



ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого Минздрава России  
Кафедра лучевой диагностики ИПО

# Опухоли почек у детей. Первая часть

Выполнил: ординатор 1-го года  
специальности Ультразвуковая диагностика  
Кудро Александр Евгеньевич

**Renal Tumors in Children 2021**

Suzanne Spijkers, Annemieke Littooi, Martine van Grotel and Erik Beek

Department of Radiology and Nuclear Medicine, University Medical Center Utrecht and Princess Máxima Center for Pediatric Oncology in Utrecht

*Radiology Assistant*

# Введение

- **Опухоль Вильмса** (нефробластома) является наиболее распространённым злокачественным образованием почек у детей раннего возраста;
- Лечение нефробластомы заключается в проведении радикальной резекции опухоли после курса неoadъювантной химиотерапии;
- Ультразвуковая диагностика в сочетании с другими методами визуализации позволяет проводить дифференциальную диагностику злокачественных образований почек для выбора тактики лечения заболевания;
- В данной работе рассматриваются современные методы визуализации злокачественных образований почек

# Алгоритм диагностики образований почек (определение локализации)

Выявленное при УЗИ образование  
исходит из почки?

- Образование небольших размеров
- Дыхательная подвижность

- «Claw sign»
- Образование больших размеров –  
проведение МРТ/КТ

Образование исходит из почки

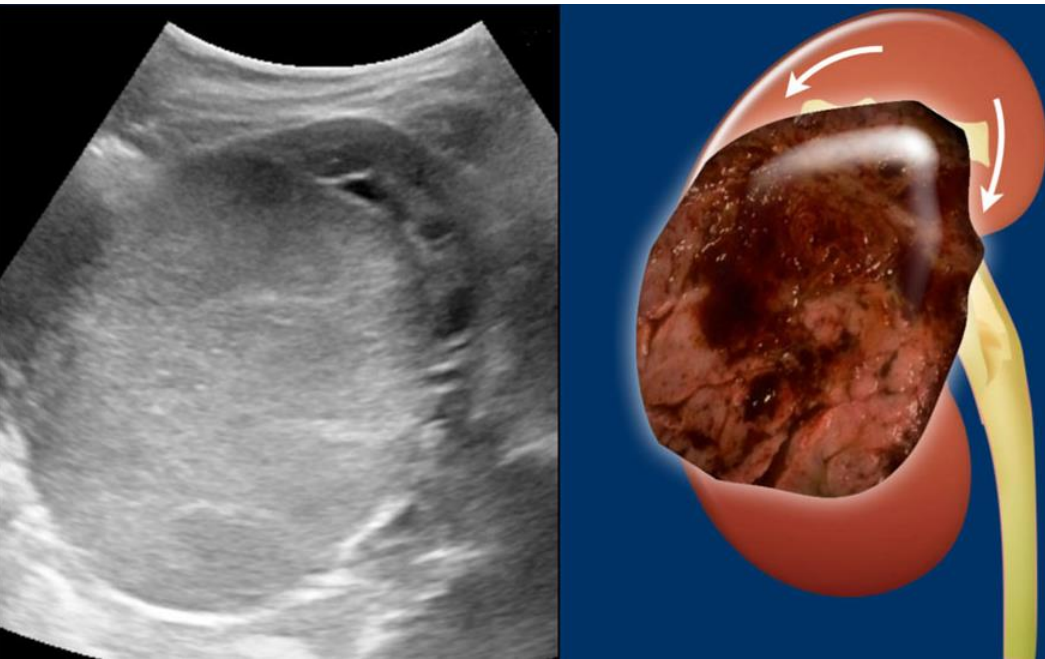
**Опухоль Вильмса (в большинстве случаев)**

- Стадирование:
  - Стадия IV – гематогенные метастазы;
  - Стадия V – двусторонняя нефробластома

**Другие опухоли**

- Лимфаденопатия;
- Метастазы в печени;
- Метастазы в костях

# УЗИ левой почки в В-режиме, продольное сканирование. Опухоль Вильмса



- Пациент – девочка, 1 год;
- В проекции левой почки визуализируется округлое образование однородной изоэхогенной структуры, с чёткими ровными контурами;

**NB!** Контур опухоли в почке образует острый угол с контуром самой почки – это признак «claw sign», указывающий на происхождение образования из почки

# Диагностика и лечение опухолей почек в зависимости от возраста ребенка

- Помимо данных инструментальных методов диагностики, для определения типа опухоли учитывают возраст ребёнка

Возраст	0-6 месяцев	6 месяцев - 9 лет	> 9 лет
Тактика ведения	Первичная резекция	Возможно проведение химиотерапии или биопсии	Первичная резекция
Вероятный диагноз	Опухоль Вильмса Мезобластная нефрома Рабдоидная опухоль почки	Опухоль Вильмса Кистозная нефрома Светлоклеточная саркома почки	Почечно-клеточный рак Опухоль Вильмса

# Характеристика опухолей почек

	Возраст	Характеристика
Опухоль Вильмса	1-11 лет	<ul style="list-style-type: none"><li>• 90% от всех опухолей почек</li><li>• солидное образование больших размеров</li><li>• наличие опухолевого тромба</li><li>• билатеральное поражение (10%)</li></ul>
Нефробластоматоз	6-18 месяцев	<ul style="list-style-type: none"><li>• встречается чаще у новорождённых</li><li>• множественные двусторонние субкапсулярные поражения</li></ul>
Почечно-клеточный рак	6 месяцев – 60 лет	<ul style="list-style-type: none"><li>• редко встречается у детей</li><li>• исключение – болезнь Гиппеля-Линдау</li></ul>
Мезобластная нефрома	0-1 лет	<ul style="list-style-type: none"><li>• самая частая доброкачественная опухоль у новорождённых</li></ul>
Рабдоидная опухоль	6 месяцев – 9 лет	<ul style="list-style-type: none"><li>• наличие синхронной опухоли головного мозга</li></ul>

# Характеристика опухолей почек

	Возраст	Характеристика
Кистозная нефрома	любой возраст	<ul style="list-style-type: none"><li>• образование больших размеров</li><li>• структура содержит множество кист</li></ul>
Светлоклеточная саркома	1-4 лет	<ul style="list-style-type: none"><li>• метастазирование в кости</li></ul>
Ангиомиолиптома	любой возраст	<ul style="list-style-type: none"><li>• содержит жировую ткань (гиперэхогенная структура)</li><li>• чаще возникает при туберозном склерозе</li></ul>
Оссифицирующая опухоль	0-1 лет	<ul style="list-style-type: none"><li>• наличие множества кальцинатов</li><li>• поражение почечной лоханки</li><li>• имитирование конкремента</li></ul>
Метанефральная аденома	любой возраст	<ul style="list-style-type: none"><li>• нет специфических признаков</li></ul>
Лимфома		<ul style="list-style-type: none"><li>• множественные однородные образования</li><li>• лимфаденопатия</li></ul>

# Опухоль Вильмса

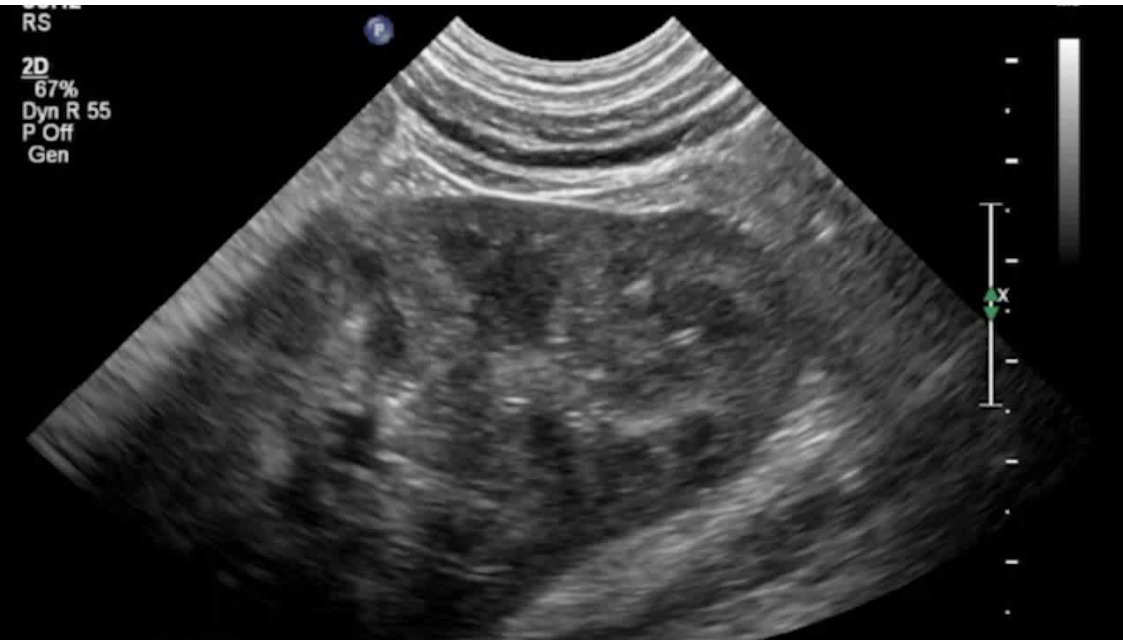
- Эпидемиология
  - Опухоль Вильмса (нефробластома) составляет 90% от числа всех злокачественных образований почек;
  - Чаще встречается у детей в возрасте от 6 месяцев до 9 лет;
  - Пик заболеваемости отмечается у детей от 2 до 3 лет
- Заболевание может длительное время протекать скрыто;
- Родители, как правило, самостоятельно обнаруживают у ребенка асимметрию живота и пальпируемую в нём опухоль;
- Из-за длительного бессимптомного течения опухоль выявляется на поздних стадиях



# Ультразвуковая диагностика опухоли Вильмса

- Выявление нефробластомы малого размера возможно при появлении жалоб (гематурия, боль в животе; повышенное АД, головная боль) и проведении ультразвукового скрининга;
- Нефробластома часто является симптомом врожденных пороков (гемигипертрофия, аниридия, пороки развития почек) и генетических синдромов (синдром Беквита-Видемана, синдром WAGR, синдром Дени-Драша);
- Двусторонняя нефробластома чаще обусловлена генетическими аномалиями;
- Опухоли небольших размеров имеют однородную структуру;
- Крупные опухоли имеют неоднородную структуру за счёт анэхогенных включений и микрокальцинатов;
- Наиболее часто опухоль метастазирует в лёгкие

# УЗИ левой почки в В-режиме, продольное сканирование. Подковообразная почка. Опухоль Вильмса



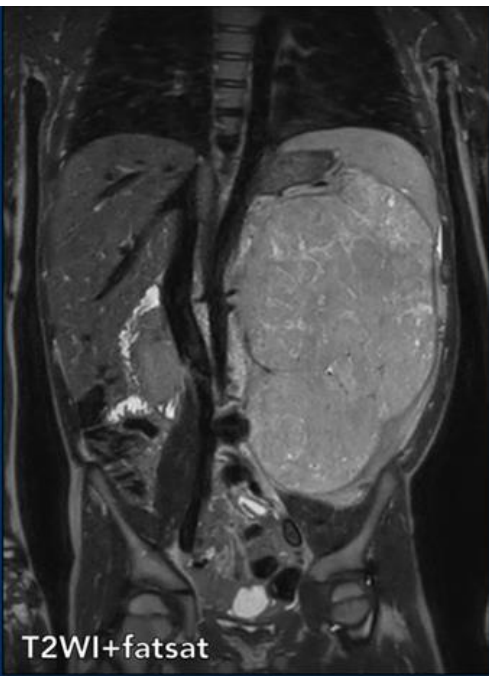
- В верхнем сегменте левой почки визуализируется деформация контура почки за счёт округлого обазования однородной изоэхогенной структуры;
- Пациент – мальчик, 2 года;
- В анамнезе синдром Беквита-Видемана

# Магнитно-резонансная томография в диагностике опухоли Вильмса

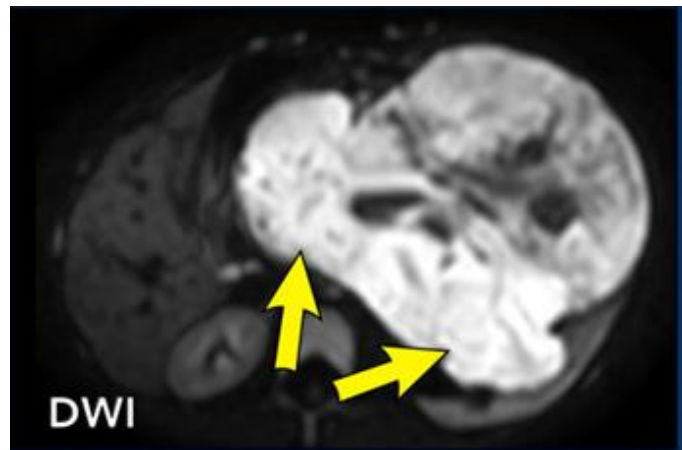
- Структура опухоли гетерогенная за счёт некротических кистозных включений;
- T1-ВИ: гипоинтенсивный сигнал;
- T1 с парамагнетиками (гадолиний): гетерогенное усиление;
- T2-ВИ: гиперинтенсивный сигнал;
- ДВИ: в гиперинтенсивных участках опухоли отмечается ограничение диффузии;
- Наличие опухолевых тромбов в почечной и нижней полой венах, а также увеличение лимфатических узлов – ключевой признак опухоли Вильмса

# МРТ брюшной полости и забрюшинного пространства. Левосторонняя опухоль Вильмса

- Пациент – мальчик, 5 лет;
- Проведена неoadьювантная химиотерапия в соответствии с протоколом Umbrella SIOP-RTSG, после чего нефрэктомия



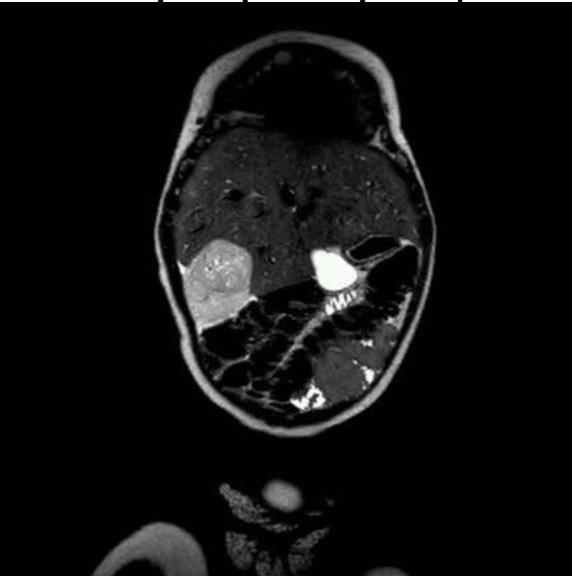
- Коронарная плоскость, режим T2-ВИ с жироподавлением
- В левой почке визуализируется неоднородная опухоль с кистозными включениями



- Аксиальная плоскость, режим ДВИ
- В гиперинтенсивных участках опухоли отмечается ограничение диффузии (стрелки)

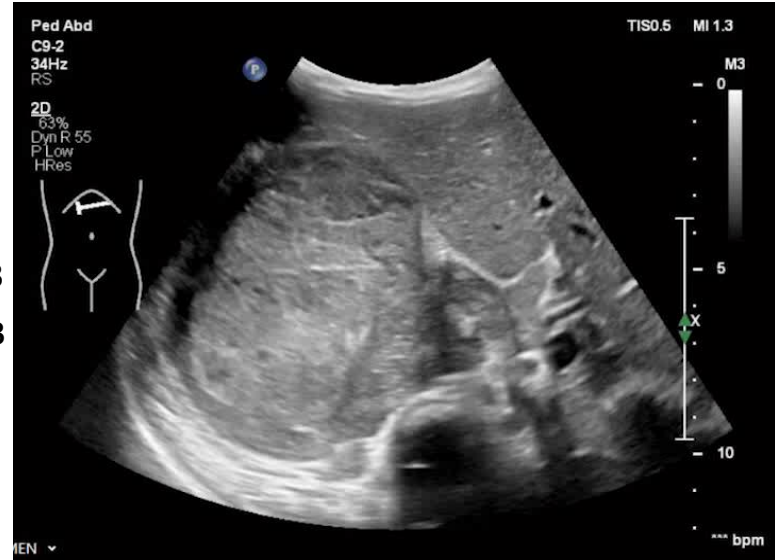
# Опухоль Вильмса. Пациент – девочка, 3 года

МРТ ОБП и забрюшинного пространства в коронарной проекции

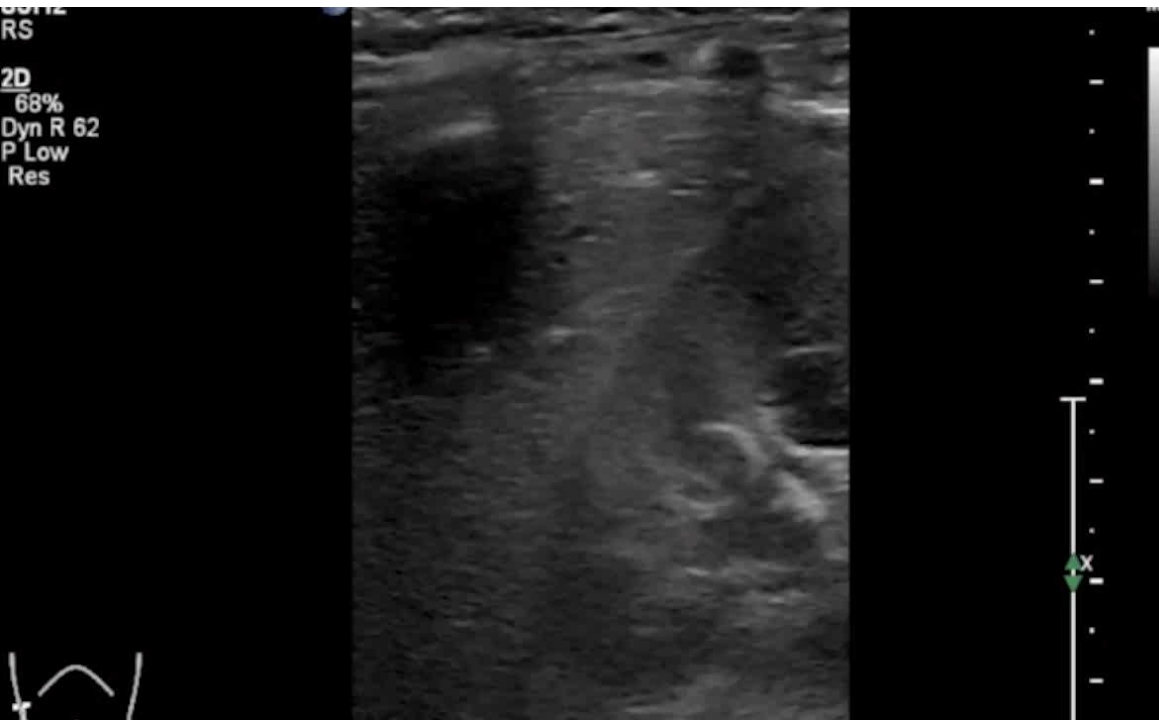


- Визуализируется крупный опухолевый тромб, распространяющийся из правой почечной вены в нижнюю полую вену

УЗИ правой почки в В-режиме, поперечное сканирование

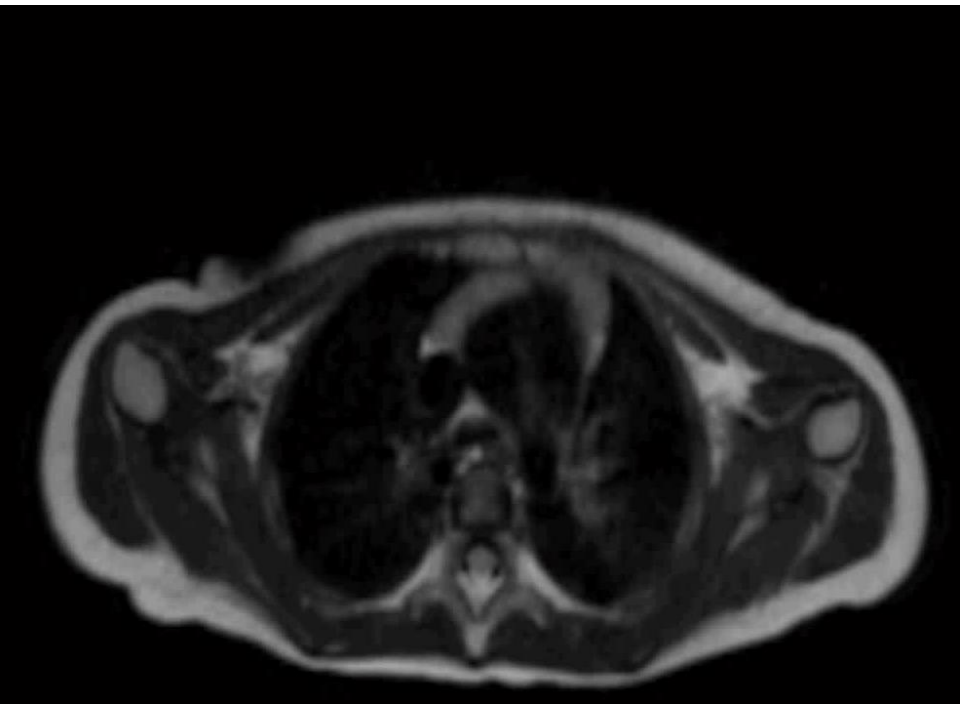


# УЗИ правой почки в В-режиме, поперечное сканирование. Опухоль Вильмса



- Пациент – девочка, 3 года;
- Жалобы на асимметрию правой половины живота;
- В правой почке визуализируется образование гетерогенной преимущественно изоэхогенной структуры;
- Чашечно-лоханочная система правой почки расширена;
- Назначена МРТ

# МРТ ОБП и забрюшинного пространства в аксиальной проекции, режим T2-ВИ. Опухоль Вильмса



- **Алгоритм диагностики опухоли Вильмса:**
  - Оценить протяжённость опухоли;
  - Исключить опухолевый тромб в почечной вене и нижней полой вене;
  - Оценить контрлатеральную почку на наличие нефробластомоза;
  - Оценить парааортальные лимфоузлы;
  - При выявлении метастазов в печени – исключить другую опухоль

# Современные стандарты лечения опухоли Вильмса

- Туморнефруретерэктомия – ключевой этап в лечении опухоли;
- The International Society of Pediatric Oncology (SIOP) рекомендует проводить неоадьювантную химиотерапию;
- SIOP и National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) не рекомендуют проводить предоперационную биопсию из-за риска увеличения размеров и разрыва капсулы опухоли.
- Преимущества неоадьювантной химиотерапии:
  - выявление химиорезистентного бластемного типа опухоли (группа высокого риска);
  - уменьшение размеров опухоли;
  - снижение вероятности разрыва капсулы опухоли



# Классификация послеоперационного стадирования

<b>Стадия I</b>	а) опухоль ограничена почкой или окружена псевдокапсулой, не выходящей за пределы капсулы почки, и полностью удалена; б) опухоль может выходить в полость таза и пролабировать в мочеточник, не прорастая его стенки; в) сосуды в области почечного синуса интактны; г) возможна инвазия внутрпочечных сосудов
<b>Стадия II</b>	а) опухоль выходит за пределы капсулы почки и проникает в почечную капсулу и/или околопочечную клетчатку, но радикально удалена; б) опухоль инфильтрирует почечную лоханку и/или определяется инвазия кровеносных и лимфатических сосудов вне почечной паренхимы, но радикально удалена; в) опухоль инфильтрирует смежные органы или нижнюю полую вену, но радикально удалена

# Классификация послеоперационного стадирования

<b>Стадия III</b>	<p>а) не полностью удалённая опухоль, наличие опухолевых клеток по краю резекции;</p> <p>б) вовлечение любых брюшных лимфатических узлов;</p> <p>в) разрыв опухоли до- или во время операции (независимо от других критериев стадирования);</p> <p>г) проникновение опухоли в брюшную полость;</p> <p>д) обсеменение опухолью брюшной полости;</p> <p>е) наличие опухолевых тромбов в сосудах по краю резекции или мочеточнике, рассечённые или удалённые хирургом частями;</p> <p>ж) открытая биопсия опухоли до начала лечения</p>
<b>Стадия IV</b>	Гематогенные метастазы (лёгкие, печень, кости, мозг и др.) или метастазы в отдалённые лимфатические узлы (вне брюшной и тазовой полостей)
<b>Стадия V</b>	Двусторонняя нефробластома

Suzanne Spijkers, Annemieke Littooi, Martine van Grotel and Erik Beek. Renal Tumors in Children. The Radiology Assistant. 2021 [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://radiologyassistant.nl/pediatrics/abdominal-masses/renal-tumors-in-children>

**Конец первой части.  
Спасибо за внимание!**