ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА

- Опухоль Вильмса — злокачественная опухоль паренхимы почки, возникающая в детском возрасте. Опухоль развивается из перерождённых клеток метанефроса и состоит из эмбриональных, эпителиальных и стромальных клеток в различных пропорциях. Эпителиальные клетки формируют канальцы. Двустороннее поражение возникает в 3-10% случаев. Опухоль Вйльмса составляет 20-30% всех злокачественных новообразований у детей. Известны случаи врождённого заболевания.

- Факторы риска
- • Врождённые аномалии — аниридия (риск увеличен в 600 раз), гемигипертрофия (в 100 раз), крипторхизм, гипоспадия, наличие 2 почечных лоханок в каждой почке. Сопутствующие синдромы — синдром Бекуйтта-Видеманна, синдром Дрэша, синдром Клиппеля- Тренонё
- • Врождённая мезобластическая нефрома -опухоль почки у новорождённых, связанная с опухолью Вильмса
- • Факторы окружающей среды (радиоактивное излучение, канцерогены). Генетические аспекты
- • Модели возникновения опухоли Вильмса:
- • Наследственно генотипированная патология
- • Мутация de novo
- • К группе повышенного риска относят детей со спорадической аниридией в сочетании с хромосомными аномалиями — делеция хромосомы И

- Патоморфология. Микроскопическое строение значительно варьирует в различных участках одного опухолевого узла. Обнаруживают саркоматозные веретенообразные или звёздчатые клетки, округлые мелкие недифференцированные клетки эмбрионального характера, атипичные эпителиальные клетки различных форм и размеров. Гистологические формы (по преобладающему компоненту)
- • Низкозлокачественные: поликистозная, фиброаденоматозная, высокодифференцированная эпителиальная, врождённая мезобластическая
- • Нефробластомы средней степени злокачественности: бластомная, стромальная, нефробластома с тотальной или субтотальной регрессией
- • Высокозлокачественные: анапластическая, саркоматозная и светлоклеточная саркома.

- Клиническая картина
- • Пальпируемая опухоль (чаще при отсутствии жалоб), выявляемая случайно родителями или при профилактических осмотрах. На ранних стадиях заболевания опухоль гомогенна, с чёткими контурами и границами, безболезненна при пальпации. На поздних стадиях — резкое увеличение и асимметрия живота из-за негомогенной болезненной опухоли, сдавливающей соседние органы.
- • Неспецифические симптомы
- • Боль в животе вследствие растяжения капсулы поражённой почки, механического сдавления органов брюшной полости
- • Мочевой синдром (лейкоцитурия, гематурия, протеинурия) при инфицировании, нарушении проницаемости канальцев почки на поздних стадиях, некрозе и кровотечении из сосудов опухоли
- • Интоксикационный синдром (снижение массы тела, анорексия, субфебрильная температура тела)
- • При значительных размерах опухоли — признаки кишечной непроходимости, дыхательной недостаточности.

- Лабораторные исследования
- • Клинический анализ крови (увеличение СОЭ, умеренный лейкоцитоз, невыраженная анемия)
- • Функциональные пробы почек
- • Общий анализ мочи (протеинурия, лейкоцитурия, гематурия)
- • Содержание ЛДГ в крови, катехоламинов в моче (онкомаркёры)
- • Концентрация ренина в плазме крови
- • Миелограмма (для выявления метастазов в костный мозг).

- Специальные исследования
- • Экскреторная урография — расширение чашечно-лоханочной системы, нарушение накопления и выведения контрастного вещества. Кальцификаты обнаруживают в 10% случаев
- • Рентгенологическое исследование органов грудной клетки -лёгочные метастазы (типичные для нефробластомы); уровень стояния диафрагмы, смещение тени средостения (при сдавлении опухолью)
- • УЗИ — локализация образования, васкуляризация
- • КГ и МРТ
- • Венография — при подозрении на прорастание опухоли в полую вену. Дифференциальный диагноз — другие опухоли (нейробластома, опухоли печени, мягкотканные опухоли). Типичный возраст больного и локализация опухоли свидетельствуют в пользу опухоли Вильмса с достоверностью 70% без гистологической верификации.

- Лечение: комбинированное
- Хирургическое лечение — удаление опухоли, уретеронефрэктомия.
- • При подозрении на нефробластому детей до 1 года оперируют незамедлительно, остальных — после 4-8 нед химиотерапии.
- • Операция
- • Трансректальная лапаротомия
- • Ревизия поражённой и противоположной почек, исследование капсулы
- • Удаление опухоли с сохранением капсулы, уретеронефрэктомия
- • Иссечение с последующей биопсией регионарных лимфатических узлов (брыжеечных и парааортальных).
- • При двустороннем поражении проводят удаление опухоли с односторонней уретеронефрэктрмией и резекцией второй почки либо удаляют опухоль с двусторонней частичной резекцией почек.

- • При неоперабельном процессе иссекают участок опухоли для гистологического исследования.
- Химиотерапия
- • Предоперационный период — лечение проводят без гистологической верификации
- • Послеоперационный период — химиотерапию назначают не позднее 5 дней после вмешательства
- • ЛС:
- • винкристин
- • дактиномицин
- • доксорубицина гидрохлорид

- • циклофосфамид (циклофосфан). Лучевая дистанционная терапия. Облучение первичного очага показано при лечении 3-4 стадий опухоли (см. Опухоль, стадии). Также применяют паллиативное облучение метастатических очагов (лёгкие, печень). Наблюдение после завершения лечения
- • Первые 2 года -клинический анализ крови, мочи, УЗИ внутренних органов ежемесячно в течение года, далее 1 раз в 3 мес. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки, КТ — каждые 3 мес первые полгода, затем через 6 мес
- • В дальнейшем — КТ брюшной полости, рентгенологическое исследование органов грудной клетки 1 р/год (по показаниям — чаще)
- • Отдалённые последствия терапии
- • Вторичная малигнизация (лейкемия, лимфома, гепатоцеллюлярная карцинома, саркома мягких тканей)
- • У женщин, перенёсших опухоль Вильмса, возрастает вероятность рождения детей с низкой массой тела или перинатальной смерти плода
- • Бесплодие (при неправильной установке полей облучения или пренебрежении защитными экранами).

- Прогноз
- Выживаемость пациентов зависит от гистологической формы и стадии опухоли
- • Уровень выживаемости при своевременном и адекватном лечении
- • Стадия 0-1 — 80-90%
- • Стадия 2 — 70-80%
- • Стадия 3 — 30-50%
- • Стадия 4 — менее 20%
- • Факторы риска продолженного роста опухоли (5-15% случаев)
- • Неблагоприятные гистологические формы — анапластическая и саркоматозная
- • Возраст ребёнка на момент первичной диагностики до 1,5 лет и старше 5 лет
- • Незавершённое противорецидивное лечение.