

НЕЙРОБЛАСТОМА И НЕФРОБЛАСТОМА: РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЙ ОБЗОР. ЧАСТЬ 2

Cancer Imaging

BMC

[Cancer Imaging](#). 2015; 15(1): 5.

Published online 2015 Apr 8. doi: [10.1186/s40644-015-0040-6](https://doi.org/10.1186/s40644-015-0040-6)

PMCID: PMC4446071

PMID: [25889326](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25889326/)

Neuroblastoma and nephroblastoma: a radiological review

[Maureen Dumba](#), [Noorulhuda Jawad](#), and [Kieran McHugh](#)

▼ [Author information](#) ► [Article notes](#) ► [Copyright and License information](#) [PMC Disclaimer](#)

Department of Radiology, Great Ormond Street Hospital for Children, Great Ormond Street, London, WC1N 3JH UK

Maureen Dumba, Email: maureen.dumba@imperial.nhs.uk.

[Contributor Information](#).

✉Corresponding author.

Выполнила:
Ординатор 1 года обучения
специальности Рентгенология
Панасюк А.В.

НЕФРОБЛАСТОМА (ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА)

Названа по имени доктора Макса Вильмса, немецкого хирурга, который впервые описал ее в 1899 году.

Это наиболее распространенное злокачественное новообразование почек в детском возрасте (после гидронефроза и мультикистозной диспластической почки).

Частота встречаемости 6% от злокачественных новообразований у детей.

Проявляется в возрасте 3-4 года.

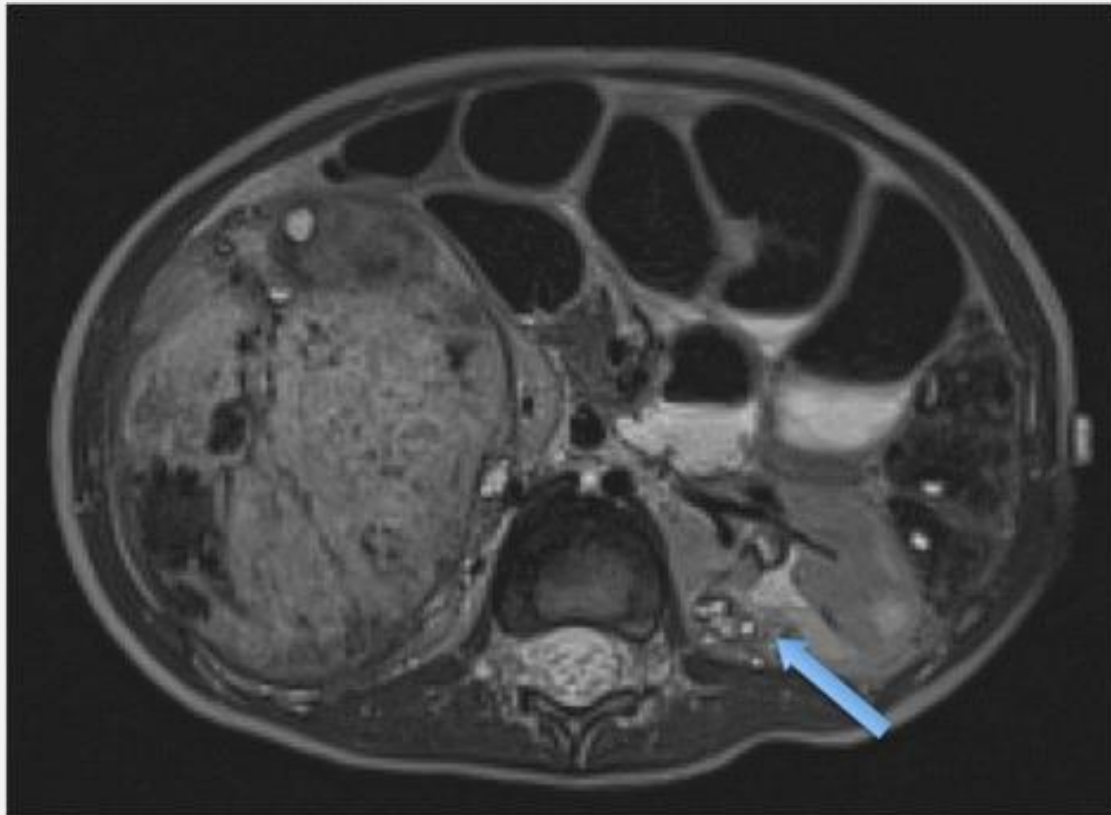
Распространено у лиц африканского происхождения

НЕФРОБЛАСТОМА (ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА)

- Опухоль Вильмса представляет собой недифференцированную мезодермальную опухоль, содержащую различное количество эмбриональных элементов почек.
- В настоящее время выделяют два типа нефробластом, основанных на прогнозе – благоприятный (более 90%) и неблагоприятный (6-10%).
- Гистологическая классификация: анапластическая и саркоматозная опухоль

Нефробластоматоз, который состоит из незрелой метанефрической ткани (нефрогенных остатков), считается предшественником опухоли Вильмса. Однако риск развития опухоли Вильмса на фоне нефробластоматоза неясен. Если в удаленной почке, содержащей опухоль Вильмса, обнаружен нефробластоматоз, существует 20%-ная вероятность развития опухоли Вильмса в контралатеральной почке

МРТ, АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Мальчик, 4 года

Правосторонняя
опухоль Вильмса и
левосторонний
нефробластоматоз

НЕФРОБЛАСТОМА (ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА)

Синдромы, ассоциированные с нефробластомой:

- Трисомия 13 и 18 пары
- Синдром Беквита-Вайдемана (10-20%-ный риск Вильмса; гигантизм, макроглоссия, омфалоцеле и аномалии мочеполовой системы, связанные с аномальным геном WT2 на 11p15)
- Синдром Драша (неоднозначные гениталии и прогрессирующая почечная недостаточность у генотипических мужчин, связанные с аномальным геном WT1 на 11p13)

Другие состояния, связанные с опухолью Вильмса:

- Гемигипертрофия (ген WT2)
- Синдром WAGR (опухоль Вильмса, аниридия, аномалии мочеполовой системы и умственная отсталость, ген WT1)
- Спорадическая несемейная аниридия, нейрофиброматоз 1 типа и церебральный гигантизм (синдром Сотоса)

НЕФРОБЛАСТОМА (ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА)

Клинические особенности :

- Безболезненное образование в брюшной полости
- До 10% случаев обнаруживаются случайно после травмы
- У 25% наблюдается микроскопическая гематурия
- У 25% проявляется артериальной гипертензией, вторичной по отношению к выработке ренина

НЕФРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

Рентгенография органов брюшной полости неспецифична для опухолей Вильмса.

УЗИ :

- Образование солидно-кистозной структуры (Анэхогенные участки, соответствуют зонам некроза опухоли. Гиперэхогенные включения, ассоциируются с кальцинатами в опухоли), смещающее петли кишечника.
- Сосудистая инвазия в 5-10% случаев

НЕФРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

КТ с контрастированием более чувствительна к опухолевой инвазии.
УЗИ менее чувствительна при диагностике опухолевой тромба почечных вен

- КТ, МРТ: нормальная почечная ткань располагается вокруг опухоли (определяется «claw sign»)
- T₁ВИ и T₂ВИ без контрастирования позволяет определить стадию опухоли, но двустороннее поражение почек и очаги нефробластоматоза лучше визуализируются после введения контрастного вещества.
- Различные режимы, позволяющие выполнять реконструкцию изображения в разных плоскостях при двустороннем заболевании, особенно важны при органосохраняющем оперативном лечении

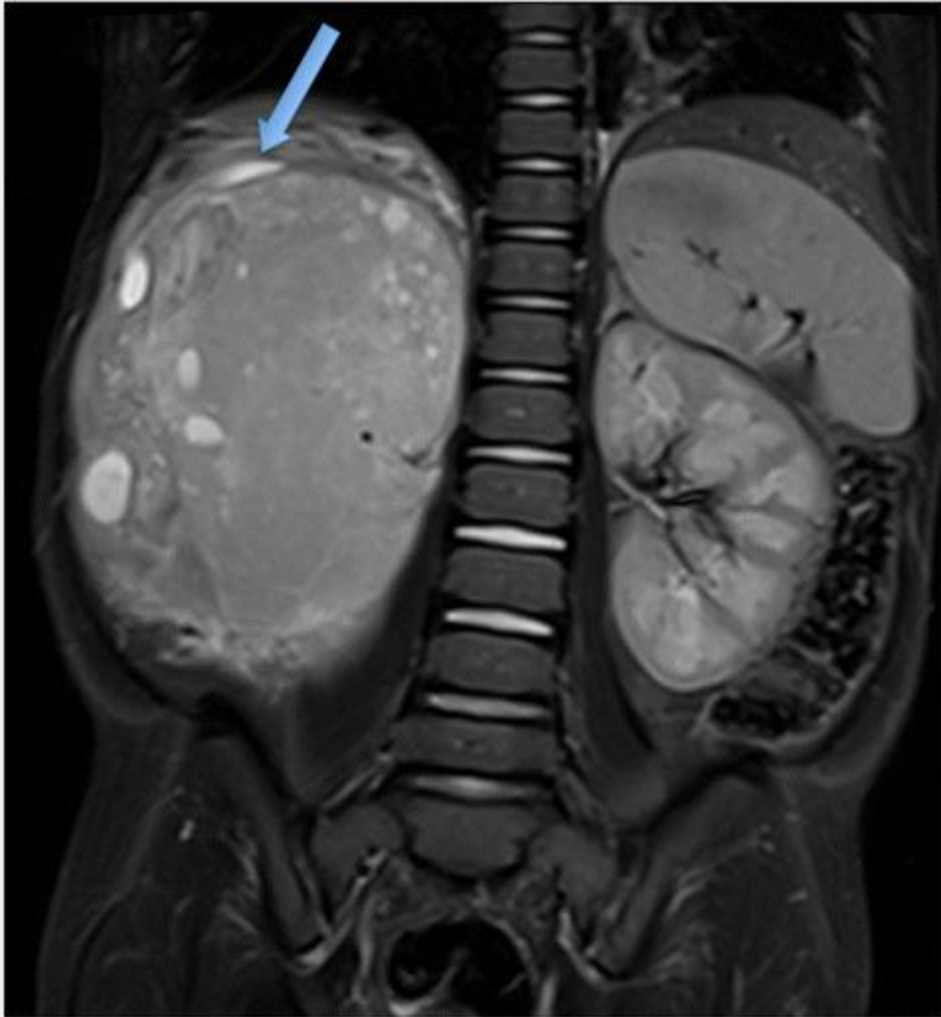
УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Мальчик, 4 года

Левосторонняя опухоль
Вильмса



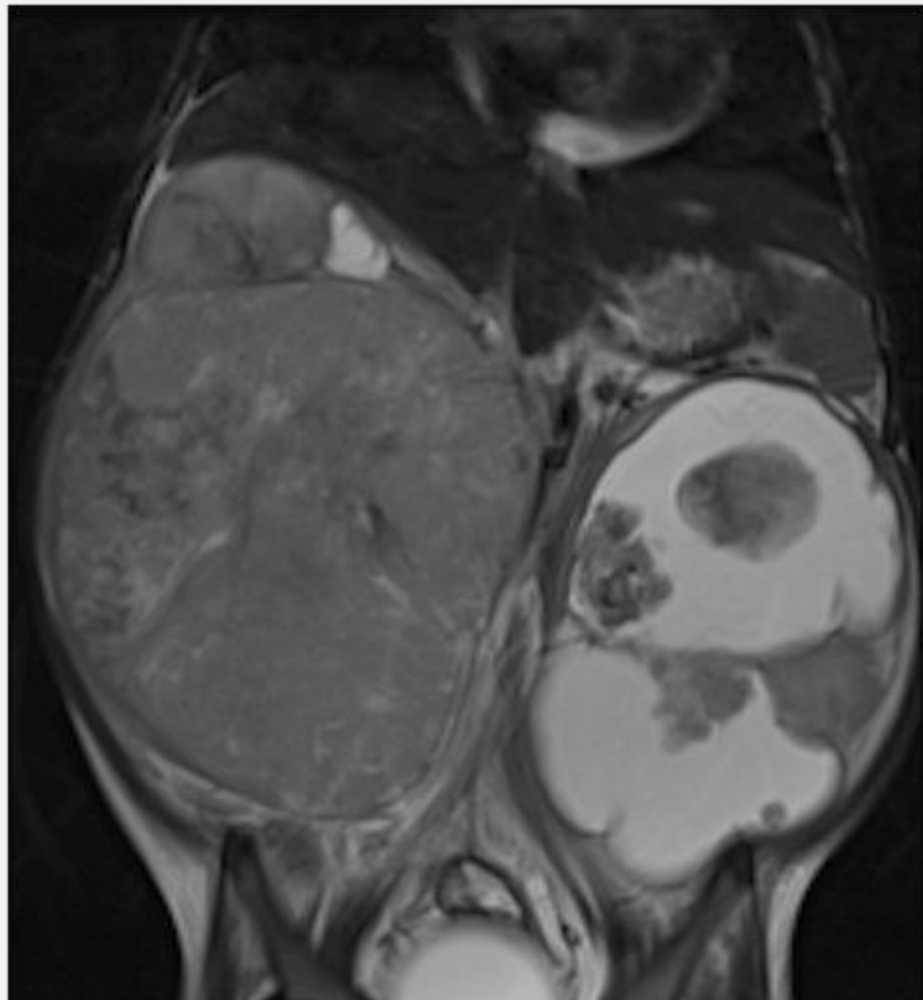
МРТ, T₂ВИ, КОРОНАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Мальчик, 3 года

Правосторонняя опухоль
Вильмса
Определяется «claw sign»

МРТ, T₂ВИ, КОРОНАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Девочка, 4 года

Двусторонняя опухоль
Вильмса
Левая почка: опухоль с
кистозной структурой

НЕФРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

МРТ:

- T₁ВИ: образование гипоинтенсивное

T₂ВИ: образование гиперинтенсивное

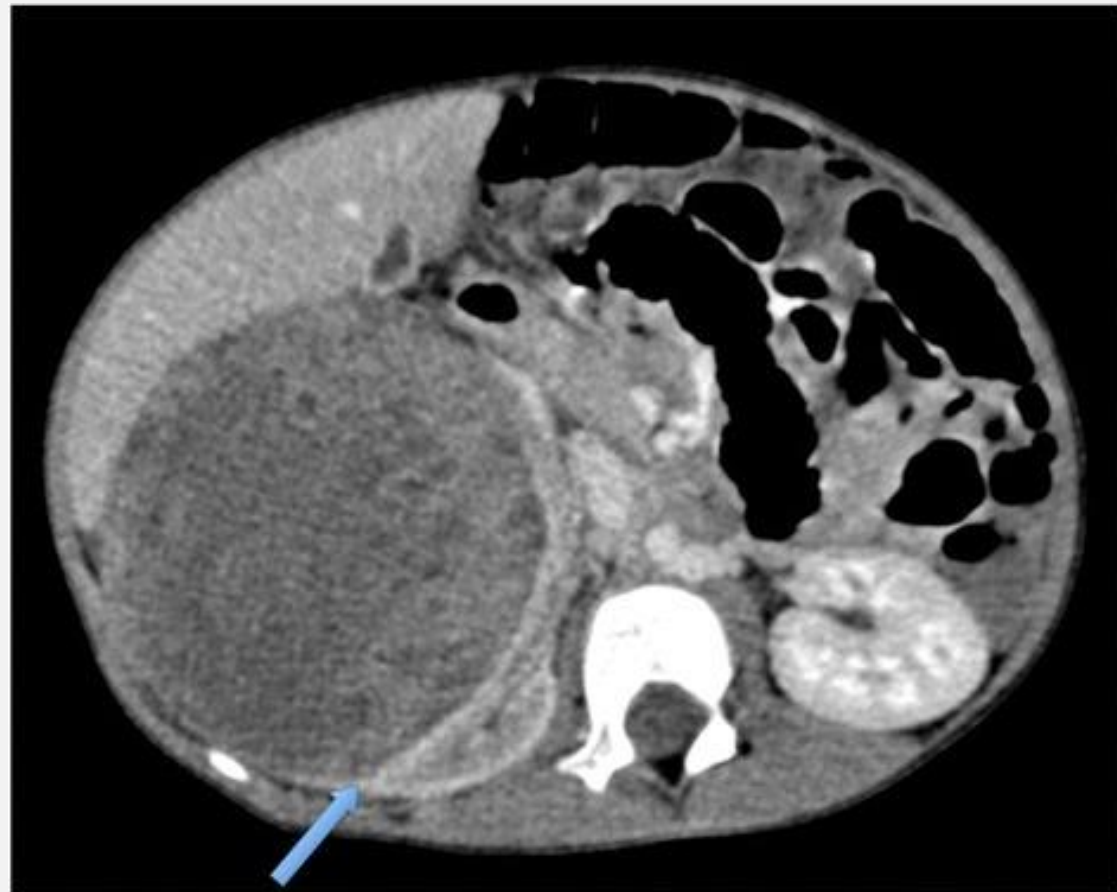
Очаги нефробластоматоза представлены небольшими кистозными образованиями, гиперинтенсивными на T₂ВИ

Резидуальная опухолевая ткань гипоинтенсивна на T₂ВИ.

Солидный компоненты опухоли имеет ограниченную диффузию на ДВИ

Мониторинг двустороннего опухолевого поражения почек после лечения должно проводиться с помощью МРТ

КТ, АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Мальчик, 3 года

Правосторонняя опухоль
Вильмса
Определяется «claw sign»

НЕФРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

- Сохраняется неопределенность относительно предоперационной КТ органов грудной клетки в диагностике небольших легочных метастазов при опухоли Вильмса.
- У пациентов с односторонней опухолью Вильмса с поражениями легких, диагностируемые только на КТ ОГК и не визуализируемые на обычных рентгенограммах (но считающимися метастазами и получающими лечение), общая выживаемость и отсутствие рецидивов нефробластомы не отличались от тех пациентов, у которых поражения легких не считались метастатическими.
- Однако роль КТ ОГК не является спорной у пациентов, у которых после операции гистологическая картина опухоли была с атипичными клетками или III стадия заболевания

НЕФРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

- **ПЭТ-КТ** в настоящее время не используется в первичной диагностике опухолей Вильмса, поскольку прогноз благоприятный, а лучевое воздействие должно быть сведено к минимуму.
- Пациентам с рецидивом нефробластомы проводят ПЭТ-КТ, поскольку их прогноз неблагоприятный.

«Правило 10» Опухоли Вильмса:

- 10% отсутствие нормальной гистологической структуры почечной ткани
- 10% являются двусторонними
- 10% имеют сосудистую инвазию
- 10% имеют кальцинаты (КТ)
- 10% имеют метастазы в легкие

СТАДИРОВАНИЕ ОПУХОЛИ ВИЛЬМСА

- Стадирование было разработано National Wilms Tumour Study (NWTs), и данная система стадирования используется COG.
- В европейских исследованиях SIOP используется та же система послеоперационного определения стадии, но после курсов предоперационной химиотерапии, а не после оперативного вмешательства, как в исследованиях COG

СИСТЕМА СТАДИРОВАНИЯ ОПУХОЛИ ВИЛЬМСА COG

Стадия	Расположение	Лечение
Стадия I	Опухоль в пределах почки без прорастания капсулы	Полная резекция
Стадия II	Опухоль с распространением за пределы почки, опухолевый тромбоз почечных вен	Полная резекция все еще возможна
Стадия III	Опухоль почки с распространением в брюшную полость, включая: поражение лимфатических узлов, диффузное поражение брюшины	Полная резекция невозможна
Стадия IV	Гематогенные метастазы	Полная резекция невозможна
Стадия V	Двустороннее поражение почек	Оперативное лечение с максимальным сохранением здоровой почечной ткани

НЕФРОБЛАСТОМА. ЛЕЧЕНИЕ

- Односторонняя опухоль Вильмса оперативное лечение (нефрэктомия).
- Неoadъювантная химиотерапия для уменьшения объёма опухоли.
- Гемионефрэктомия, клиновидные резекции и операции с сохранением нефронов при органосохраняющем оперативном лечении.
- Хирургический подход при двустороннем заболевании направлен на сохранение нормальной почечной паренхимы

10-летняя выживаемость:

- I-III стадия заболевания 96-89% (82-49% при атипичной гистологической картине)
- IV стадия заболевания 81% (18% при атипичной гистологической картине)
- V стадия заболевания 78%

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Параметр	Нейробластома	Опухоль Вильмса
Возраст	Младше 2 лет	Максимальный возраст 3-4 года
Образование	Болезненное образование в брюшной полости	Безболезненное образование в брюшной полости
Кальцификация	Распространенный кальциноз: 80-90%	Кальциноз встречается редко: 10%
Структура опухоли	Солидное образование	Часто кистозные компоненты
Контурсы опухоли	Образование с нечеткими контурами.	Образование с четкими, ровными контурами.
Поражение сосудов	Окружает сосудистые структуры, но не инфильтрирует в них - смещает аорту от позвоночного столба	Смещает соседние структуры, возможна сосудистая инвазия в почечную вену /НПВ
Места метастазирования	Кости / костный мозг (наиболее часто встречается) Печень Легкое / плевра	Легкое (наиболее часто встречается) Печень Лимфатические узлы

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!