DOI: 10.24287/j.906

© 2025 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Поступила 21.10.2024
Принята к печати 11.09.2025

EDN: WGCUVB

Вопросы диагностики, предоперационного планирования и органоуносящих операций при опухолях почек у детей

П.М. Павлушин[1, 2], Д.Г. Ахаладзе[3], Н.С. Грачев[3]

[1]ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница», Новосибирск
[2]ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», Новосибирск
[3]ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Контактная информация:
Павлушин Павел Михайлович, врач-детский хирург отделения детской хирургии ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница»; ассистент кафедры госпитальной и детской хирургии ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет»
Адрес: 630087, Новосибирск, ул. Немировича-Данченко, 130
E-mail: pavlushinpav@mail.ru

Нефробластома (опухоль Вильмса) является наиболее распространенным новообразованием почек в детском возрасте, составляя до 90% всех случаев опухолевых заболеваний почек у детей. Современный подход к лечению этих новообразований опирается на 2 международных клинических протокола: SIOP (International Society of Pediatric Oncology) и COG (Children's Oncology Group), которые определяют стандарты диагностики, предоперационной подготовки, химиотерапевтического и оперативного лечения опухолей почек у детей. Однако, несмотря на динамичное внедрение химиотерапевтических препаратов, значительный прогресс в лучевой терапии, хирургические вмешательства сохраняют роль ведущего метода в лечении солидных новообразований почек у детей. Ввиду хирургических рисков рецидива на протяжении длительного времени стандартным оперативным приемом выступала радикальная нефрэктомия. Однако накопленный опыт показал, что данный подход у определенной группы пациентов приводит к хронической почечной недостаточности, что стимулирует развитие органосохраняющих хирургических методик. В данной публикации продемонстрированы современное представление об опухолях почек у детей, подходы к диагностике и предоперационному планированию, анализ стратегий лечения, а также рассмотрены роль нефрэктомии как ключевого метода оперативного вмешательства и ее влияние на качество жизни пациентов.

Ключевые слова: *дети, опухоли почек, нефробластома, опухоль Вильмса, нефрэктомия*

Павлушин П.М. и соавт. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2025; 24 (3): 156–63. DOI: 10.24287/j.906

© 2025 by «D. Rogachev NMRCPHOI»

Received 21.10.2024
Accepted 11.09.2025

Issues of diagnosis, preoperative planning and radical nephrectomy in pediatric renal tumors

P.M. Pavlushin[1, 2], D.G. Akhaladze[3], N.S. Grachev[3]

[1]*Novosibirsk State Regional Clinical Hospital, Novosibirsk*
[2]*Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk*
[3]*The Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow*

Correspondence:
Pavel M. Pavlushin, a pediatric surgeon at the Pediatric Surgery Department of Novosibirsk State Regional Clinical Hospital; an Assistant Professor at the Department of Hospital and Pediatric Surgery of Novosibirsk State Medical University
Address: 130 Nemirovich-Danchenko St., Novosibirsk 630087, Russia
E-mail: pavlushinpav@mail.ru

Nephroblastoma (Wilms tumor) is the most common kidney tumor in children, accounting for up to 90% of all pediatric renal tumors. The current approach to the treatment of these tumors is based on two international treatment protocols: SIOP (International Society of Pediatric Oncology) and COG (Children's Oncology Group), which establish standards for diagnosis, preoperative preparation, chemotherapy, and surgical treatment of kidney tumors in children. Despite the rapid introduction of chemotherapeutic agents and significant advances in radiation therapy, surgical intervention remains the primary method for treating solid renal neoplasms in pediatric patients. Due to the surgical risks related to recurrence, radical nephrectomy has long been the standard surgical procedure. However, the accumulated clinical experience has shown that this approach may lead to chronic kidney disease in a subset of patients, which has driven the development of organ-preserving surgical techniques. This publication presents a contemporary overview of pediatric kidney tumors, including approaches to diagnosis and preoperative planning, as well as an analysis of treatment strategies, and discusses the role of nephrectomy as a key surgical intervention. Special attention is paid to minimizing surgical risks, optimizing treatment outcomes, and improving patients' long-term quality of life.

Keywords: *children, kidney tumors, nephroblastoma, Wilms tumor, nephrectomy*

Pavlushin P.M. et al. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology 2025; 24 (3): 156–63. DOI: 10.24287/j.906

Нефробластома (опухоль Вильмса) – опухоль почек, наиболее часто диагностируемая в детском возрасте, частота ее встречаемости достигает 0,7–1 случай на 100 тыс. детей в возрасте до 14 лет, что составляет около 7% всех солидных новообразований, встречающихся в данной возрастной группе. Подавляющее большинство опухолей Вильмса (80%) диагностируют в возрасте до 5 лет, медиана 3,5 года. В структуре опухолей почек у детей нефробластома занимает 90%, иные опухоли почек, встречаемые в детском возрасте: мезобластная нефрома, почечно-клеточный рак, светлоклеточная саркома почки, злокачественная рабдоидная опухоль почки, метанефрогенная аденома [1–4]. У 6% детей встречается билатеральное поражение, а 12% случаев характеризуются мультифокальным поражением в пределах одной почки [5–7].

Развитие билатеральных и мультифокальных форм нефробластомы зачастую ассоциировано с генетическими мутациями, характеризующими синдромы Беквита–Видемана (нарушение регуляции транскрипции генов регуляции роста на хромосоме 11p15), Дениса–Драша (мутация гена *WT1*), Ли–Фраумени (мутация гена *TP53*), Перлмана (мутация гена *DIS3L2*), Сотоса (мутация гена *NSD1*), Симпсона–Голаби–Бемеля (мутация гена *GPC3*), нейрофиброматоз 1-го типа (мутация гена *NF1*). Частота встречаемости опухоли Вильмса у детей с синдромом Беквита–Видемана составляет 4–10%, из них около 21% имеют билатеральное поражение [8–11]. Пациентам с этими генетическими синдромами необходим периодический ультразвуковой скрининг органов мочевыделительной системы, поскольку раннее выявление опухолевого поражения улучшает общую и бессобытийную выживаемость в этой когорте пациентов. При этом, учитывая выраженные риски рецидива заболевания, развития метахронных опухолей, авторы отмечают необходимость осторожного применения как химиотерапевтической опции, так и локальной лучевой терапии. При проведении локального хирургического контроля предпочтение отдается нефронсберегающим методикам в целях сохранения максимального количества нативной почечной ткани и отдаления последующей возможной трансплантации почки ввиду относительно более высоких рисков повторной малигнизации почечной паренхимы [12–15].

Нефробластоматоз, или персистирующая нефрогенная бластема, – диффузное гиперпластическое перилобарное разрастание нефрогенной ткани, является отдельным состоянием, характеризующимся сохранением очагов эмбриональной метанефрогенной ткани в почке у плода позднее 36-й недели внутриутробного развития. Нефробластоматоз требует пристального наблюдения, поскольку эти очаги могут быть предшественниками опухоли Вильмса. Однако встречаемость данного состояния и исследования по его ведению ограничены, несмотря на это существует сильная доказательная база эффективности химиотерапевтического лечения, способствующего значимому уменьшению нефрогенной ткани и снижению рисков развития опухоли Вильмса. Хирургический метод лечения при нефробластоматозе применяется как дополнительная опция при неэффективности полихимиотерапии или прогрессии в виде появления очагов, подобных нефробластоме. При этом органосохраняющие оперативные вмешательства являются предпочтительными [16–19].

В связи с этим пристальное внимание к данной теме обусловлено относительно высокой распространенностью нефробластомы и, как следствие, частым выполнением нефрэктомии, которая позволяет добиться уверенных онкологических результатов лечения ребенка, при этом значительно влияя на качество жизни.

Цель обзора – оценка современного представления об опухолях почек у детей и результаты применения нефрэктомии как основного метода локального контроля.

Методология поиска источников

Для подготовки данного обзора был проведен систематический поиск научной литературы в российских и международных базах данных по тематике нефробластомы и опухолей почек у детей. В ходе поиска использовались следующие электронные библиотеки и базы данных: eLIBRARY.ru (Российская научная электронная библиотека), PubMed, Scopus, Web of Science, КиберЛенинка. Ключевые слова и словосочетания терминов для поиска включали: «нефробластома», «опухоль Вильмса», «опухоли почек у детей», «нефрэктомия», "nephroblastoma", "Wilms tumor", "pediatric renal tumors", "nephrectomy". Период поиска охватывал публикации с 1985 по 2023 г., глубина поиска 38 лет. Включались статьи, опубликованные на русском и английском языках, с доступным полным текстом. Были отобраны как оригинальные исследования, так и систематические обзоры и метаанализы, посвященные диагностике, лечению и хирургическому управлению опухолей почек у детей. Отбор источников производился на основе анализа аннотаций и полного текста статей, особое внимание уделялось публикациям, отражающим отечественный опыт и международные протоколы лечения: SIOP (International Society of Pediatric Oncology) и COG (Children's Oncology Group). Дополнительно использовались справочные материалы и нормативные документы Российского общества детских онкологов и гематологов.

Диагностика и предоперационное планирование

У большинства детей опухоль Вильмса протекает бессимптомно, зачастую родителями или врачом случайно обнаруживается пальпируемое образование. До 20% детей обращаются с жалобами на гематурию, артериальную гипертензию, лихорадку и/или болевой синдром в зоне поражения [20]. Для определения происхождения, степени и объема опухолевого поражения почки применяют методы неинвазивной визуализации: ультразвуковое исследование с допплеровским картированием, мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием, органов грудной клетки и магнитно-резонансную томографию (МРТ) органов брюшной полости. Все эти методы вместе позволяют достоверно оценить как регионарное, так и отдаленное распространение опухоли в предоперационном периоде [21, 22].

Нефробластома чаще всего метастазирует в легкие, в течение многих лет рентгенография органов грудной клетки была основным визуализирующим исследованием для определения метастатического поражения легких, однако в настоящее время это исследование было заменено на МСКТ. При первичном проведении МСКТ выявляли более мелкие очаги поражения легких, что создавало как диагностические, так и терапевтические прецеденты [23–26].

Распространение МРТ органов брюшной полости как наилучшего метода визуализации опухолевого поражения почек подтолкнуло к его использованию как инструмента для точного прогнозирования гистологического типа нефробластомы с развитием диффузионно-взвешенных изображений – это метод МРТ, который предоставляет информацию о биофизических свойствах тканей, таких как плотность клеток, микроструктура и микроциркуляция [27–29]. Отслеживая микроскопическую скорость диффузии жидкости в тканях, данный режим определяет допустимый коэффициент диффузии (ADC), который показал обратную корреляцию с клеточностью опухоли [30, 31]. Относительно недавно было показано, что бластемный тип нефробластомы имел более низкий показатель ADC по сравнению с опухолями промежуточного риска: стромальный, регрессивный и смешанный типы нефробластомы, однако нет существенной разницы в ADC между бластемным типом и промежуточной группой риска эпителиального типа нефробластомы [32]. Такая оценка на этапе предоперационной химиотерапии может иметь важное значение в планировании сроков проведения органосохраняющих операций, особенно при билатеральном поражении почек. Учитывая появившуюся возможность дифференцировки мягких тканей внутри почки на предоперационном этапе многие авторы придают важное значение проведению МРТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием для определения возможности применения нефронсберегающих технологий [33].

Краеугольным в отношении планирования оперативного вмешательства остается вопрос предоперационного определения возможности выполнения «безопасной» резекции почки. Сложности связаны с вариабельностью артериального кровоснабжения почки, калибром этих сосудов и большой опухолевой массой, которая в значительной степени вызывает компрессию близлежащих анатомических структур, усложняя их дифференцировку. Принимая во внимание бóльшую частоту встречаемости опухолей почек у взрослых пациентов, детские хирурги проводят исследования по адаптации опыта резекций почек во взрослой практике. В 2023 г. S. Mittal и соавт. опубликовали свой опыт широко применимой во взрослой практике шкалы сложности резекции почек R.E.N.A.L. (**R**adius – размер, **E**xophytic/endophytic – экзофитный/эндофитный характер роста, **N**earness the collecting system or sinus – близость к собирательной системе или синусу, **A**nterior/posterior – передняя/задняя локализация, **L**ocation relative to the polar lines – расположение относительно линии полюса), которая предполагает предоперационную анатомо-морфологическую оценку опухоли в баллах, чем больше набирается баллов, тем технически более сложная планируется операция. В результате большее количество баллов ассоциировано с бóльшим объемом интраоперационной кровопотери и более длительным периодом госпитализации, однако авторами не обнаружена убедительная связь с наличием осложнений. В ситуациях повышенной хирургической агрессии, при длительных оперативных вмешательствах, когда затягивается послеоперационный период, в том числе происходит изменение общего тайминга лечения пациента, отдаление адъювантной химиотерапии в значительной степени влияет на результаты лечения [34].

Современные компьютерные технологии не обошли стороной вопросы предоперационного планирования. Многие авторы применяют технологию компьютерного 3D-моделирования на основании предоперационных МСКТ- и МРТ-изображений, которые позволяют сформировать компьютерную модель органа, содержащую сосудистые артериальное и венозное русла, собирательную систему почки и возможность технически «подсветить» опухоль. Данные модели позволяют проводить множественные виртуальные резекции почки, давая возможность найти наилучшую плоскость резекции, которая позволит сохранить адекватный афферентный кровоток, максимальное количество паренхимы почки, выполнить наиболее безопасное вмешательство. Эти технологии должны помочь хирургам уменьшить количество интраоперационных осложнений и профилактировать как локальный рецидив, так и развитие тяжелой острой почечной недостаточности в раннем послеоперационном периоде [35–38].

Помимо анатомической оценки опухолевой массы, крайне важной для паренхимосберегающего оперативного лечения является функциональная оценка пораженного органа, поскольку исходно низкая фильтрационная функция почки ввиду компрессии паренхимы опухолевой массой может быть уже снижена. Нефронсберегающее оперативное вмешательство, выполненное в таком случае, может только усугубить этот процесс и не позволить достичь главных преимуществ паренхимосберегающих технологий. Для комплексной оценки функции почки стандартного биохимического показателя эндогенного креатинина зачастую недостаточно. В последнее время в рутинную практику повсеместно входит проведение нефросцинтиграфии, позволяющей оценить вклад каждой почки в общую функцию. Данная технология позволяет не только определиться на предоперационном этапе с необходимостью проведения резекции почки, но и позволяет оценивать функцию остатка почечной паренхимы в отдаленном периоде, что должно помочь выработать наиболее эффективные алгоритмы применения паренхимосберегающих операций. Действующим протоколом SIOP RTSG Umbrella 2016 применение нефросцинтиграфии регламентировано в случаях синдромальной нефробластомы, билатерального поражения опухолью Вильмса, билатерального нефробластоматоза [39–41].

Современные стратегии лечения опухолей почек у детей

Современный технологический и терапевтический прорыв в детской онкологии позволил достигнуть впечатляющего результата лечения детей с опухолью Вильмса – показатель общей выживаемости более 85%. В значительной степени такой успех обусловлен работой 2 многопрофильных кооперативных лечебно-исследовательских групп: SIOP и COG (ранее NWTSG – National Wilms Tumor Study Group), которыми разработаны 2 протокола лечения опухолей почек у детей [42]. Эти лечебно-диагностические протоколы имеют некоторые различия в подходе лечения, однако обе группы провели ряд хорошо разработанных клинических и биологических исследований, которые предоставили большой объем научно-обоснованных знаний, чтобы помочь установить оптимальные методы диагностики и лечения для детей с нефробластомой [43–46].

Протоколы SIOP и COG различаются в стратегическом подходе к первоначальному лечению опухоли. Протокол SIOP рекомендует проведение неоадъювантной химиотерапии, последующее хирургическое вмешательство с обязательной биопсией лимфатических узлов и дальнейшее выполнение адъювантной химиотерапии и/или лучевой терапии. Стадирование и оценку риска в большинстве случаев проводят после операции. Протокол COG предусматривает инициальное оперативное вмешательство при резектабельной опухоли, при этом IV стадия болезни (метастазы в легких как наиболее частые) не является противопоказанием к инициальному оперативному вмешательству. В дальнейшем проводится адъювантная химиотерапия и/или лучевая терапия, если это необходимо. Окончательное локальное стадирование и оценка распространения опухолевого процесса в целом проводятся после операции, но факторы, используемые для определения стадии, различны [47]. В статье R.C. Shamberger и соавт. рассмотрены хирургические факторы, являющиеся предпосылками для развития локального рецидива согласно исследованию NWTS-4 [48]. В данном исследовании было показано, что локальный рецидив увеличивался, если был интраоперационный разрыв опухоли, независимо от размеров образования, и если проводилась интраоперационная биопсия с последующей нефрэктомией. Основываясь на этих результатах, последние исследования COG стратифицировали все разрывы (независимо от размера опухоли) и любую интраоперационную биопсию критерием III стадии. В результате 11 из 400 пациентов были стратифицированы из II в III стадию болезни [49]. В рамках исследования SIOP также изучали влияние биопсии на локальный рецидив. В настоящее время согласно протоколу SIOP пациенты, перенесшие толстоигольную биопсию, не стратифицировались как пациенты III стадии заболевания и только ножевая биопсия, выполненная любым доступом, усугубляет стадию заболевания [50].

Риск-ориентированная терапия опухолей почек требует правильного стадирования и стратификации риска. Для опухолей почек очень важным является локальное стадирование и всего заболевания в целом. Иногда это может быть сложно для учреждения, которое встречается с данной патологией 1 или 2 раза в год. Чтобы помочь решить эту проблему, группой COG было инициировано исследование AREN03B2, в которое вошли 3000 пациентов с 2006 по 2012 г. Исследование проводилось с привлечением онкологов, хирургов, лучевых диагностов, патологов и предполагало под собой референсную оценку данных пациента и стратификацию его в соответствующую группу риска в кратчайшие сроки (до 7 дней) в целях соблюдения тайминга онкологического лечения. В результате у 1205 (40%) пациентов были выявлены расхождения в диагнозе между локальными медицинскими центрами и высокопотоковым детским онкологическим центром. В частности расхождения в инициальном гистологическом исследовании в 253 случаях унилатеральной и 69 случаях билатеральной опухоли, ошибки в гистологическом стадировании у 294 пациентов, расхождения при выявлении метастазов в легких в 92 двусторонних случаях и 112 односторонних, расхождения при пересмотре протоколов операций с выявлением разрыва опухоли у 244 пациентов и выявление метастазов в лимфатических узлах в 141 случае [51]. SIOP для улучшения качества постановки и классификации гистологического риска использовала централизованную национальную международную базу данных патологоанатомов [52].

Проведение неоадъювантной химиотерапии, позволяющей не только уменьшить инициальные размеры опухоли, но и сформировать плотную капсулу вокруг нее, тем самым снижая вероятность повреждения опухоли, также может улучшить результаты билатеральных резекций. К такому выводу в 2023 г. пришел коллектив авторов во главе с Y. Feng при проведении анализа собственной работы за 15 лет. В исследование включены 70 пациентов с билатеральной нефробластомой, 59 получили неоадъювантную химиотерапию. При сравнении групп пациентов, получивших предоперационную химиотерапию с группой, где была выполнена инициальная операция, авторами получено статистически значимое ($p = 0{,}031$) большее количество билатеральных резекций в первой группе. В группе инициальных операций чаще были выполнены односторонние резекции и контралатеральная нефрэктомия. Анализ 4-летней бессобытийной выживаемости показал 67,9%, а общей выживаемости – 89,3%, что можно считать удовлетворительным результатом для билатеральной формы опухоли Вильмса [53].

Нефрэктомия

Хирургические вмешательства стабильно сохраняют роль ведущего метода в лечении солидных новообразований почек у детей [48]. Ввиду хирургических рисков развития рецидива на протяжении длительного времени «золотым стандартом» оперативного лечения выступала радикальная нефрэктомия из лапаротомного доступа с последующей гистологической стратификацией опухоли, что позволяло завершить стадирование онкологического процесса путем полноценной ревизии брюшной полости и биопсии лимфатических узлов на стороне поражения и в аортокавальном промежутке [54–56]. Основным хирургическим риском, требующим однозначного органоуносящего оперативного вмешательства, в международных протоколах обозначали интраоперационный разрыв опухоли, который сразу повышает стадию болезни и обрекает пациента на агрессивную химиотерапию и лучевую терапию. Профилактика интраоперационного разрыва в том числе могла предполагать удаление надпочечника, который зачастую плотно прилежит к тканям опухоли. Однако выполнение стандартной «попутной» адреналэктомии не показало улучшения результатов выживаемости пациентов, но повышает риски развития транзиторной надпочечниковой недостаточности. На основании этих данных были произведены первые попытки ограничить органоуносящие тенденции в хирургии этой опухоли [57, 58].

Действующий протокол SIOP RTSG Umbrella 2016 достаточно подробно описывает процедуру нефрэктомии. Доступом обозначается поперечная лапаротомия на стороне поражения, которая может быть продлена при билатеральном поражении, торакоабдоминальный доступ применяют для распространенных опухолей, в том числе с наличием опухолевого венозного тромба. После выполнения доступа обязательна ревизия брюшной полости на предмет исключения метастазов по брюшине или в иных органах. При выявлении метастазов их необходимо удалить, а при невозможности – выполнить биопсию. Ревизия контралатерального забрюшинного пространства показана только при неоднозначных результатах предоперационной визуализации и подозрении на билатеральный процесс. Основной целью операции обозначается моноблочное удаление почки и мочеточника совместно с окружающей жировой тканью. После выделения почечной ножки первым этапом необходимо лигировать и пересечь почечную артерию в целях профилактики венозной гиперемии почки, которая может повысить риски интраоперационного разрыва опухоли. При больших размерах опухоли возможно первоначальное выделение почки из окружающих тканей, повышение ее мобильности и только после этого проводится выделение структур почечной ножки. Мочеточник лигируют и пересекают в последнюю очередь, как можно ближе к мочевому пузырю. После удаления органокомплекса рекомендуют его маркировку для сохранения анатомического положения опухоли и последующего гистологического исследования на предмет сохранения принципа абластики. В случае разрыва опухоли интраоперационно все возможные области диссеминирования должны быть описаны и маркированы титановыми клипсами для проведения последующей лучевой терапии [49, 59].

Нефрэктомия позволяет эффективно и с минимальными рисками интраоперационного разрыва опухоли выполнить ее удаление, однако при билатеральном поражении опухолью Вильмса билатеральная нефрэктомия приводит к необходимости последующей трансплантации почки или прохождению длительной заместительной почечной терапии на фоне адъювантной химиотерапии, что ухудшает общий прогноз для данных пациентов. При унилатеральном поражении стандартная нефрэктомия в первые 3–4 года приводит к увеличению клубочковой фильтрации на 20–25% в здоровой почке, но данный уровень не достигает функционала двух почек, что обусловливает возможность развития почечной недостаточности и при одностороннем поражении. В подростковом возрасте такие пациенты сталкиваются с нефрогенной гипертонией, развитием хронического пиелонефрита, снижением компенсаторной гипертрофии и появлением угнетения кровообращения в паренхиме почки, снижением фильтрации и реабсорбции, что также может потребовать последующей трансплантации почки [60, 61].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный обзор демонстрирует возросшие диагностические и лечебные возможности, в первую очередь консервативной терапии, позволяющие добиться очень хороших показателей выживаемости пациентов с нефробластомой. Однако с учетом применения органоуносящего оперативного лечения стали выявляться недостатки сформированного подхода, которые не позволяют добиться удовлетворительного качества жизни данных пациентов. В связи с чем все более актуальную роль, в том числе в международных протоколах лечения SIOP и COG, начинают играть паренхимосберегающие оперативные вмешательства. В дальнейшем планируется описать проблемы и современное состояние паренхимосберегающих оперативных вмешательств при опухолях почек у детей.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ
Данное исследование не имело финансовой поддержки от сторонних организаций.
FUNDING
No funding was received for this study.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ
Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
CONFLICT OF INTEREST
The authors declare no conflict of interest.

ВКЛАД АВТОРОВ
П.М. Павлушин: обработка материала, написание текста;
Д.Г. Ахаладзе, Н.С. Грачев: концепция и дизайн исследования, редактирование текста.
Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.
AUTHOR CONTRIBUTIONS
P.M. Pavlushin: data processing, writing of the text;
D.G. Akhaladze, N.S. Grachev: study conception and design, editing of the text.
All the authors made a significant contribution to the conception, study and preparation of the article, read and approved the final version before its publication.

ORCID
Pavlushin P.M.: https://orcid.org/0000-0002-6684-5423
Akhaladze D.G.: https://orcid.org/0000-0002-1387-209X
Grachev N.S.: https://orcid.org/0000-0002-4451-3233

Литература / References

1. Злокачественные новообразования почек, почечных лоханок, мочеточника, других и неуточненных мочевых органов: клинические рекомендации. 1-е изд. М.: Национальное общество детских гематологов и онкологов; 2020. 93 с. [Malignant neoplasms of kidneys, renal pelvises, ureters, and other and unspecified urinary organs: clinical guidelines. First edition. Moscow: National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists; 2020. 93 p. (In Russ.)].
2. Ахаладзе Д.Г., Рабаев Г.С., Грачев Н.С. Циторедуктивные операции и внутрибрюшная гипертермическая химиоперфузия у детей. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2019; 18 (4): 118–26. DOI: 10.24287/1726-1708-2019-18-4-118-126 [Akhaladze D.G., Rabaev G.S., Grachev N.S. Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in children. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology 2019; 18 (4): 118–126. (In Russ.)].
3. Смирнова Л.А., Митрофанова А.М., Меркулов Н.Н., Телешова М.В., Ахаладзе Д.Г., Ускова Н.Г. и др. Почечно-клеточная карцинома у детей: результаты ретроспективного анализа. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2023; 10 (2):11–27.DOI:10.21682/2311-1267-2023-10-2-11-27 [Smirnova L.A., Mitrofanova A.M., Merkulov N.N., Teleshova M.V., Akhaladze D.G., Uskova N.G. et al. Renal cell carcinoma in children: the results of retrospective analysis. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology 2023; 10 (2): 11–27. (In Russ.)].
4. Телешова М.В., Качанов Д.Ю., Меркулов Н.Н., Коновалов Д.М., Митрофанова А.М., Райкина Е.В. и др. Злокачественная рабдоидная опухоль почки у детей: результаты моноцентрового исследования. Педиатрия 2019; 98 (4): 40–8. DOI: 10.24110/0031-403X-2019-98-4-40-48 [Teleshova M.V., Kachanov D.Yu., Merkulov N.N., Konovalov D.M., Mitrofanova A.M., Raikina E.V. et al. Malignant rhabdoid kidney tumor in children: results of a single-center study. Pediatrics 2019; 98 (4): 40–8. (In Russ.)].
5. Malkan A.D., Loh A., Bahrami A., Navid F., Coleman J., Green D.M. et al. An Approach to renal masses in pediatrics. Pediatrics 2015; 135 (1): 142–58. DOI:10.1542/peds.2014-1011
6. Breslow N.E., Beckwith J.B., Perlman E.J., Reeve A.E. Age distributions, birth weights, nephrogenic rests, and heterogeneity in the pathogenesis of Wilms tumor. Pediatr Blood Cancer 2006; 47 (3): 260–7.
7. Качанов Д.Ю., Шаманская Т.В., Митрофанова А.М., Меркулов Н.Н., Терещенко Г.В., Варфоломеева С.Р. Случай развития мультифокальной нефробластомы у ребенка 5 лет. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2015; (3): 68–9. [Kachanov D.Yu., Shamanskaya T.V., Mitrofanova A.M., Merkulov N.N., Tereshchenko G.V., Varfolomeeva S.R. A case of multifocal nephroblastoma in child of 5 years old. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology 2015; (3): 68–9. (In Russ.)].
8. Grimsby G.M., Ritchey M.L. Pediatric urologic oncology. Pediatr Clin North Am 2012; 59 (4): 947–59.
9. Bhutani N., Kajal P., Sharma U. Many faces of Wilms tumor: recent advances and future directions. Ann Med Surg. 2021; 64.
10. Столярова Т.С., Митрофанова А.М., Меркулов Н.Н., Курникова М.А., Телешова М.В., Жуков Н.В. и др. Почечно-клеточная карцинома с

дефицитом сукцинатдегидрогеназы В у ребенка 15 лет с синдромом наследственной феохромоцитомы и параганглиомы 4-го типа. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского 2021; 100 (3): 266–72. DOI 10.24110/0031-403X-2021-100-3-266-272 [Stolyarova T.S., Mitrofanova A.M., Merkulov N.N., Kurnikova M.A., Teleshova M.V., Zhukov N.V. et al. Renal cell carcinoma with succinate dehydrogenase B deficiency in a 15-year-old boy with syndrome of hereditary pheochromocytoma and paraganglioma type 4. Pediatrics. Journal n.a. G.N. Speransky 2021; 100 (3): 266–72. (In Russ.)].

11. Качанов Д.Ю., Абдуллаев Р.Т., Шаманская Т.В., Инюшкина Е.В., Добреньков К.В., Савкова Р.Ф. и др. Генетические синдромы у детей со злокачественными новообразованиями. Онкогематология 2010; (3): 29–35. [Kachanov D.Yu., Abdullaev R.T., Shamanskaya T.V., Inyushkina E.V., Dobrenkov K.V., Savkova R.F. et al. Cancer predisposition syndromes in children. Oncohematology 2010; (3): 29–35. (In Russ.)].
12. Liu E.K., Suson K.D. Syndromic Wilms tumor: a review of predisposing conditions, surveillance and treatment. Transl Androl Urol 2020; 9 (5): 2370–81.
13. Hol J.A., Jongmans M.C.J, Sudour-Bonnange H., Ramírez-Villar G.L., Chowdhury T., Rechnitzer C. et al. Clinical characteristics and outcomes of children with WAGR syndrome and Wilms tumor and/or nephroblastomatosis: The 30-year SIOP-RTSG experience. Cancer 2021; 127 (4): 628–38.
14. Janeczko-Czarnecka M., Ślęzak R., Pietras W., Kilis Pstrusinska K. Wilms tumor (nephroblastoma) – clinical and genetic aspects. Nowotwory J Oncol 2022; 72 (4): 259–64.
15. Сагоян Г.Б., Рубанская М.В., Казанцев А.П., Строганова А.М., Сулейманова А.М., Рубанский М.А. и др. Нефробластома как проявление синдрома Дениса–Драша: описание серии клинических случаев. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского 2020; 99 (5): 97–101. [Sagoyan G.B., Rubanskaya M.V., Kazantsev A.P., Stroganova A.M., Suleimanova A.M., Rubansky M.A. et. al. Nephroblastoma as a manifestation of Denys–Drash syndrome: a description of a series of clinical cases. Pediatrics. Journal n.a. G.N. Speransky 2020; 99 (5): 97–101. (In Russ.)].
16. Шац Л.И., Кондратьев Б.В., Белогурова М.В. Нефрогенные остатки и нефробластоматоз: собственные наблюдения и обзор литературы. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2020; 7 (3): 119–24. DOI: 10.21682/2311-1267-2020-7-3-119-124 [Shats L.I., Kondratiev B.V., Belogurova M.B. Nephrogenic rests and nephroblastomatosis: literature review and clinical reports. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology 2020; 7 (3): 119–24. (In Russ.)].
17. Fialkowski E., Sudour-Bonnange H., Vujanic G.M., Shamberger R.C., Chowdhury T., Aldrink J.H. et al. The varied spectrum of nephroblastomatosis, nephrogenic rests, and Wilms tumors: review of current definitions and challenges of the field. Pediatr Blood Cancer 2023; 70 (S2): e30162.
18. Jesus L.E.D., Fulgencio C., Leve T.C., Dekermacher S. Nephroblastomatosis and wilms tumor: dangerous liaisons. Int Braz J Urol 2022; 48 (1): 157–64.
19. Качанов Д.Ю., Митрофанова А.М., Щербаков А.П., Шаманская Т.В., Меркулов Н.Н., Терещенко Г.В. и др. Перилобарные остатки нефрогенной стромы гиперпластического типа левой почки: трудности дифференциальной диагностики с нефробластомой. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2016; (1): 67–9. DOI:10.17650/2311-1267-2016-3-1-67-69 [Kachanov D.Yu., Mitrofanova A.M., Shcherbakov A.P., Shamanskaya T.V., Merkulov N.N., Tereshchenko G.V. et al. Hyperplastic perilobal nephrogenic rests of the left kidney: the difficulty of differential diagnosis. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology 2016; 3 (1): 67–9. (In Russ.)].
20. Green D.M. The Diagnosis and management of Wilms' tumor. Pediatr Clin North Am 1985; 32 (3): 735–54.
21. De Carvalho L.G., Kobayashi T., Cypriano M.D.S., Caran E.M.M., Lederman H.M., Alves M.T.D.S. et al. Diagnostic errors in Wilms' Tumors: learning from our mistakes. Front Pediatr 2021; 9: 757377.
22. Artunduaga M., Eklund M., Van Der Beek J.N., Hammer M., Littooij A.S., Sandberg J.K. et al. Imaging of pediatric renal tumors: A COG Diagnostic Imaging Committee/SPR Oncology Committee White Paper focused on Wilms tumor and nephrogenic rests. Pediatr Blood Cancer 2023; 70 (S4): e30004.
23. Ehrlich P.F., Hamilton T.E., Grundy P., Ritchey M., Haase G., Shamberger R.C. The value of surgery in directing therapy for patients with Wilms' tumor with pulmonary disease. A report from the National Wilms' Tumor Study Group (National Wilms' Tumor Study 5). Journal of Pediatric Surgery. 2006;41(1):162–7.
24. Green D.M., Fernbach D.J., Norkool P., Kollia G., D'Angio G.J. The treatment of Wilms' tumor patients with pulmonary metastases detected only with computed tomography: a report from the National Wilms' Tumor Study. JCO 1991; 9 (10): 1776–81.
25. Smets A.M.J.B., Tinteren H.V., Bergeron C., Camargo B.D., Graf N., Pritchard-Jones K. et al. The contribution of chest CT-scan at diagnosis in children with unilateral Wilms' tumour. Results of the SIOP 2001 study. Eur J Cancer 2012; 48 (7): 1060–5.
26. Verschuur A., Tinteren H.V., Graf N., Bergeron C., Sandstedt B., De Kraker J. Treatment of pulmonary metastases in children with stage IV nephroblastoma with risk-based use of pulmonary radiotherapy. JCO 2012; 30 (28): 3533–9.
27. Squillaci E., Manenti G., Cova M., Di Roma M., Miano R., Palmieri G. et al. Correlation of diffusion-weighted MR imaging with cellularity of renal tumours. Anticancer Res 2004; 24 (6): 4175–9.
28. Irtan S., Ehrlich P.F., Pritchard-Jones K. Wilms tumor: "State-of-the-art" update, 2016. Semin Pediatr Surg 2016; 25 (5): 250–6.
29. Aslan M., Aslan A., Arioz Habibi H., Kalyoncu Ucar A., Ozmen E., Bakan S. et al. Diffusion-weighted MRI for differentiating Wilms tumor from neuroblastoma. Diagn Interv Radiol 2017; 23 (5): 403–6.
30. Kuroda. *In vitro* experimental study of the relationship between the apparent diffusion coefficient and changes in cellularity and cell morphology. Oncol Rep 2009; 22 (3).
31. Messina C., Bignone R., Bruno A., Bruno A., Bruno F., Calandri M. et al. Diffusion-Weighted imaging in oncology: an update. Cancers 2020; 12 (6): 1493.
32. Hales P.W., Olsen Ø.E., Sebire N.J., Pritchard-Jones K., Clark C.A. A multi-Gaussian model for apparent diffusion coefficient histogram analysis of Wilms' tumour subtype and

response to chemotherapy. NMR Biomed 2015; 28 (8): 948–57.
33. Warmann S.W., Fuchs J. Technical aspects of nephron-sparing surgery (NSS) in children with bilateral centrally located renal tumors. Semin Pediatr Surg 2019; 28 (6): 150865.
34. Mittal S., Long C., El-Ali A., Talwar R., Lattanzio K., Lawton B. et al. Utilizing RENAL nephrometry in pediatric patients undergoing nephron-sparing surgery for renal tumors: A single-institutional cohort. J Pediatr Urol 2023; 19 (5): 641.e1–6.
35. Van Der Zee J.M., Fitski M., Simonis F.F.J., Van De Ven C.P., Klijn A.J., Wijnen M.H.W.A. et al. Virtual resection: a new tool for preparing for nephron-sparing surgery in Wilms tumor patients. Curr Oncol 2022; 29 (2): 777–84.
36. Pachl M.J. 3D model facilitated zero-ischemia laparoscopic nephron sparing resection in nephroblastomatosis following the addition of cis-retinoic acid. Urology 2020; 138: 148–51.
37. Wellens L.M., Meulstee J., Van De Ven C.P., Terwisscha Van Scheltinga C.E.J., Littooij A.S., Van Den Heuvel-Eibrink M.M. et al. Comparison of 3-dimensional and augmented reality kidney models with conventional imaging data in the preoperative assessment of children with Wilms tumors. JAMA Netw Open 2019; 2 (4): e192633.
38. Girón-Vallejo Ó., García-Calderón D., Ruiz-Pruneda R., Cabello-Laureano R., Doménech-Abellán E., Fuster-Soler J.L. et al. Three-dimensional printed model of bilateral Wilms tumor: A useful tool for planning nephron sparing surgery. Pediatr Blood Cancer 2018; 65 (4): e26894.
39. Godzinski J., Graf N., Audry G. Current concepts in surgery for wilms tumor – the risk and function-adapted strategy. Eur J Pediatr Surg 2014; 24 (6): 457–60.
40. Filler G., Yasin A., Medeiros M. Methods of assessing renal function. Pediatr Nephrol 2014; 29 (2): 183–92.
41. Rohrschneider W.K., Haufe S., Clorius J.H., Tröger J. MR to assess renal function in children. Eur Radiol 2003; 13 (5): 1033–45.
42. Dome J.S., Graf N., Geller J.I., Fernandez C.V., Mullen E.A., Spreafico F. et al. Advances in Wilms tumor treatment and biology: progress through international collaboration. JCO 2015; 33 (27): 2999–3007.
43. De Kraker J., Graf N., Van Tinteren H., Pein F., Sandstedt B. Godzinski J. et al. Reduction of postoperative chemotherapy in children with stage I intermediate-risk and anaplastic Wilms' tumour (SIOP 93-01 trial): a randomised controlled trial. Lancet 2004; 364 (9441): 1229–35.
44. Dome J.S., Fernandez C.V., Mullen E.A., Kalapurakal J.A., Geller J.I., Huff V. et al. Children's Oncology Group's 2013 blueprint for research: Renal tumors. Pediatr Blood Cancer 2013; 60 (6): 994–1000.
45. Green D.M. The treatment of stages I–IV favorable histology Wilms' tumor. JCO 2004; 22 (8): 1366–72.
46. Pritchard-Jones K., Moroz V., Vujanić G., Powis M., Walker J., Messahel B. et al. Treatment and outcome of Wilms' tumour patients: an analysis of all cases registered in the UKW3 trial. Ann Oncol 2012; 23 (9): 2457–63.
47. Wang J., Li M., Tang D., Gu W., Mao J., Shu Q. Current treatment for Wilms tumor: COG and SIOP standards. World J Ped Surg 2019; 2 (3): e000038.
48. Shamberger R.C., Guthrie K.A., Ritchey M.L., Haase G.M., Takashima J., Beckwith J.B. et al. Surgery-related factors and local recurrence of Wilms tumor in National Wilms Tumor Study 4. Ann Surg 1999; 229 (2): 292–7.
49. Vujanić G.M., Gessler M., Ooms A.H.A.G., Collini P., Coulomb-l'Hermine A. et al. The UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 Wilms tumour pathology and molecular biology protocol. Nat Rev Urol 2018; 15 (11): 693–701.
50. Irtan S., Van Tinteren H., Graf N., Van Den Heuvel-Eibrink M.M., Heij H., Bergeron C. et al. Evaluation of needle biopsy as a potential risk factor for local recurrence of Wilms tumour in the SIOP WT 2001 trial. Eur J Cancer 2019; 116: 13–20.
51. Mullen E., Geller J.I., Ehrlich P.F., Dome J.S., Perlman E.J., Khanna G. Real time central review and risk stratification is feasible improves study quality and risk based therapy. A report from the Children's Oncology Group (COG) renal tumor biology and risk stratifications protocol AREN03B2. J Clin Oncol 2014; 32 (15).
52. Vujanić G.M., Sandstedt B., Kelsey A., Sebire N.J. Central pathology review in multicenter trials and studies: Lessons from the nephroblastoma trials. Cancer 2009; 115 (9): 1977–83.
53. Fang Y., Li Z., Song H., Sun N., Zhang W. Treatment of bilateral Wilms' tumor in children: how to improve the application of nephron-sparing surgery. Pediatr Surg Int 2023; 39 (1): 145.
54. Chen H., Yang S., Qian C. Effectiveness of nephron sparing surgery and radical nephrectomy in the management of unilateral Wilms tumor: a meta-analysis. Front Oncol 2020; 10: 1248.
55. Moon J.K., Hwang R., Balis F.M., Mattei P. An enhanced recovery after surgery protocol in children who undergo nephrectomy for Wilms tumor safely shortens hospital stay. J Pediatr Surg 2022; 57 (10): 259–65.
56. Mor Y., Zilberman D., Morag R., Ramon J., Churi C., Avigad I. Nephrectomy in children with Wilms' tumor: 15 years of experience with "Tumor Delivery Technique". Afr J Paediatr Surg 2018; 15 (1): 22.
57. Kieran K., Anderson J.R., Dome J.S., Ehrlich P.F., Ritchey M.L., Shamberger R.C. et al. Is adrenalectomy necessary during unilateral nephrectomy for Wilms tumor? A report from the Children's Oncology Group. J Pediatr Surg 2013; 48 (7): 1598–603.
58. Milford K., DeCotiis K., Lorenzo A. Wilms tumor: a review of current surgical controversies. Transl Androl Urol 2020; 9 (5): 2382–92.
59. Каганцов И.М., Карманов А.Л., Шестакова В.В., Санников И.А. Лапароскопическая нефрэктомия у детей с нефробластомой. Онкопедиатрия 2016; 3 (2): 133–8. [Kagantsov I.M., Karmanov A.L., Shestakova V.V., Sannikov I.A. Laparoscopic nephrectomy for nephroblastoma in children. Oncopediatrics 2016; 3 (2): 133–8. (In Russ.)].
60. Khondker A., Jain A., Groff M.L., Brzezinski J., Lorenzo A.J., Zappitelli M. Late kidney effects of nephron-sparing vs radical nephrectomy for Wilms tumor: a systematic review and meta-analysis. J Urol 2022; 207 (3): 513–23.
61. Cost N.G., Sawicz-Birkowska K., Kajbafzadeh A.M., Tourchi A., Parigi G.B., Guillén G., DeFoor W.R. Jr., Apoznanski W. A comparison of renal function outcomes after nephron-sparing surgery and radical nephrectomy for nonsyndromic unilateral Wilms tumor. Urology 2014; 83 (6): 1388–93.