

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 каналы. Двустороннее поражение возникает в 3-10% случаев. Опухоль Вильмса 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 11

- ▶ 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 неомогенной 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, мягкотканые 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 уретеронефрэктомией 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.