Злокачественные новообразования почек, почечных лоханок, мочеточника, других и неуточненных мочевых органов

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C64, C65, C66, C68 · Российское общество детских онкологов и гематологов

Рекомендация посвящена злокачественным опухолям почек у детей: нефробластоме, злокачественной рабдоидной опухоли, светлоклеточной саркоме и врожденной мезобластной нефроме. Тактика определяется возрастом, гистологией, стадией, группой риска и ответом на лечение; основа терапии — химиотерапия и операция, лучевая терапия требуется отдельным пациентам.

Главное

- Нефробластома составляет около 90% опухолей почек у детей; примерно 80% случаев выявляют до 5 лет, а двустороннее поражение встречается в 5–10% случаев. Злокачественная рабдоидная опухоль обычно проявляется в первые 2 года жизни, светлоклеточная саркома — преимущественно в 2–3 года, мезобластная нефрома — в первые 6 месяцев.
- О наследственной предрасположенности к нефробластоме говорят двустороннее или многоочаговое поражение, ранний возраст, аналогичные опухоли у родственников и сочетание с врожденными аномалиями или генетическим синдромом. Генетические синдромы выявляют в 5–10% случаев нефробластомы.
- Стадия IV означает гематогенные метастазы или поражение отдаленных лимфоузлов, а стадия V — двустороннюю опухоль; при стадии V каждую почку стадируют отдельно.
- После предоперационной химиотерапии бластемный тип и диффузная анаплазия нефробластомы относятся к высокой группе риска; злокачественная рабдоидная опухоль и светлоклеточная саркома также относятся к высокой группе риска. Врожденная мезобластная нефрома — опухоль низкой группы риска.
- Рентгенологическая оценка легочных очагов: округлые очаги 1–2 мм не считают метастазами; очаги 3–5 мм и более 5 мм классифицируют как метастазы. При сохраняющихся очагах 3–5 мм перед нефрэктомией оценивают их динамику по КТ и рекомендуют их оперативное удаление после нефрэктомии.
- При лечении необходимо контролировать токсичность: для начала курса с дактиномицином, доксорубицином, циклофосфамидом, ифосфамидом или карбоплатином нейтрофилы должны быть более $1{,}0\times10^9$/л, тромбоциты — более 100×10^9/л. При фебрильной нейтропении температура составляет >38,5 °C однократно или >38,0 °C четырежды за 24 часа при нейтрофилах <500/мкл.

Диагностика

1. Собрать жалобы, длительность симптомов, акушерский и семейный онкологический анамнез; уточнить врожденные пороки развития и оценить общее состояние по ECOG и/или Lansky (УУР С, УДД 5).
2. Провести осмотр онколога с измерением роста и массы тела, оценкой опухолевого образования и органной недостаточности; обязательно измерить артериальное давление для выявления ренальной гипертензии (УУР С, УДД 5). Искомые признаки предрасположенности включают аниридию, гемигипертрофию, криптохизм и гипоспадию.
3. Выполнить общий анализ крови, биохимию крови, коагулограмму, общий анализ мочи, определить группу крови и резус-фактор; при опухоли верхнего полюса почки для дифференциации с нейробластомой исследовать ванилилминдальную и гомованилиновую кислоты мочи и NSE (УУР С, УДД 5).
4. Начать визуализацию с УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства с детальным исследованием противоположной почки, печени, почечной и нижней полой вен. До лечения всем пациентам выполняют МРТ брюшной полости и почек с контрастированием; при невозможности МРТ — КТ с внутривенным болюсным контрастированием (УУР С, УДД 5).
5. Для поиска легочных метастазов всем пациентам до лечения выполняют КТ грудной клетки; если КТ недоступна, используют рентгенографию легких в двух проекциях (УУР С, УДД 5). При злокачественной рабдоидной опухоли или светлоклеточной саркоме по показаниям дополнительно исследуют головной мозг и кости, а при метастазах в мозг — спинной мозг и ликвор.
6. Биопсия нужна, если по клинике и визуализации нельзя исключить другую опухоль или экстрапочечный процесс: например, при возрасте старше 6 лет, необычных метастазах, многочисленных кальцинатах,

выраженной лимфаденопатии, полностью экстраренальной опухоли или невизуализируемой паренхиме почки. Открытая биопсия не рекомендуется; у детей 6 месяцев и младше предусмотрена первичная операция (УУР С, УДД 5). Материал биопсии исследуют патолого-анатомически.

Лечение

- Первым этапом проводят операцию пациентам младше 7 месяцев, старше 16 лет и пациентам с кистозным вариантом опухоли (УУР С, УДД 5). Остальным пациентам с верифицированной опухолью, которым сразу операция не показана, назначают предоперационную химиотерапию.
- При локализованной опухоли I–III стадий используют режим AV на 4 недели: винкристин 1,5 мг/м² внутривенно болюсно на 1–4-й неделях и дактиномицин 45 мкг/кг внутривенно болюсно на 1-й и 3-й неделях; операцию выполняют на 5–6-й неделе. Максимальная разовая доза винкристина — 2 мг; дактиномицин не применяют при массе менее 5 кг и возрасте младше 3 месяцев (УУР С, УДД 4).
- При стадии IV используют режим AVD на 6 недель: винкристин 1,5 мг/м² на 1–6-й неделях, дактиномицин 45 мкг/кг на 1-й, 3-й и 5-й неделях, доксорубицин 50 мг/м² инфузионно на 1-й и 5-й неделях; операцию выполняют на 7–8-й неделе (УУР С, УДД 4 для нефробластомы; УДД 5 для злокачественной рабдоидной опухоли, светлоклеточной саркомы и мезобластной нефромы).
- После неоадъювантной терапии при односторонней опухоли выполняют нефруретерэктомию; для стадирования следует исследовать лимфоузлы, включая внешне неизмененные, и направить на исследование не менее 7 узлов. При ВМН удаляют также околопочечный жир; при неполной резекции рассматривают повторную операцию.
- Органосохраняющая операция при односторонней нефробластоме возможна при периферической или полюсной опухоли объемом менее 300 мл, без разрыва капсулы, поражения лоханки, соседних органов, венозного тромба и мультифокальности; после резекции должно сохраниться не менее 66% почечной паренхимы (УУР С, УДД 5).
- Метастазы удаляют после нефрэктомии и 1–2 курсов послеоперационной химиотерапии (УУР С, УДД 5). При легочных метастазах предпочтительна клиновидная резекция с чистыми краями; пульмонэктомия не оправдана. Изолированные метастазы в печени удаляют клиновидной резекцией.
- При злокачественной рабдоидной опухоли всем пациентам проводят 9 курсов интенсивной химиотерапии с интервалом 14 дней (УУР С, УДД 5).
- При светлоклеточной саркоме почки всем пациентам проводят 12 курсов интенсивной химиотерапии с интервалом 21 день (УУР С, УДД 5).
- При ВМН с чистыми краями резекции адъювантную химиотерапию не проводят; при III стадии без свободного края сначала рассматривают повторную операцию, а при невозможности радикальной резекции — схему AV-2 после согласования с федеральным центром (УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализировать в круглосуточный стационар детской онкологии/гематологии следует при подозрении на опухоль почки, установленном диагнозе для операции или этапной терапии, а также для контрольного обследования и оценки токсичности лечения.
- Малоинвазивные и органосохраняющие операции должны выполняться в федеральных центрах, имеющих опыт таких вмешательств.
- При двусторонней опухоли хирургическую тактику проводят после консультации с федеральным или национальным центром.
- Пациентов с генерализованной нефробластомой и легочными метастазами более 3 мм, относящихся к группе высокого риска, направляют на консультацию в федеральный профильный центр для индивидуального подбора терапии.
- При отсутствии в медицинской организации необходимых специалистов, оборудования или возможности выполнить лечебную процедуру пациента направляют в профильное учреждение более высокого уровня.

Частые вопросы

Когда при опухоли почки у ребенка нужна биопсия?

Биопсия нужна при нетипичной клинической или рентгенологической картине, когда нельзя исключить другую опухоль или экстрапочечный процесс. Открытая биопсия не рекомендуется; у детей 6 месяцев и младше предусмотрена первичная операция.

Как отличают легочные метастазы от неспецифических очагов?

Очаги 1–2 мм метастазами не считают. Очаги 3–5 мм и более 5 мм трактуют как метастатические; при сохранении очагов 3–5 мм оценивают их динамику по КТ и при возможности удаляют после нефрэктомии для гистологической проверки.

Какую предоперационную химиотерапию назначают при локализованной нефробластоме?

Режим AV длится 4 недели: винкристин 1,5 мг/м² на 1–4-й неделях и дактиномицин 45 мкг/кг на 1-й и 3-й неделях. Операцию проводят на 5–6-й неделе.

В каких случаях можно выполнить органосохраняющую операцию?

При односторонней нефробластоме — если опухоль ограничена полюсом или периферией, ее объем менее 300 мл, нет разрыва капсулы, поражения лоханки, соседних органов, венозного тромба и мультифокальности. После резекции должно сохраниться не менее 66% паренхимы почки.

При каких показателях крови откладывают химиотерапию?

Дактиномицин, доксорубицин, циклофосфамид, этопозид и карбоплатин откладывают до восстановления нейтрофилов более $1{,}0\times10^9$/л и тромбоцитов более 100×10^9/л. При задержке следующего курса более чем на неделю обсуждают снижение дозы препаратов на 33%.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/67-zlokachestvennye-novoobrazovaniya-pochek-pochechnyh-lohanok. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/67_2