

ОПУХОЛИ ПОЧЕК

Лекция

МАПО

2004

КЛАССИФИКАЦИЯ

Эпителиальные опухоли

- *Доброкачественные*
 - папиллярная аденома
 - онкоцитомы
 - метанефритическая аденома, аденофиброма

КЛАССИФИКАЦИЯ

Эпителиальные опухоли

- *Злокачественные*
 - Светлоклеточная почечноклеточная карцинома (ПКК)
 - Папиллярная ПКК
 - а) тип 1
 - б) тип 2
 - Хромофобная ПКК
 - а) классическая
 - б) эозинофильная

КЛАССИФИКАЦИЯ

Эпителиальные опухоли

- *Злокачественные*
 - Карцинома из собирательных трубочек
 - Медуллярная карцинома
 - ПКК неклассифицируемая

КЛАССИФИКАЦИЯ

Нейроэндокринные опухоли

- Карциноидная опухоль
- Мелкоклеточная карцинома

КЛАССИФИКАЦИЯ

Мезенхимальные опухоли

- *Доброкачественные*
 - Ангиомиолиптома
 - Лимфангиома
 - Лейомиома
 - Липома

КЛАССИФИКАЦИЯ

Мезенхимальные опухоли

- *Злокачественные*
 - Лейомиосаркома
 - Липосаркома
 - Фиброзная гистиоцитома
 - Рабдомиосаркома
 - Другие саркомы

КЛАССИФИКАЦИЯ

Мезенхимальные опухоли

- *Злокачественные*
 - Юкстагломерулярноклеточная опухоль
 - Интерстициальноклеточная опухоль
МОЗГОВОГО СЛОЯ
 - Кистозная нефрома
 - Смешанная эпителиально-стромальная
опухоль
 - Лимфома

Опухоли почек у детей

- Опухоль Вильмса
- Светлоклеточная саркома
- Рабдоидная опухоль
- Мезобластическая нефрома
- Нефробластоматоз
- Нейробластома
- Метанефритическая стромальная опухоль

Папиллярная аденома

требования к диагнозу

- папиллярные и/или тубуло-папиллярные структуры
- менее 5 мм в диаметре
- отсутствие гистологических признаков светлоклеточной карциномы, хромофобной карциномы или карциномы из собирательных трубочек

Папиллярная аденома

- Макроскопически – субкапсулярный, четко отграниченный желтый либо серовато-белый узелок
- Папиллярные, тубулярные или тубуло-папиллярные структуры
- Хромофильно-базофильные клетки с округло-овальными ядрами
- Цитоплазма клеток скудная и бледная, амфофильная либо базофильная.

Онкоцитома

- Часто случайная находка при УЗИ, иногда – пальпируемое образование с гематурией
- Чаще в возрасте старше 50 лет; мужчины/женщины 2:1
- Характерный макроскопический признак – тускло-коричневый цвет; возможны некроз и кровоизлияния; часто центральная зона узла фиброзирована
- Двустороннее и/или мультицентрическое поражение встречается в 5 %

Онкоцитома

четко отграниченный коричневатый узел с
фиброзированной центральной зоной



Онкоцитома

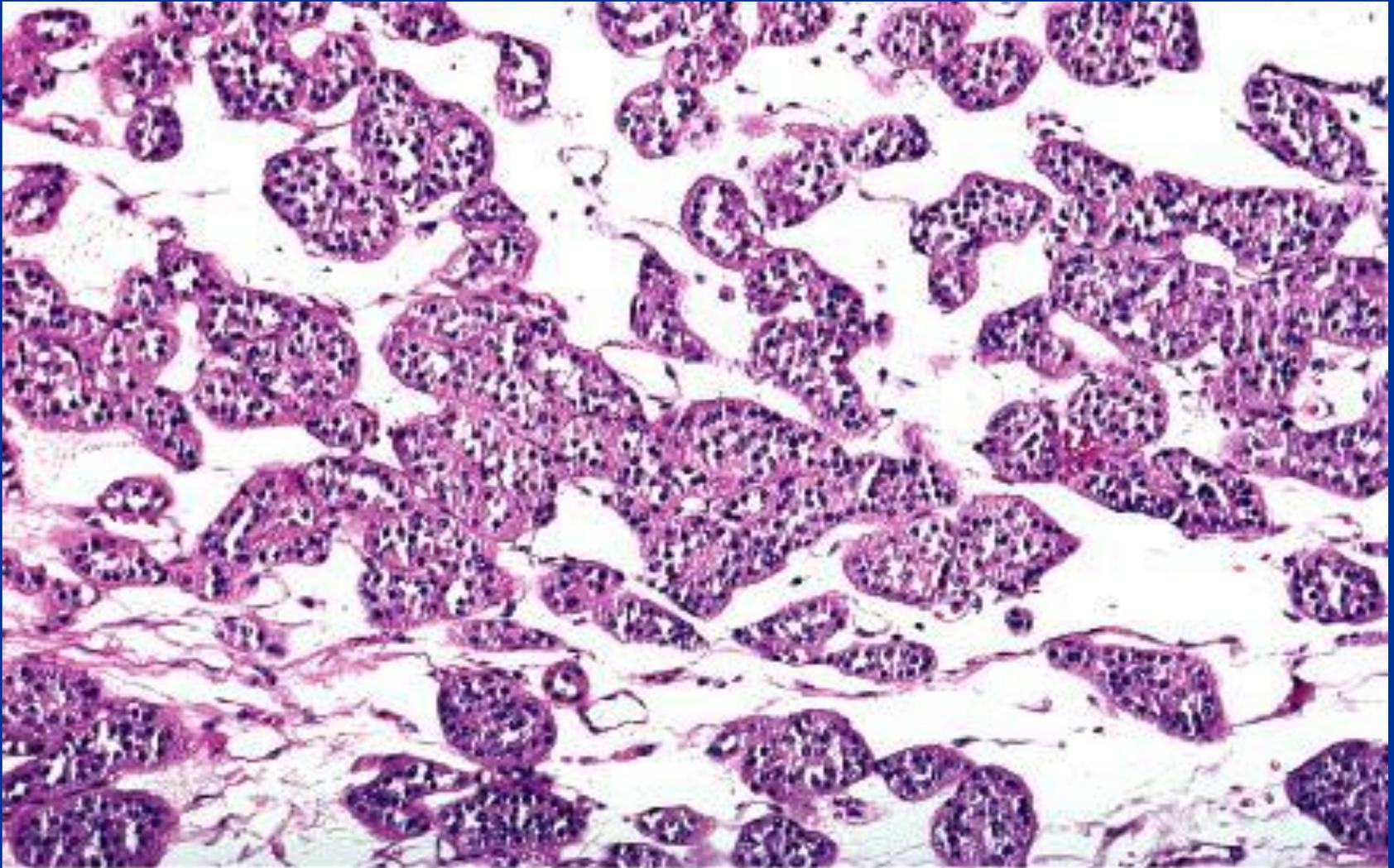
- Клетки расположены диффузными полями либо в виде островков, либо в виде тубуло-кистозных структур на фоне отечной соединительнотканной стромы
- Цитоплазма умеренная либо обильная; эозинофильная, мелкозернистая
- ИГХ – характерно пунктирное окрашивание на цитокератин
- Распространение в мелкие вены и окружающую клетчатку встречается в 5% и 10% случаев, соответственно, и не имеет прогностического значения

Признаки для дифференциальной диагностики онкоцитомы и ПКК

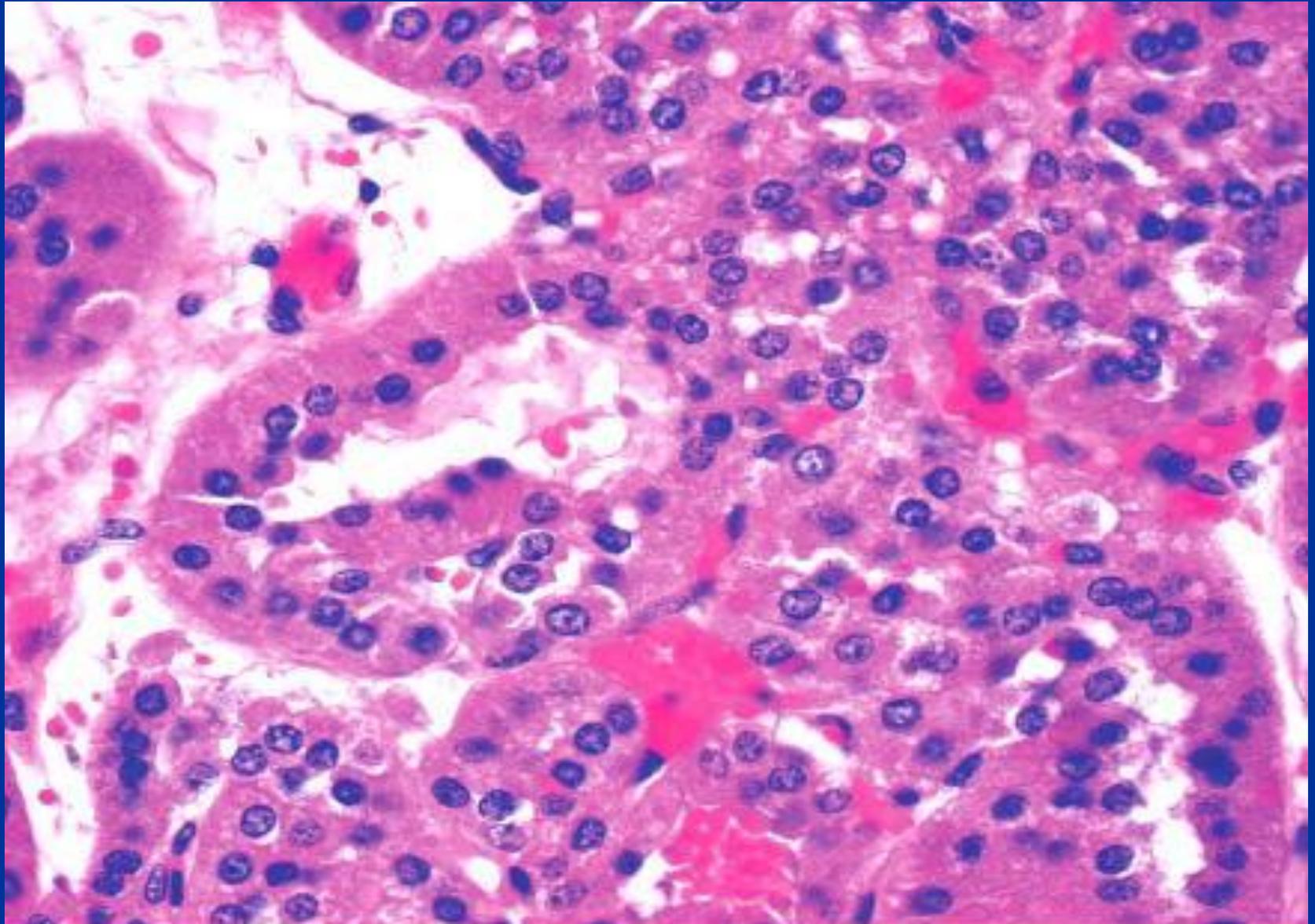
- Митотические фигуры
- Папиллярные структуры
- Светлые или веретенообразные клетки
- Макроскопически определяемая инвазия сосудов
- Макроскопически определяемая инвазия жировой клетчатки
- ИГХ – экспрессия виментина

Онкоцитомы

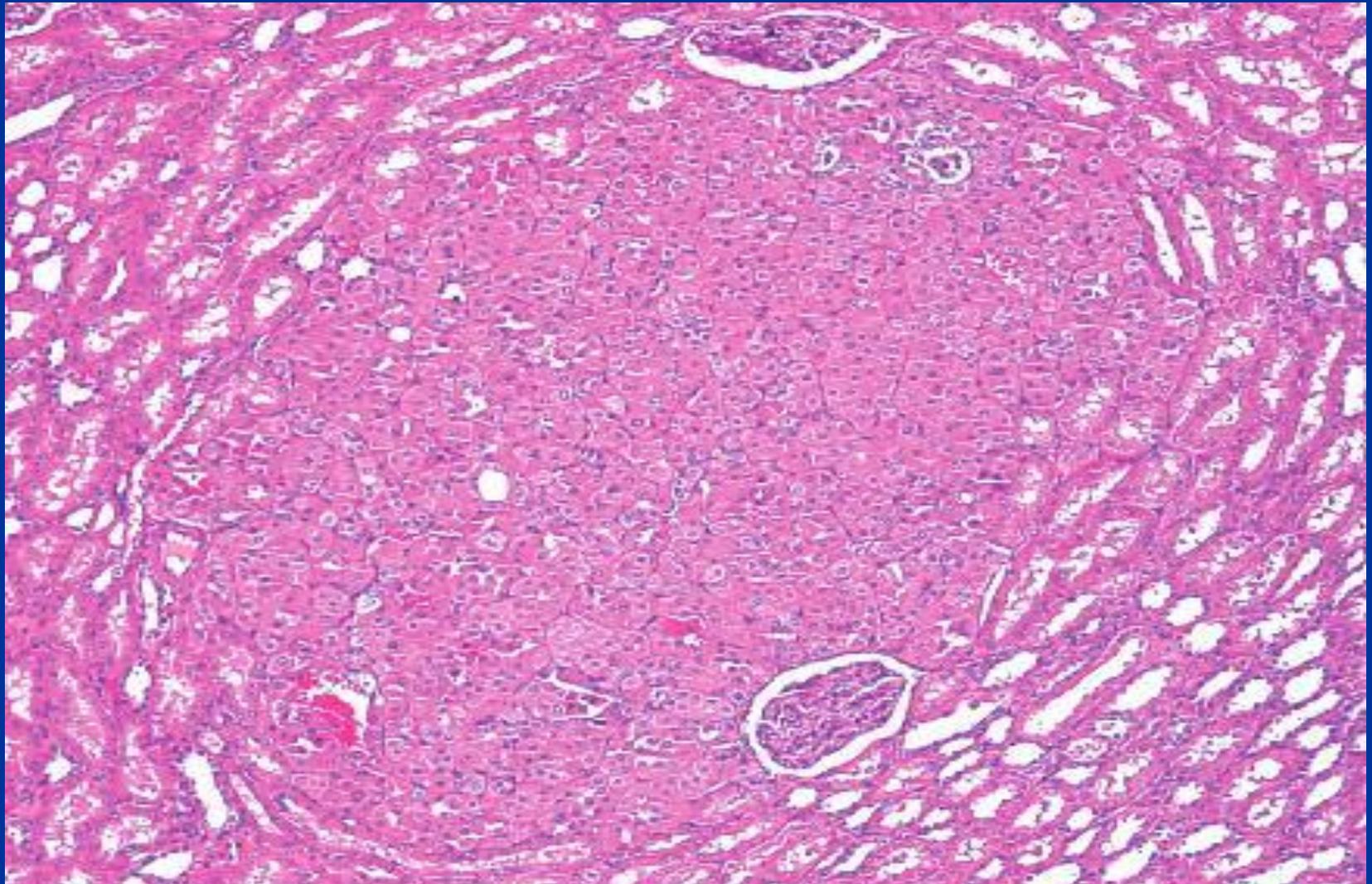
Типичная гнездовая структура



Онкоцитома



«Почечный онкоцитоз»



Метанефритическая аденома

- Возраст 40-60 лет; женщины страдают в 2 раза чаще
- 50% случайная находка; остальные - полицитемия, боль в животе, гематурия
- Рецидивы и метастазы не описаны
- Средний возраст для метанефритической аденофибромы 16 лет (3года - 36 лет)

Метанефритическая аденома

- Четко отграниченный узел, неравномерно выраженная псевдокапсула
- Размеры и консистенция широко варьируют, равно как и цвет
- Аденофиброма - солитарный плотный узел без капсулы с нечеткими краями.

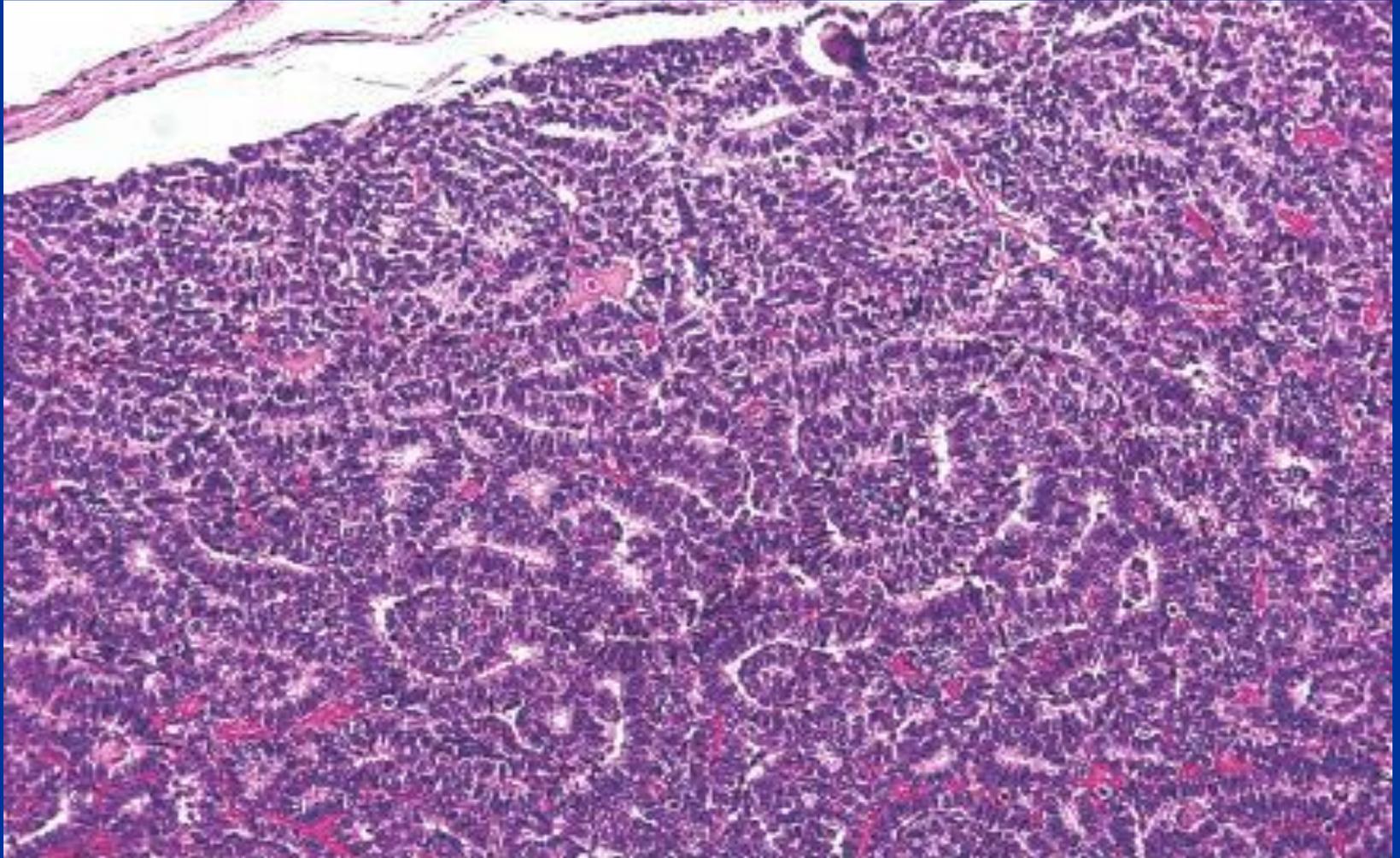
Метанефритическая аденофиброма



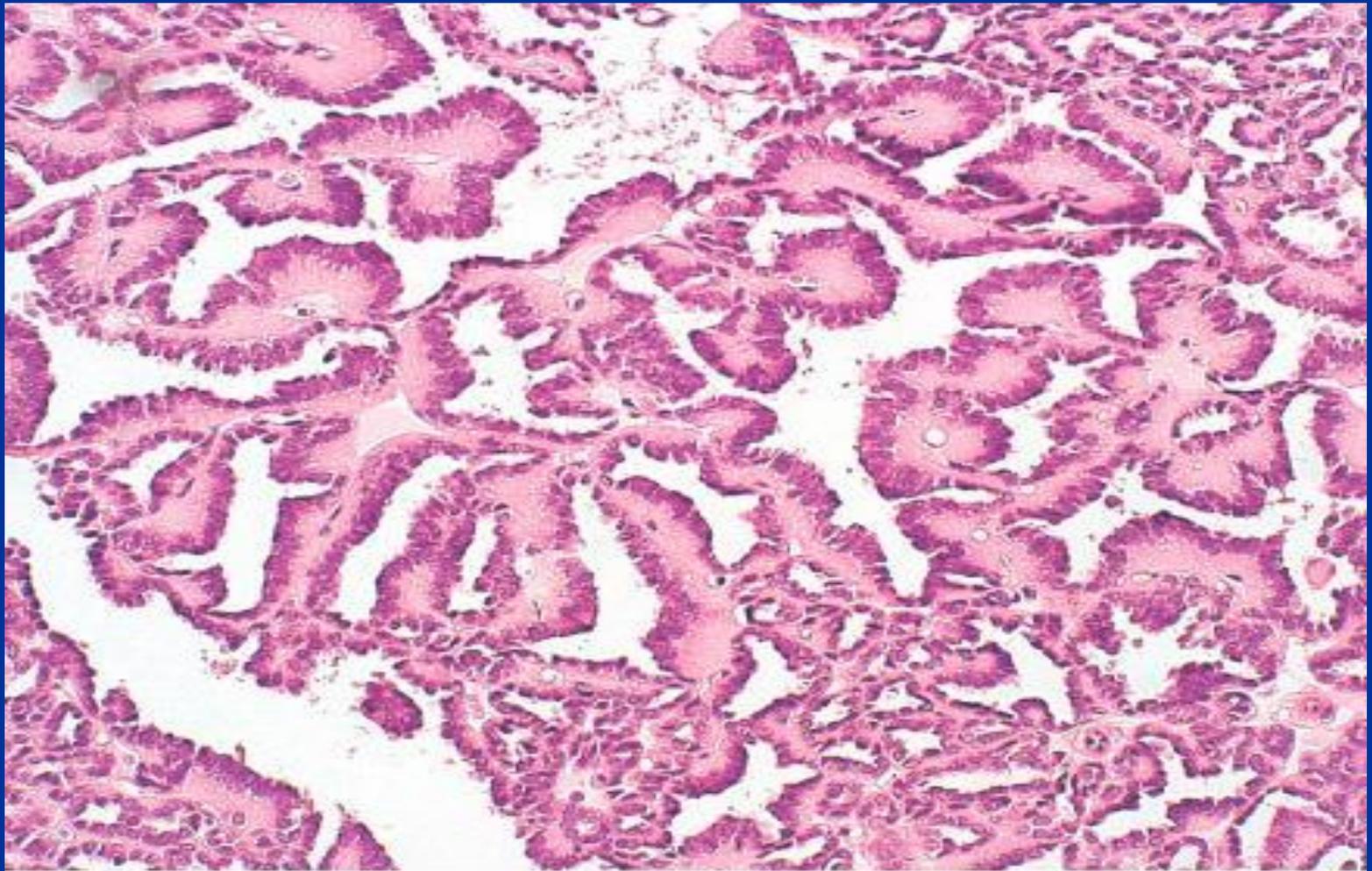
Метанефритическая аденома

- Густоклеточная опухоль, образованная тесно расположенными мелкими мономорфными округлыми ацинусами
- Часты папиллярные и ветвящиеся тубулярные структуры
- Ядра клеток мелкие, округло-овальные; цитоплазма скудная бледно-розовая.
- Митозы редки

Метанефритическая аденома x100



Метанефритическая аденома,
папиллярные структуры
x400



Метанефритическая аденома

- В аденофиброме узелки идентичны по строению аденоме, но заключены в поля веретенообразных клеток с бледно-эозинофильной цитоплазмой
- ИГХ не имеет особого диагностического значения
- Дифференциальная диагностика с опухолью Вильмса и папиллярной ПКК

Почечноклеточная карцинома

- Возраст 55-60 лет; мужчины/женщины 2:1
- Двустороннее поражение в 1% случаев
- Факторы риска - гипертензия, табакокурение
- Сопровождает множество синдромокомплексов (ПКБ, поликистоз, мультикистозная нефрома и др.)

Почечноклеточная карцинома

- Гематурия - 59%, боль - 41%, пальпируемое образование - 45%
- Классическая триада вышеуказанных признаков - только в 9% случаев
- Потеря веса - 28%, анемия - 21%, лихорадка - 7%
- Системные/паранеопластические проявления
- Гиперкальциемия, полицитемия, гинекомастия, синдром Кушинга

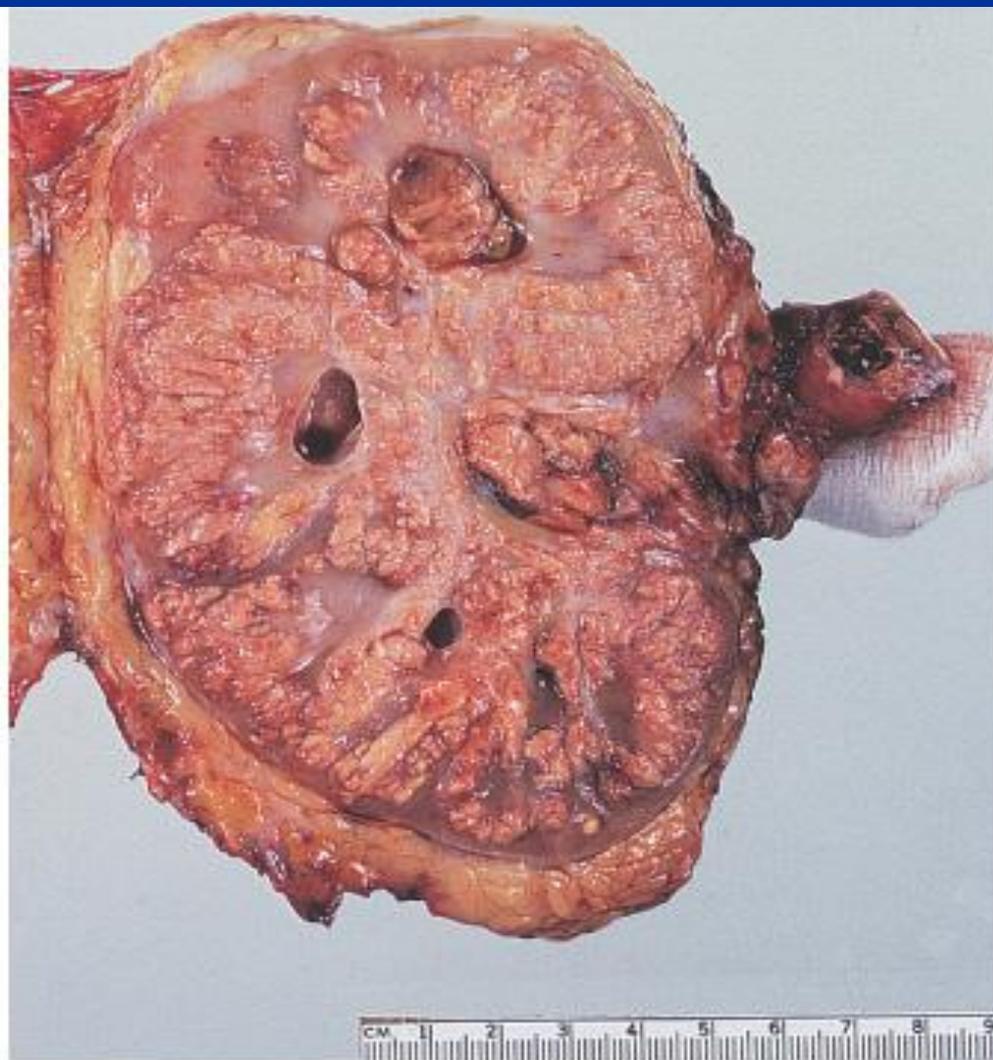
Почечноклеточная карцинома

- Узел с четкими границами; мультицентричность - в 5% случаев
- Опухоль золотисто-желтая с фиброзной псевдокапсулой
- Часты кровоизлияния, некроз, кальцификация, кистозные изменения
- Опухолевые клетки крупные; цитоплазма варьирует от оптически светлой до интенсивно зернистой

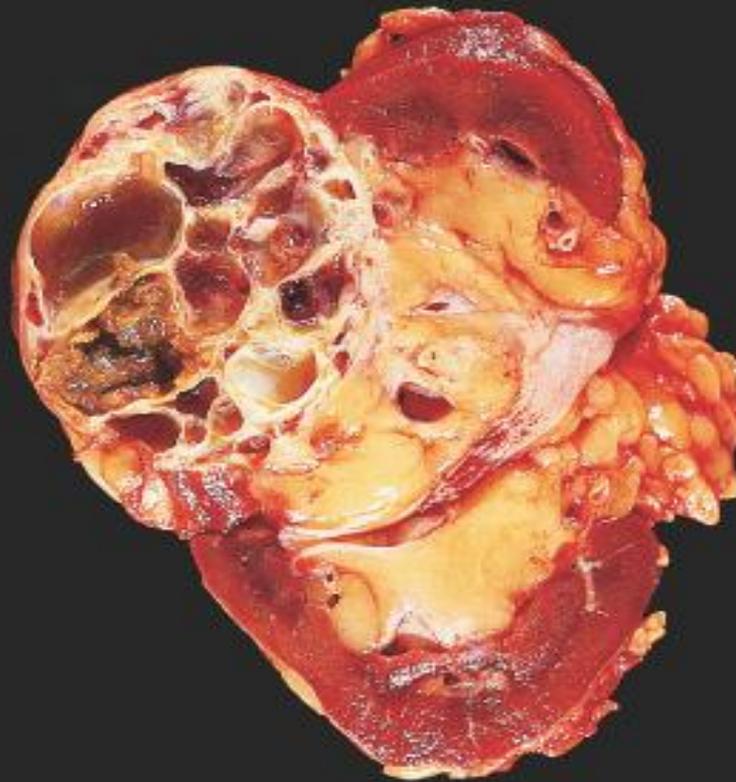
Почечноклеточная карцинома – хорошо отграниченная, относительно гомогенная



ПКК – вовлечение практически всего органа и инвазия почечной вены



ПКК – мультилокулярный вид



ПКК, развившаяся на фоне взрослой
формы поликистоза почек



ПКК - сочетание кист, солидных участков и кровоизлияний



Почечноклеточная карцинома

- Цитоплазма клеток может содержать гемосидерин, тельца Мэллори и меланин
- Светлая цитоплазма - аккумуляция гликогена и липидов
- Муцин почти всегда отсутствует
- Ядра центрально расположены; размеры и структура хроматина варьируют

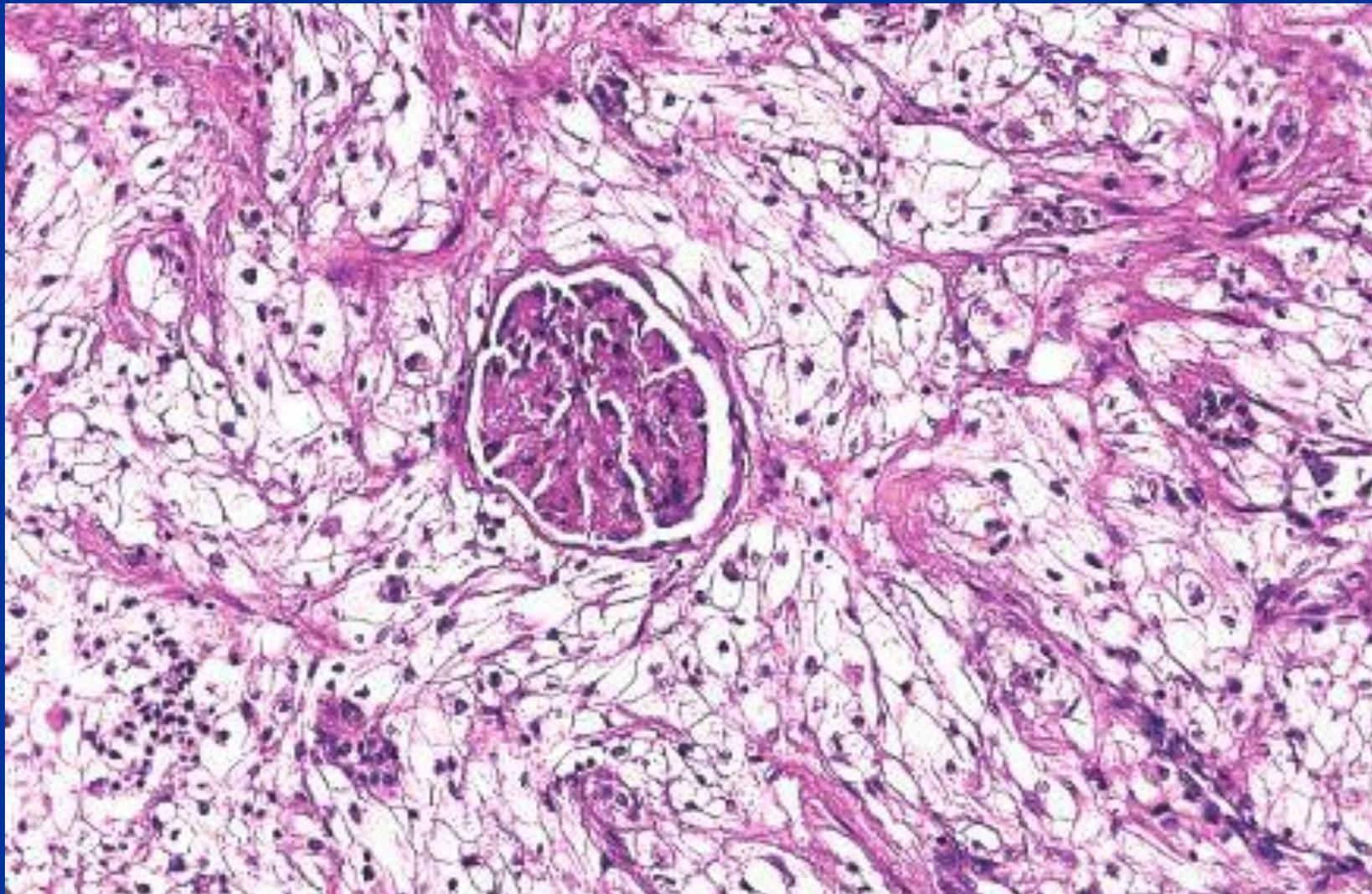
Почечноклеточная карцинома

- Возможны уродливые ядерные формы (аналогичные таковым в эндокринных опухолях) - не следует рассматривать как саркоматоидную или анапластическую трансформацию
- Строение преимущественно железистое либо солидное с формированием гнезд, разделенных стромой с синусоидальными сосудами

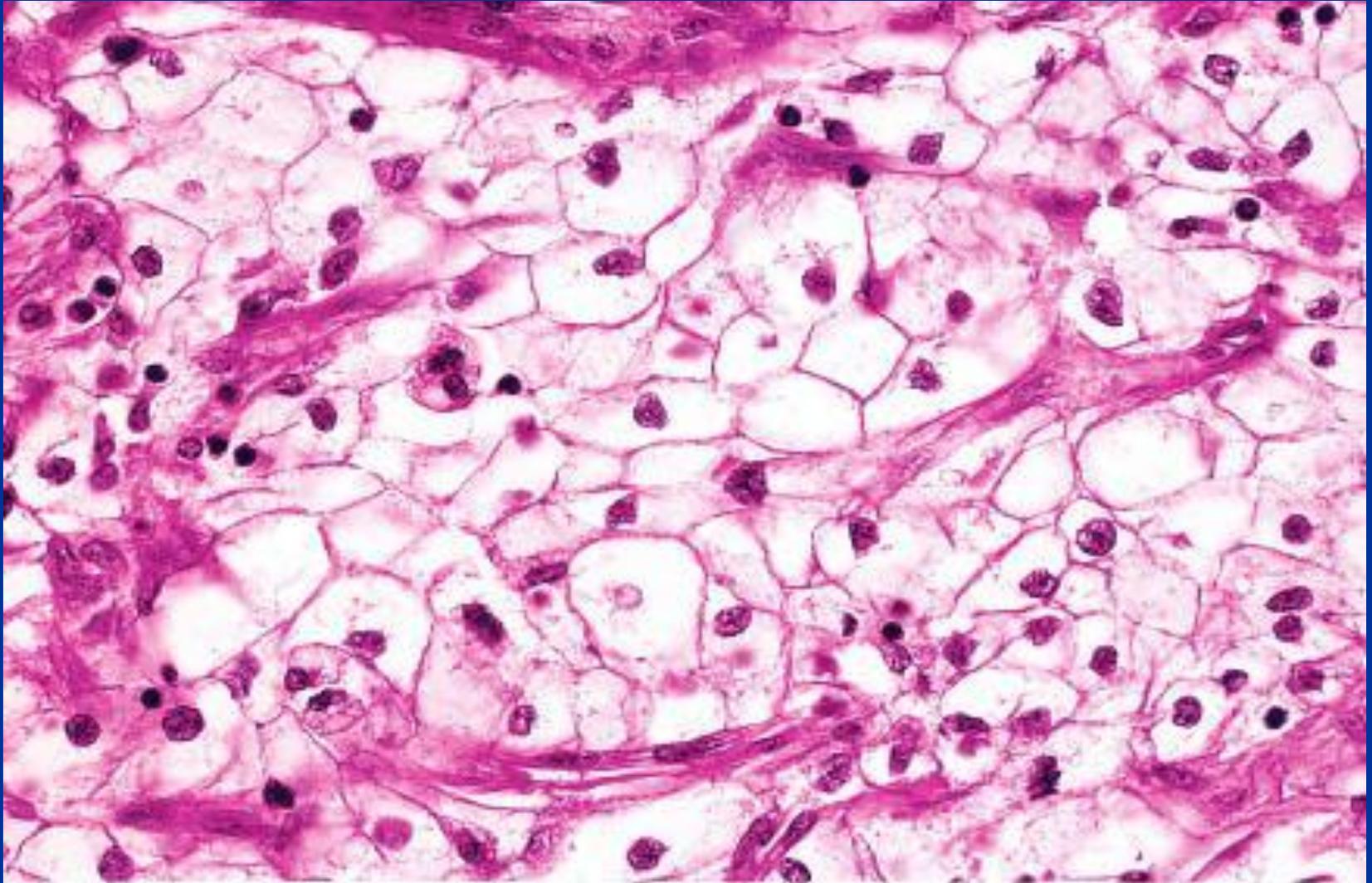
Почечноклеточная карцинома

- ИГХ - экспрессия кератина, виментина, CD 10, а также ЕМА и СЕА
- Не экспрессирует ингибин и А103 - ДД с адренокортикальной карциномой
- Не экспрессирует кератин 34 бетта Е12 и СА-125 - ДД со светлоклеточной карциномой яичников
- Не экспрессирует тиреоглобулин и ТТФ-1 - ДД со светлоклеточной карциномой щитовидной железы

ПКК, светлоклеточный тип, -
замурованный клубочек



ПКК, светлоклеточный тип – четкие
границы клеток



СТАДИРОВАНИЕ ПКК

система Robson TNM-система

- Стадия 1
в пределах капсулы
почки
- Стадия 2
в пределах капсулы
Gerota
- T 1 - в пределах капсулы
почки; не больше 70 мм
в диаметре
T 2 - в пределах капсулы
почки; > 70 мм в
диаметре
- T 3a - инвазия в
надпочечник или в
жировую клетчатку в
пределах капсулы Gerota

Стадирование ПКК

система Robson

TNM-система

- Стадия 3
 - А. Макроскопически видимое распространение в почечную вену или полую вену
 - В. Метастазирование в лимфатические узлы
 - С. Как сосудистое, так и лимфогенное распространение
- Т 3b - макроскопическое распространение в вены почки или полую вену ниже диафрагмы
- Т 3c - внутрисосудистое распространение выше диафрагмы
- Н 1 - одиночный регионарный л/у
- Н 2 - более чем один регионарный л/у

Стадирование ПКК

система Robson

TNM-система

- Стадия 4
Инвазия в
прилегающие органы
(за исключением
надпочечника)

Гематогенные
метастазы

- T 4 -
распространение за
пределы капсулы
Gerota

M 1

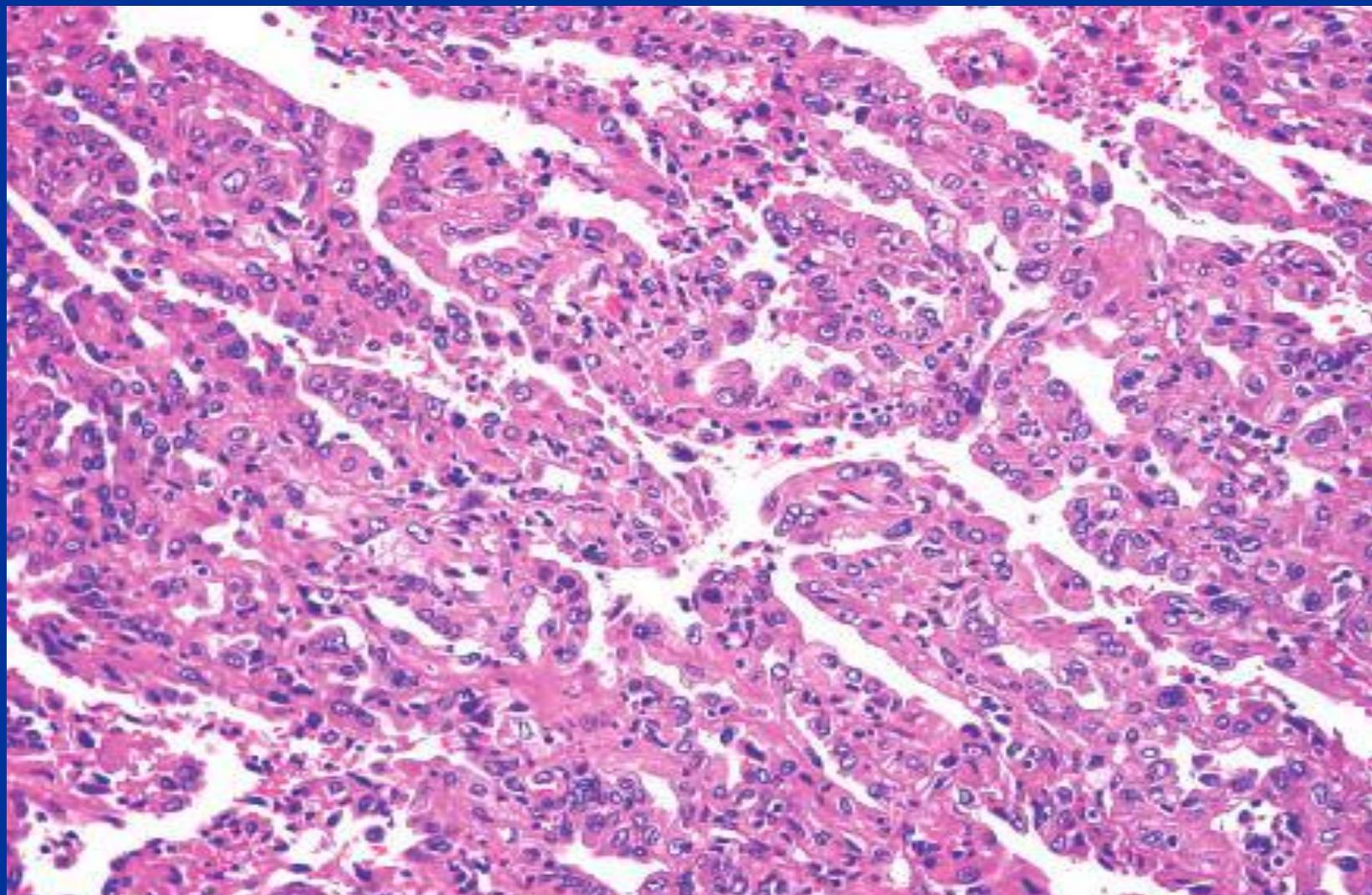
Папиллярная ПКК

- Составляет 15% ПКК; имеет тенденцию в двустороннему поражению и мультицентричности
- ПКК у пациентов на длительном гемодиализе чаще всего папиллярная
- Папиллярные структуры; выраженная стромальная нейтрофильная инфильтрация; псаммомные тельца
- ИГХ - кератин 7 и MUC1

Папиллярная ПКК

- Тип 1: сосочки выстланы одним слоем клеток со скудной бледной цитоплазмой.
- Тип 2: сосочки выстланы псевдостратифицированным эпителием с обильной ацидофильной цитоплазмой
- Прогноз лучше, чем при классическом варианте ПКК.
- Может подвергаться саркоматоидным и анапластическим изменениям

ПКК, папиллярный тип – нейтрофильная инфильтрация



Карцинома из собирательных трубочек

- Составляет 1-2% ПЖК; чаще у мужчин
- Локализуется в мозговом слое, имеет тубуло-папиллярную архитектуру и окружена десмопластической реакцией (важный диагностический признак)
- Положительная окраска на муцин (в отличие от классической ПЖК); возможны перстневидные изменения клеток

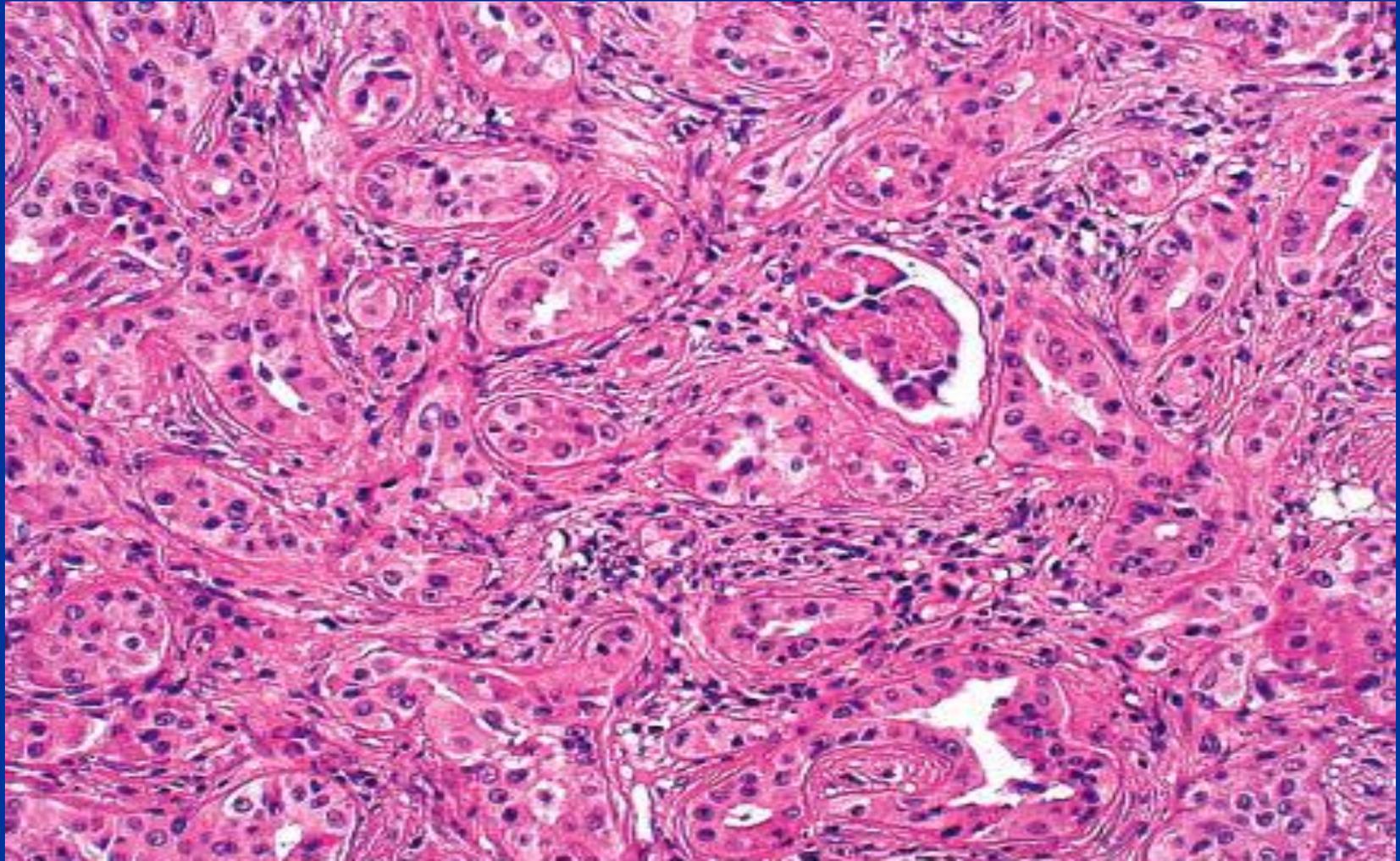
Карцинома из собирательных трубочек

- ИГХ маркер - винкулин
- Много ранее описанных папиллярных ПКК относятся к этому типу опухоли
- Поведение опухоли агрессивное - часто у пациента отдаленные метастазы имеются уже на момент обращения

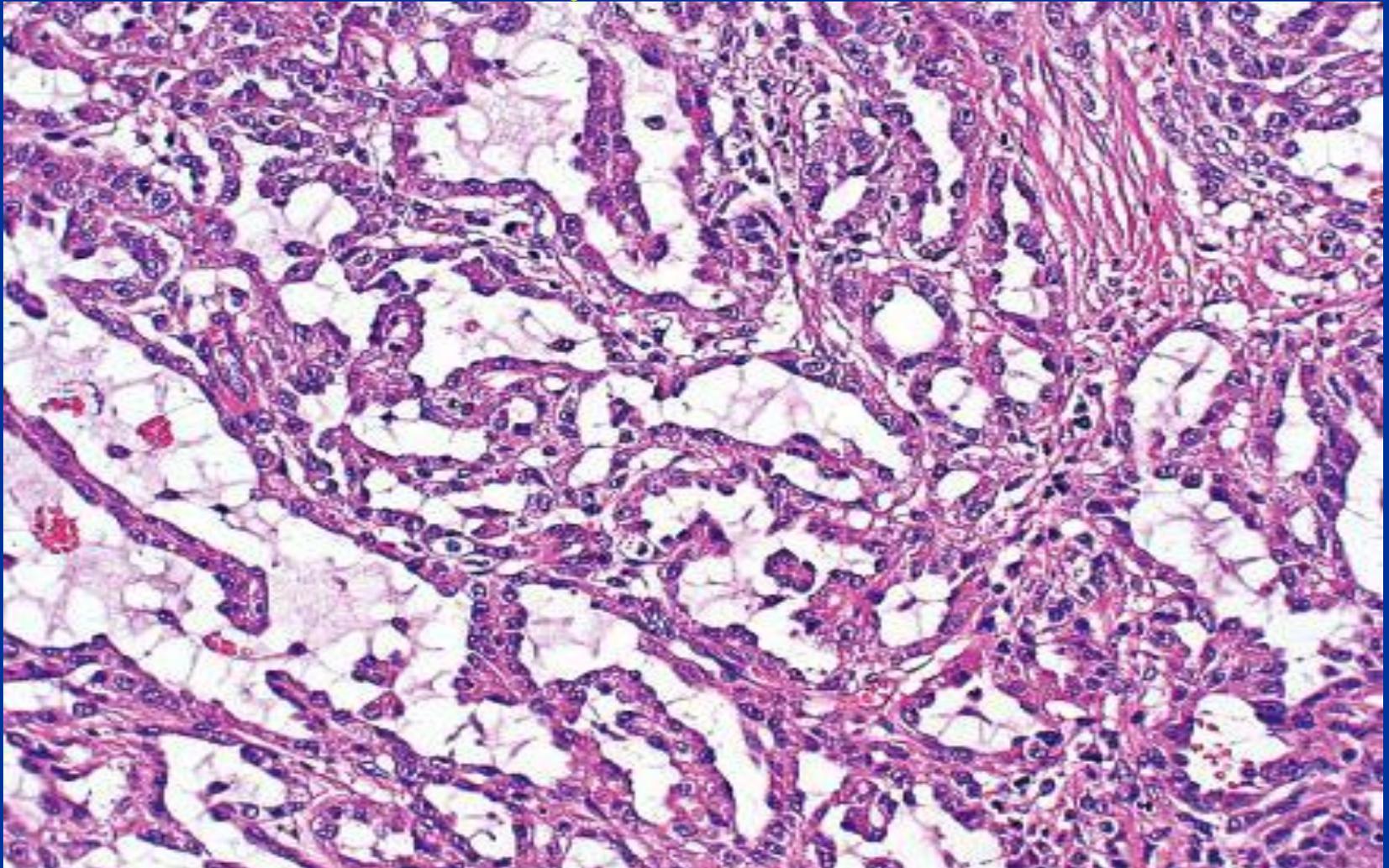
Карцинома из собирательных трубочек
централизована в мозговом слое почки и
распространяется в лоханку



Карцинома из собирательных трубочек —
клеточная строма разделяет хорошо
дифференцированные каналы



Карцинома из собирательных трубочек —
ветвящиеся канальцевые структуры,
выстланные кубическим эпителием



Хромофобная ПКК

- Составляет 5% ПКК
- Четко отграниченная солитарная опухоль с гомогенной серо-коричневой поверхностью разреза, без кровоизлияний и некроза
- Альвеолярная организация опухолевых клеток; клетки с четкими границами, обильной бледной ацидофильной цитоплазмой со светлым перинуклеарным участком

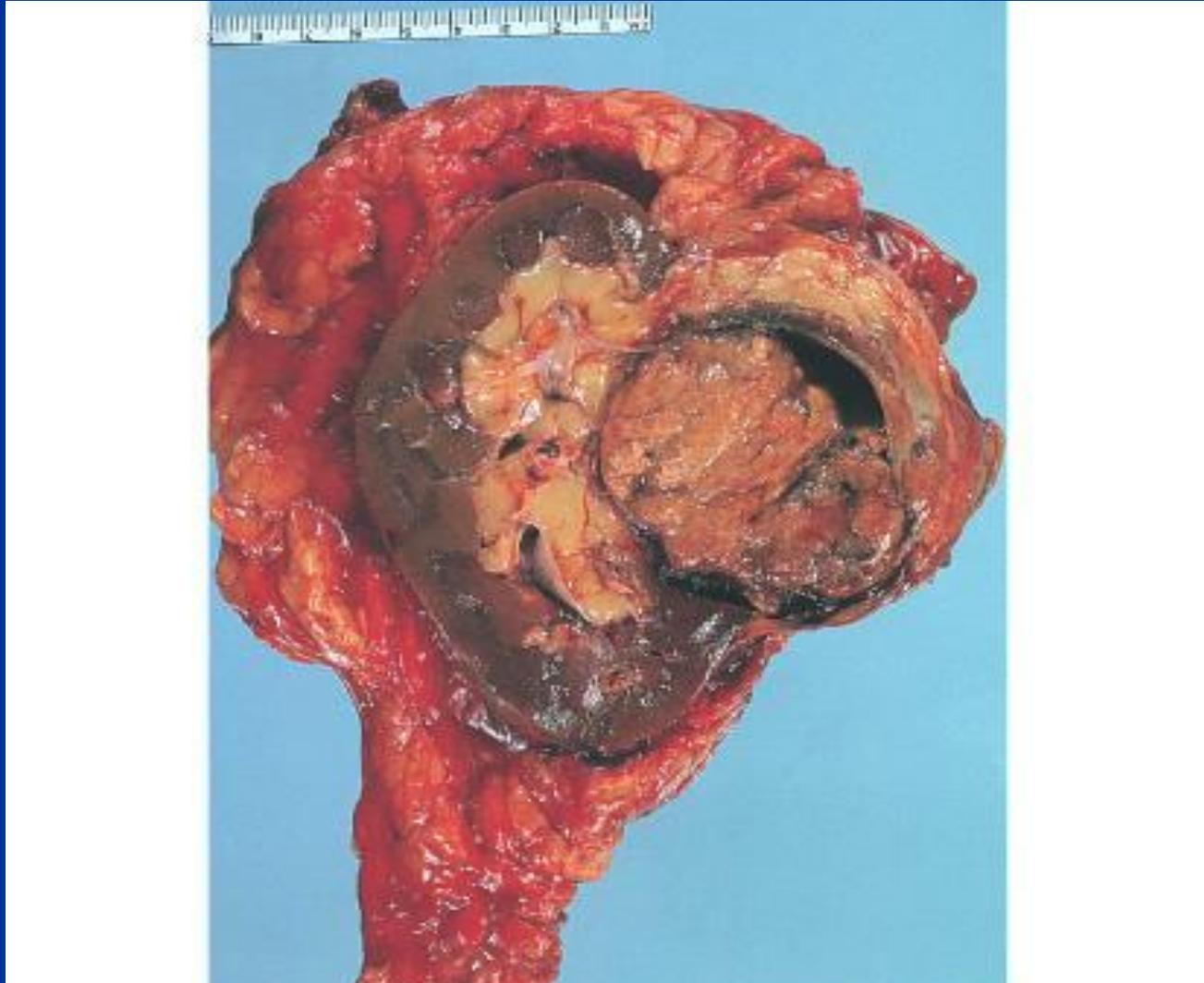
Хромофобная ПКК

- Окраска по Хейлу положительная (наличие кислых муцинов)
- В половине случаев наблюдается кальцификация
- ИГХ - экспрессирует ЕМА, кератин, CD9, рахиллин, E-cadherin; не экспрессирует N-cadherin и виментин
- Возможна саркоматоидная трансформация опухоли

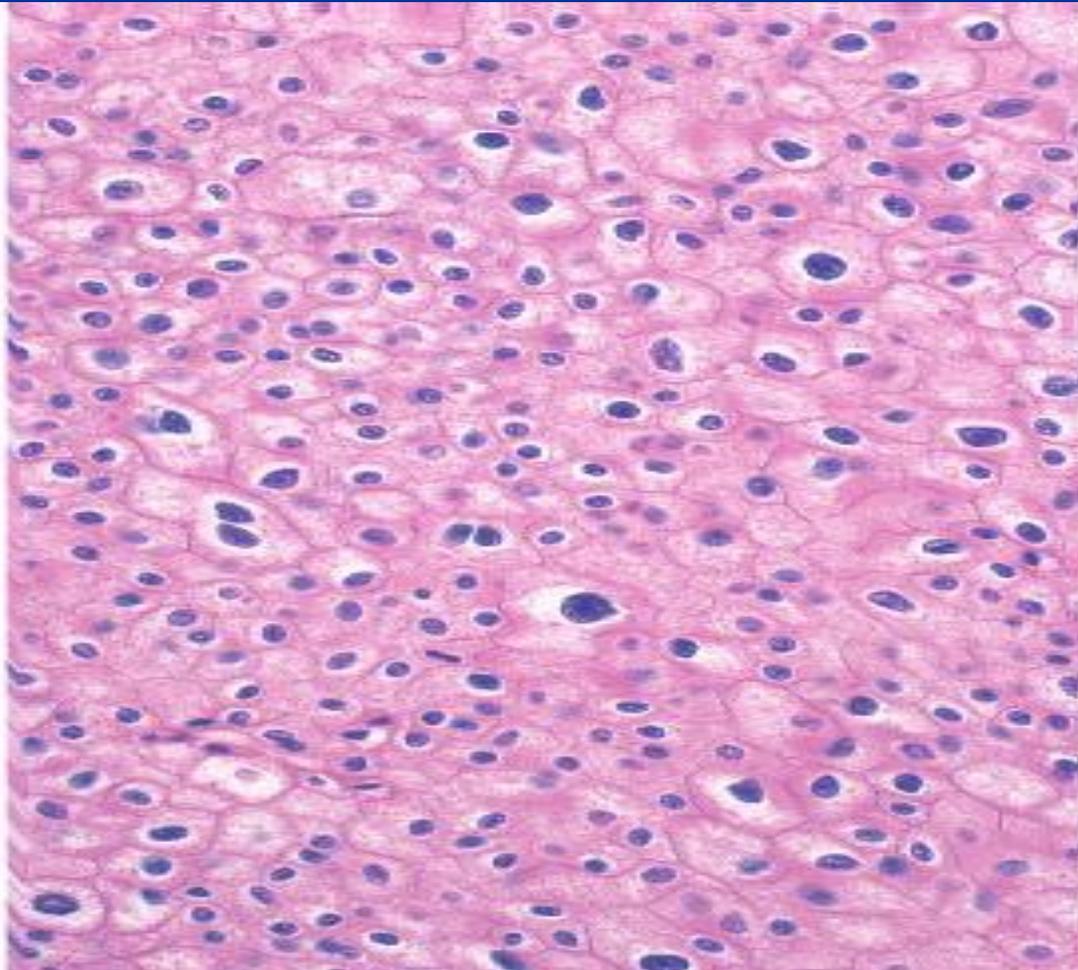
Хромофобная ПКК

- Важна дифференциальная диагностика с онкоцитомой - ряд признаков (см. выше) в сочетании с окраской по Хейлу; ядра ХПКК сморщенные, изюмоподобные, гиперхромные, тогда как в онкоцитоме они округлые
- Прогноз лучше, чем в классической ПКК

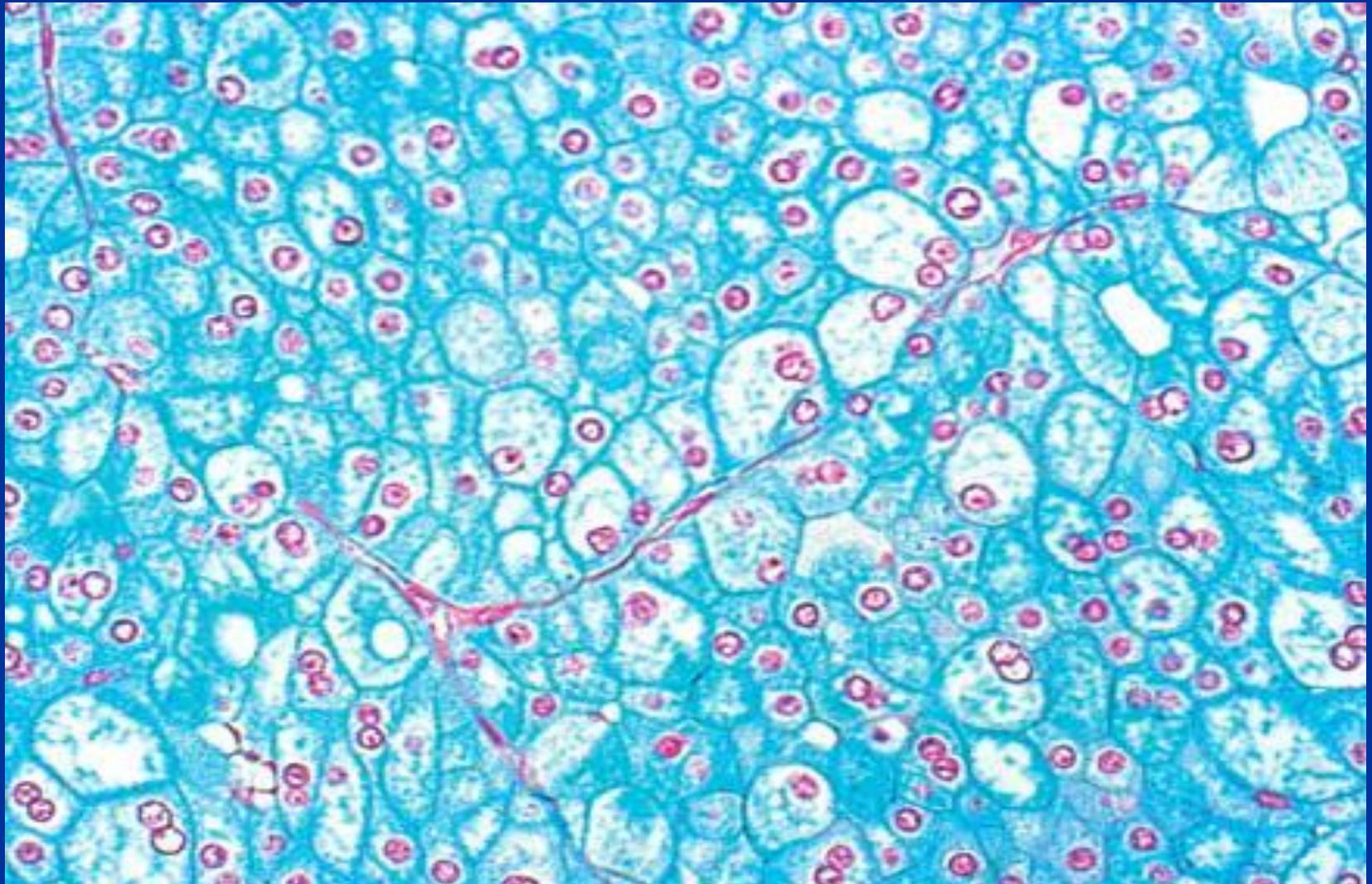
Хромофобная ПКК – четко отграниченная
светло-коричневая опухоль



Хромофобная ПЖК – клетки с четкими границами, нежнозернистой цитоплазмой и перинуклеарным светлым ободком; структура роста солидная



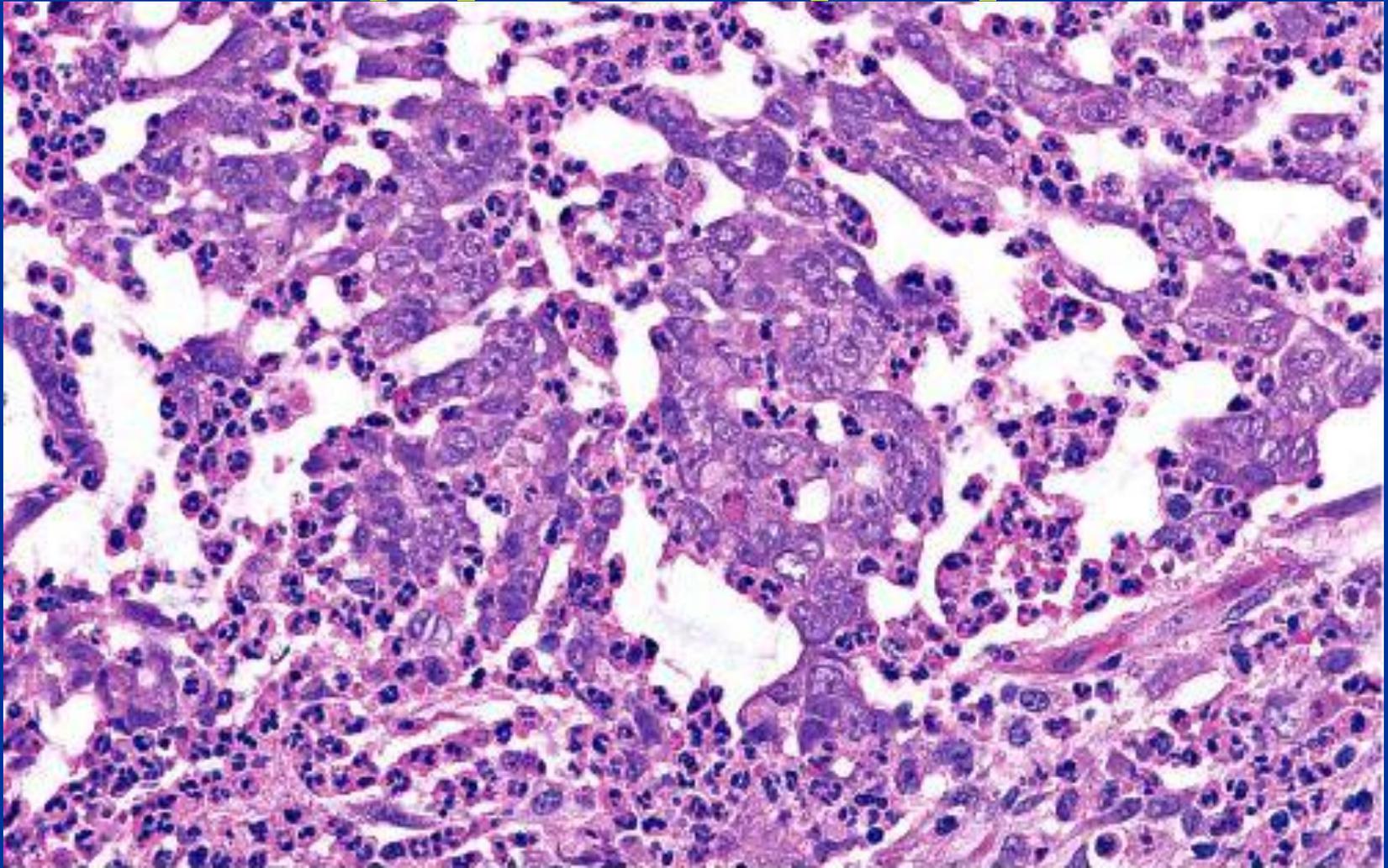
Хромофобная ПКК – окраска по Хейлу на кислые муцины



Медуллярная карцинома

- Очень редкая злокачественная опухоль чернокожих молодых пациентов с серповидноклеточной анемией
- Локализуется в мозговом слое
- Ретикулярный адено-кистозный вид с низкодифференцированными участками в десмопластической строме с обилием нейтрофилов; отграничена лимфоцитами
- Поведение крайне агрессивное

Медуллярная карцинома – низкая
дифференцировка опухоли и
нейтрофильная инфильтрация



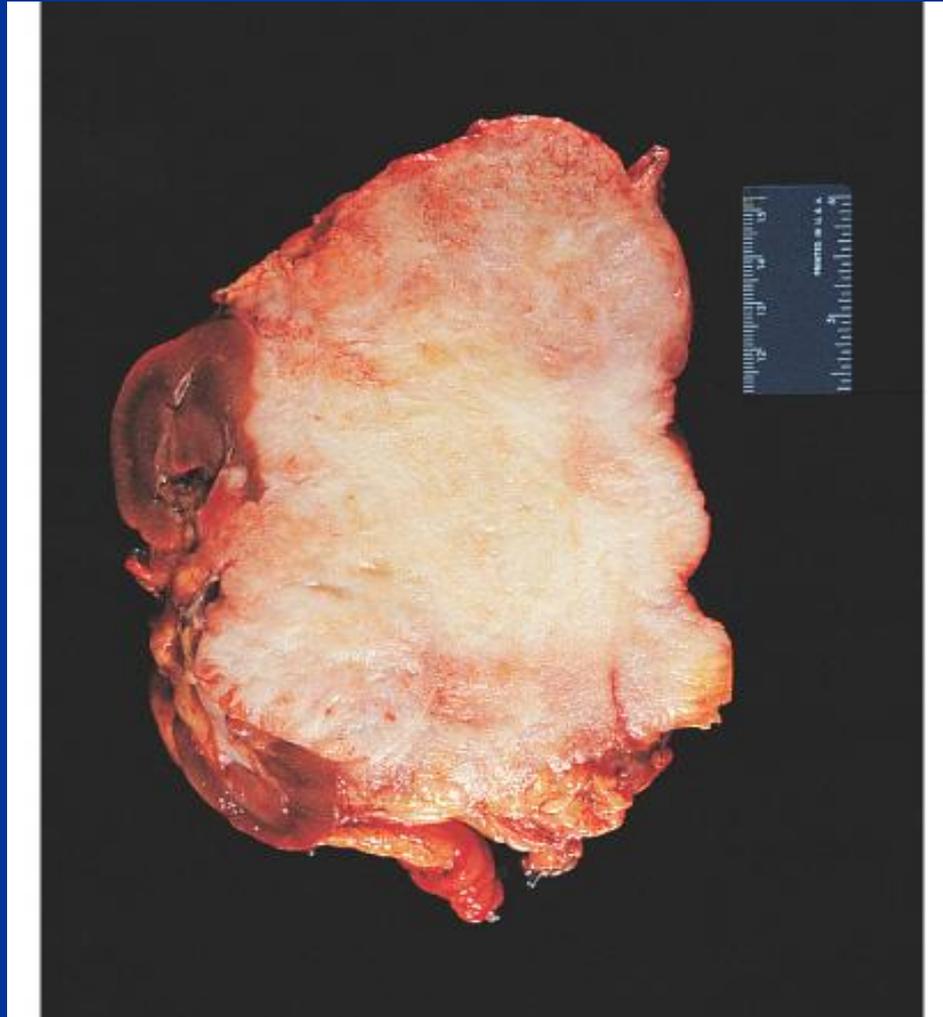
Саркоматоидная ПКК

- Составляет 1% всех почечных опухолей взрослых
- Образована веретенообразными и/или полиморфными гигантскими клетками
- Симулирует злокачественную гистиоцитому, фибросаркому, рабдомиосаркому и ангиосаркому
- Могут быть участки хряща и костной ткани
- ИГХ - виментин

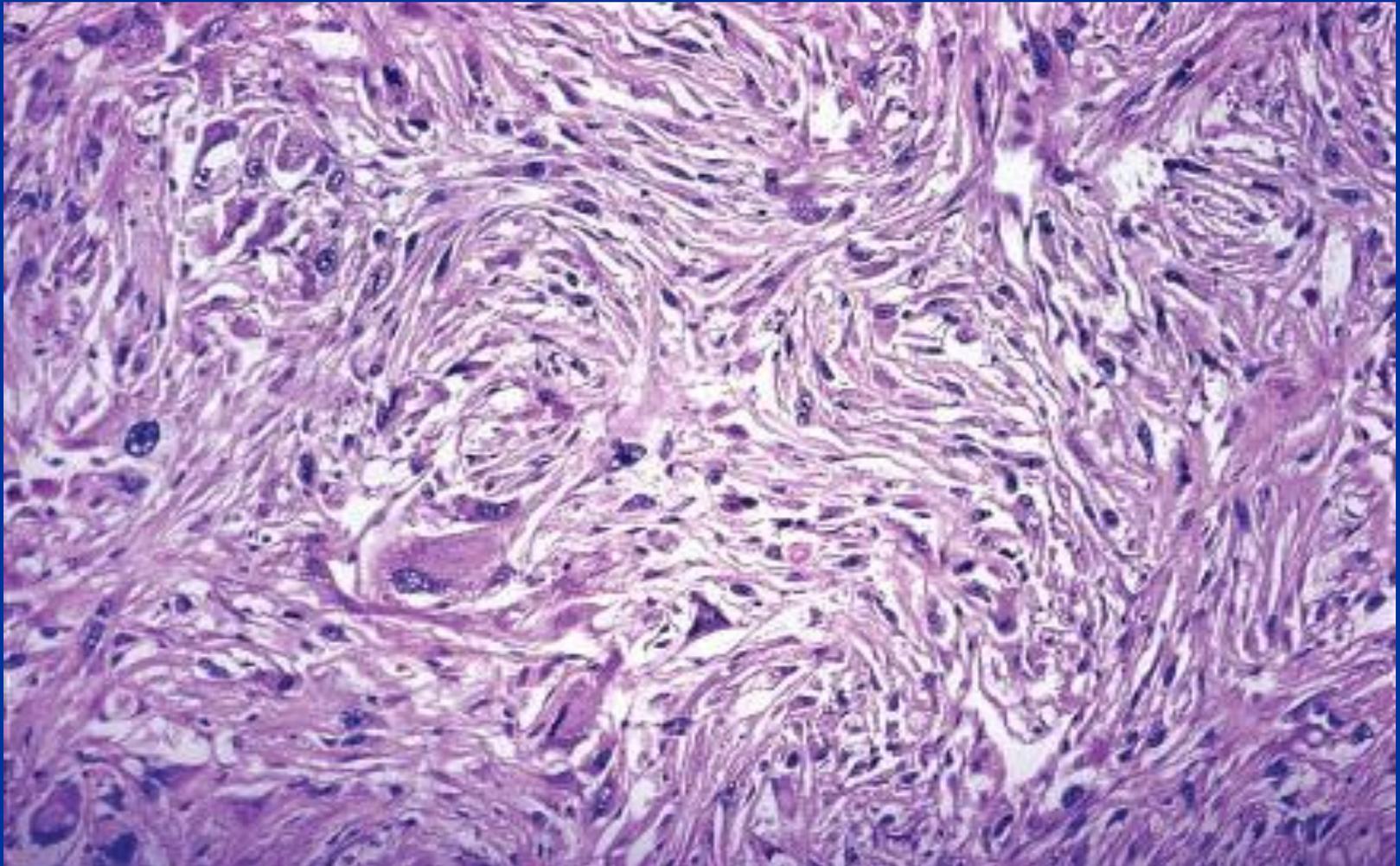
Саркоматоидная ПКК

- Участки карциномы и саркоматоидные участки могут быть фокальными
- Множественные метастазы этой опухоли в костях симулируют костную фибросаркому
- Если саркоматоидный компонент присутствует в метастазе, он имеется и в первичной опухоли.

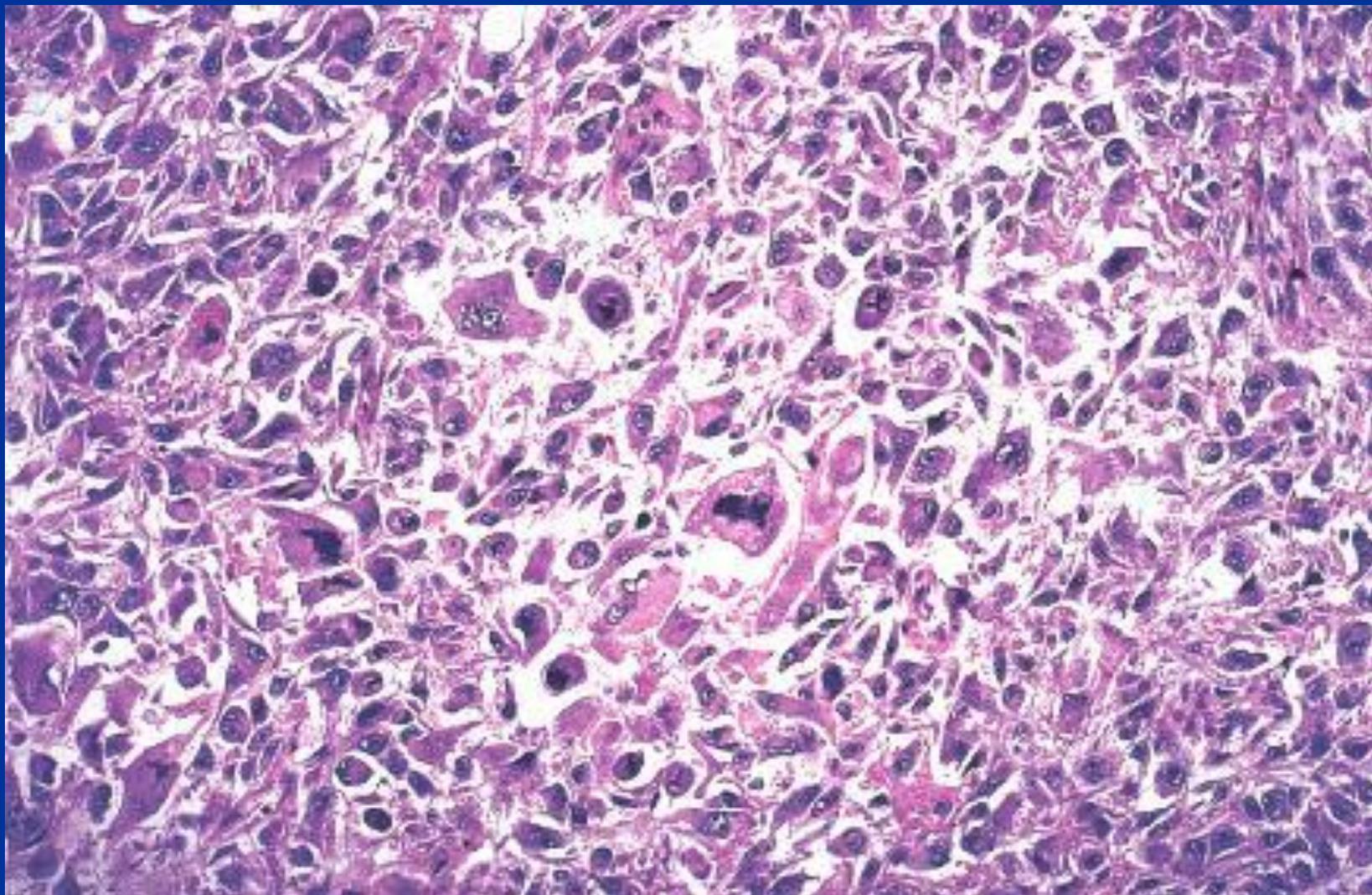
ПКК, саркоматоидный тип,- нечеткие края,
белая фиброзная поверхность, вовлечение
большой части органа



ПКК, саркоматоидный тип, – образована
веретенообразными клетками,
симулирующими мезенхимальную опухоль



ПКК, саркоматоидный тип с
полиморфными гигантскими клетками



ПКК - распространение и метастазы

- Инвазия жировой клетчатки и/или регионарных л/у к моменту операции - в 1/3 случаев
- Инвазия почечной вены - менее 10%
- Отдаленные метастазы на момент обращения - в 1/3 случаев
- Метастазирование возможно в один или два органа, что приводит к ошибочной оценке метастатической опухоли как первичной (надпочечник, яичник)

ПКК - прогноз

- 5-летняя выживаемость составляет 70%
- Пол и возраст не имеют прогностической значимости
- Стадия коррелирует с 5-летней выживаемостью: I - 60-80%, II - 40-70%, III - 10-40%, IV - 5% и менее.
- Отдаленные метастазы к моменту операции - наиболее важный прогностический признак

ПКК - прогноз

- Размер опухоли - связь с прогнозом наблюдается только в случаях очень маленькой опухоли (менее 3 см) и очень большой (более 12 см)
- Инвазия вен макроскопическая не имеет прогностического значения; микроскопическая - важный прогностический фактор рецидива опухоли
- Инвазия лоханки не имеет прогностического значения

ПКК - прогноз

- Анапластические изменения в ядрах прогностически важны
- Светлоклеточные опухоли как группа более агрессивны, чем зернистоклеточные
- Микроскопические варианты ПКК
- Выраженная p53-экспрессия - метастатическое поражение и низкий % выживаемости
- CD44S-экспрессия - прогрессирование и рецидивирование опухоли

Нейроэндокринные опухоли

- *Мелкоклеточная нейроэндокринная карцинома* - аналогична одноименной опухоли легкого; поведение агрессивное
- *Карциноидная опухоль* встречается в чистом виде и как компонент кистозной тератомы. Клетки высоко дифференцированы; структура трабекулярная; цитоплазма может иметь онкоцитарный вид

Мезенхимальные опухоли

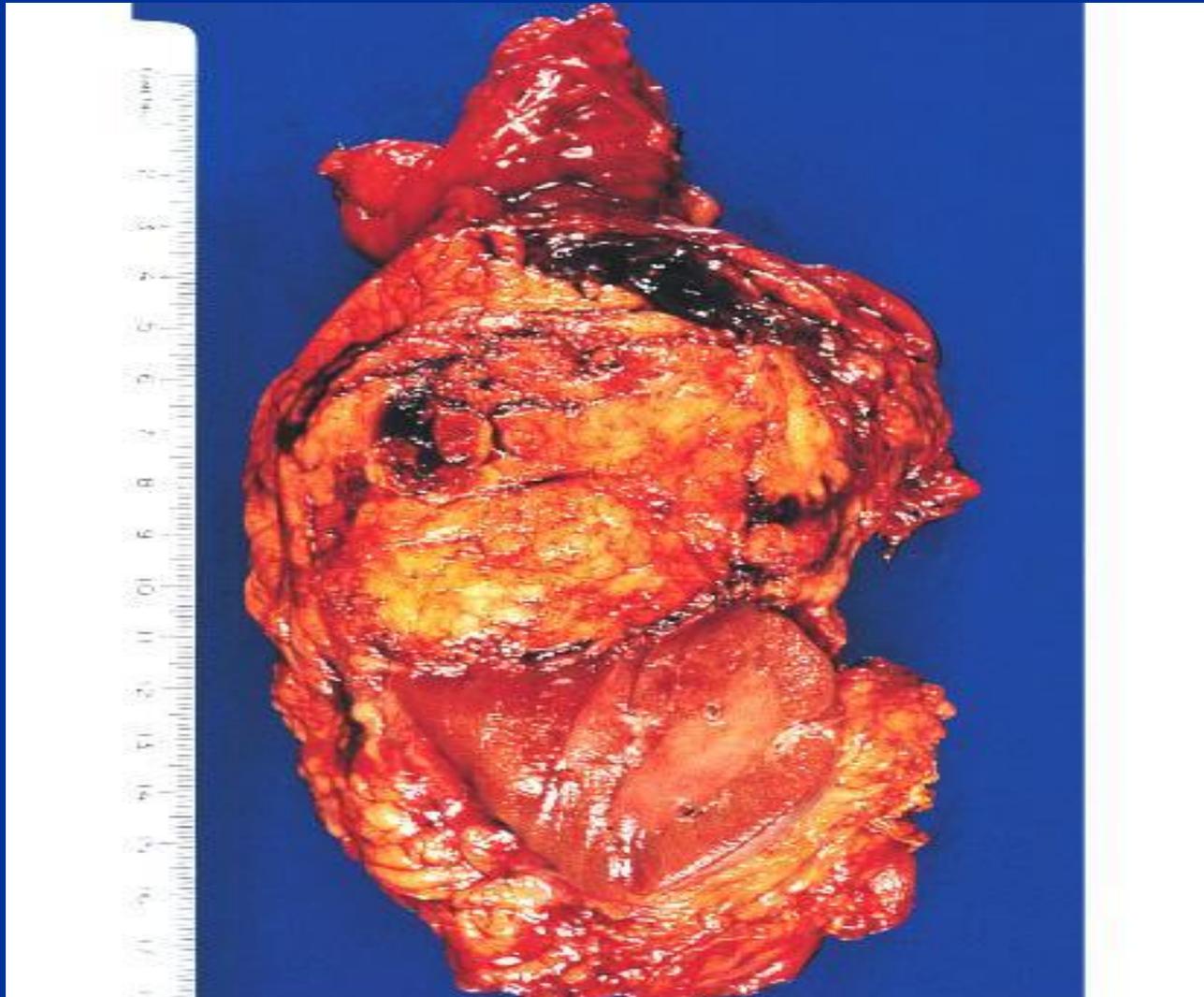
Ангиомиолиптома

- Тесное переплетение сосудов, гладкомышечных клеток и жировой ткани
- Большинство пациентов взрослые
- Может быть случайной находкой либо приводить к массивному кровотечению
- Макроскопический вид зависит от соотношения компонентов, может симулировать ПКК

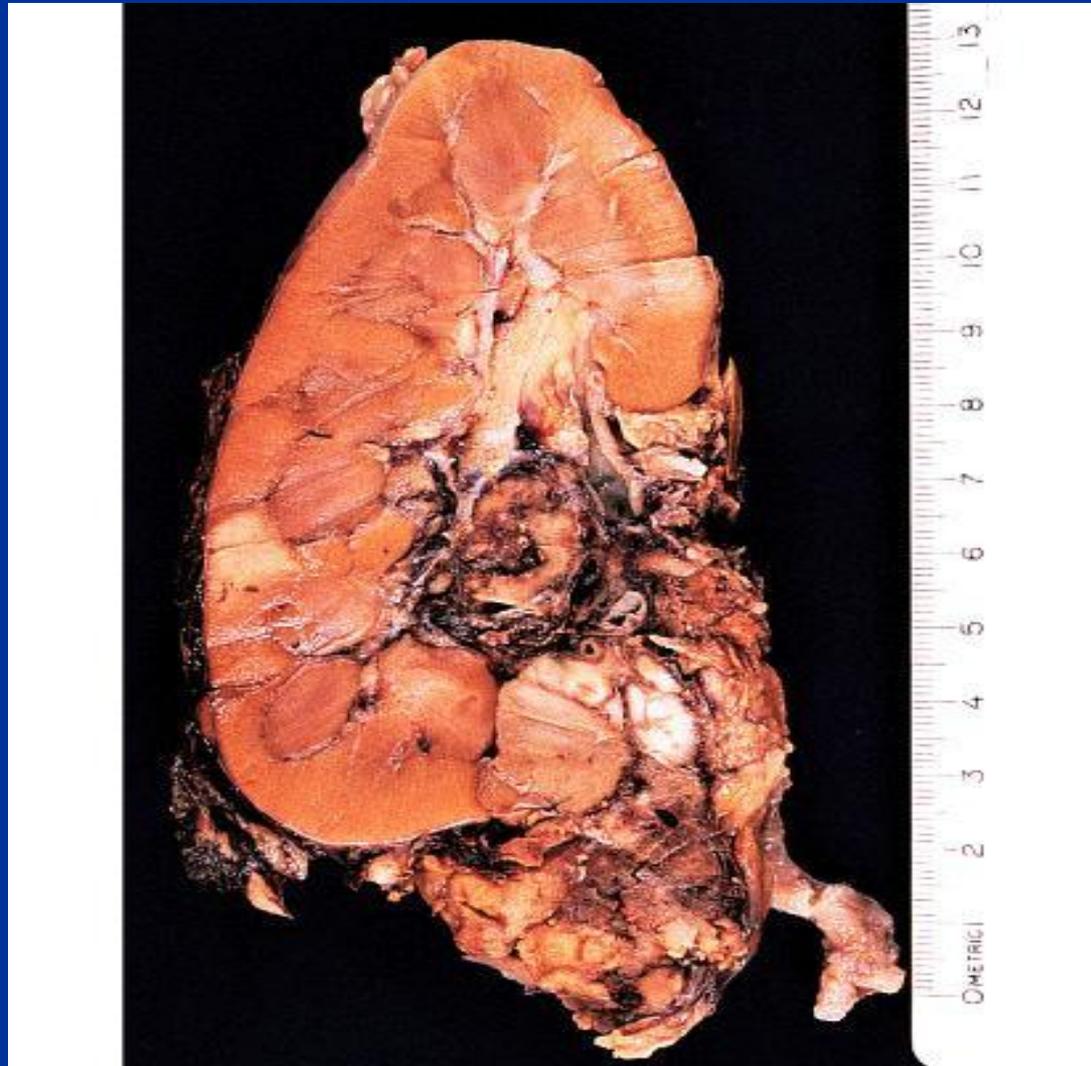
АНГИОМИОЛИПОМА

- Возможна инвазия капсулы (25%) и распространение в окружающие ткани
- В 1/3 случаев опухоль множественная; двустороннее поражение - в 15%
- Представлены зрелая жировая ткань, извилистые толстостенные кровеносные сосуды без эластичной пластинки и пучки гладкомышечных волокон, происходящих из стенок сосудов

Ангиомиолипому



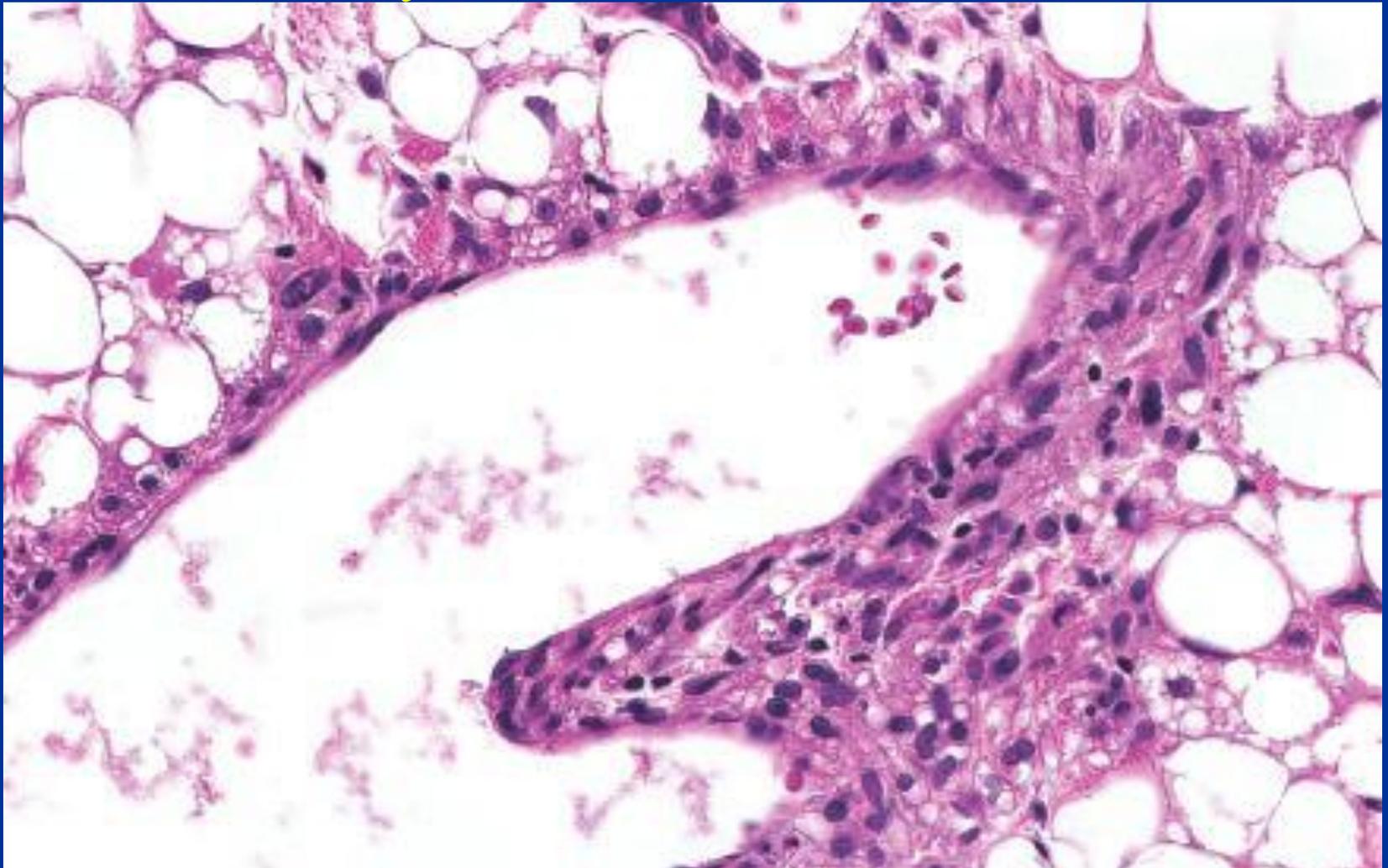
Ангиомиолипому



Ангиомиолипома

- Вариант гладкомышечных клеток - периваскулярные эпителиоидные клетки (РЕС)
- РЕС интимно связаны с сосудами; имеют светлую (гликоген) либо ацидофильную цитоплазму и крупные гиперхромные уродливые ядра; могут быть многоядерными.

**Эпителиоидные гладкомышечные клетки,
непосредственно связанные со стенкой
сосуда в ангиомиолипоме**



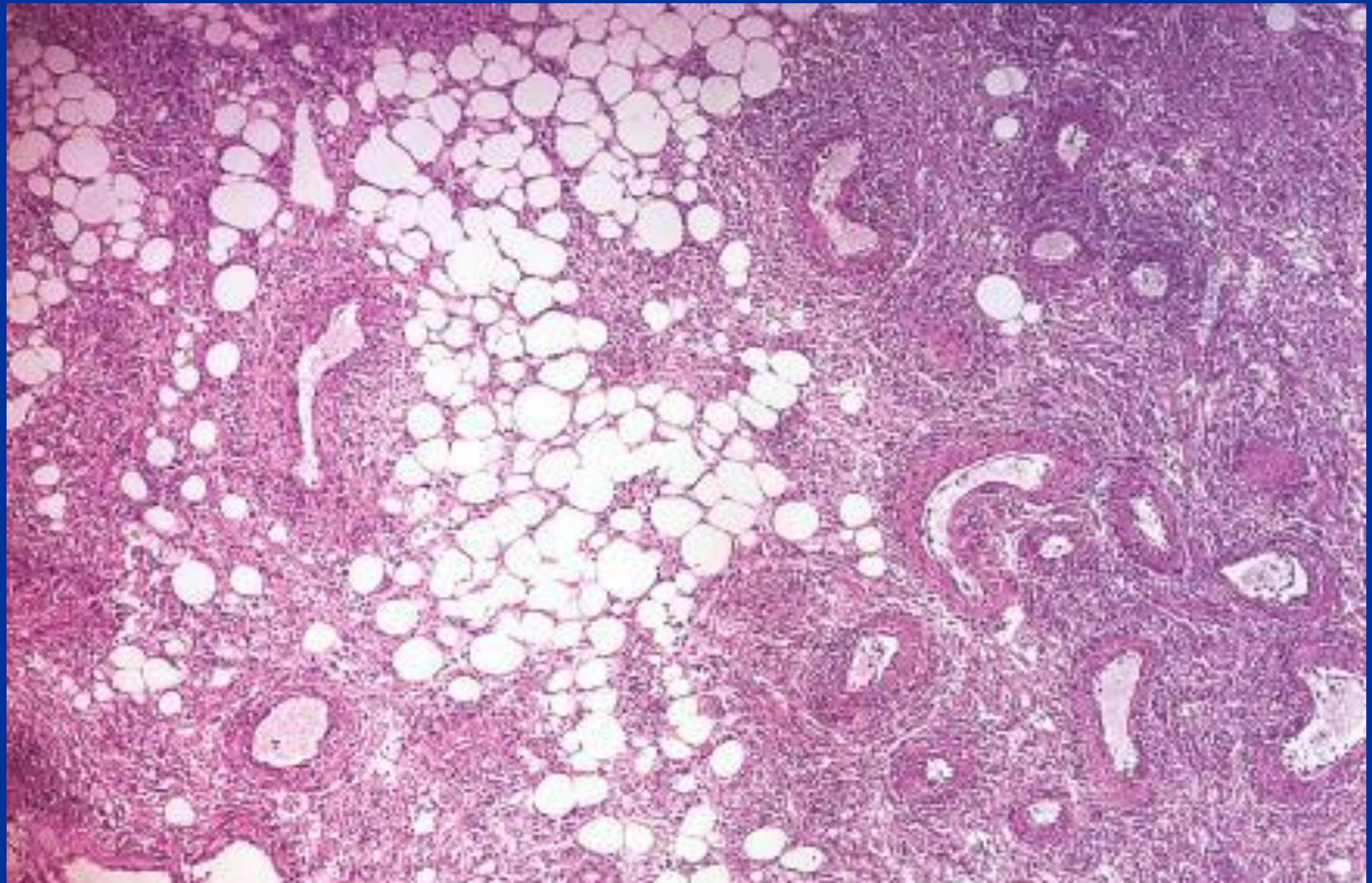
Ангиомиолипома

- ИГХ - экспрессия десмина и НМВ45.
- Вид опухоли зависит от соотношения компонентов и атипичных цитологических признаков - может симулировать лейомиому, лейомиосаркому, липосаркому, саркоматоидную ПКК, злокачественную фиброзную гистиоцитому, онкоцитому (мономорфные эпителиоидные клетки с гомогенной ацидофильной цитоплазмой)

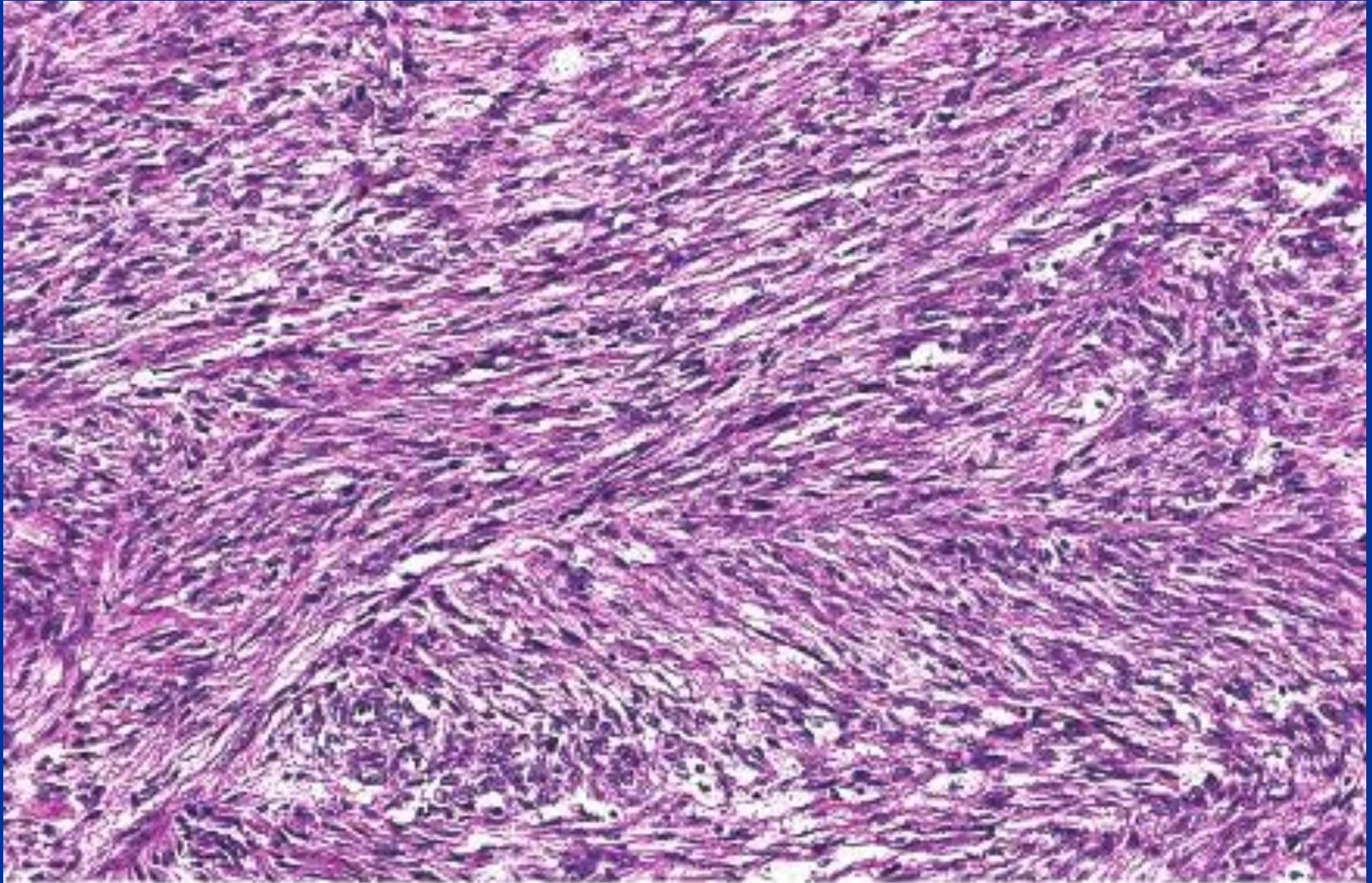
Ангиомиолипома

- Ключи к диагностике АМЛ:
 - 1) островки зрелой жировой ткани;
 - 2) скопления эпителиоидных светлых клеток в тесной связи со стенками сосудов;
 - 3) наличие в крупных клетках базофильного материала, аналогичного субстанции Ниссля и тельцам Маллори;
 - 4) экспрессия HMV45

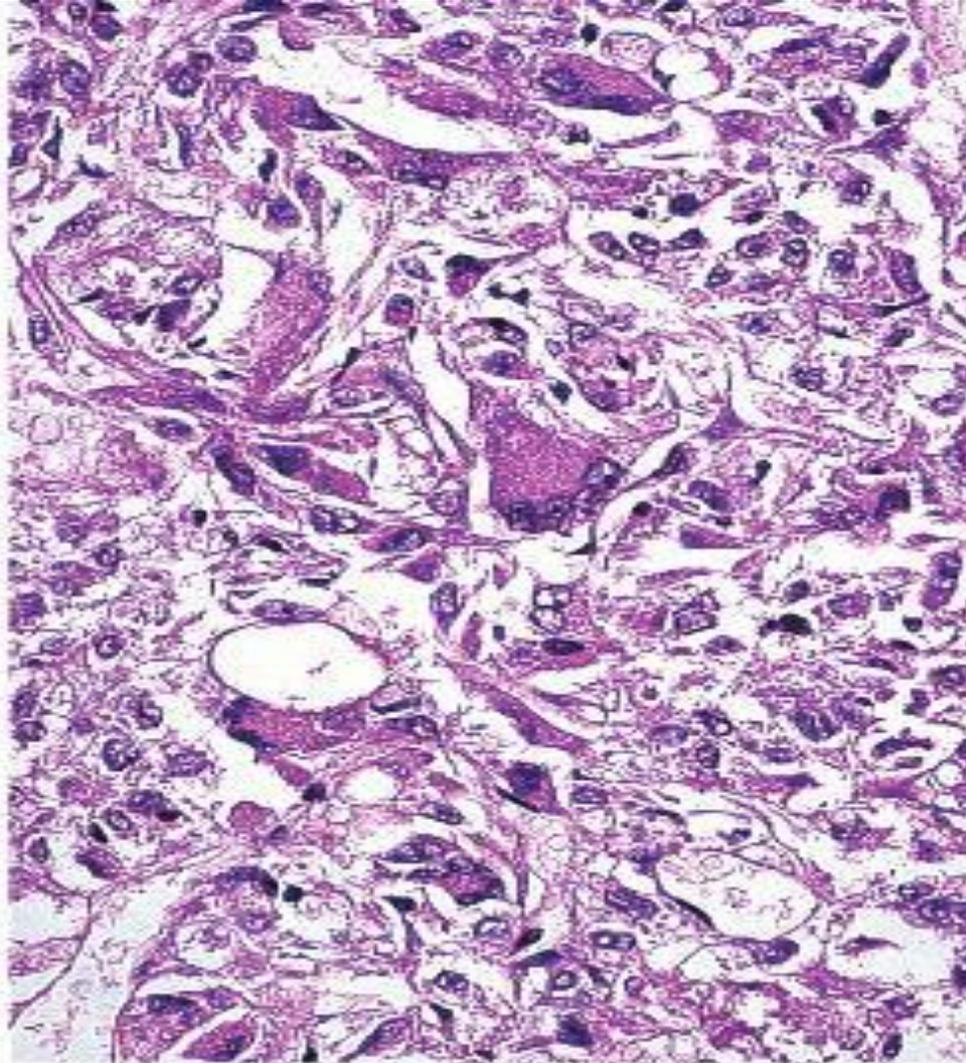
Ангиомиолипома с тремя основными компонентами



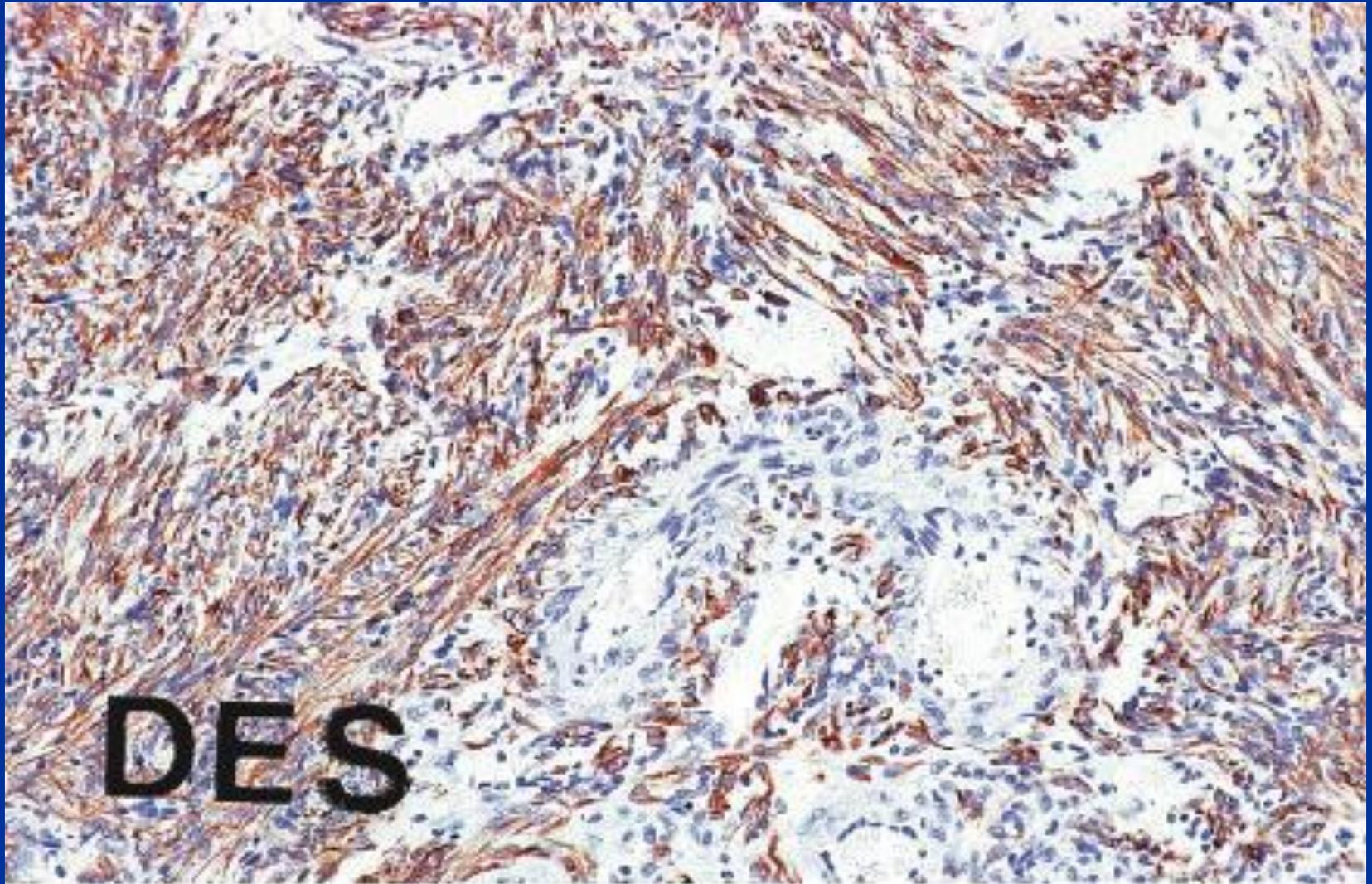
Ангиомиолипома с преобладанием гладкомышечного компонента



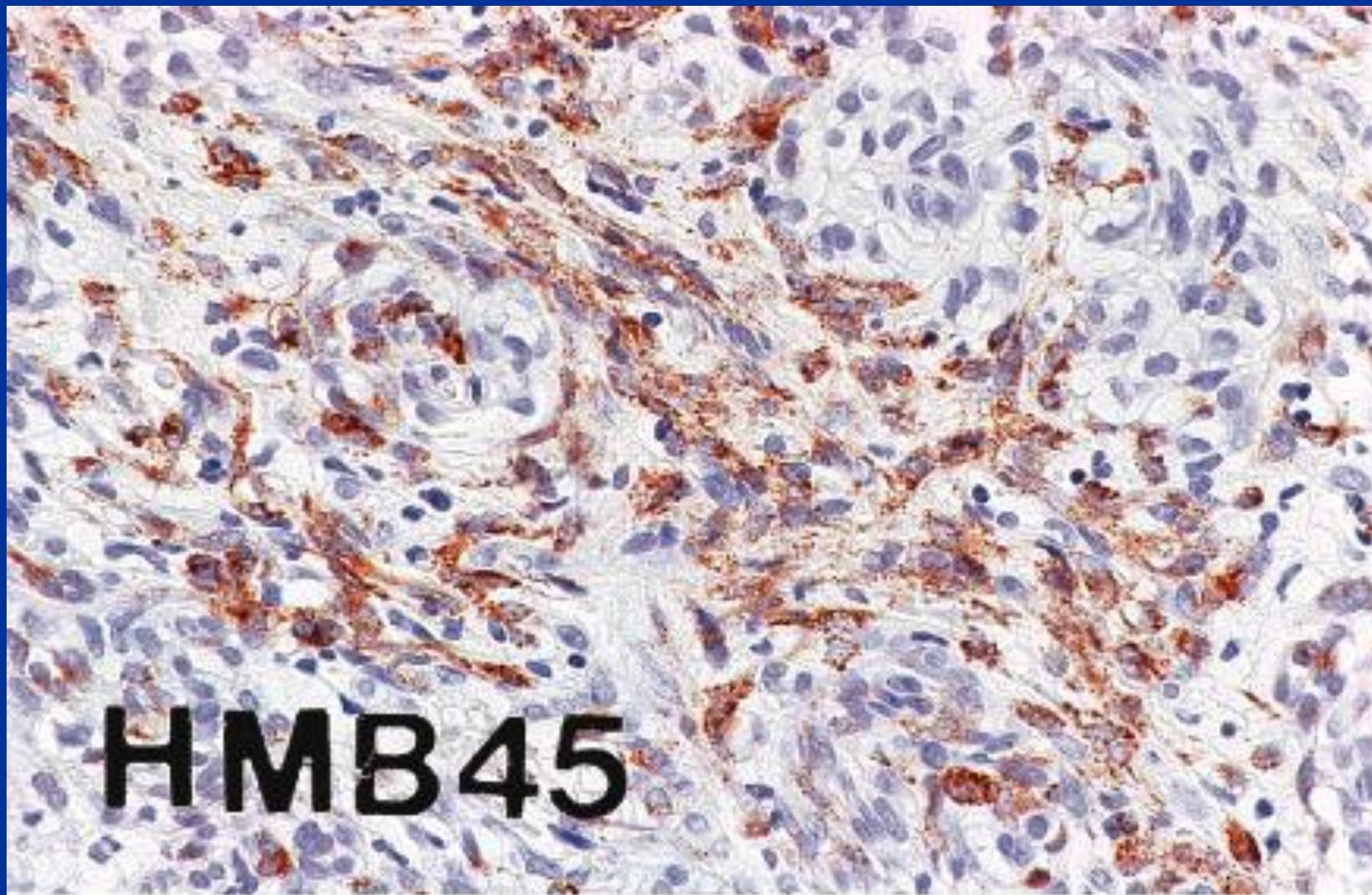
Ангиомиолипома, плеоморфизм



Ангиомиолипома, экспрессия десмина



Ангиомиолипома



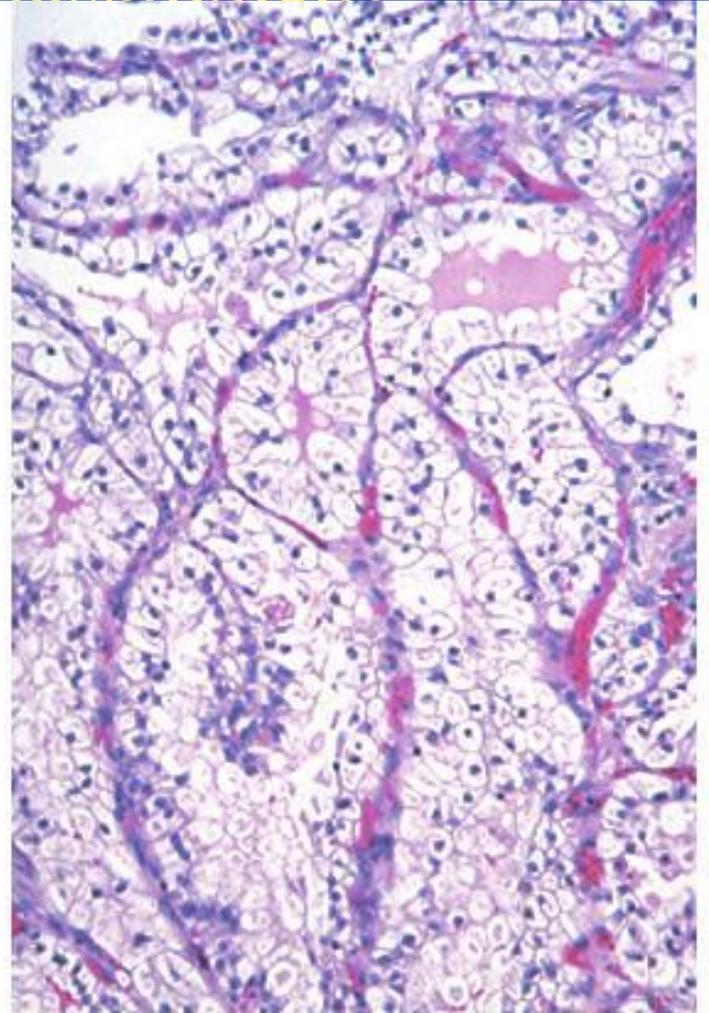
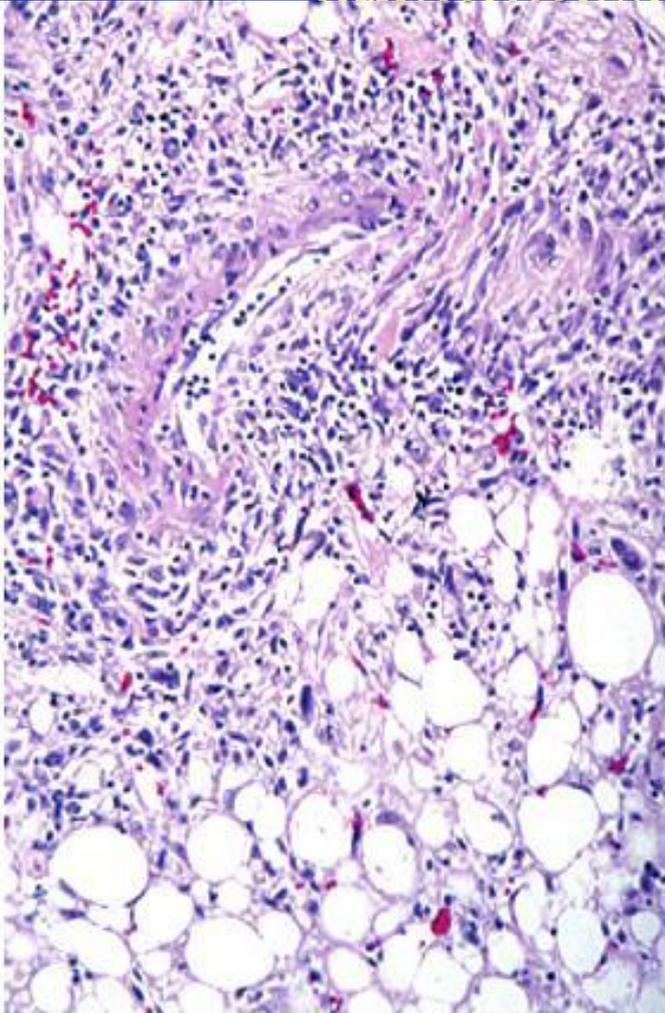
Ангиомиолиптома

- Возможны отдаленные метастазы
- Морфологические критерии злокачественного поведения опухоли находятся в стадии разработки
- Очевидно, что злокачественное поведение можно предположить при наличии полиморфизма, митотической активности и некроза
- АМЛ может сосуществовать с ПКК, онкоцитомой

Опухоль – комбинация АМЛ и ПКК



Комбинация АМЛ и ПКК -
ангиомиолипоматозный и
карциноматозный компонент



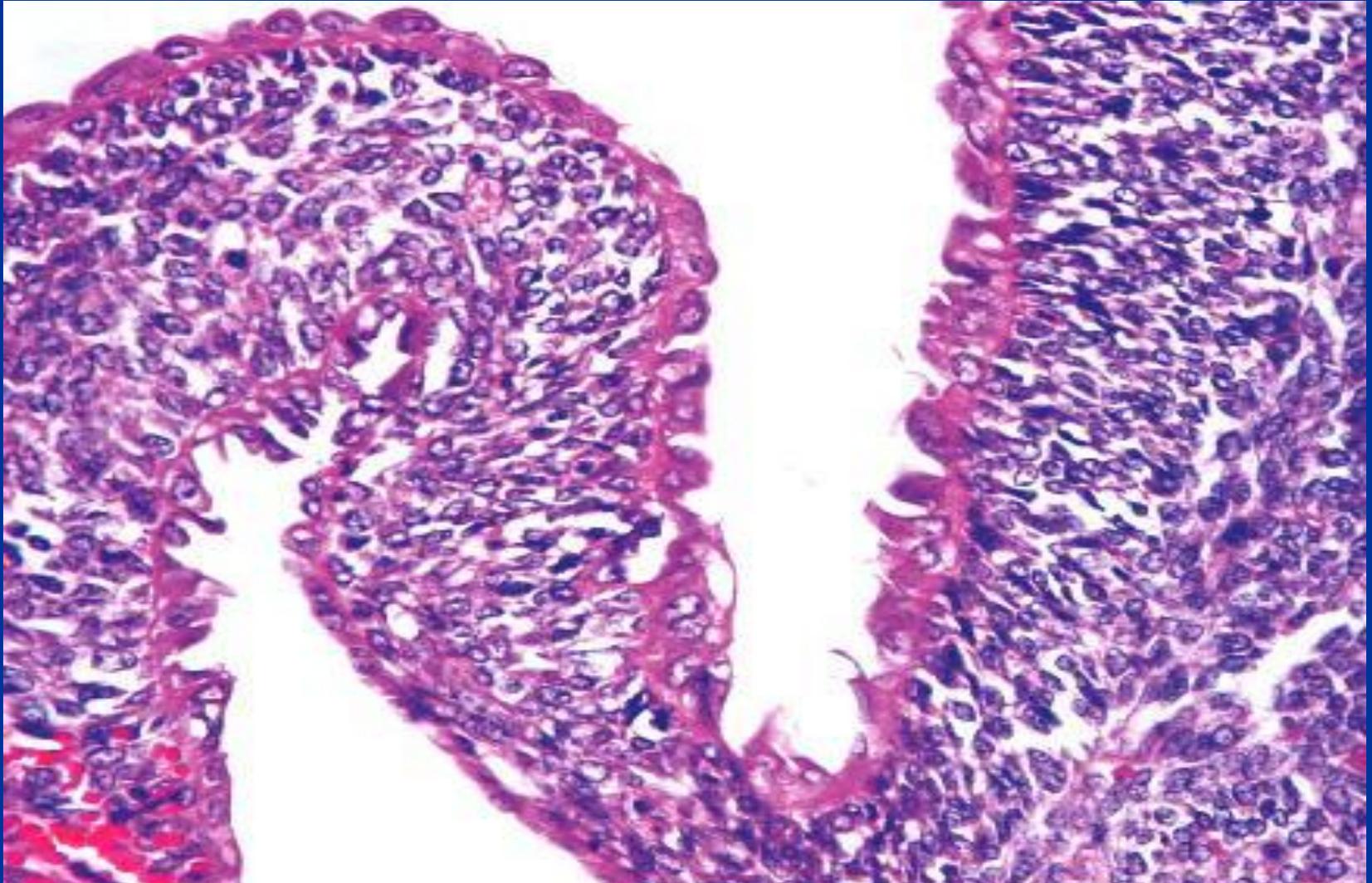
Мезенхимальные опухоли

- *Смешанная стромально-эпителиальная опухоль*

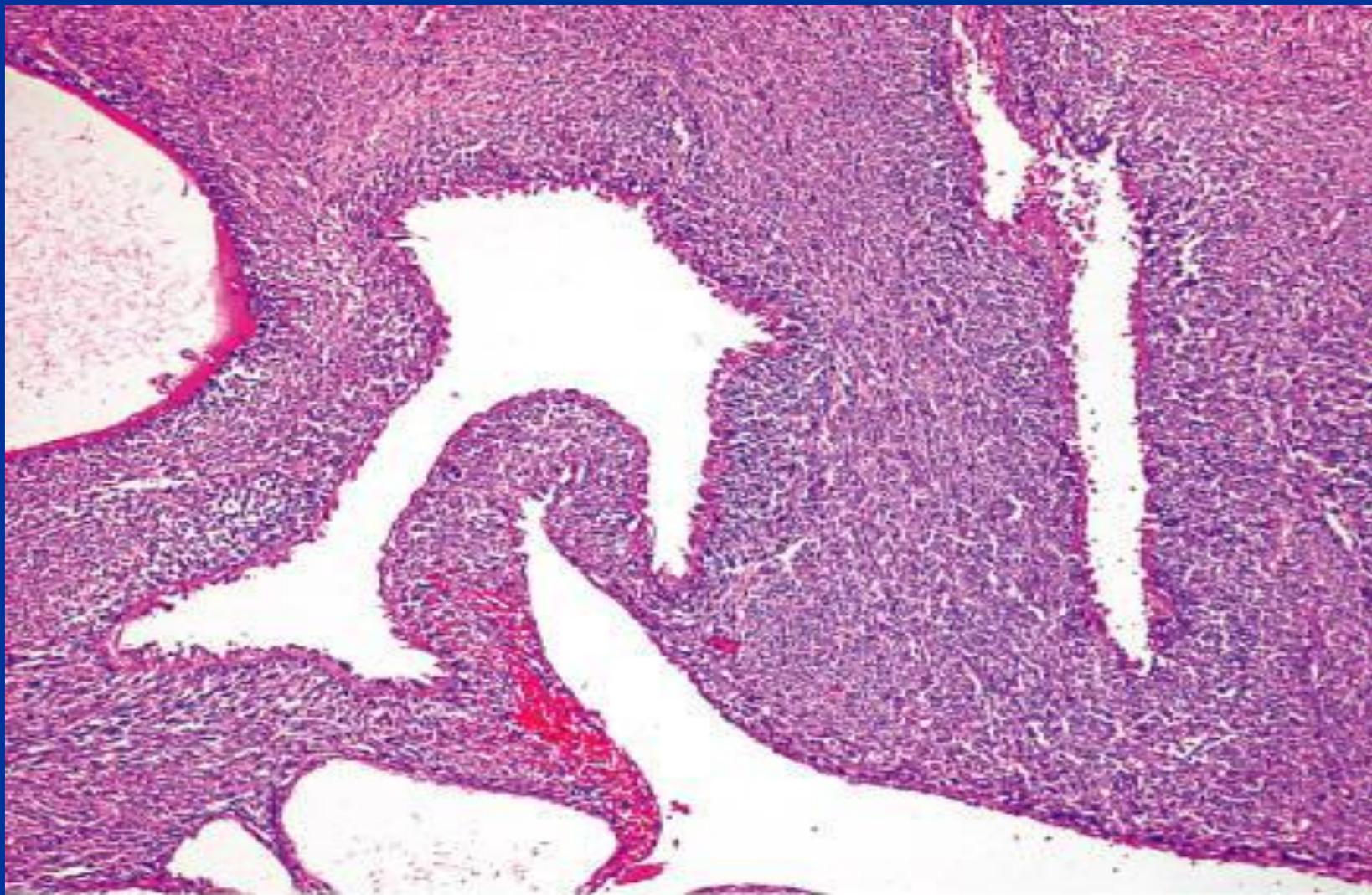
Встречается в основном у женщин.

Характеризуется сочетанием эпителиального и стромального элементов с солидной и кистозной структурой роста.

«Смешанная эпителиально-стромальная опухоль»



«Смешанная эпителиально-стромальная опухоль»



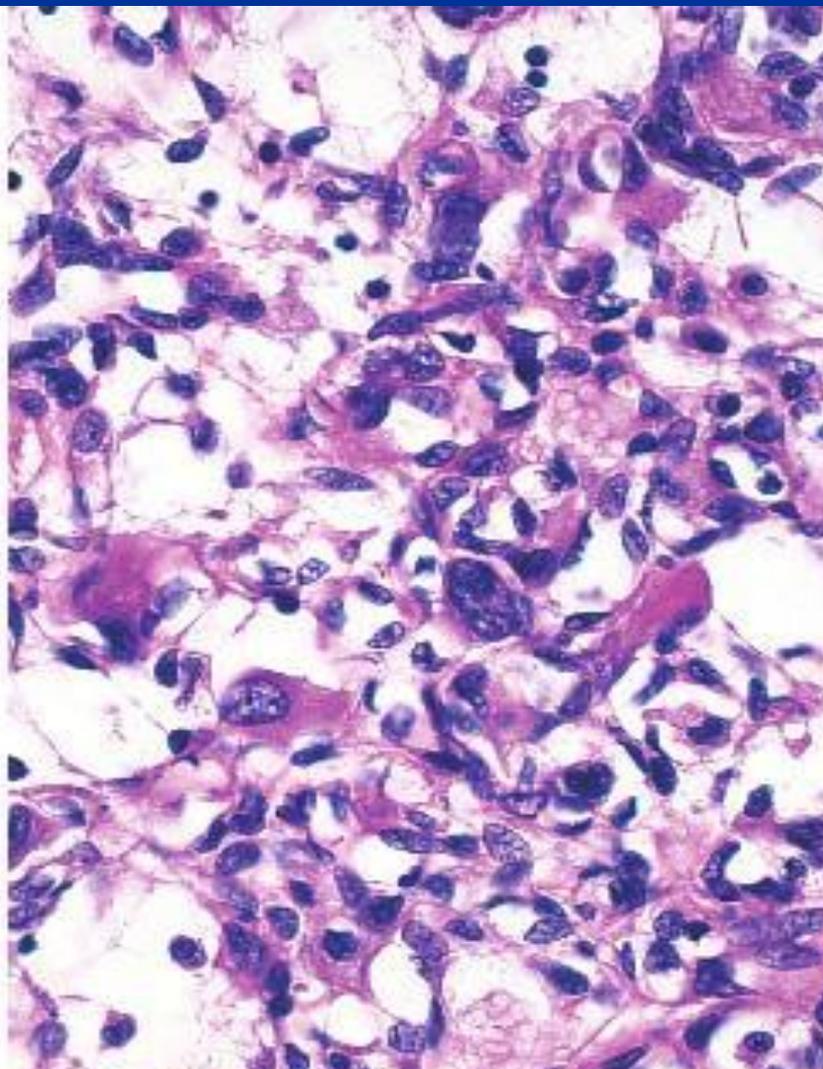
Юкстагломерулярноклеточная опухоль

- Гипертензия (продукция ренина)
- Большинство пациентов взрослые
- Одностороннее солитарное поражение
- Опухоль менее 3 см в корковом слое; отдельные случаи достигают 8 см
- Опухоль солидная, хорошо очерченная, от серовато-белой до светло-желтой
- Микроскопически напоминает гемангиоперицитому и гломусную опухоль

Юкстагломерулярноклеточная опухоль

- Клетки мономорфные, круглые или полигональные, с гранулярной ацидофильной цитоплазмой; много тучных клеток
- Клетки могут быть веретенообразными; а структура - папиллярной
- ИГХ - не экспрессирует НМВ45
- Низкая степень злокачественности

Юкстагломерулярноклеточная опухоль – очевиден сосудистый фон опухоли



Мезенхимальные опухоли

- *Тератома* исключительно редкая для почек опухоль; как правило, это забрюшинная тератома с вовлечением почки либо опухоль Вильмса с тератоидными признаками

Мезенхимальные опухоли

- *Интерстициальноклеточная опухоль мозгового слоя* - из специализированных стромальных ПГ-продуцирующих клеток, участвующих в регуляции АД. Бессимптомная, является случайной находкой - 3мм и менее белый узелок в средней части мозговых пирамид. Микроскопически - мелкие звездчатые или полигональные клетки, рыхлая строма

Мезенхимальные опухоли

- *Лейомиома* локализуется в корковом слое или капсуле и является случайной находкой, поскольку размеры ее 1-3 мм.
- *Липома* локализуется в корковом слое или капсуле. Нужно исключить три другие возможности: 1) АМЛ, образованная жировой тканью; 2) атипичная липоматозная забрюшинная опухоль; 3) лоханочный липоматоз

Саркомы

- Лейомиосаркома, фибросаркома, синовиальная саркома, рабдомиосаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, липосаркома, злокачественная гемангиоперицитома, ангиосаркома, остеосаркома, хондросаркома, злокачественная мезенхимомма, светлоклеточная саркома (меланома)

Саркомы

- Прежде чем остановиться на диагнозе саркомы почки, необходимо исключить более частую возможность, а именно - саркоматоидную ПКК и первичную забрюшинную мягкотканную саркому с инвазией почки

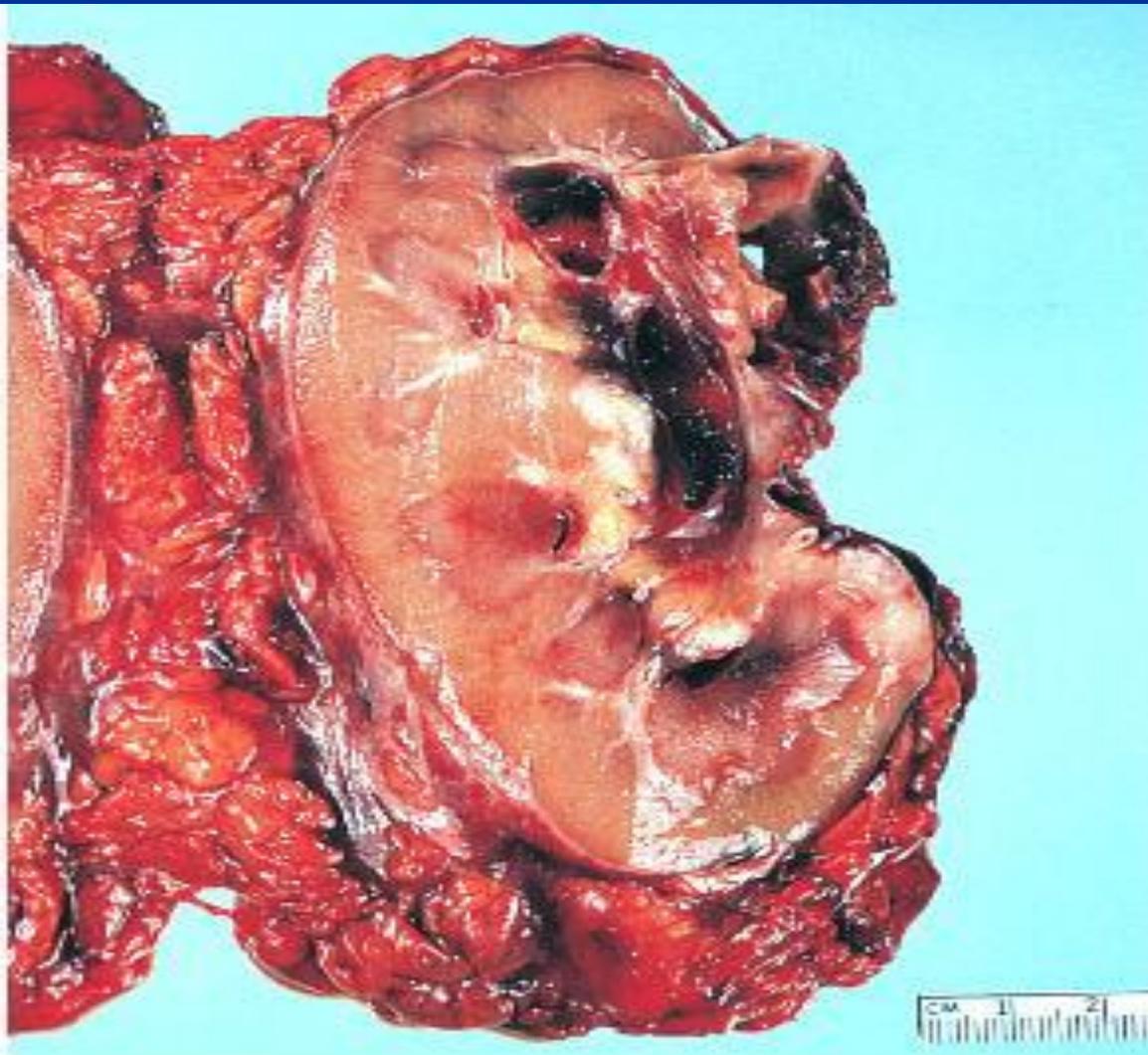
Злокачественная лимфома и лимфоидные поражения

- Злокачественная лимфома почки обычно является проявлением генерализованного процесса
- Часто двустороннее вовлечение
- Почечная недостаточность - результат диффузного поражения органа
- В большинстве случаев это крупноклеточные лимфомы, но описаны и MALT-лимфома и мелкоклеточная недифференцированная лимфома

Злокачественная лимфома и лимфоидные поражения

- Два вида лимфом склонны к вторичному поражению почек - В-клеточная склерозирующая лимфома средостения и лимфоматоидный гранулематоз/ангиотрофная крупноклеточная лимфома
- *Плазмоцитома*, как правило, результат диссеминации множественной миеломы, но возможен и вариант экстрамедуллярной локализации

Вовлечение почки при крупноклеточной лимфоме



Метастатические опухоли

- Мелкие, двусторонние (50%), клиновидные, внутрикорковые
- Первичные локализации - легкое, кожа (меланома), молочная железа, ЖКТ, поджелудочная железа, яичники, яички
- Опухоли, симулирующие первичную опухоль почки: адено-кистозная карцинома молочной железы и фолликулярный вариант папиллярной карциномы щитовидной железы

Опухоли почек у детей

Опухоль Вильмса

- 50% - в возрасте до 3 лет, 90% - в возрасте до 6 лет
- Врожденный характер является исключением - важный момент в ДД с мезобластической нефромой
- Синхронное или метасинхронное двустороннее поражение - 5-10%
- Забрюшинное пространство, крестцово-копчиковая область, яички, матка, паховый канал, средостение

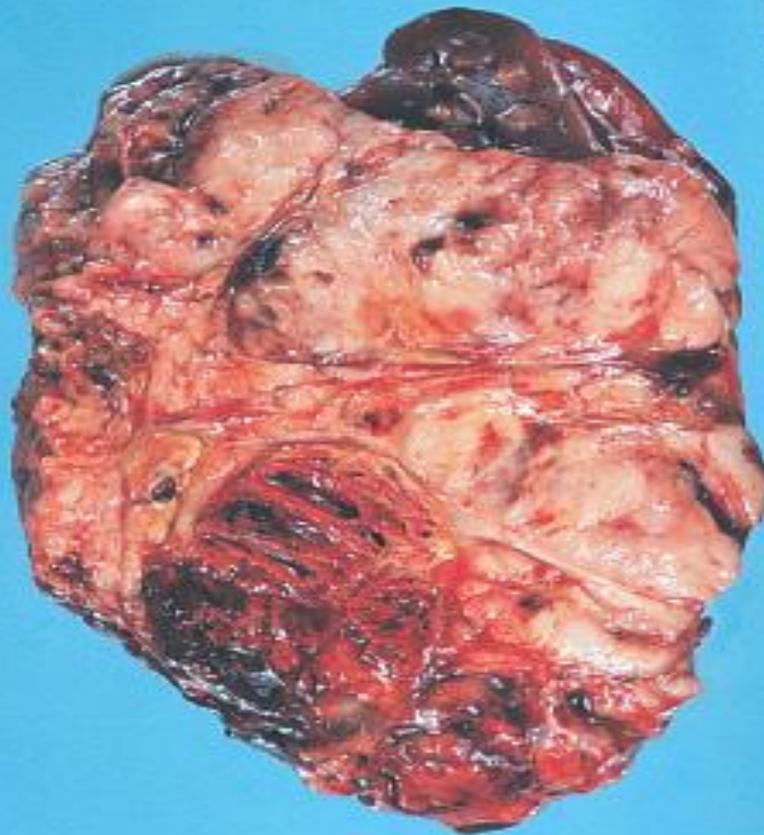
Опухоль Вильмса

- Образование в брюшной полости
- Гематурия и боль редки
- Гипертензия нечаста; протеинурия возможна
- Иногда первые симптомы - результат травматического разрыва опухоли

Опухоль Вильмса

- Солитарная, хорошо отграниченная, округлая опухоль мягкой консистенции
- Средняя масса - 550 г; поверхность разреза солидная, бледно-серая или коричневатая, часто с кистозными изменениями, кровоизлияниями, некрозом
- При наличии фиброзных септ - дольчатая структура
- Мультицентричность - 7%

Опухоль Вильмса



Опухоль Вильмса

- Микроскопически три основных компонента: бластема, мезенхимальная (стромальная) ткань, эпителиальная ткань. Их пропорция различна - есть бифазные и даже монофазные опухоли.
- Бластематозные участки чрезвычайно густоклеточны - мелкие округло-овальные примитивные клетки со скудной цитоплазмой; иногда цитоплазма принимает онкоцитойдный вид

Опухоль Вильмса

- Бластематозный компонент - диффузная, узловая, тяжистая либо базалоидная структура роста
- Опухоль с преобладанием этого компонента может симулировать любую мелкоклеточную опухоль, включая нейробластому

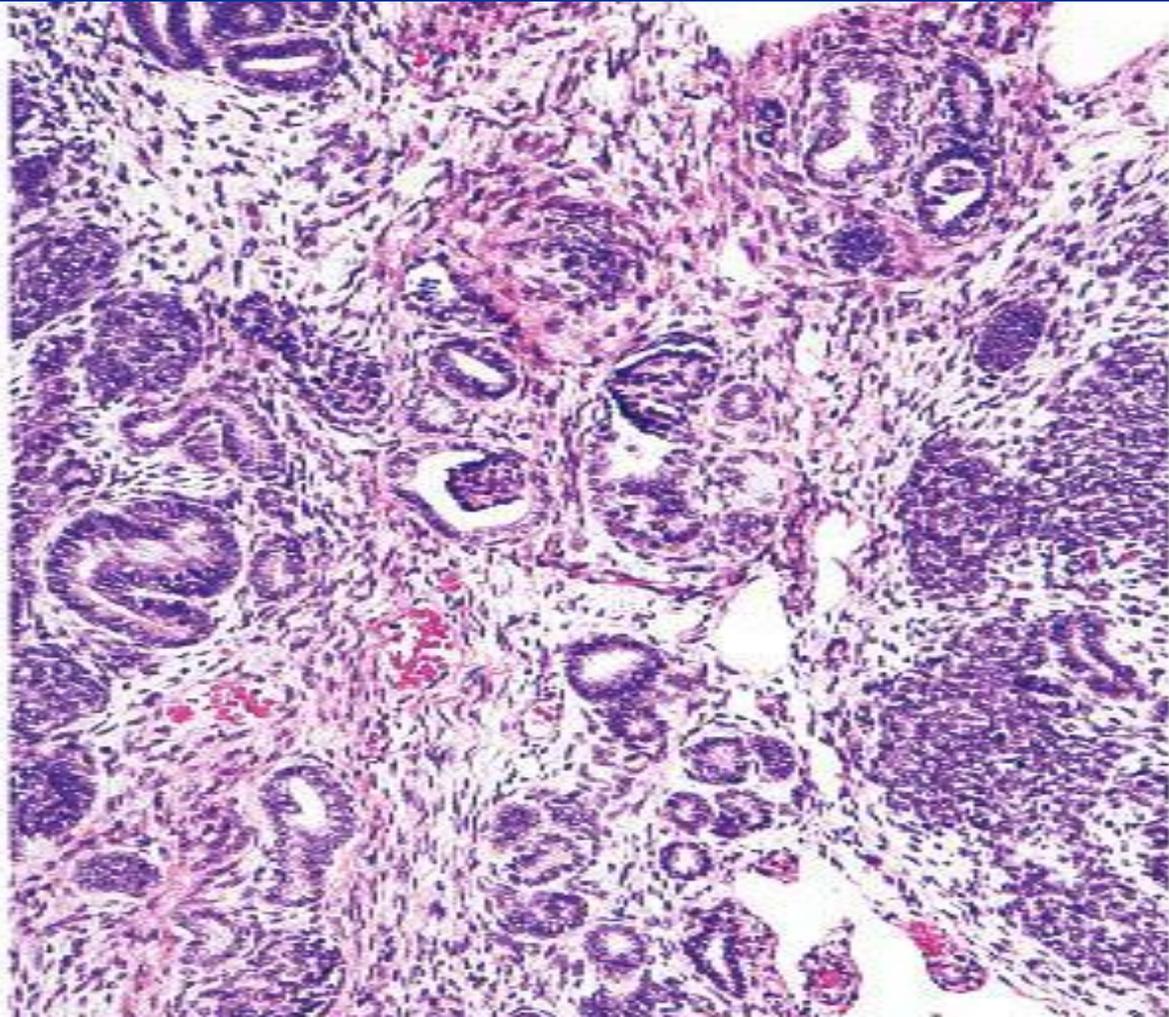
Опухоль Вильмса

- Мезенхимальные элементы имеют веретенообразную фибробластоподобную конфигурацию
- Могут дифференцироваться в сторону гладкомышечных и скелетномышечных клеток
- Преобладание скелетномышечного компонента симулирует ботриоидную рабдомиосаркому

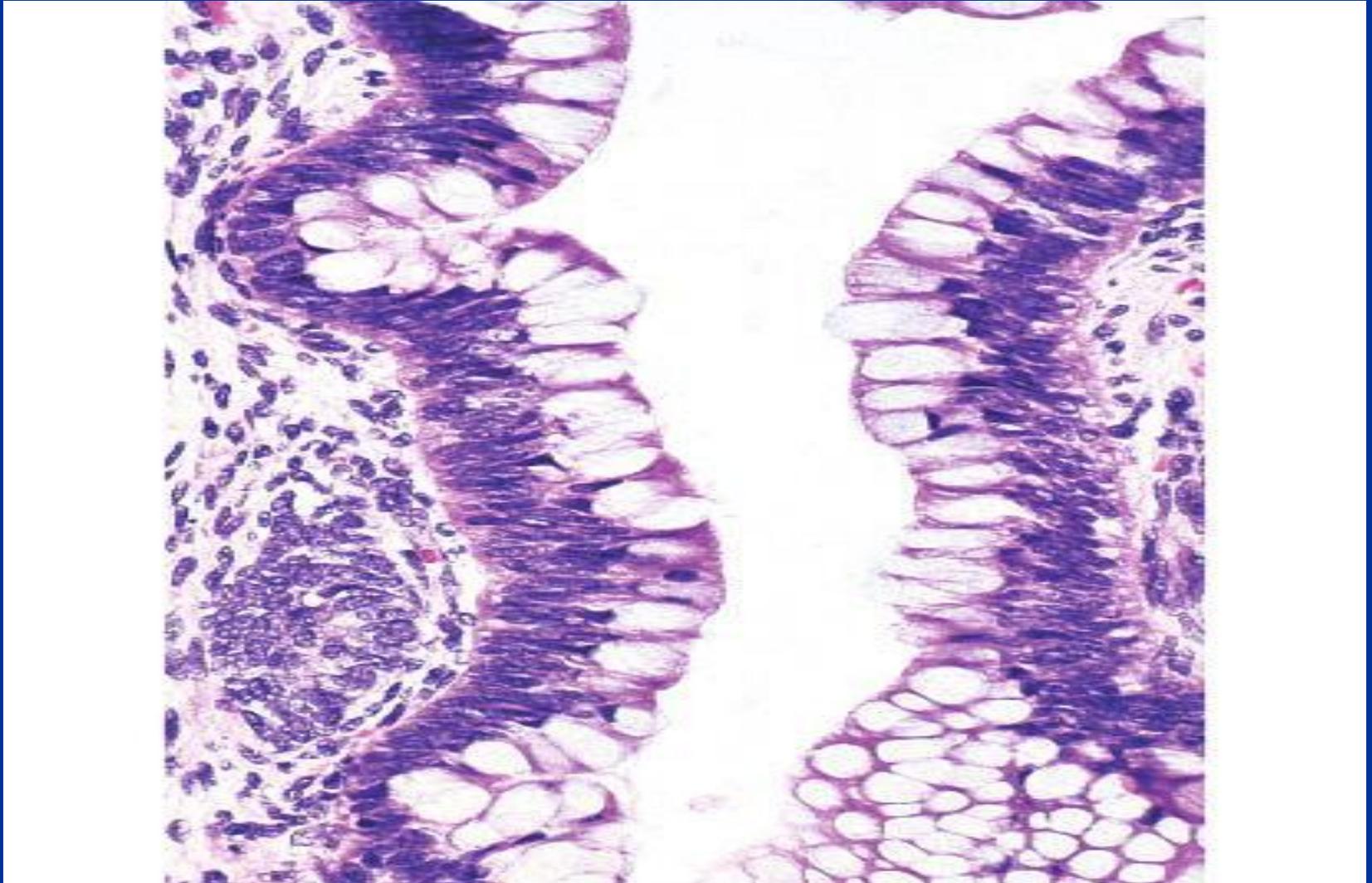
Опухоль Вильмса

- Эпителиальный компонент - эмбриональные тубулярные (иногда и клубочковые) структуры; могут быть представлены все элементы нормального нефрона
- Мелкие тубулярные структуры симулируют розетки нейробластомы
- Преобладание эпителиального компонента симулирует мультикистозную нефрому и ПКК

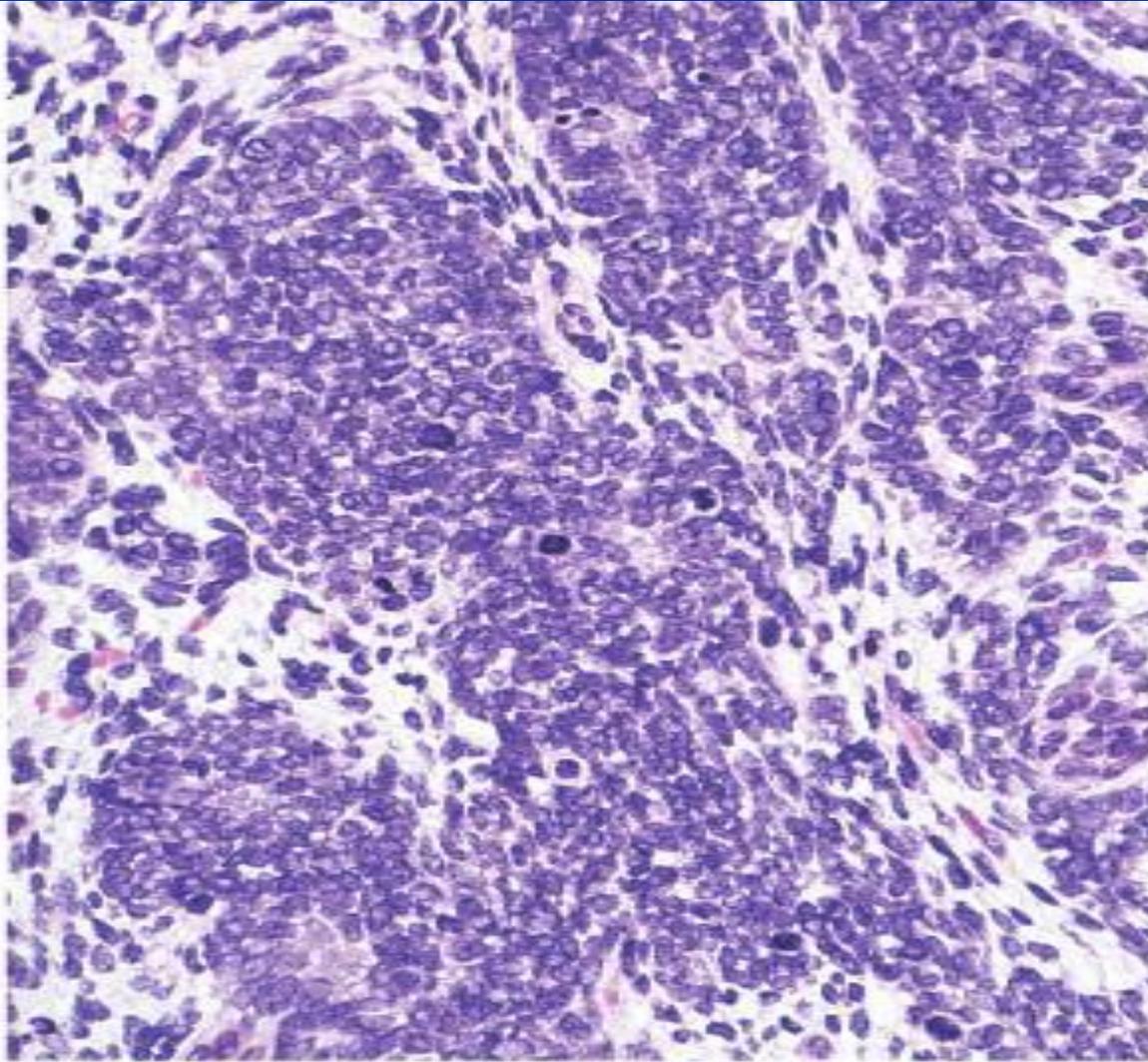
Опухоль Вильмса – комбинация бластемы,
стромы и эпителиального тубулярного
компонента



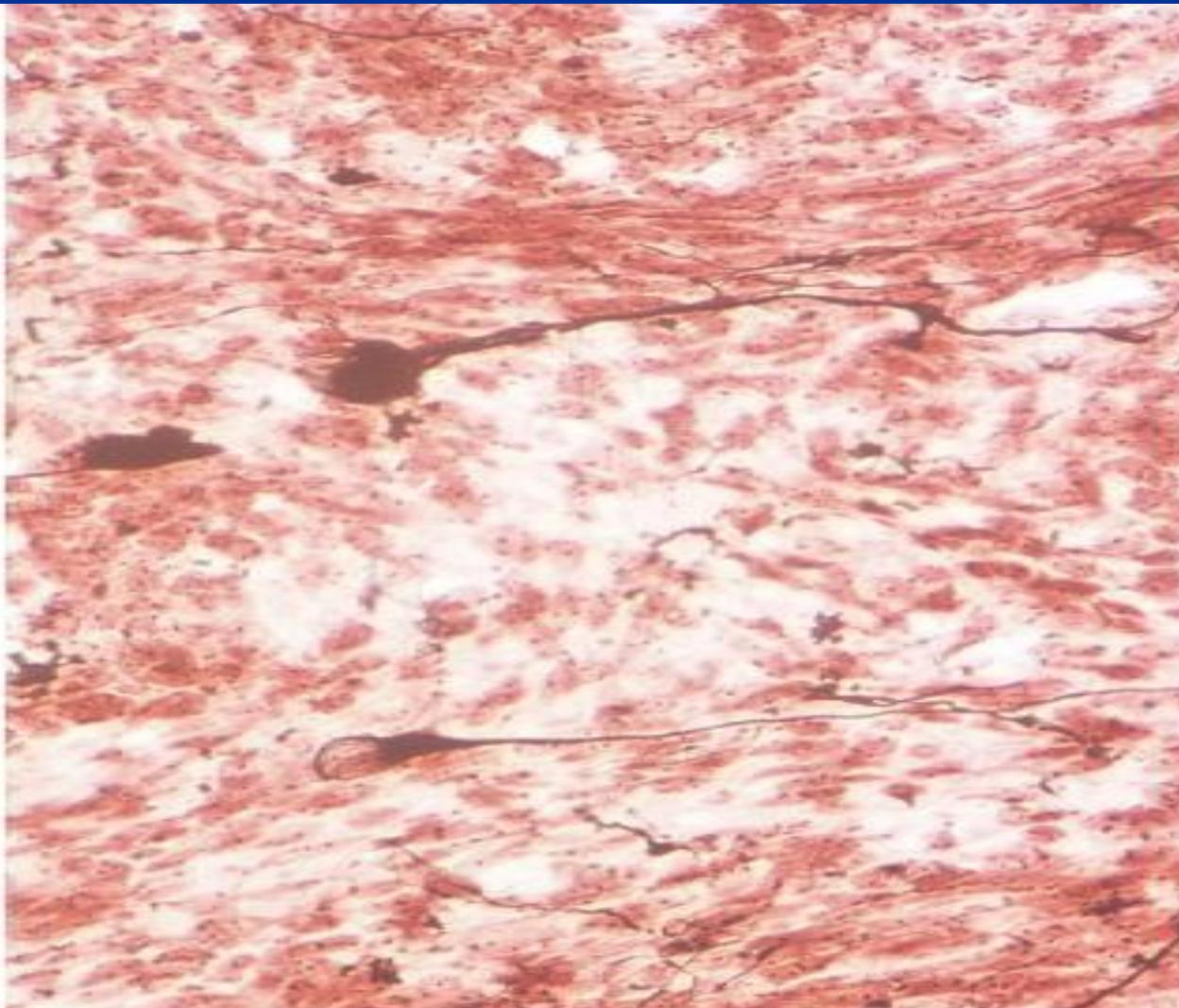
Опухоль Вильмса, муцинозный эпителий



Опухоль Вильмса – бластема, строма, незрелые тубулярные образования



Опухоль Вильмса, нейральная дифференцировка



Опухоль Вильмса

- Могут быть представлены самые различные ростки
- Когда разграничить опухоль Вильмса и тератому невозможно - применяется термин «тератоидная опухоль Вильмса»
- В опухоли Вильмса возможен рост ПКК

Опухоль Вильмса

Распространение и метастазы

- Периренальные мягкие ткани; отсюда – в надпочечники, толстую кишку, печень, позвоночник (компрессия)
- Регионарные л/у - 15%
- Отдаленные метастазы - легкие, печень, брюшина
- Костные метастазы - только в 1% (важно для ДД с нейробластомой)

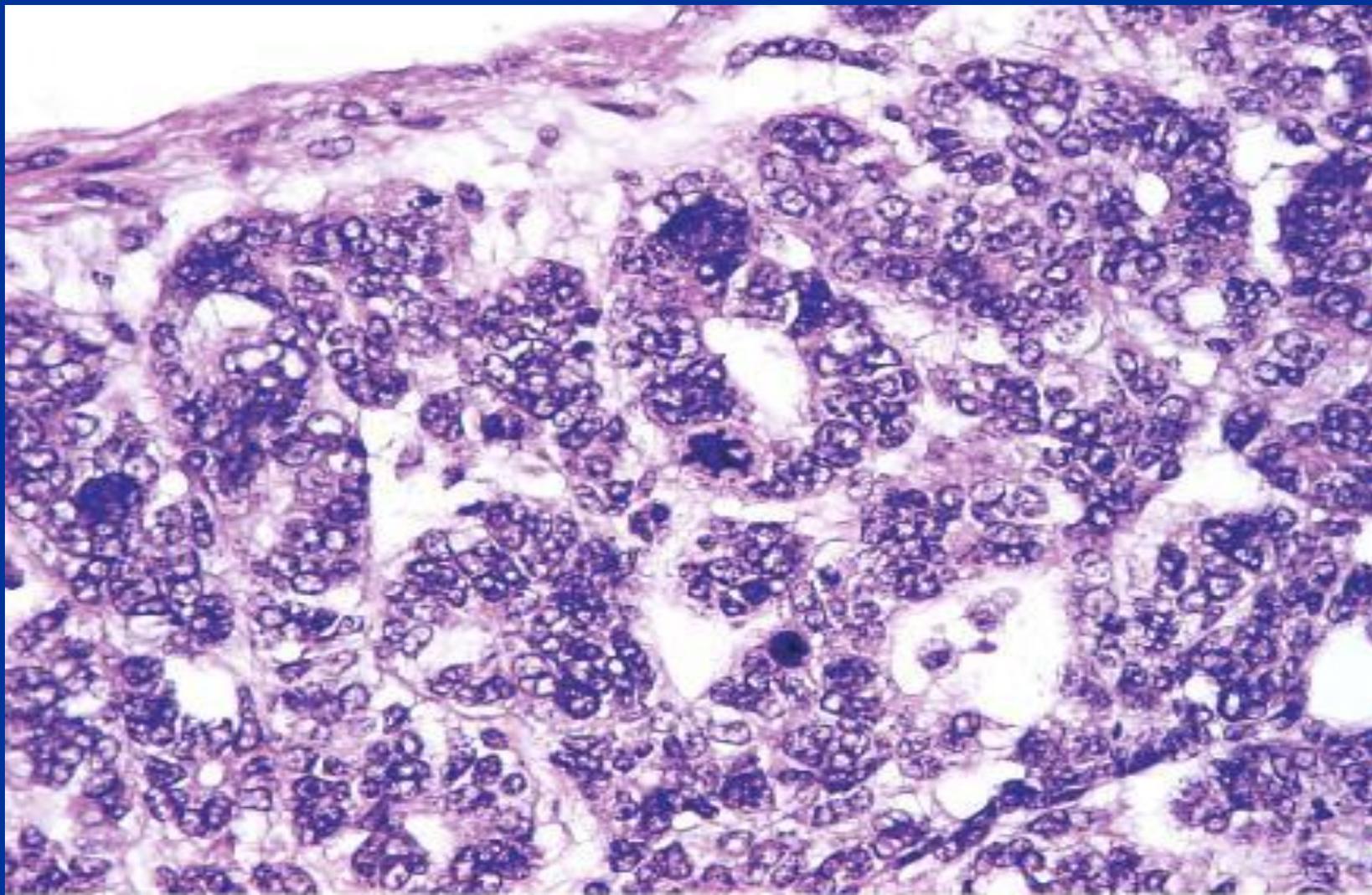
Опухоль Вильмса - прогноз

- Излечение - 80-90%
- Возраст до 2 лет - значительно лучше 5-летняя выживаемость
- Важен вес иссеченной опухоли
- Выраженная тубулярная дифференцировка - хороший прогностический признак
- Продукция муцина сопряжена с плохим прогнозом
- Анаплазия (4%) – прогностически важна

Опухоль Вильмса - прогноз

- Критерии анаплазии:
 - а) выраженное увеличение ядер клеток любого из компонентов - больше чем в 3 раза;
 - б) гиперхромазия увеличенных ядер;
 - в) мультиполярные митотические фигуры

Опухоль Вильмса, анапластические изменения



Мезобластическая нефрома

- Врожденная опухоль, выявляемая в первые 6 месяцев жизни
- Солидная, желто-коричневая опухоль в области ворот почки, по виду напоминает лейомиому матки, хорошо отграничена, но может обладать инфильтрирующим ростом

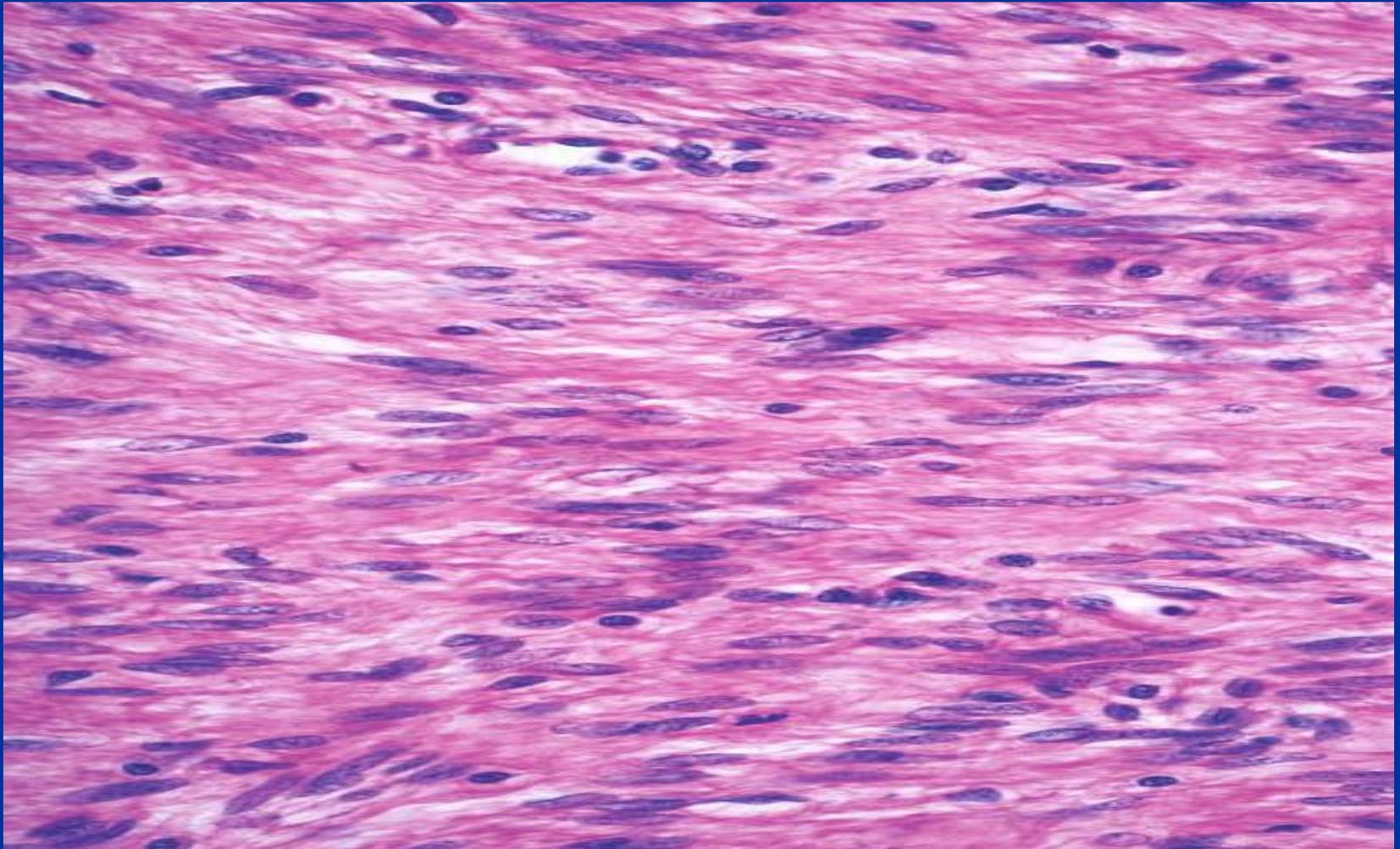
Мезобластическая нефрома



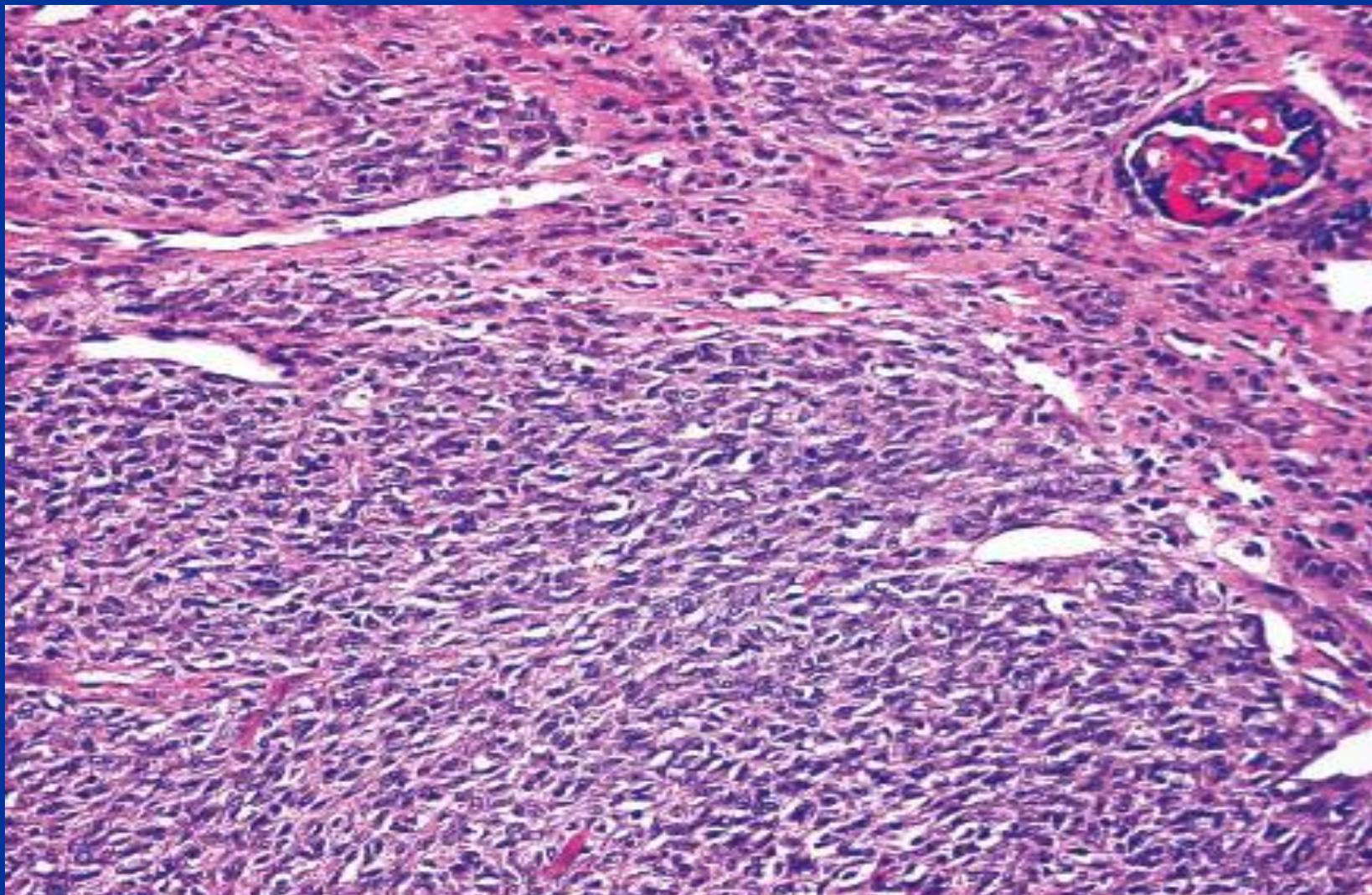
Мезобластическая нефрома

- Рост веретенообразных клеток с непостоянной степенью клеточности
- Возможны каналы, клубочки, гиалиновый хрящ, экстрамедуллярное кроветворение
- Густоклеточная митотически активная опухоль с инфильтративным ростом именуется «атипичной» мезобластической нефромой

Мезобластическая нефрома – монотонная
пролиферация веретенообразных клеток с
обильной фибриллярной ацидофильной
цитоплазмой



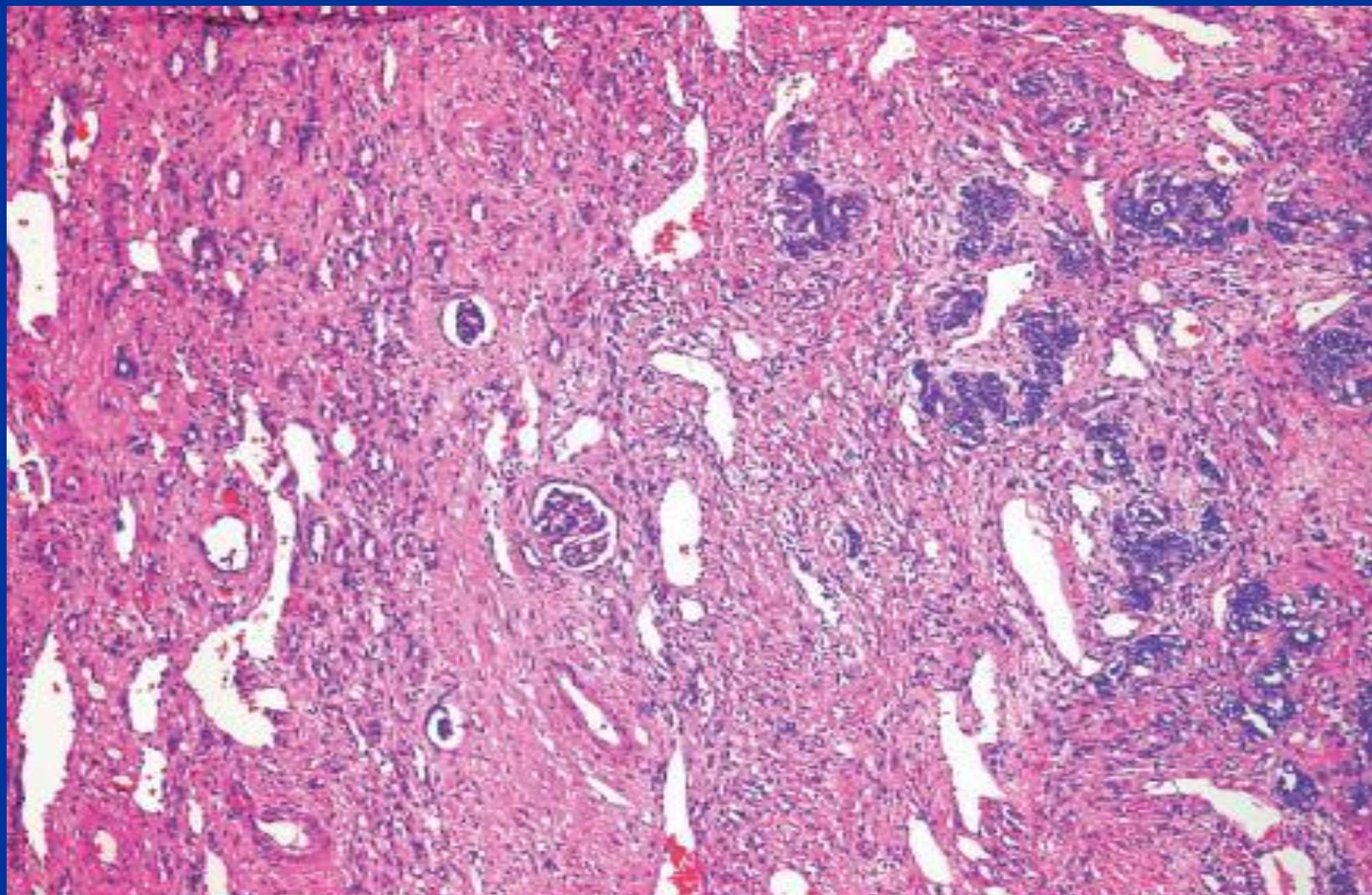
Атипичическая мезобластическая нефрома, агрессивное течение



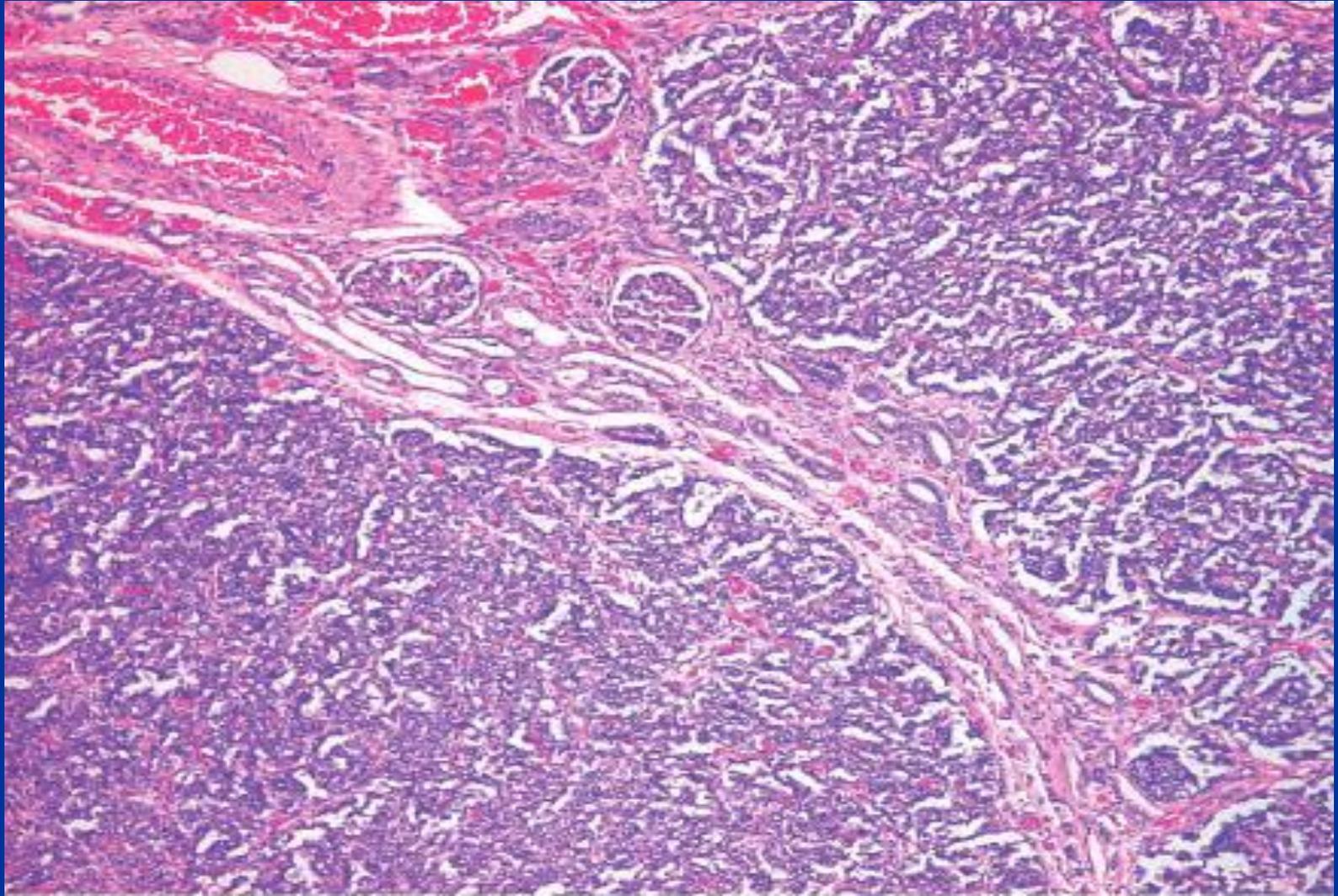
Мезобластическая нефрома

- Рецидивирование в 7% случаев с локальной инвазией забрюшинного пространства и фатальным течением
- Метастазирование в легкие и ГМ наблюдалось в случаях атипической мезобластической нефромы
- Наиболее важный прогностический фактор - возраст проведения оперативного вмешательства (до 3 мес)

Нефробластоматоз, интралобулярный тип



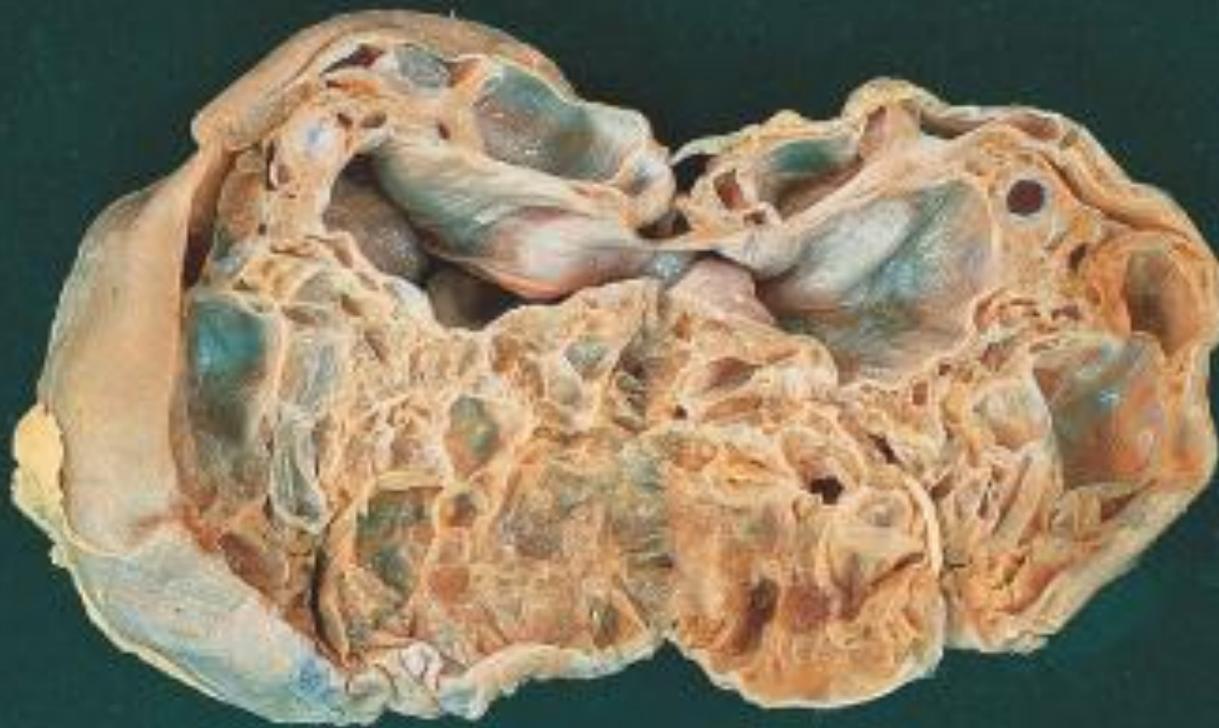
Нефробластоматоз, перилобулярный тип



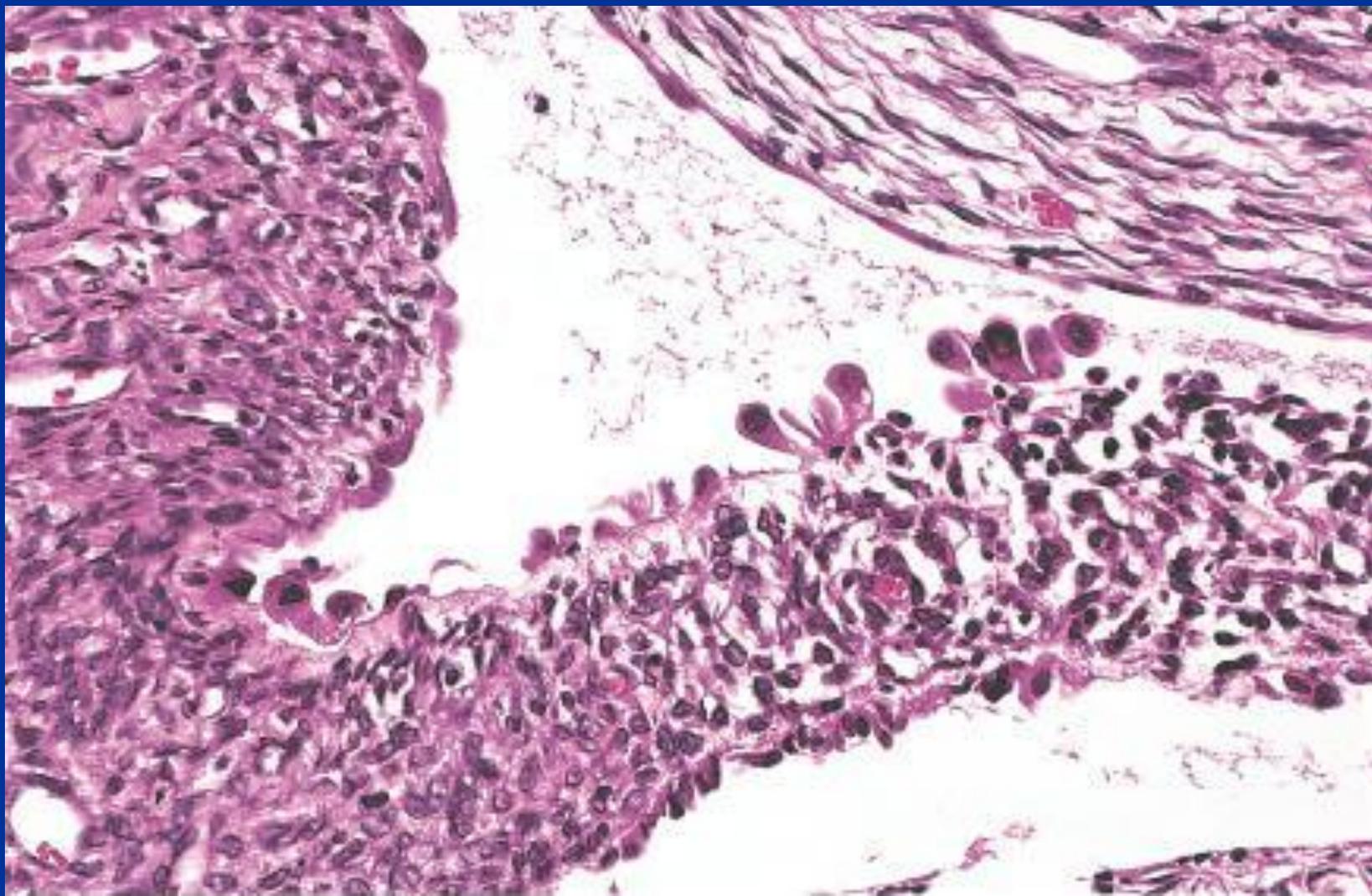
Мультикистозная нефрома

- Развивается в раннем младенчестве, манифестирует в любом возрасте
- Солитарная, односторонняя, четко отграниченная, 5-15 см, на разрезе - мультилокулярная (кисты 1-3 см), кисты не сообщаются между собой и с лоханкой
- Выстланы тубулярным эпителием
- ДД - с опухолью Вильмса

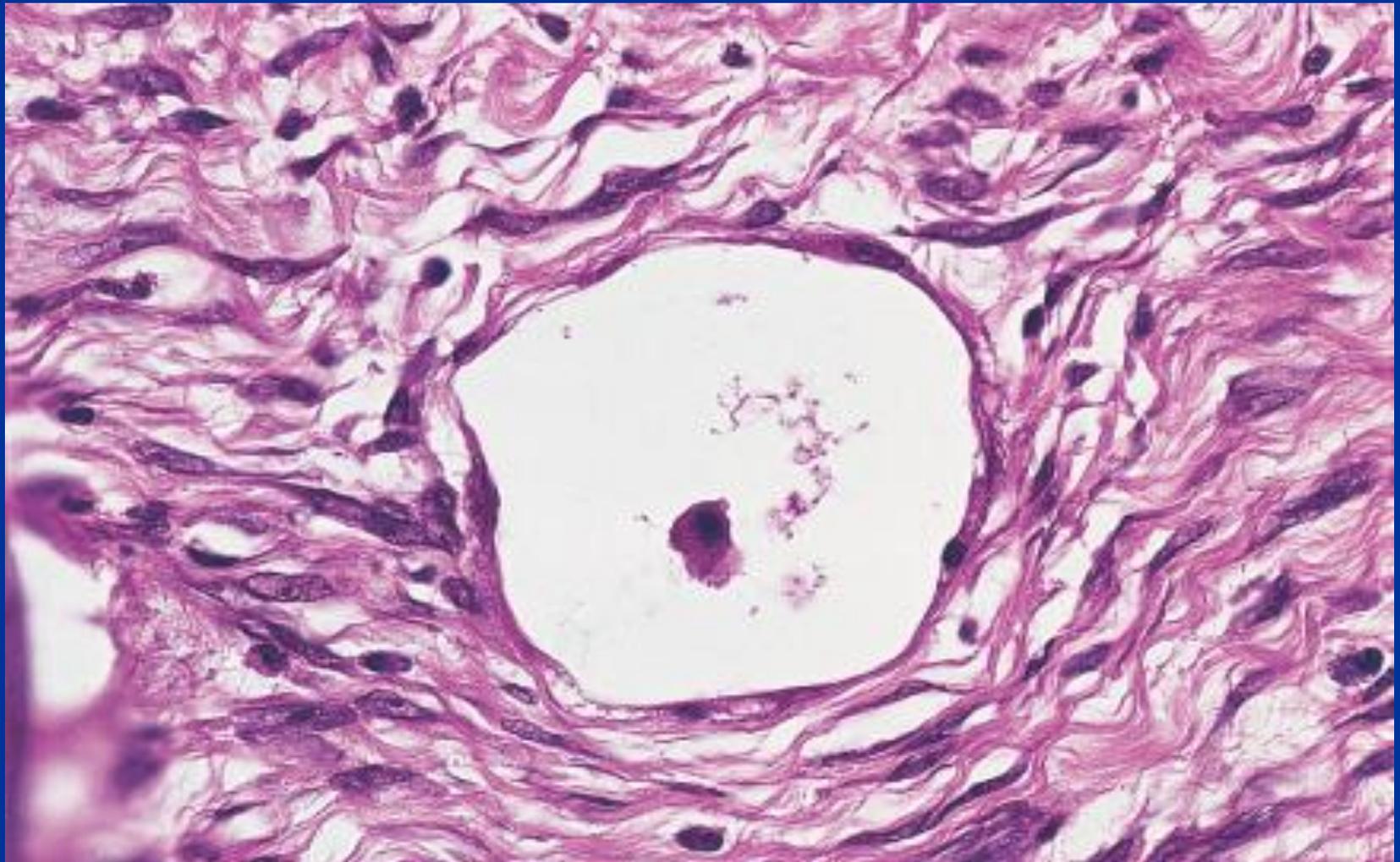
Мультикистозная нефрома с вовлечением большой части почки



Мультикистозная нефрома, эпителиальная выстилка кисты



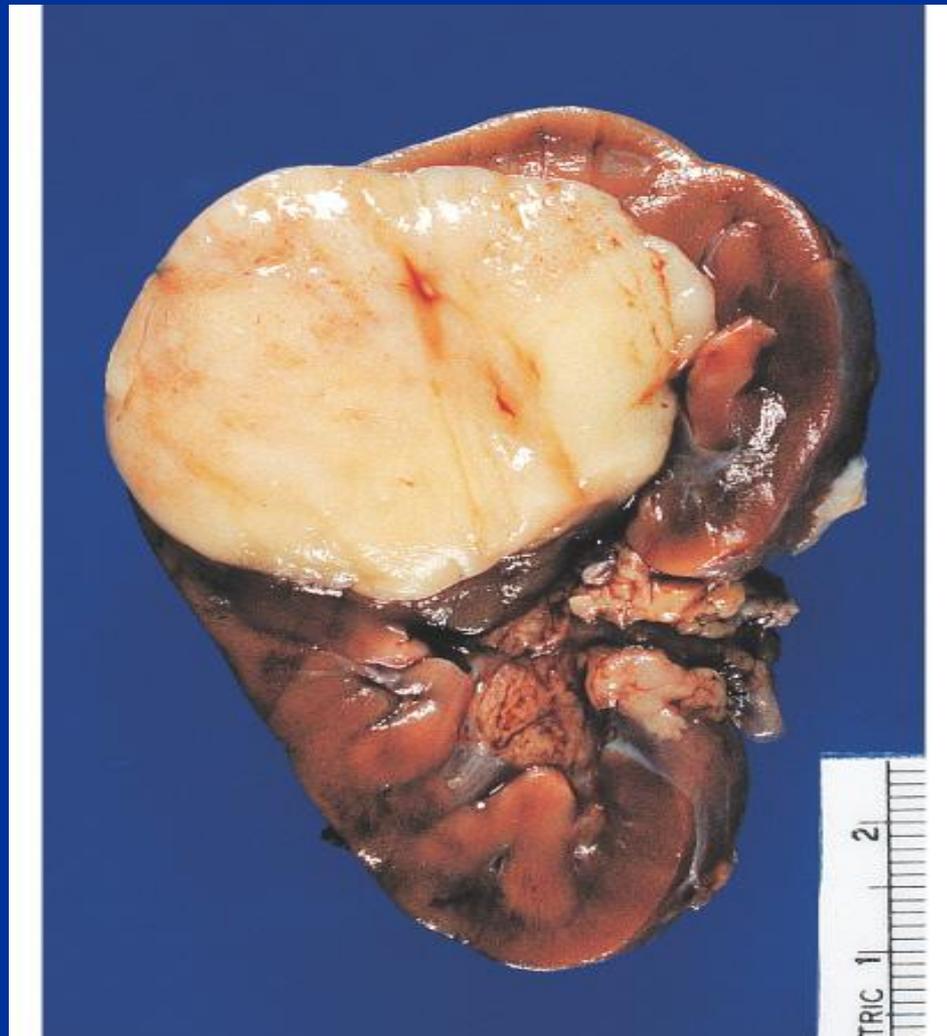
Мультикистозная нефрома – киста с
плоской выстилкой, симулирующей
эндотелий



Светлоклеточная саркома

- Составляет 4% опухолей почек у детей, пик на втором году жизни
- Крупная, четко очерченная опухоль в мозговом слое, с гомогенной светло-коричневато-серой поверхностью разреза, миксоидного вида, консистенция плотная, часто формирование кист

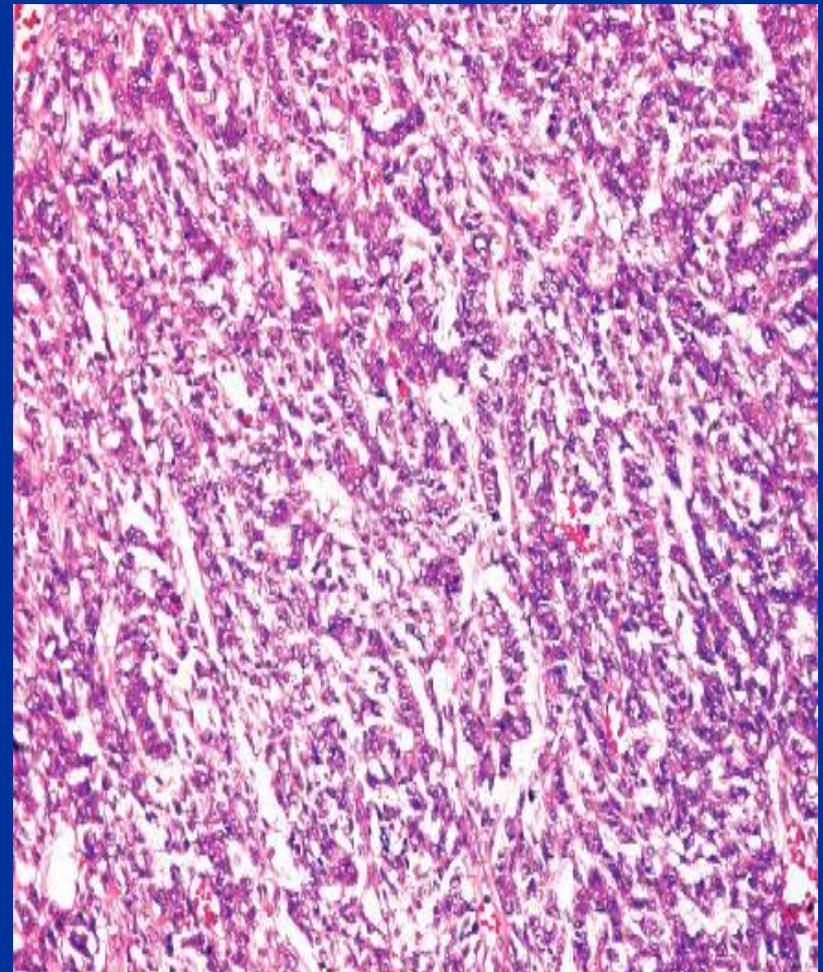
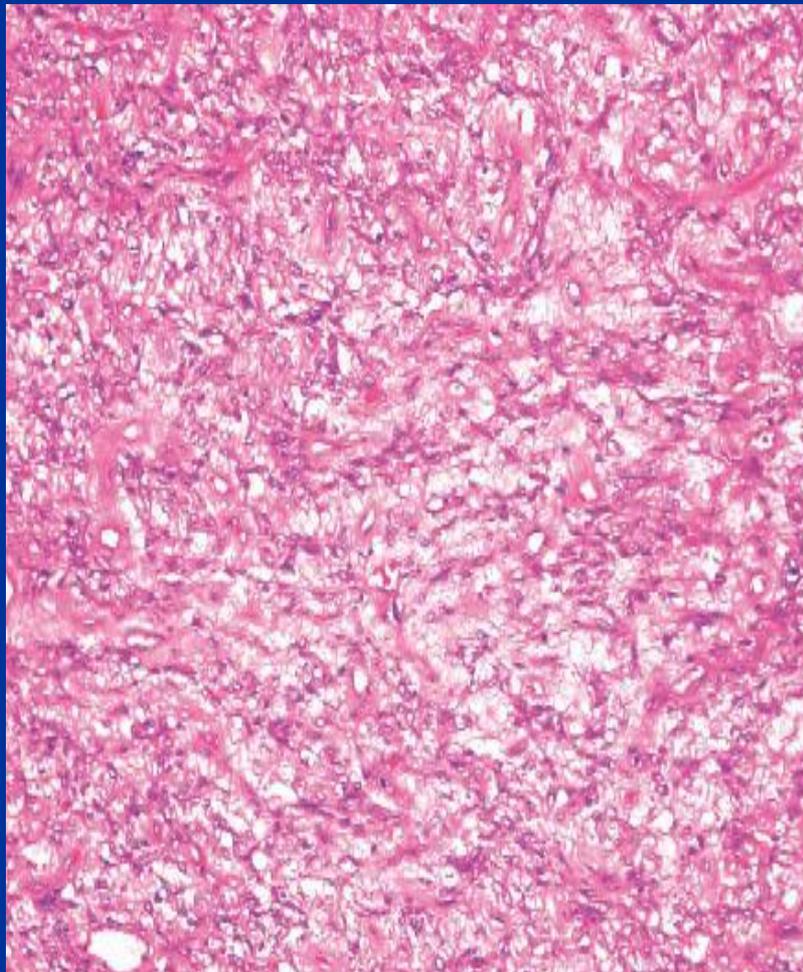
Светлоклеточная саркома – четко очерченная, беловатая, выбухающая над поверхностью разреза



Светлоклеточная саркома

- Диффузный рост относительно мелких клеток с круглыми нормохромными ядрами, незаметными ядрышками, светлой цитоплазмой; границы клеток нечеткие
- Светлая цитоплазма только в 20%
- Часты ядерные бороздки, митозы редки
- Фибро-васкулярная строма организует опухоль в гнезда, палисады, тяжи или трабекулы.

Светлоклеточная саркома – рост
веретенообразных клеток и трабекулярная
структура роста в одном и том же случае



Светлоклеточная саркома

- ИГХ - фокальная экспрессия виментина
- Опухоль чрезвычайно злокачественна, с высокой тенденцией к рецидивированию и склонностью метастазировать в кости (особенно кости черепа)
- Метастазы - л/у, головной мозг, легкие, печень, кости

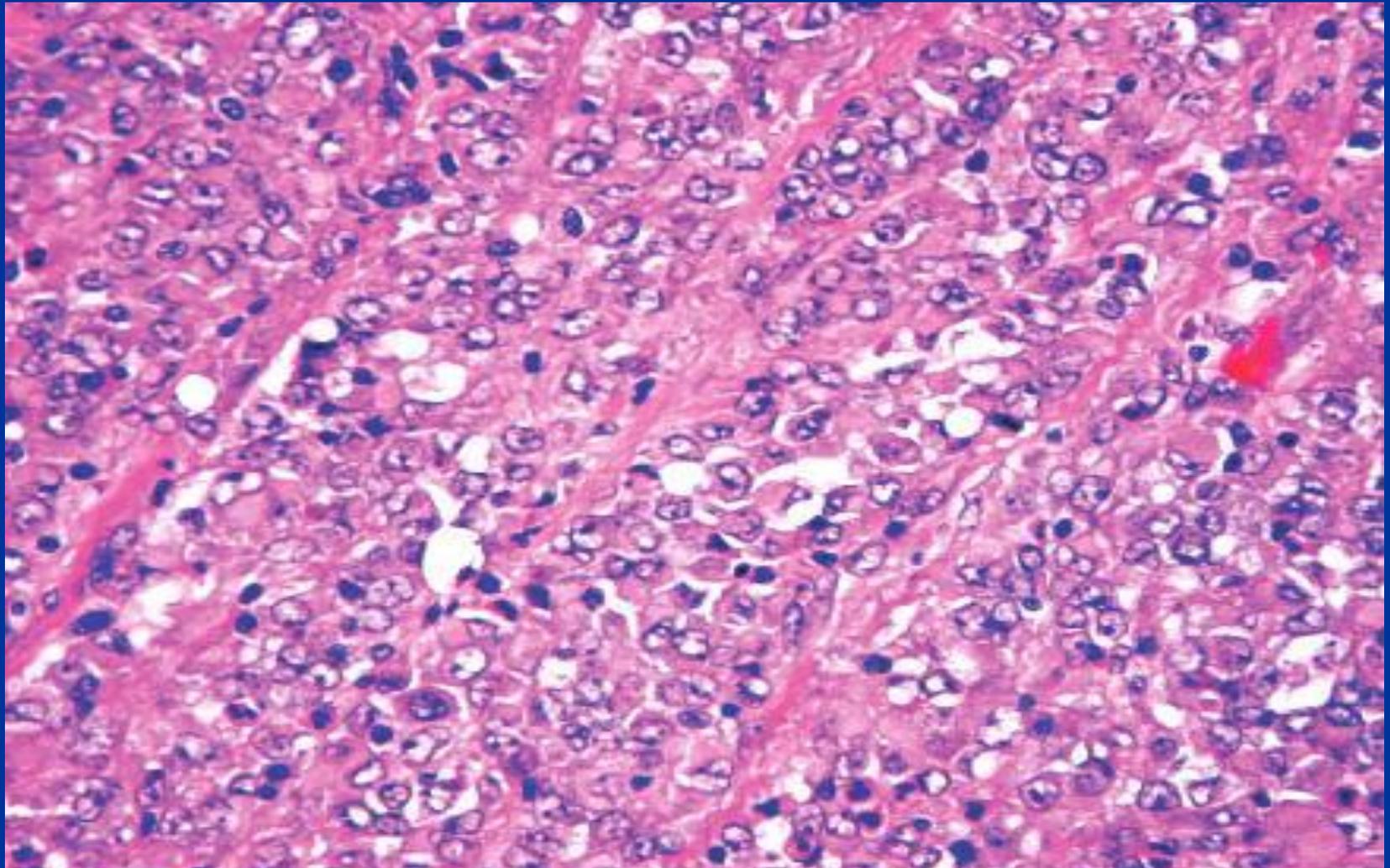
Рабдоидная опухоль

- Средний возраст - 18 месяцев
- В 15% сопровождается опухолью задней черепной ямки (медуллобластомой)
- Солидная, относительно хорошо очерченная, мягкой консистенции
- Мономорфная опухоль, вовлекающая мозговую оболочку

Рабдоидная опухоль

- Диффузная, альвеолярная или трабекулярная структура
- Округло-овальные клетки среднего размера с крупной гиалиновой глобулой, смещающей ядро латерально и придающей клеткам плазмоцитоподобный вид
- ИГХ - виментин и кератин, отсутствие маркеров мышечного и нейрального происхождения

Рабдоидная опухоль – эозинофильный аморфный («гиалиновый») материал выполняет скудную цитоплазму и смещает ядро в сторону



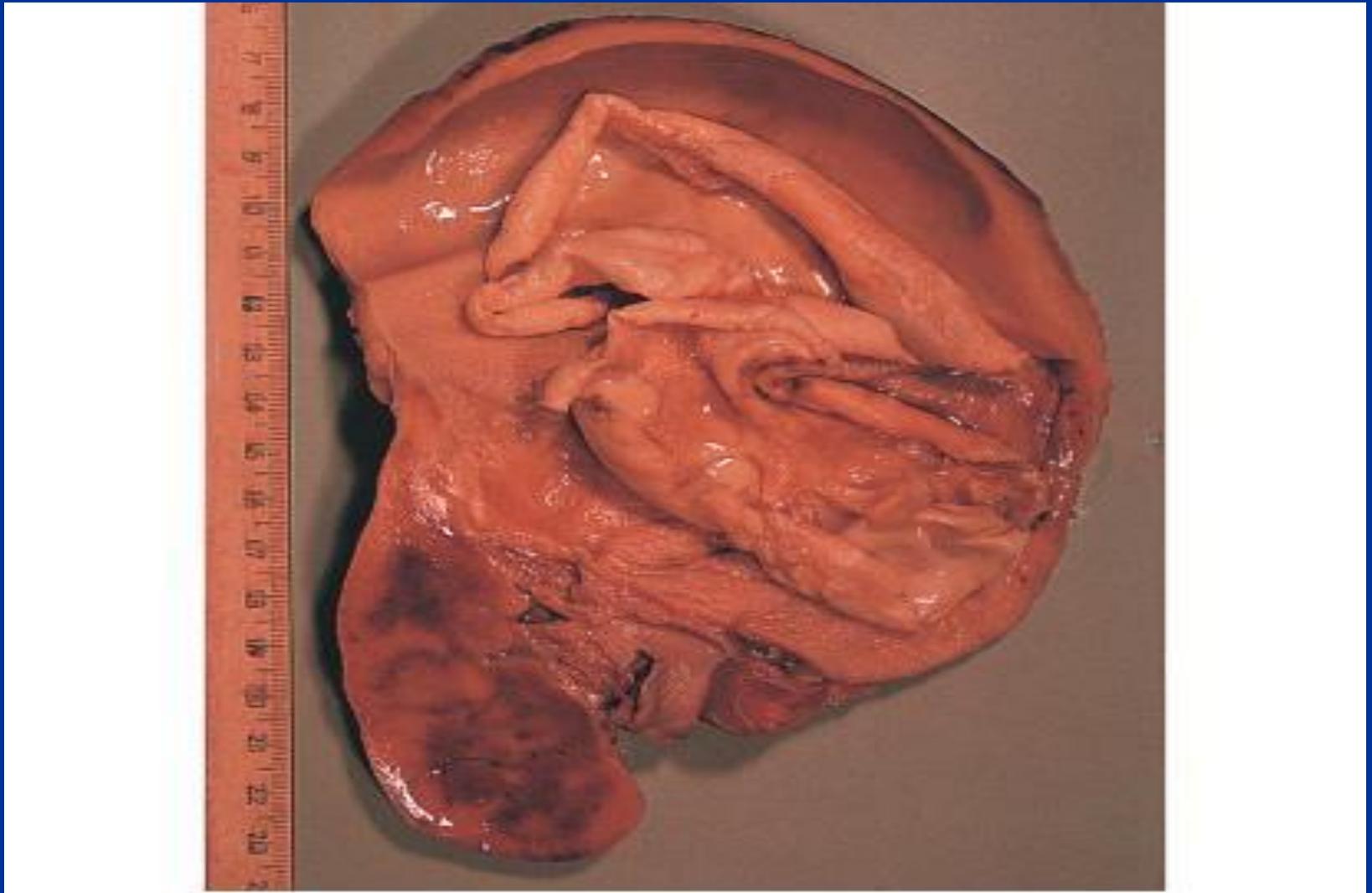
Рабдоидная опухоль

- Фокально рабдоидные признаки наблюдаются в опухоли Вильмса, мезобластической нефроме и ПКК
- Вероятное происхождение опухоли - примитивные клетки мозгового слоя
- Крайне агрессивная опухоль
- Смертность составляет 75%

Гидатидная киста почки



Гидатидная киста почки



Массивное вовлечение почки при малакоплакии

