мутаций в одном аллеле гена, тогда как спорадические формы возникают при мутациях, поражающих оба аллеля одного гена, что может произойти в течение жизни (чем обуславливается возраст, в котором заболеваемость раком почки наиболее высока) в отдельной взятой клетке почечной ткани (что определяет, как правило, монофокальный характер процесса) со сравнительно небольшой вероятностью. Это утверждение впоследствии было подтверждено в работах многих авторов.

Синдром von Hippel-Lindau

- - это аутосомно-наследственное заболевание характеризуется пороками развития и аномальным ростом мелких кровеносных сосудов.
- Характерно образование ангиом сетчатки, гемапгиобластом в мозжечке и гемапгиом в спинном мозге, которое сопровождается развитием почечной клеточной карциномы, кист в поджелудочной железе и придатках яичек, панкреатических и эпидидемальных кистозных аденом и феохромоцитомы.
- Развивается вторичная артериальная гипертензия, связанная с патологией почек и часто двухсторонней феохромоцитомой, которая предрасполагает к субарахноидальным кровотечениям.
- Причиной заболевания служит ген-супрессор опухоли VHL, локализованный на хромосоме 3p26-p25.

Dilated venule and arteriole related to the angioma

Retinal angiomas may be multifocal and bilateral



Cochlea
Pons



Brain
Endolymphatic sac tumor
Mastoid cells
Cerebellum



Parangliomas can be mediastinal, abdominal, or pelvic

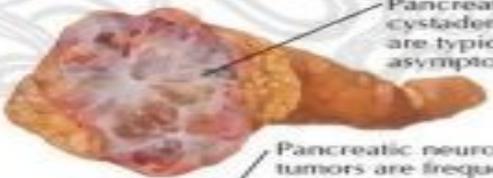
Renal cell carcinomas are commonly multicentric and bilateral



Endolymphatic sac tumor



Hemangioblastoma of cerebellum



Pancreatic serous cystadenomas are typically asymptomatic



Pancreatic neuroendocrine tumors are frequently nonfunctional and may be malignant

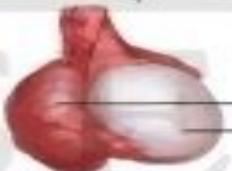
Hemangioblastomas of spinal cord



Pheochromocytomas, when present, are frequently multicentric and bilateral



Papillary cystadenoma of broad ligament (female) and epididymal cysts (male) are benign and frequently bilateral



Epididymal cyst
Testicle

Синдром Бёрте-Хогга-Дюбе (БХД)

- редкое аутосомно-доминантное заболевание, в основе которого лежат мутационные изменения VHL-гена 17-й хромосомы, кодирующий белок-онкосупрессор фолликулин.
- Характеризуется развитием гамартом волосяных фолликулов в области лица и шей, легочных кист и опухолей почки.

Классификация

4 вида рака почки

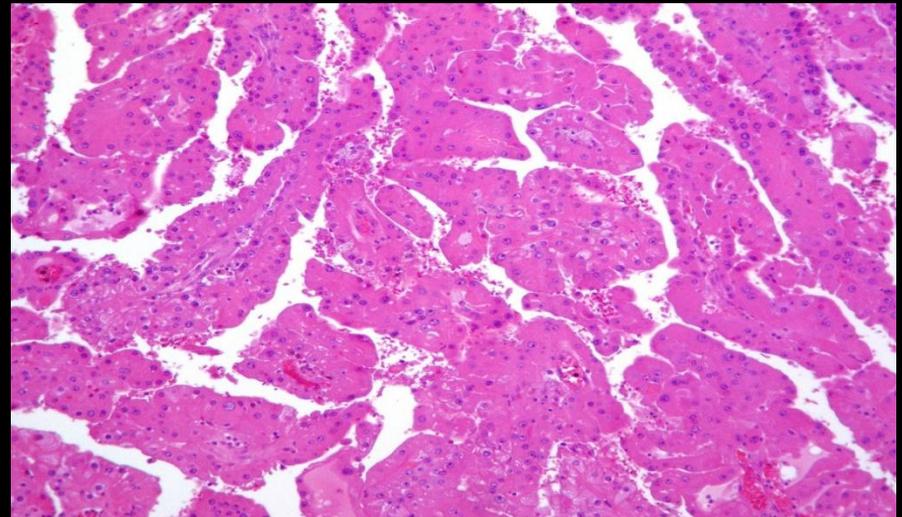
- светлоклеточный (60-85 %)
- хромофильный (папиллярный; 7-14 %)
- хромофобный (4-10 %)
- рак собирательных протоков (2-5 %)

Светлоклеточный рак

- характеризуется наличием делеции хромосомы 3p.
- Только в опухолях данного типа имеет место мутация гена VHL (Вона-Гиппеля-Линдау).
- характеризуется инфильтративным ростом с сосудистой инвазией
- имеет более высокий метастатический потенциал
- отличается худшей выживаемостью

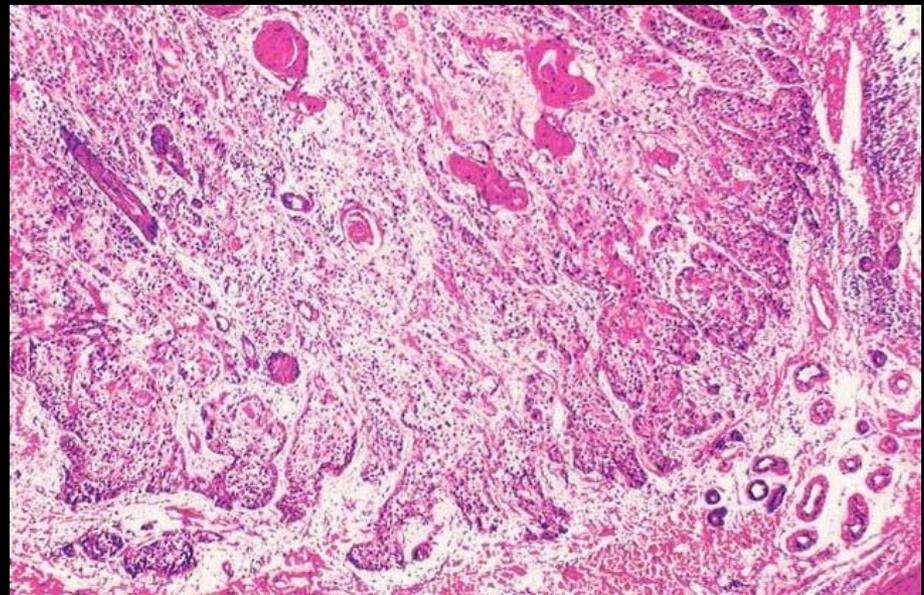


- При папиллярной форме рака почки обычно выявляется комбинация трисомий по 7, 17, 3q, 8, 12, 16 и 20 хромосомам, а также утрата Y-хромосомы
- часто бывает двусторонней и мультифокальной
- ассоциирована с лучшей выживаемостью, чем светлоклеточный, но худшей, чем хромофобный тип опухоли.



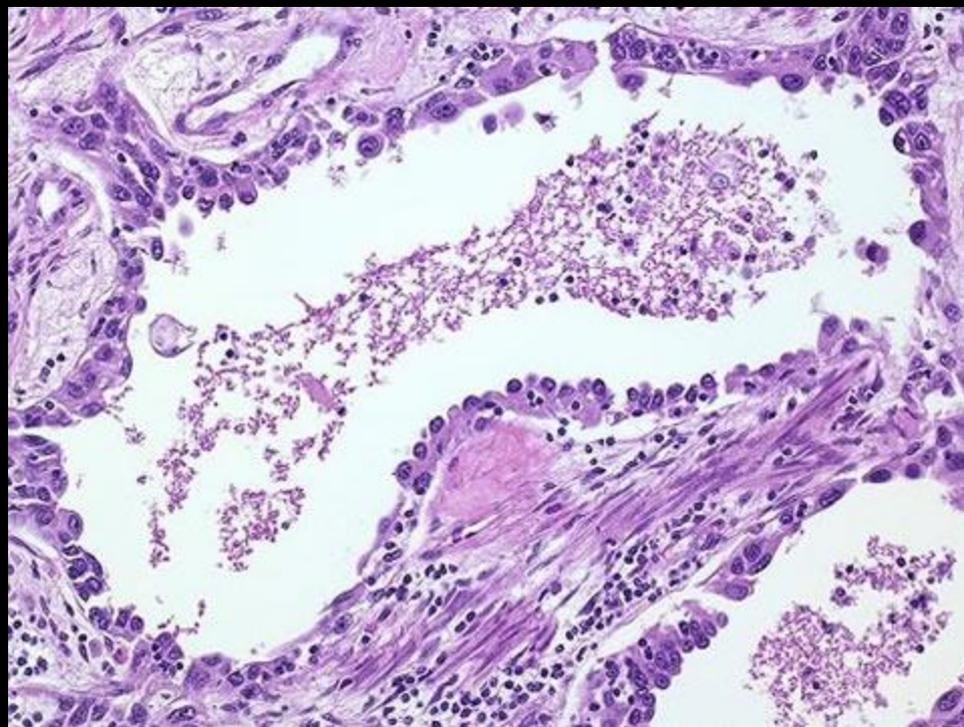
Хромофобный рак

- характерно уменьшение количества хромосом в сочетании с гетерозиготностью по хромосомам 1,2,6,10,13, 17,21,X и гипоплоидным содержанием ДНК.
- имеет низкий метастатический потенциал.
- Выживаемость больных с хромофобными опухолями выше, чем с папиллярной и светлоклеточной формами рака почки.



Рак собирательных протоков

- редкая опухоль
- специфические для данного типа опухоли генетические альтерации не выявлены.
- очень агрессивная, с высоким метастатическим потенциалом.



- **В гистологической классификации ВОЗ 2004 года выделены следующие варианты ПКР:**
- светлоклеточная почечно-клеточная карцинома
- мультилокулярная светлоклеточная почечно-клеточная карцинома
- папиллярная почечно-клеточная карцинома
- хромофобная почечно-клеточная карцинома
- карцинома из собирательных трубочек Беллини
- медуллярная карцинома почки
- карциномы, обусловленные транслокацией хромосомы Хр11
- карцинома, связанная с нейробластомой
- - муцинозная тубулярная и веретеночклеточная карцинома
- - неклассифицируемая почечно-клеточная карцином

Таблица 13.2. Классификация рака почки по системе TNM

Первичная опухоль

Tx	Первичную опухоль оценить невозможно
T0	Первичной опухоли нет
T1a	Опухоль ≤ 4 см, ограниченная почкой
T1b	Опухоль 4—7 см, ограниченная почкой
T2	Опухоль > 7 см, ограниченная почкой
T3a	Опухоль прорастает надпочечник или околопочечную клетчатку, но не выходит за почечную фасцию
T3b	Опухолевый тромб в почечной вене, ее сегментарных ветвях или в нижней полой вене ниже диафрагмы
T3c	Опухолевый тромб в нижней полой вене выше диафрагмы или прорастание стенки нижней полой вены
T4	Опухоль выходит за почечную фасцию

Регионарные лимфоузлы

Nx	Регионарные лимфоузлы оценить невозможно
N0	Метастазов в лимфоузлы нет
N1	Метастазы в 1 регионарный лимфоузел
N2	Метастазы в 2 и более регионарных лимфоузла

Отдаленные метастазы

Mx	Отдаленные метастазы оценить невозможно
M0	Отдаленных метастазов нет
M1	Отдаленные метастазы

Клиническая картина

- В большинстве случаев П протекает бессимптомно.

-

Клинические проявления возникают в основном на поздней стадии.



Клинические
проявления

```
graph TD; A[Клинические проявления] --> B[Ренальные]; A --> C[Экстраренальные];
```

Ренальные

Экстраренальные



Гематурия.

- может внезапно возникать и прекращаться



Боль.

- В подреберье и/ или в поясничной области.



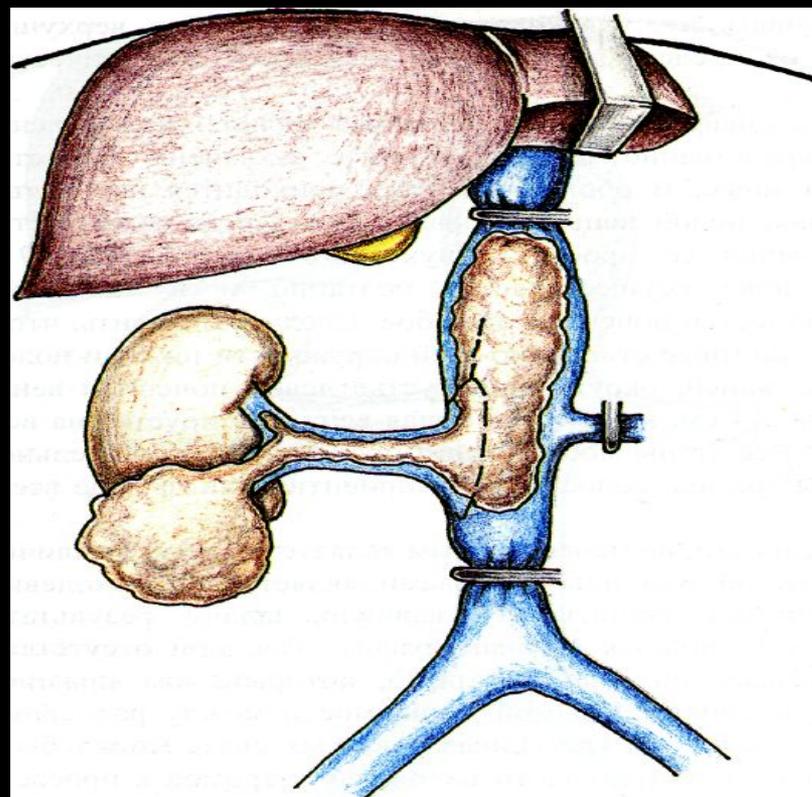
Пальпируемое образование в подреберье

- как правило, свидетельствует о запущенности опухолевого процесса и может стать первым симптомом заболевания.

- Синдром сдавления НПВ

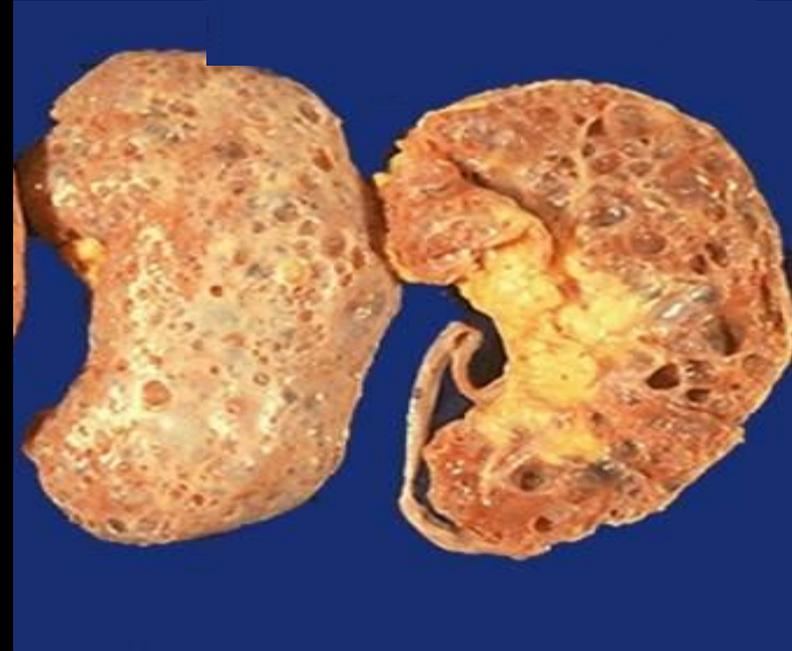
- отеки ног, варикоцеле, расширение подкожных вен живота, тромбоз глубоких вен нижних конечностей, протеинурия
- развивается у 50% больных при опухолевом тромбозе НПВ или при компрессии НПВ опухолью и увеличенными лимфатическими узлами.

- Артериальная гипертензия



Паранеопластические синдромы.

- повышенное давление;
- кахексия;
- снижение массы тела;
- лихорадка;
- нейромиопатия;
- амилоидоз;
- повышенная СОЭ;
- анемия;
- нарушения функции печени;
- гиперкальциемия;
- полицитемия

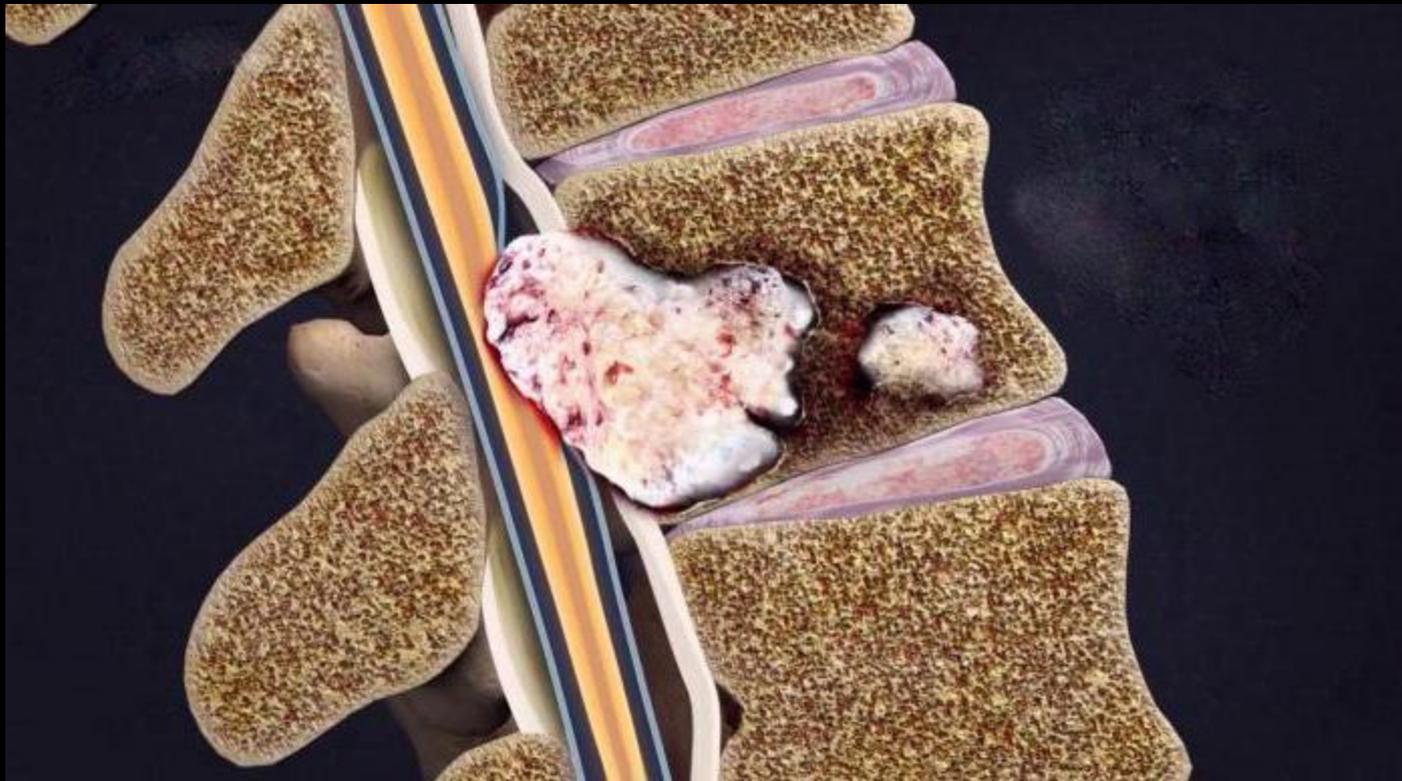


Симптомы метастатического заболевания:

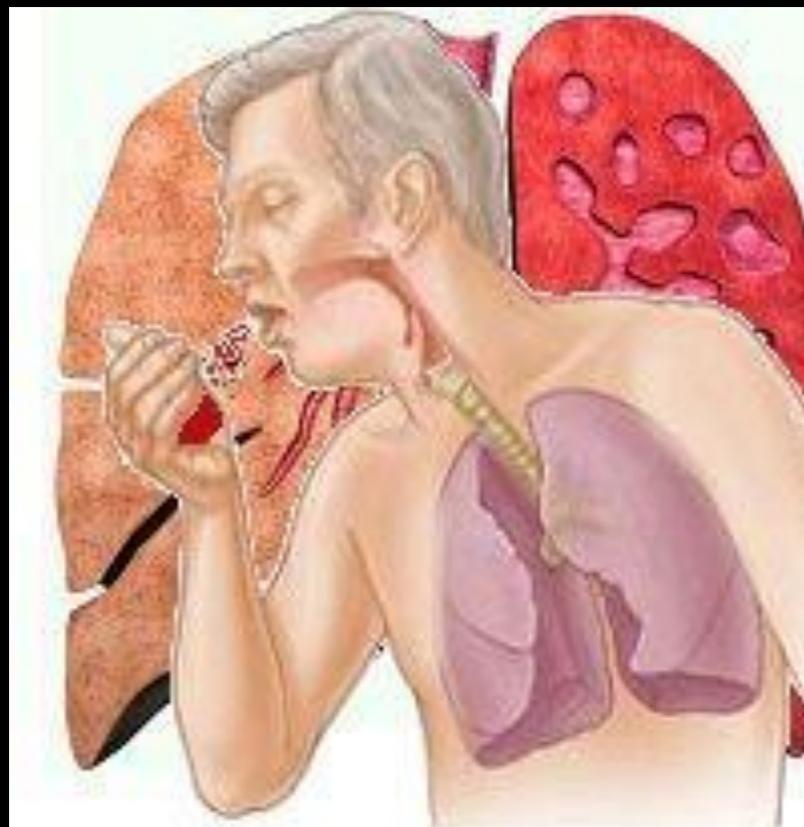
- боли в костях



- патологический перелом
- компрессия спинного мозга



- кашель, кровохарканье





Спасибо за внимание!