

ВРОЖДЕННАЯ МЕЗОБЛАСТНАЯ НЕФРОМА: РЕЗУЛЬТАТЫ РЕТРОСПЕКТИВНОГО АНАЛИЗА

Смирнова Л.А., Митрофанова А.М., Телешова М.В., Меркулов Н.Н., Ахаладзе Д.Г., Коновалов Д.М., Шаманская Т.В., Грачев Н.С., Качанов Д.Ю.

ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, Москва



Актуальность

Врожденная мезобластная нефрома (ВМН) - редкое новообразование, встречающееся в 3% случаев опухолей почек у детей. Актуальность темы объясняется редкостью данного вида опухоли, уникальными эпидемиологическими характеристиками с развитием большинства случаев у детей первых 6 месяцев жизни, а также морфологической и молекулярно-генетической гетерогенностью опухоли.

Результаты

Медиана возраста на момент постановки диагноза составила 1,6 месяцев (разброс 0,0-5,6 мес) Предоперационная химиотерапия проведена в 4/32 (13%) случаях.

Нефрэктомия проведена в 31/32 (97%) случаях, резекция почки - в 1 случае (3%).

Характеристика включенных в анализ пациентов с рецидивом заболевания ВМН

Рецидив заболевания	Гистологический тип	Возраст на момент постановки диагноза	Пол	Стадия заболевания	Объем терапии 1 линии	Длительность от постановки диагноза до развития рецидива заболевания (мес)	Статус пациента, длительность наблюдения (мес)
Локальный рецидив	Клеточный тип ВМН	1,4	мальчик	III (интраоперационный разрыв опухоли)	Лапаротомия, нефрэктомия, R0	3,5	Жив без признаков заболевания, 101,9 мес
Локальный рецидив	Смешанный тип ВМН	0,8	девочка	III (положительный край резекции по опухоли, спонтанный разрыв опухоли)	Лапаротомия, нефрэктомия, R1	0,7	Смерть
Локальный рецидив	Классический тип ВМН	0,7	мальчик	II (инвазия в ягмозные ткани почечного синуса)	Ломботомия, нефрэктомия, Rх	4,3	Жив без признаков заболевания, 35,5 мес
Системный рецидив	Клеточный тип ВМН	0,07	мальчик	I	Нефрэктомия	2,9	Жив без признаков заболевания, 32,6 мес

Выводы

ВМН - наиболее частая опухоль почек новорожденных, развивающаяся в первые 3 месяца жизни ребенка. Обязательным является междисциплинарное обсуждение пациентов 1 года жизни для определения тактики ведения и планирования хирургического лечения в центрах, специализирующихся на педиатрической онкоурологии

Цели и задачи

Ретроспективный анализ клинических и морфологических характеристик ВМН, а также результатов терапии пациентов с диагнозом, верифицированным в патологоанатомическом отделении ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Медиана наблюдения составила 50,8 мес (от 0,3 мес до 129, 8 месяца). Из 32 пациентов, включенных в настоящий анализ, 30 (94%) живы.

Рецидивы заболевания зафиксированы в 4 случаях. В 2-х (6%) случаях пациенты погибли. В первом случае пациент с локальным рецидивом смешанного типа ВМН погиб на фоне осложнений интенсивной адъювантной химиотерапии, проводившейся на фоне крайне агрессивным течением прогрессии заболевания. Во втором случае у пациента отмечалось развитие полиорганной недостаточности после выполнения первичной нефрэктомии.

Характеристики ВМН в зависимости от гистологического типа

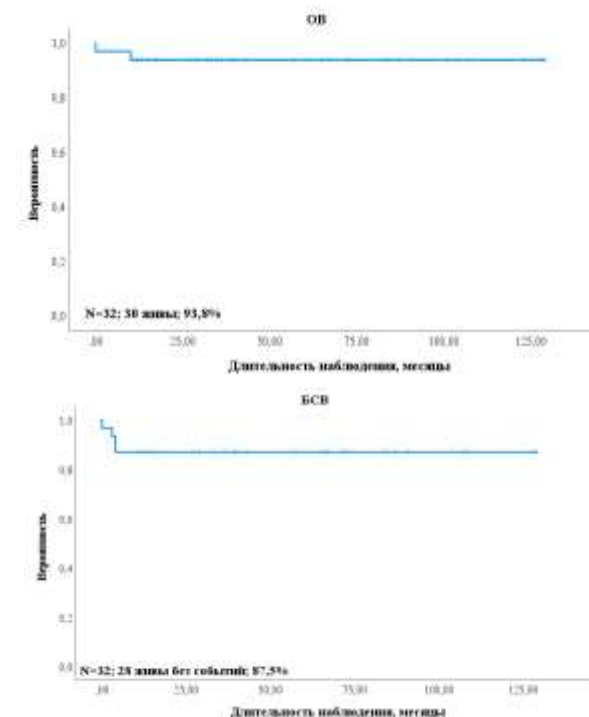
	Классический тип	Клеточный тип	Смешанный тип
Частота встречаемости	N=16/32 (50%)	N=12/32(37,5 %)	N=4/32 (12,5%)
Медиана возраста на момент постановки диагноза (мес)	1,5 (разброс от рождения до 5,6 месяцев)	1,4 (разброс от рождения до 2,9 месяцев)	1,7 (разброс от 0,8 до 3,2 месяцев)
Медиана объема опухоли (см)	24,2	186,8	226,5

Молекулярно-генетическая характеристика включенных в анализ пациентов с ВМН клеточного и смешанного типов (n=15).

Молекулярно-генетическое событие	Абс. количество пациентов	Гистологический тип ВМН
Наличие перестройки гена <i>ETV6</i>	n=2/3 (67%)	Смешанный тип
	n=10/12 (83%)	Клеточный тип

Материалы и методы

32 пациента с ВМН за период 01.2012 - 01.2024 (144 мес) Лечение по протоколам группы SIOP-RTSG (SIOP-2001, SIOP-RTSG-2016). Оценка распространенности процесса проводилась по классификации SIOP. Общая и бессобытийная выживаемость оценивалась методом Каплан-Майера. Анализ результатов на 01.01.2025 г.



Смирнова Лилия Андреевна
liliya.smirnova@dgoi.ru