

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Кафедра онкологии и лучевой терапии с курсом ПО

Зав. Кафедрой: д.м.н., профессор Зуков Р.А.

Реферат на тему: «Рак паренхимы почки»

Выполнил: врач-ординатор 2 года

Специальность «Онкология» Холматов А.К.

Красноярск, 2023 г.

Содержание:

1. Введение.....	3
2. Определение.....	4
3. Этиология и патогенез.....	4
4. Эпидемиология	4
5. Кодирование по МКБ10	5
6. Классификации.....	5
7. Клиническая картина	8
8. Диагностика	8
9. Лечение	10
10. Выводы.....	11
11. Список литературы	12

Введение:

Рак паренхимы почки занимает 14-е место по заболеваемости среди злокачественных опухолей. В 2018 г. во всем мире зарегистрировано около 400 тыс. новых случаев ПКР.

1. Определение

Рак паренхимы почки (почечно-клеточный рак, ПКР) – группа злокачественных новообразований почки, развивающихся из эпителия проксимальных канальцев или собирательных трубочек.

2. Этиология и патогенез заболевания

Этиология рака паренхимы почки неоднородна. Доказано увеличение риска развития ПКР по мере увеличения массы тела и возраста. Предположительными факторами риска заболевания являются курение и артериальная гипертензия (АГ).

Описан ряд наследственных вариантов рака почки. Наиболее распространенным из них является ПКР, ассоциированный с синдромом Хиппеля–Линдау (VHL-синдром) и обусловленный аутосомно-доминантной герминальной мутацией расположенного на коротком плече хромосомы 3 (локус 3p25–26) гена VHL, приводящей к развитию светлоклеточного ПКР (сПКР) и ряда других пролиферативных сосудистых поражений.

3. Эпидемиология

В России в структуре злокачественных новообразований ПКР составляет 4,0 % (4,8 % в мужской, 3,4 % в женской популяции). В 2017 г. в России было зарегистрировано 13 556 новых случаев рака паренхимы почки, стандартизованный показатель заболеваемости достиг 16,9 на 100 тыс. населения. Прирост заболеваемости за период с 2007 по 2017 г. составил 24,1 %.

За 2017 г. от рака паренхимы почки в России умерли 5180 пациентов, смертность составила 5,71 на 100 тыс. населения. Смертность от ПКР за период с 2007 по 2017 г. снизилась на 1,5 % (динамика показателя статистически незначима).

4. Классификация

По Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра (МКБ-10) рак паренхимы почки имеет код:

C64 –Злокачественное новообразование почки, кроме почечной лоханки.

Международная гистологическая классификация

*Международная гистологическая классификация опухолей почки
(классификация Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), 2016 г.).*

Почечно-клеточные опухоли					
Светлоклеточный ПКР					8310/3
Мультилокулярная	кистозная	опухоль	почки	низкой	степени
злокачественности					8316/1
Папиллярный ПКР					8260/3
ПКР, ассоциированный с наследственным лейомиоматозом					8311/3
Хромофобный ПКР					8317/3
Рак из собирательных трубочек (Беллини)					8319/3
Медуллярный рак почки					8510/3
ПКР с МiТ-транслокацией					8311/3
Сукцинатдегидрогеназо-дефицитный ПКР					
Муцинозный тубулярный и веретенноклеточный рак					8480/3
Тубулокистозный ПКР					8316/3
ПКР, ассоциированный с кистозной болезнью почек					8316/3
Светлоклеточно-папиллярный ПКР					8323/1
Неклассифицируемый ПКР					8312/3
Папиллярная аденома					8260/0

Онкоцитома	8290/0
Метанефральные опухоли	
Метанефральная аденома	8325/0
Метанефральная аденофиброма	9013/0
Метанефральная стромальная опухоль	8935/1
Нефробластические и кистозные опухоли, встречающиеся преимущественно у	
ей	
Нефрогенные эмбриональные остатки	
Нефробластома	8960/3
Кистозная частично дифференцированная нефробластома	8959/1
Кистозная нефрома детского возраста	8959/0
Мезенхимальные опухоли	
Мезенхимальные опухоли, встречающиеся преимущественно у детей	
Светлоклеточная саркома	8964/3
Рабдоидная опухоль	8963/3
Врожденная мезобластическая нефрома	8960/1
Осифицирующая опухоль почки у детей	8967/0
Мезенхимальные опухоли, встречающиеся преимущественно у взрослых	
Лейомиосаркома	8890/3
Ангиосаркома	9120/3
Рабдомиосаркома	8900/3
Остеосаркома	9180/3
Синовиальная саркома	9040/3
Саркома Юинга	9364/3
Ангиомиолипома	8860/0
Эпителиоидная ангиомиолипома	8860/1
Лейомиома	8890/0
Гемангиома	9120/0
Лимфангиома	9170/0
Гемангиобластома	9161/1
Юкстагломерулярноклеточная опухоль	8361/0
Опухоль из интерстициальных клеток мозгового вещества	8966/0
Шваннома	9560/0

Солитарная фиброзная опухоль	8815/1
Группа смешанных эпителиальных и стромальных опухолей	
Кистозная нефрома	8959/0
Смешанная эпителиальная стромальная опухоль	8959/0
Нейроэндокринные опухоли	
Высокодифференцированная нейроэндокринная опухоль	8240/3
Крупноклеточный нейроэндокринный рак	8013/3
Мелкоклеточный нейроэндокринный рак	8041/3
Параганглиома	8700/0
Прочие опухоли	
Опухоли гемопоэтической ткани	
Герминогенные опухоли	
Метастатические опухоли	

Четырехступенчатая система дифференцировки опухоли почки ВОЗ/ISUP

- Grade 1 – ядрышки незаметны или отсутствуют при $\times 400$
- Grade 2 – ядрышки определяются при $\times 400$ или слабо различимы при $\times 100$
- Grade 3 – ядрышки отчетливо видны при увеличении $\times 100$
- Grade 4 – отмечаются выраженный ядерный плеоморфизм, многоядерные гигантские клетки, наличие клеток с рабдоидной и/или саркоматоидной дифференцировкой.

Шкала RENAL

Нефрометрическая шкала RENAL основана на оценке 5 радиологических анатомических характеристик:

- (R)adius (максимальный диаметр опухоли),
- (E)xophytic/endophytic (экзофитный или эндофитный рост опухоли),
- (N)earness (близость расположения опухоли к собирательной системе почки или ее синусу),
- (A)nterior (a)/posterior (p)/not anterior or posterior (x) (расположение опухоли по передней, задней или не по передней или задней поверхности почки) и
- (L)ocation (расположение опухоли по отношению к полюсной линии)

Суффикс -hilar (h) добавляется для описания опухолей, прилежащих к главной почечной артерии или вене (табл. 2). Каждой переменной, кроме А, присваивается от 1 до 3 баллов, что дает в общей сложности 3 балла для наименее сложной и 12 баллов для наиболее сложной в отношении РП опухоли. Общая оценка нефрометрического индекса производится по сумме баллов для каждой переменной (например, $1 + 2 + 2 + A + 3$) и дополняется аббревиатурой, соответствующей переднезаднему расположению новообразования (например, 8А). Сложность РП классифицируется как низкая (индекс RENAL 4–6), умеренная (индекс RENAL 7–9) или высокая (индекс RENAL 10–12)

5. Клиническая картина заболевания

Клиническая картина ПКР складывается из проявлений первичной опухоли, метастазов, а также паранеопластических симптомов. На ранних стадиях рак паренхимы почки, как правило, не вызывает жалоб. По мере роста первичная опухоль становится пальпируемой и может вызывать развитие боли и гематурии (классическая триада симптомов рака почки).

Опухолевый венозный тромбоз левой почечной вены способен вызвать развитие варикоцеле слева. Распространение опухоли по просвету НПВ или наличие массивных метастазов в забрюшинных ЛУ может быть ассоциировано с появлением отеков нижних конечностей, сети расширенных подкожных вен на передней брюшной стенке («голова медузы»).

Симптомы метастазов определяются их локализацией: поражение легких, плевры, внутригрудных ЛУ способно привести к развитию кашля, кровохарканья, одышки; симптомами метастазов в кости являются боль и патологические переломы; метастазы в печени часто сопровождаются гипертермией; метастазы в головном мозге проявляются общемозговыми и очаговыми неврологическими симптомами. Для рака паренхимы почки характерно развитие клинических паранеопластических симптомов, таких как АГ и лихорадка.

6. Диагностика заболевания

Критерии установления диагноза/состояния:

- 1) данные анамнеза - с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики лечения, методов диагностики и вторичной профилактики.
- 2) данные физикального обследования - включающее измерение температуры тела, уровня артериального давления, оценку состояния подкожных вен передней брюшной стенки, мошонки (у мужчин) и нижних

конечностей, наличия отеков нижних конечностей, состояния периферических ЛУ, наличия пальпируемой опухоли в проекции почки (с оценкой ее консистенции, болезненности и подвижности) с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики лечения, методов диагностики и вторичной профилактики

3) данные лабораторных исследований

- клинический анализ крови: снижение уровня гемоглобина (вследствие гематурии и/или паранеопластического токсико-анемического синдрома), повышение уровней эритроцитов, лейкоцитов, чаще всего за счет увеличения уровня нейтрофилов, тромбоцитов, увеличение скорости оседания эритроцитов (вследствие паранеопластического синдрома, ассоциированного с ПКР).

- биохимический анализ крови: повышение уровней креатинина, мочевины, калия (вследствие снижения почечной функции за счет уменьшения объема функционирующей паренхимы при ПКР или опухолевого блока контралатеральной почечной вены), повышение уровней аланинаминотрансферазы, аспарагинаминотрансферазы, билирубина преимущественно за счет непрямой фракции (вследствие наличия опухолевого блока главных печеночных вен или развития метастазов в печени), повышение уровня щелочной фосфатазы (вследствие развития метастазов в печени или костях), снижение уровня общего белка, альбумина (вследствие опухолевого катаболизма).

- коагулограмма: определение уровня протромбина, протромбинового времени, международного нормализованного отношения, активированного частичного тромбопластинового времени и фибриногена, D-димера с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики лечения, методов диагностики и вторичной профилактики

4) данные инструментальных исследований - трансабдоминальное УЗИ является скрининговым методом. УЗИ позволяет выявить объемное образование почки, провести дифференциальную диагностику между кистозным образованием и солидной опухолью, оценить состояние почечной вены, НПВ, зон регионарного метастазирования, второй почки, печени, поджелудочной железы. УЗИ имеет низкую специфичность, поэтому результаты исследования должны быть подтверждены с использованием метода КТ.

5) данные патологоанатомического исследования биопсийного (операционного) материала. Проведение морфологического (цитологического или патологоанатомического) исследования ткани опухоли

почки, в том числе при необходимости проведение патологоанатомического исследования биопсийного (операционного) материала почки с применением иммуногистохимических методов, с целью выявления факторов, которые могут повлиять на выбор тактики лечения, методов диагностики и вторичной профилактики.

Клинический диагноз основан на результатах обследования:

- 1) обнаружения новообразования почки, накапливающего контрастный препарат, с использованием методов инструментального обследования;
- 2) верификации злокачественного новообразования по данным заключения патологоанатомического исследования биопсийного и/или операционного материала опухоли.

У пациентов с выявленными солидными новообразованиями почки, накапливающими контрастный препарат при оптимальном лучевом исследовании (компьютерная томография (КТ) с контрастированием и/или магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастированием), хирургическое лечение возможно и при отсутствии морфологической верификации.

7. Лечение

Наиболее эффективным методом лечения ПКР остается хирургический. Клинически локализованные формы ПКР (стадии cT1-T2N0M0) являются показанием к РП или радикальной нефрэктомии (РН). Новообразования, размер и локализация которых позволяют выполнить органосохраняющие операции, рассматриваются как показания к РП.

Для остальных случаев методом выбора лечения, клинически локализованного ПКР является РН.

Радикальная нефрэктомия – основной подход к лечению операбельных местнораспространенных форм заболевания (стадии cT3-T4N0-1M0). При распространении опухоли по просвету почечной вены и НПВ (категории cT3a-T4) объем операции расширяется до РН с тромбэктомией. Опухолевая инвазия соседних структур и органов (категория cT4) является показанием для их резекции.

Отобранным пациентам с солитарными и единичными метастазами рака почки необходимо полное хирургическое удаление первичной опухоли и метастатических очагов. Пациентам с ПКР с множественными метастазами, относящимся к группе благоприятного прогноза IMDC, показана циторедуктивная нефрэктомия (цНЭ) до начала системной противоопухолевой терапии.

Для лечения, неоперабельного местно-распространенного и диссеминированного ПКР используются режимы системной лекарственной терапии, основанные на таргетных и ингибиторах фактора роста эндотелия сосудов (VEGF), мультикиназных ингибиторах рецепторов ростовых факторов, мишени рапамицина млекопитающих (mTOR), агентах, блокирующих белок программируемой клеточной смерти лимфоцитов (PD-1) или его лиганд 1-го типа (PD-L1), а также антителах к цитотоксическому Т-лимфоциту 4-го типа (CTLA-4).

Хирургическое лечение

- Резекция почки, в том числе лапароскопической РП, у пациентов с клинически локализованными формами ПКР (стадии cT1-T2N0M0) в случаях, если размер и локализация опухоли позволяют выполнить органосохраняющие операции.
- Радикальная нефрэктомия, в том числе лапароскопической РН, у пациентов с клинически локализованным ПКР (стадии cT1-T2N0M0) при опухолях, не подходящих для РП, а также у пациентов с местнораспространенным ПКР (стадии cT3a-T4N0-1M0).
- РН и тромбэктомии с местнораспространенным ПКР с опухолевым венозным тромбозом почечной вены, НПВ, правого предсердия, правого желудочка сердца без или с инвазией стенок вен и/или эндокарда (стадии cT3a-T4N0-1M0).
- Циторедуктивная нефрэктомия - пациентам с генерализованным ПКР выполнение цНЭ, в том числе лапароскопической цНЭ, с полным удалением всех опухолевых очагов в забрюшинном пространстве (нефрэктомии с забрюшинной лимфаденэктомией и/или резекцией соседних органов).

Выжидательная тактика при операбельном клинически локализованном или местно-распространенном ПКР стадии cT1-T4N0-1M0 у пациентов, имеющих тяжелые сопутствующие или конкурирующие заболевания, ассоциированные с крайне высоким операционным риском.

Абляция - проведение минимально-инвазивных методов лечения (радиочастотной абляции (РЧА) или криоабляции) опухоли почек у отдельных пациентов с ПКР стадии cT1aN0M0 в возрасте старше 75 лет и/или имеющих тяжелые сопутствующие или конкурирующие заболевания, обуславливающие ожидаемую продолжительность жизни <5 лет и/или ассоциированные с высоким операционным риском.

Лучевая терапия

- Не следует провести СТЛТ первичной опухоли и экстракраниальных метастазов ПКР в рутинной клинической практике вне клинических исследований.
- СТЛТ на область солитарных или единичных метастазов ПКР в головном мозге у пациентов без экстракраниальных метастазов или с возможностью контроля метастазов других локализаций с помощью лекарственной противоопухолевой терапии.

Заключение:

Необходимо наблюдать за пациентами с ПКР, подвергнутыми хирургическому лечению, с целью выявления рецидивов заболевания и осложнений проведенного лечения.

Необходимо провести комплексное обследование: визуализация области операции и зон типичного метастазирования ПКР, а также оценка почечной функции (биохимический анализ крови).

От 20 до 30 % пациентов после радикального хирургического лечения имеют прогрессирование ПКР. Наиболее частой локализацией рецидивов являются легкие (50–60 % пациентов). Чаще всего рецидивы развиваются в течение 1–2 лет, доминирующая доля всех случаев прогрессирования регистрируется в первые 3 года после операции. Риск прогрессирования ПКР у радикально оперированных пациентов прямо коррелирует со стадией опухолевого процесса TNM, наличием нПКР, степенью анаплазии опухоли (для местных рецидивов и метастазов) и использованием органосохраняющего лечения (для местных рецидивов). Риск местного рецидива ПКР наиболее высок при использовании аблативного лечения, несколько ниже – после РП (коррелирует с размерами удаленной опухоли) и является минимальным после РН.

Список литературы:

- Клинические рекомендации «Рак паренхимы почки» 2022 г.
- Каприн А.Д., Старинский В.В., Петрова Г.В. (ред.). Злокачественные новообразования в России в 2018 году (заболеваемость и смертность). М.: МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, 2019. 250 с