

Опухоль Вилмса

- Названа в честь немецкого хирурга Макса Вилмса (1899)
- Злокачественная опухоль паренхимы почки, возникающая в детском возрасте. Опухоль развивается из перерождённых клеток метанефроса и состоит из эмбриональных эпителиальных и стромальных клеток
- Составляет 5.8% всех злокачественных новообразований у детей
- В России заболеваемость 7.2 на 100 000
- Средний возраст заболевших- 36 мес для мальчиков и 43 мес для девочек

Этиология и патогенез

- Факторы окружающей среды (радиоактивное излучение, канцерогены)
- Мутации рецессивных генов-супрессоров WT1, WT2, p53, расположенных в 11 хромосоме

Классификация нефробластомы Национальной группы исследования опухоли Вилмса

- **Стадия I** Опухоль ограничена почкой и может быть полностью удалена •• Поверхность почечной капсулы не повреждена •• Опухоль не была повреждена перед удалением или во время него •• Не определяется видимой остаточной опухоли по границе резекции.
- **Стадия II** Опухоль выходит за пределы почки, однако может быть удалена полностью •• Определяется местное распространение опухоли, т.е. пенетрация её за внешнюю поверхность почечной капсулы в околопочечную клетчатку •• Сосуды за пределами почки инфильтрированы или содержат опухолевые тромбы •• Может быть выполнена биопсия опухоли или определяется распространение опухоли в пределах поясничной области •• Не определяется видимой остаточной опухоли по границе её резекции.

Классификация нефробластомы Национальной группы исследования опухоли Вилмса

- **Стадия III** Остаточная негематогенная опухоль распространена в пределах живота •• Определяется один или несколько из следующих признаков ••• Согласно результатам биопсии поражены лимфатические узлы, расположенные в воротах почки, парааортально или дальше ••• Определяется диффузное поражение брюшной полости, например распространение, предшествующее оперативному вмешательству, или отмеченное в ходе него, а также прорастание опухоли через брюшину ••• На поверхности брюшины определяются отсевы опухоли ••• Опухоль распространяется за пределы хирургического вмешательства, результаты получены при микроскопическом исследовании или определяются визуально ••• Опухоль невозможно полностью удалить ввиду местной инфильтрации в жизненно важные органы.
- **Стадия IV** Гематогенные метастазы •• Поражаются органы, более удаленные, чем определяемые как стадия III, т.е. лёгкие, печень, кости и головной мозг.
- **Стадия V** Двухстороннее поражение почек в момент определения диагноза

Рост и метастазирование

- В 6% наблюдений опухоль Вилмса распространяется по просвету почечной и нижней полой вены
- Метастазирует лимфогенным и гематогенным путями
- Наиболее частая мишень для метастазирования- легкие, реже- печень, кости, мочевого пузырь, сигмовидная кишка, орбита, спинной мозг, контралатеральная почка

Клиническая картина

- Бессимптомное появление пальпируемой опухоли (61,6%)
- Макрогематурия (15,1%)
- Запоры (4,3%)
- Снижение массы тела (3,8%)
- Мочевая инфекция (3,2%)
- Диарея (3,2%)
- Редкие симптомы: тошнота, рвота, боль, появление абдоминальной боли, повышение АД

Дифференциальный диагноз

- Другие опухоли почки (нейробластома, лимфома, тератома)
- Опухоль печени
- Гидронефроз

Лечение

- 1-2 стадия: Нефрэктомия с последующей химиотерапией
- 3-4 стадия: Нефрэктомия + химиотерапия + лучевая терапия

Осложнения (12,7%)

- Тонкокишечная непроходимость (5,1%)
- Кровотечения (1,9%)
- Нагноение раны (1,9%)
- ХПН
- Застойная сердечная недостаточность
- Пневмосклероз и дыхательная недостаточность
- Склеротические изменения половых желез
- Гепатит

Прогноз

- 1 стадия : Четырехлетняя выживаемость 92-98%
- 2 стадия: 85-96%
- 3-4 стадия: 80%
- При рецидивах (1,6%) – общая выживаемость 30-40%