

С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина  
университеті

Тақырыбы :Вильмс ісігі немесе Нефробластома

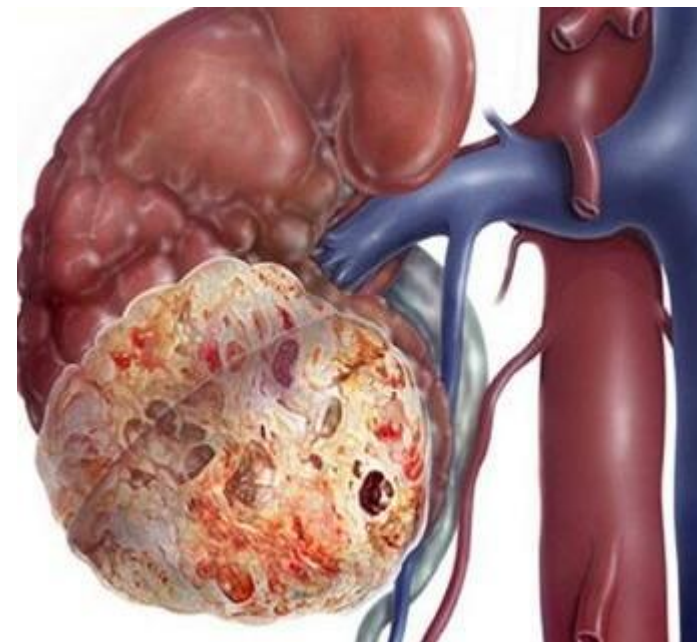
---

Орындаған: Сайынов М  
Тобы: 616-2к

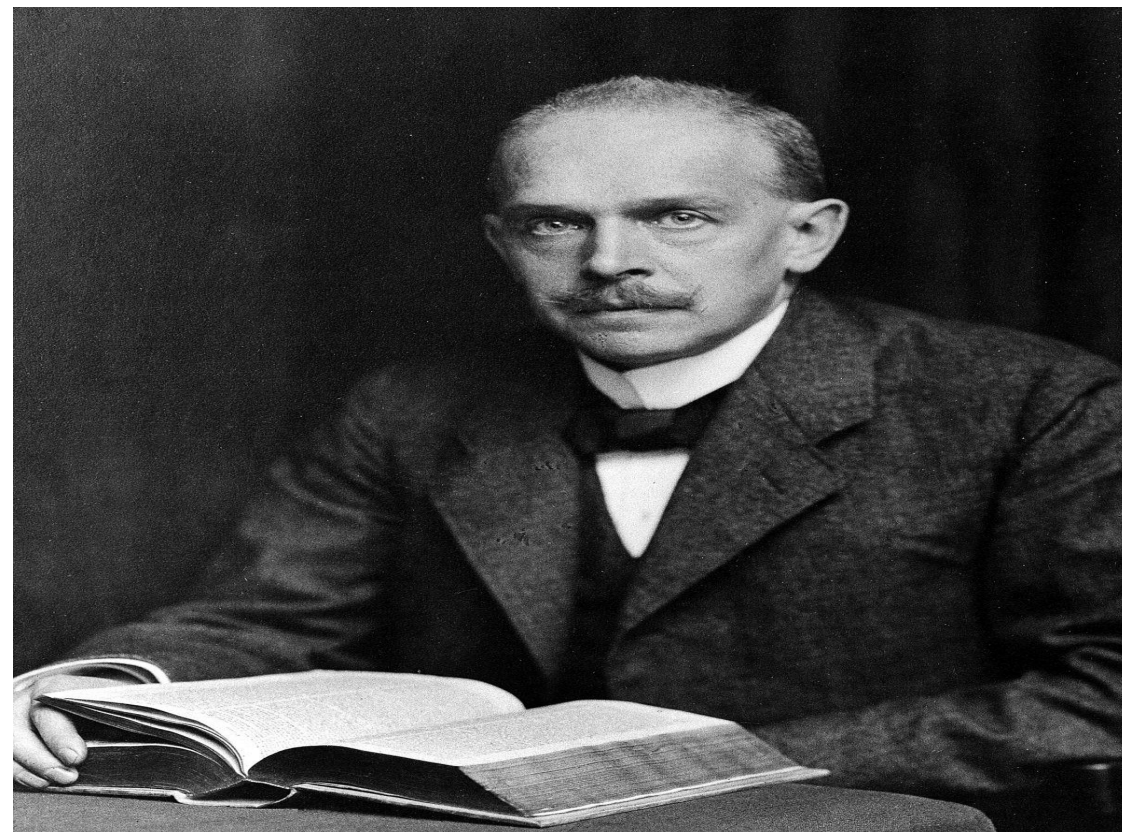
Алматы 2019

## Вильмс ісігі

- Нефробластома-дизонтогенетикалық бүйрек қатерлі ісігі.
- 53-ке жуық атауы бар
- Аурулардың халықаралық жіктемесінде (АХЖ) эмбриональды нефрома ( С64) деп аталады.



1899 жылы ісікті алғаш рет  
клиникалық көрінісін сипаттаған,  
гистологиялық характеристика  
берген  
неміс хирургі, онколог Макс  
Вильмс. Ісік атауы ғалымның  
құрметіне қойылған.



- Балалар қатерлі ісіктерінің ішінде 4-ші орында (7%)
- 14 жасқа дейінгі балаларда ауыру жиілігі жылына 0,4-1 : 100000
- 14 жастан дейінгі балалардың несеп-жыныс жүйесінің қатерлі ісігінің 80% құрайды
- 2 мен 5 жасар балаларда жиі кездеседі (75%), 8 жастан кейін сирек
- Екі бүйректің зақымдануы - 8% жағдайда
- Ұлдар мен қыздарда бірдей жиілікте кездеседі

## Этиологиясы

- Ісіктің дамуының себептері әлі толық анықталмаған
- 11 хромосоманың қысқа иығындағы рециссивті ген супрессорлар WT1, WT2, p53 генетикалық бұзылыстар
- Жүктіліктің бірінші жартысында экзогенді интоксикация, канцерогендер және радиация әсерінен

## Патогенезі

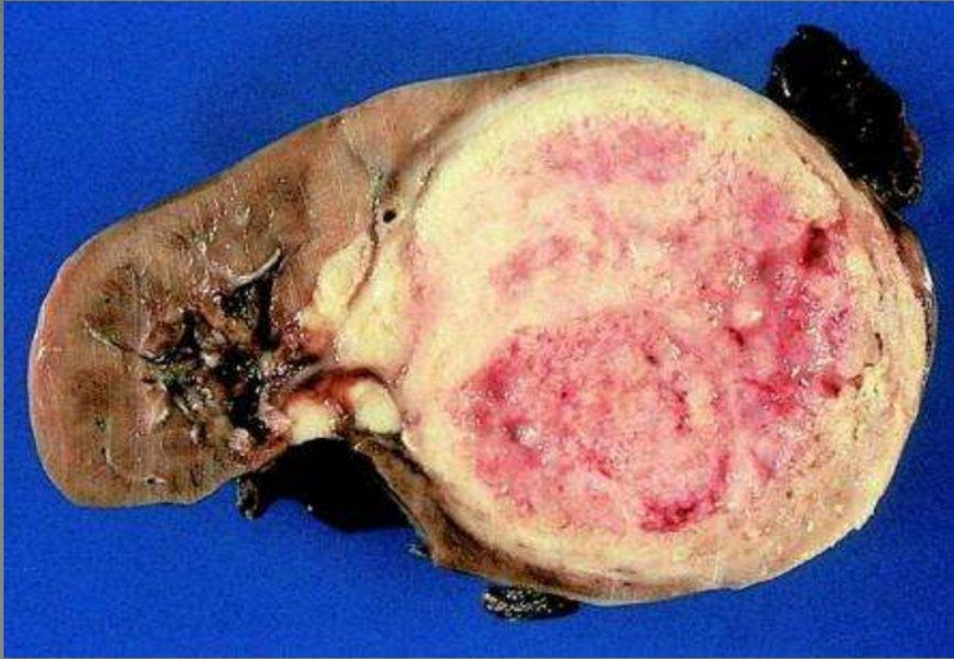
- Шығу тегі анық дифференцияланған мезодермадан
- Метанефрос сатысында пайда болады, мезодерманың кейбір клеткалары дифференцияланбайды да жан-жағына өсе бастайды, процеске эпителиалды, дәнекер тінді элементтерде қосылады.

## Нефробластомадағы қауіп факторлары

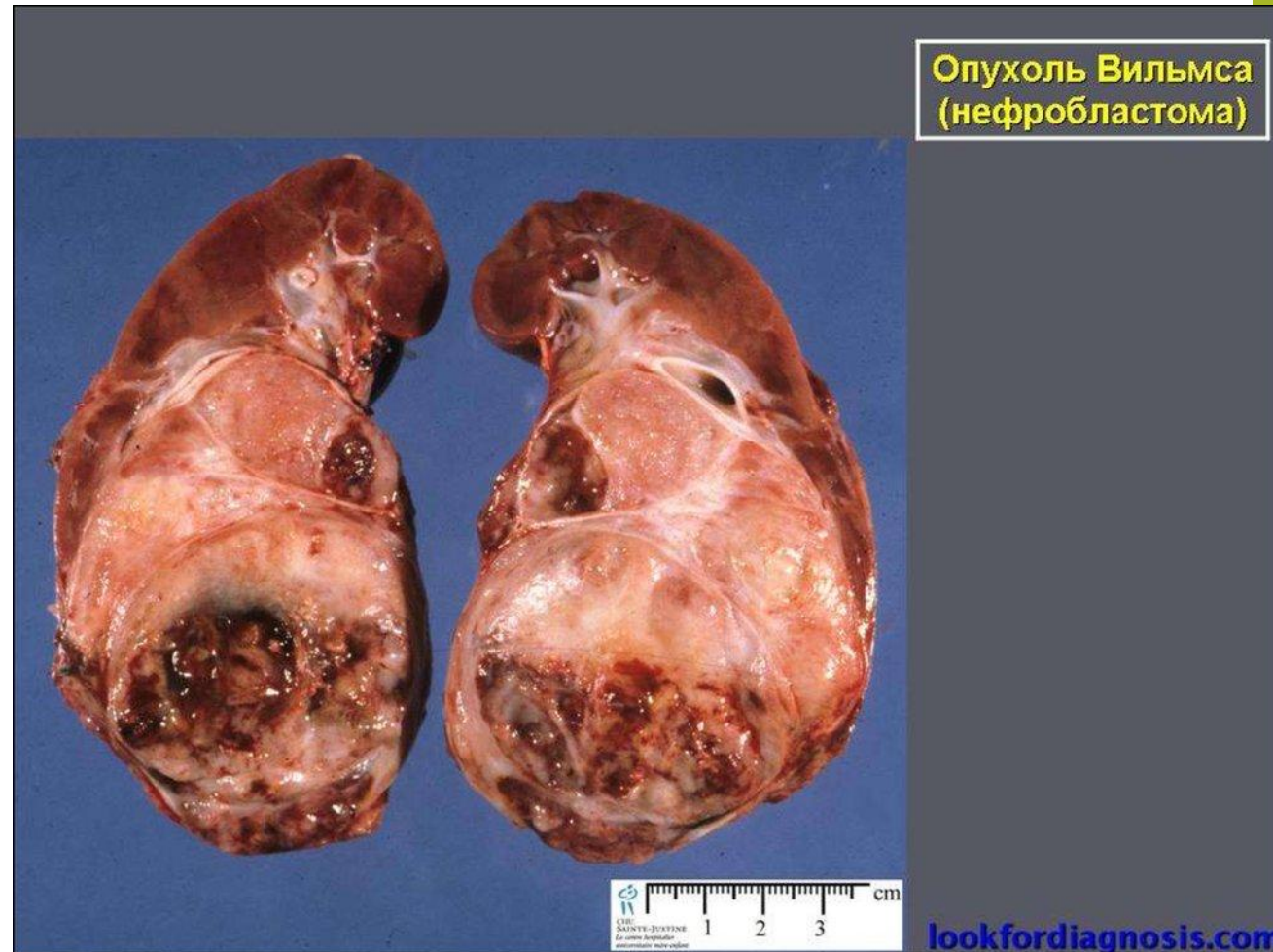
- Ата-анасының жасы 35 тен үлкен болса
- Ата-анасынi кәсiби қауiбi болса
- Қатерлi iсiкпен ауырғандар отбасында болса

# Нефробластоманың патологиялық анатомиясы

## Макроскопиялық қарағанда



Нефробластома в разрезе



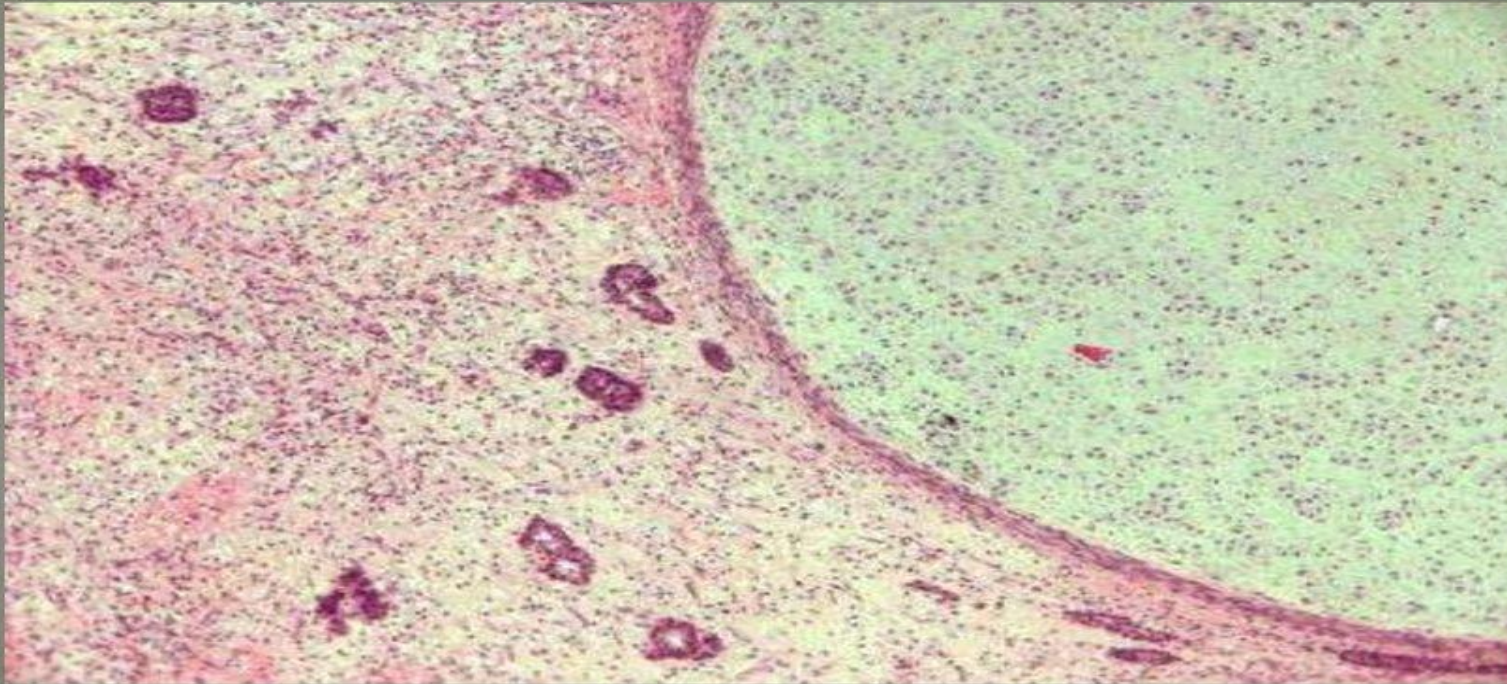
Опухоль Вильмса  
(нефробластома)



- Солитарлы ісік, бүйректің қалыпты тінінен паренхиманың кез келген бөлігінде жақсы ажыратылады
- Гетерогенді ісік кистозды бөлімдерімен, некроз және қан кетулермен
- Бүйрек тостағанша-шумақша жүйесінің деформациясы
- Паранефральды тіндерге жиі таралады : Несеннәр, тамырларға
- Регионарлы лимфа түйіндеріне 7-10% жиі метастаз береді, сирек жағдайда шалғай лимфа түйіндеріне метастаз береді
- Гематогенді метастаздары өкпеге бауырға, сирек сүйекке, ОЖЖ таралады.

## Микроскопиялық қарағанда

**МИКРОСКОПИЧЕСКИ** опухоль имеет «пестрый» состав: эпителиальные клетки, поперечно-полосатая мускулатура, остатки нервных ганглиев, соединительная и хрящевая ткань



## Классификациясы

- Smidt/Harms бойынша бүйрек ісіктерінің гистологиялық классификациясы
- TNM жүйесі бойынша нефробластоманың классификациясы
- Вильмс ісігінің сатылы национальды классификациясы (США)

## Smidt/Harms бойынша бүйрек ісіктерінің гистологиялық классификациясы

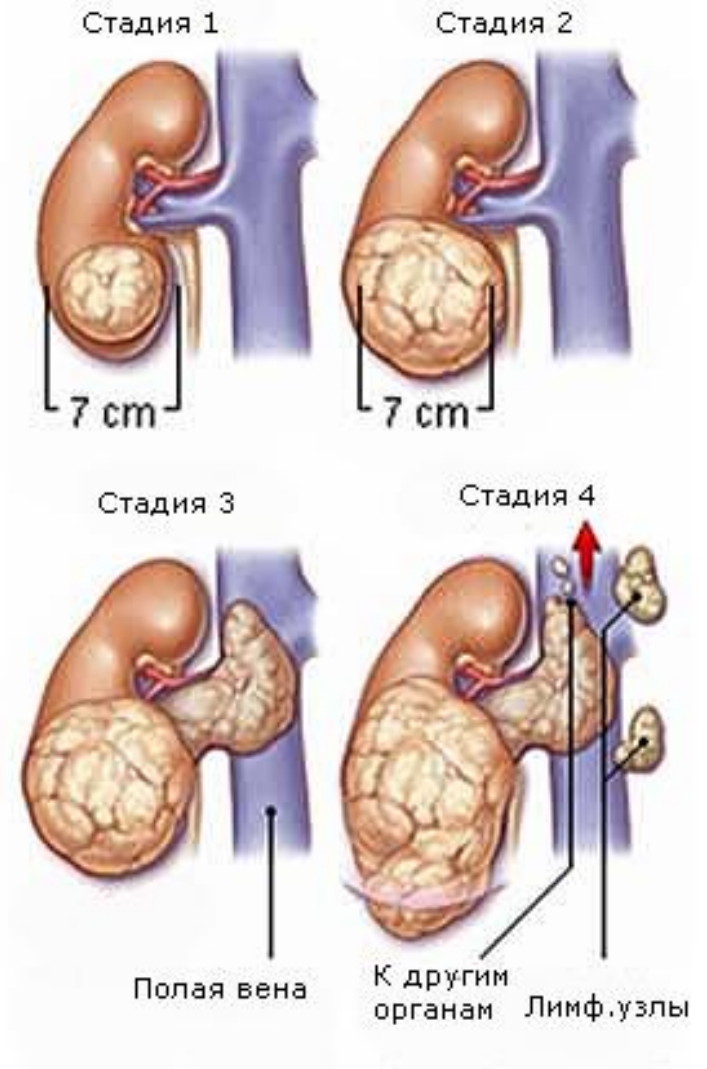
Қатерлі көрсеткіші	Қауып тобы	Бүйрек ісігінің гистологиялық варианты
Төмен	Төмен	Мезобластты нефрома; Фетальды рабдомиаматозды нефробластома. Кистозды, жекелей дифференцияланған нефробластома
Орташа	Стандартты	Анаплазиясыз классикалық варианты Нефробластома фокальды анаплазиямен
Жоғары	Жоғары	Нефробластома диффузды анаплазиямен; Ашықклеткалы саркома Рабдоидты бүйрек ісігі

ТNM жүйесі бойынша нефробластоманың  
классификациясы

Стадия	Т N M
<b>1</b>	<b>T<sub>1</sub> N<sub>0-х</sub> M<sub>0</sub></b>
<b>2</b>	<b>T<sub>2</sub> N<sub>0-х</sub> M<sub>0</sub></b>
<b>3</b>	<b>T<sub>1-2</sub> N<sub>0-1</sub> M<sub>0</sub></b>
	<b>T<sub>3</sub> N<sub>любое</sub> M<sub>0</sub></b>
<b>4</b>	<b>T<sub>1-3</sub> N<sub>любое</sub> M<sub>1</sub></b>
<b>5</b>	<b>T<sub>4</sub> N<sub>любое</sub> M<sub>любое</sub></b>

## Клиникалық сатылары

- I сатысы- ісік локализациясы бүйрекпен шектеледі,толық алынған
- II сатысы- ісік бүйректен тыс таралады, радикальды алынған
- III сатысы - ісік бүйректен тыс таралады,оны алып тастау мүмкін болмады.Гематогенды метастаздары анықталмады
- IV сатысы - Гематогенды метастаздары анықталды (өкпе,бауыр,сүйектерге)
- V сатысы – екіжақты Вильмс ісігі



## Клиникалық көріністері

- Алғашқы сатыларында тері бозаруы, әлсіздік, мазасыздық, ашушаңдық;
- Жүрек айнуы, себепсіз құсу, тәбеттің төмендеуі;
- Салмақ тастау, баланың бой өсуі тежелуі
- Периодты субфебрильды температура
- Лаб көрсеткіштері: анемия, СОЭ жоғарылауы, протеиндердің зәрде болуы

Клиникалық көрінісінің жайылған кезінде:

- Құрсақ аймағында ісіктің анықталуы (90 %), палпация жасағанда тығыз және тегіс, сирек жағдайда кедір-бұдырлы.
- Ауру сезімі тән емес;
- АҚ көтерілуі

Кеш сатыларында:

- Іш ассимметриясы, сарғыштық;
- Іштегі ауру сезімі
- Зәр түсінің өзгеруі (макрогематурия)



## Диагностикасы:

- Анамнез жинау
- Іш пальпация
- ЖҚА, ЖЗА:анемия,ЭТЖ жоғарылауы,протеинурия,микро- және макрогематурия

## Ультрадыбысты диагностика

- Қарапайым,тез,неинвазивті
- Ісікті анықтауда тиімді,метастаздарының бауырда,лимфа түйіндеріне таралуында
- Төменгі қуыс венада тромбты анықтаймыз
- Екінші бүйректің жағдайын бағалау үшін
- Диспансерлік бақылауда

## КТ және МРТ

- УДЗ бен урографияны алмастыра алады
- Локализациясын және көлемін
- Өсу тереңдігін және құрылымын
- Бүйрек веналарының және v.cava inferior тромбтанғанында
- Лимфа және гематогенді метастаздарында
- Өкпеде 1 см кіші метастаздарда
- Екінші бүйректің минимальды зақымдануында

## Кеуде қуысы және бас сүйек

рентгенограммасы

- Өкпеде, миында, бас сүйегінде метастаздарды анықтау үшін

## Скелетті радиоизотопты сканирлеу

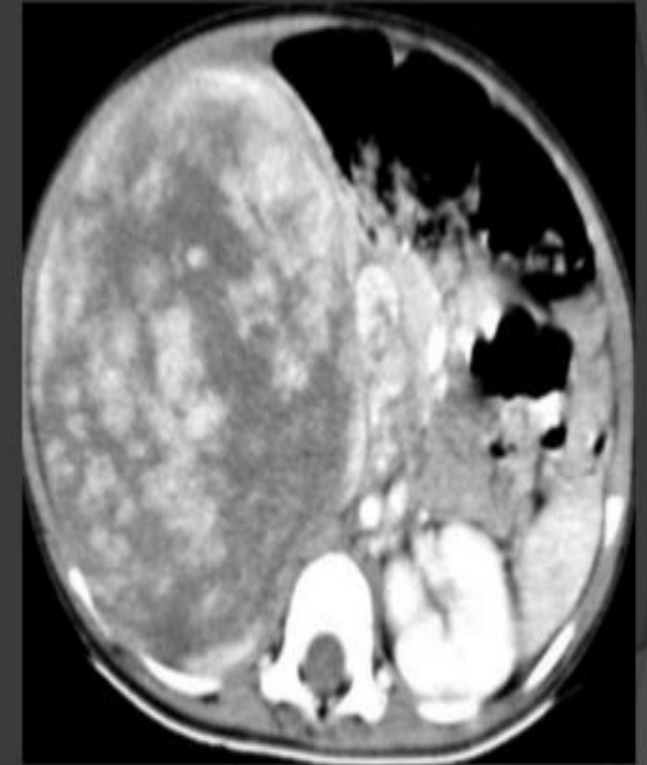
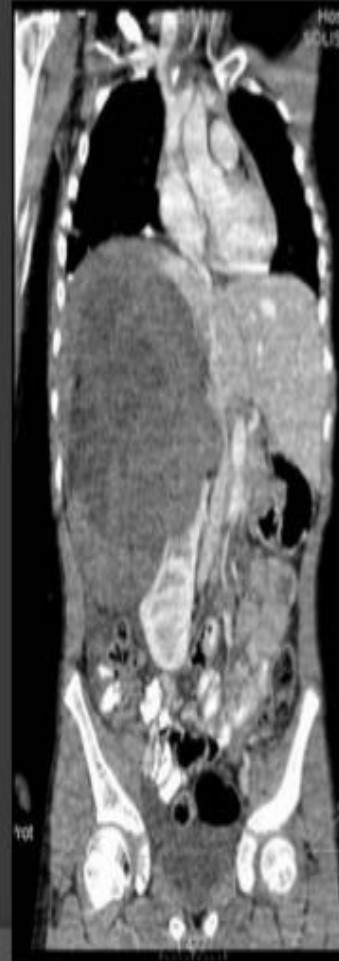
- Сүйектерде метастаздарды анықтау үшін

## ТПСА

- Ісік активтілігінің сарысулық маркері
- Ем процесінде төмендейді

## Опухоль Вильмса.

## КТ с контрастированием



## Дифференциальды диагностикасы

- Туа біткен гидронефроз
- Бүйрек поликистозы
- Бүйрек үсті безі қатерлі ісіктерімен
- Беквит-Видеманн синдромы
- Бауыр қатерлі ісігі

## EMІ

Емі нефробластоманың сатысына және ісіктің морфологиялық құрылымына байланысты

1. Оперативті

2. Сәулелік

3. Химиотерапия

1-2 стадия: Нефрэктомия және одан кейін химиотерапия

3-4 стадия: Нефрэктомия + химиотерапия + сәулелік терапия

## Оперативті

Хирургиялық емін шектеулі, шалғай метастазсыз, жыртылусыз, лимфа түйіндері зақымданбаған ісіктерде жүргіземіз. Бүйректі бүйрек маңы майлы клетчатка мен құрсақтық клетчатка және лимфа түйіндерімен бірге нефроэктомия жасайды.

## Химиотерапия

Ісік химиялық препараттарға жоғары сезімтал - винкрестин, циклофосфамид, доксорубин, этопозид әр түрлі комбинацияларда

Неoadьювантты терапия: винкрестин 2-3 курс, ісікке әсері болғанға дейін

Адьювантты терапия: операциядан кейін 10-12 күннен кейін

Шалғай метастаздарда «екінші линия» препараттары : платины, этопозид

## Сәулелік терапия

Неoadьювантты терапияның нәтижесі болмағанда, ісік кішіреймеген жағдайда және кеш сатыларында тағайындайды

## Болжамы:

1 саты : төртжылдық өмір сүруі 92-98%

2 саты: 85-96%

3-4 саты: 80%

Рецидивтерде (1,6%) – жалпы өмір сүру көрсеткіштері 30-40%