

# Почечно-клеточный рак (ПКР) у детей и подростков

Редкая опухоль почки — что важно знать родителям. Это руководство создано для семей, чей ребёнок столкнулся с этим диагнозом. Мы постараемся объяснить всё понятно, без лишних медицинских терминов — с заботой и уважением к вам.



# KIDNEY

RENAL PELVIS

CORTICAL TUBULES

MEDULLARY PYRAMIDS

URETER

## Что такое почечно-клеточный рак

Почечно-клеточный рак (ПКР) — это злокачественная опухоль, возникающая из клеток канальцев почки — крошечных трубочек, которые фильтруют кровь и формируют мочу. У детей это заболевание встречается значительно реже, чем у взрослых, и имеет свои важные особенности.

2–6%

всех злокачественных опухолей почек у детей составляет ПКР

15–19 лет

наиболее частый возраст — подростки и молодые взрослые

Одна почка

в подавляющем большинстве случаев поражается только одна почка

Другие подтипы

у детей чаще папиллярный и транслокационный варианты, а не как у взрослых

❑ У взрослых ПКР — самый частый рак почки (**90–95%** случаев). У детей младше **15** лет он встречается крайне редко. Детский ПКР — это отдельное заболевание с особыми подходами к лечению.

# Метастатическая форма — когда опухоль распространяется

Метастазы — это когда клетки опухоли отрываются от первичного очага и с током крови или лимфы попадают в другие органы. Это звучит пугающе, но важно понимать: метастатическая форма — **не приговор**. Современная медицина располагает методами лечения.

## Как часто встречается

У детей до **15 лет** — в **24%** случаев

У подростков до **21 года** — в **16%** случаев

То есть у большинства детей опухоль остаётся локализованной — не выходит за пределы почки.

## Куда чаще всего распространяется

**Лимфатические узлы** — наиболее часто

**Лёгкие** — самое частое место отдалённых метастазов

**Печень** — реже

**Кости** — реже

Именно поэтому при диагностике всегда проверяют лёгкие — делают рентген или КТ грудной клетки.

# Почему возникает ПКР — факторы риска

**Важно сразу сказать:** большинство случаев ПКР у детей возникают спонтанно, без видимой причины. Это не значит, что родители что-то сделали не так. Тем не менее есть факторы, которые повышают риск.

## Предшествующее лечение другой опухоли

Химиотерапия или лучевая терапия в прошлом (например, при нейробластоме, лейкозе, саркоме или опухоли Вильмса) могут повышать риск развития ПКР в дальнейшем.

## Синдром фон Гиппеля-Линдау

Редкое наследственное заболевание, при котором в разных органах появляются доброкачественные и злокачественные опухоли, в том числе в почках.

## Туберозный склероз

Наследственное заболевание, при котором в почках образуются множественные кисты и значительно повышается риск развития ПКР.

## Семейный ПКР

В редких случаях мутации в определённых генах передаются по наследству и увеличивают вероятность заболевания у нескольких членов семьи.

# Симптомы — на что обратить внимание

Симптомы ПКР неспецифичны — они могут встречаться и при других заболеваниях. Однако их появление — это всегда повод обратиться к врачу и пройти обследование. Иногда опухоль вообще никак себя не проявляет и выявляется случайно.



## Кровь в моче (гематурия)

Моча становится розовой, красной или коричневой. Это самый частый симптом ПКР — его нельзя игнорировать.



## Боль в боку

Ноющая или острая боль в поясничной области с одной стороны — без видимой причины или травмы.



## Образование в животе

Плотная, гладкая, обычно безболезненная «шишка», которую можно нащупать при пальпации живота.



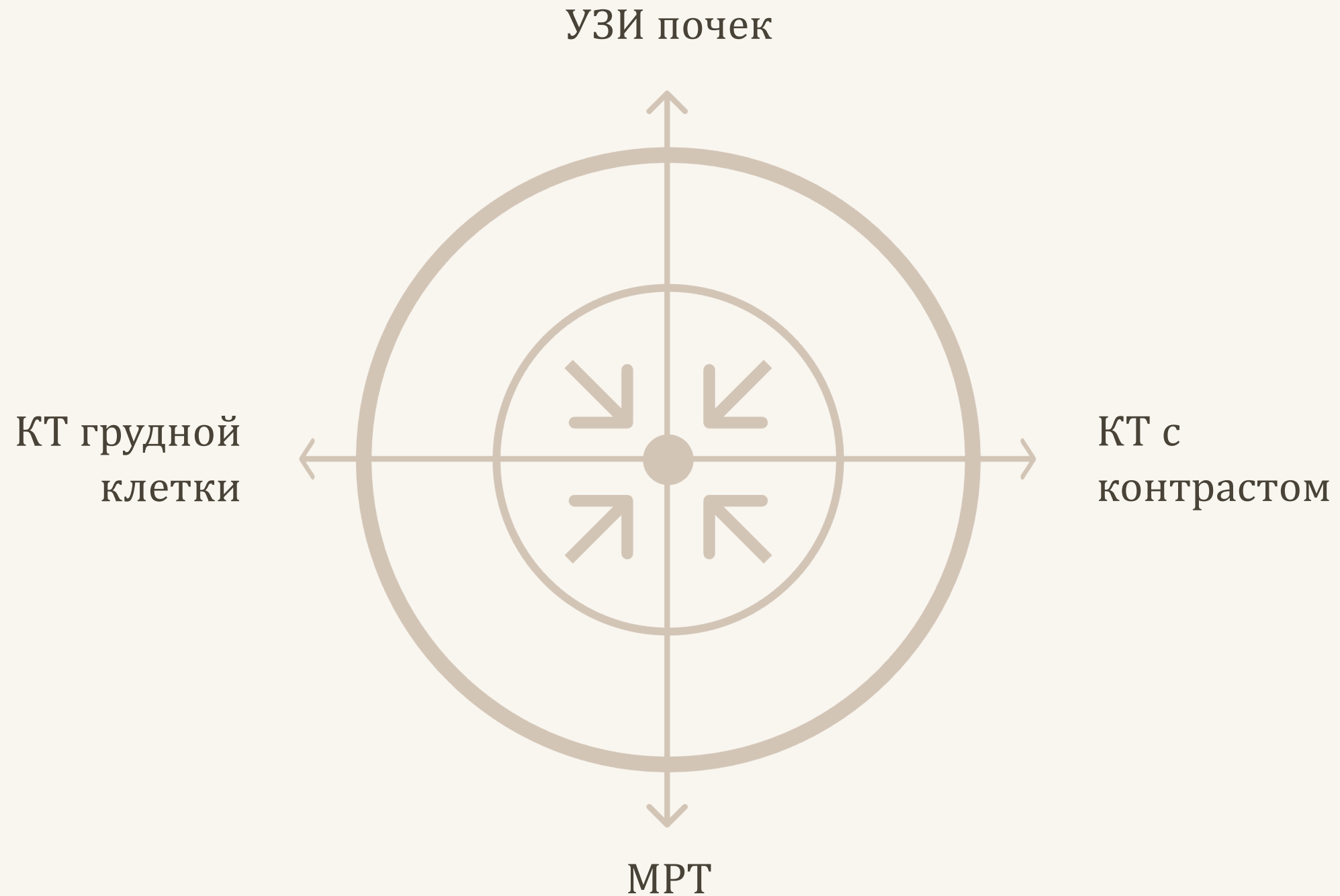
## Температура и усталость

Лихорадка без признаков простуды, повышенное давление, быстрая утомляемость и потеря веса без причины.

❏ У детей ПКР нередко выявляют случайно — при плановом УЗИ или обследовании по другому поводу. Опухоль может долго не давать никаких симптомов.

# Диагностика — как обнаруживают ПКР

Диагностика проходит поэтапно: от простых и безопасных методов — к более детальным. Цель — не только обнаружить опухоль, но и понять её точное расположение, размер и не распространилась ли она за пределы почки.



Выбор между КТ и МРТ зависит от возможностей клиники — оба метода имеют схожую диагностическую ценность. На снимках опухоль у детей обычно выглядит как крупное неоднородное образование, нередко с участками кровоизлияний (в 50% случаев) и обызвествлений (в 40% случаев).

# Стадирование ПКР — система TNM

Стадирование — это оценка того, насколько далеко распространилась опухоль. Именно от стадии зависит план лечения и прогноз. Для ПКР используется международная система TNM.

## T — Опухоль (Tumor)

Описывает размер и распространение первичной опухоли в почке. От **T1** (маленькая, ограничена почкой) до **T4** (прорастает в соседние органы).

## N — Лимфоузлы (Node)

Показывает, есть ли опухолевые клетки в регионарных лимфоузлах. **N0** — лимфоузлы не поражены. **N1** — поражены.

## M — Метастазы (Metastasis)

Показывает наличие отдалённых метастазов. **M0** — метастазов нет. **M1** — метастазы есть (например, в лёгких).

❏ Предварительная стадия определяется по КТ и МРТ до операции. Окончательная — после операции, когда патолог исследует удалённую ткань и лимфоузлы. По данным исследований, эти оценки, как правило, совпадают.



# Лечение ПКР у детей — основные принципы

Главное, что нужно знать: **основной и наиболее эффективный метод лечения локализованного ПКР — хирургическая операция.** ПКР у детей, в отличие от некоторых других опухолей почек, слабо реагирует на химиотерапию и лучевую терапию, поэтому именно операция стоит на первом месте.

## Радикальная нефрэктомия

Удаление всей почки вместе с опухолью, окружающим жиром и регионарными лимфоузлами. Это стандартный подход при ПКР у детей.

Лимфоузлы обязательно отправляются на исследование — это важно для точного стадирования и прогноза.

## Нефронсберегающая операция

При небольших опухолях, когда это технически возможно, хирург удаляет только саму опухоль, сохраняя здоровую ткань почки (частичная нефрэктомия).

## При метастатической форме

Применяются таргетные препараты и иммунотерапия — подходы, аналогичные лечению взрослых пациентов с ПКР.

# Прогноз и результаты лечения

Прогноз при ПКР у детей в целом **благоприятный** — особенно когда опухоль выявлена и удалена радикально. При этом важно понимать, что исход зависит от нескольких ключевых факторов.

## 92.8%

### Выживаемость

по данным российского исследования НМИЦ ДГОИ им. Рогачёва (группа из **28** детей с ПКР)

## 90%+

### При радикальной операции

выживаемость при локализованном ПКР, когда опухоль удалена полностью (**RO**-резекция)

## 7%

### Прогрессирование

у **2** из **28** детей в исследовании отмечено прогрессирование с развитием отдалённых метастазов

На прогноз влияют: стадия заболевания, возможность полного удаления опухоли, гистологический тип и первичный это случай или рецидив. Несмотря на то что у детей ПКР нередко выявляется на более поздних стадиях, чем у взрослых, он **лучше поддаётся лечению**.



# Резюме для родителей

Самое важное — кратко и понятно. Сохраните этот список, чтобы всегда иметь под рукой ключевые факты о заболевании вашего ребёнка.

**1** ПКР — редкая и, как правило, излечимая опухоль

**2–6%** всех опухолей почек у детей. Чаще всего встречается у подростков **15–19** лет. Большинство случаев возникают спонтанно — без видимой причины.

**3** Главный метод лечения — операция


Удаление почки вместе с опухолью и лимфоузлами.  
Химиотерапия и лучевая терапия при ПКР малоэффективны. При метастазах применяют таргетную терапию.

**2** Симптомы — повод для обследования, не для паники

Кровь в моче, боль в боку, образование в животе. Иногда опухоль выявляют случайно на УЗИ — это нормально и даже хорошо.

**4** Прогноз в целом благоприятный

Выживаемость достигает **90%** и выше при радикально выполненной операции. После лечения обязательно долгосрочное наблюдение у специалистов.

 **Главная мысль:** ПКР у детей — редкое, но излечимое заболевание. Ключ к успеху — своевременная диагностика и радикальная операция, выполненная в специализированном центре. Вы не одни на этом пути.