

Перилобарные остатки нефрогенной стромы гиперпластического типа левой почки: трудности дифференциальной диагностики с нефробластомой

Д.Ю. Качанов, А.М. Митрофанова, А.П. Щербаков, Т.В. Шаманская, Н.Н. Меркулов,
Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева

ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; Россия, 117198, Москва, ул. Саморы Машела, 1

Контактные данные: Денис Юрьевич Качанов kachanov78@gmail.com

Hyperplastic perilobar nephrogenic rests of the left kidney: the difficulty of differential diagnosis

D. Yu. Kachanov, A.M. Mitrofanova, A.P. Shcherbakov, T.V. Shamanskaya, N.N. Merkulov, G.V. Tereshchenko, S.R. Varfolomeeva

*Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology named after Dmitriy Rogachev,
Ministry of Health of Russia; 1 Samory Mashela St., Moscow, 117198, Russia*

Нефробластома является наиболее частой первичной злокачественной опухолью почек у детей, на долю которой приходится до 85 % случаев всех новообразований почек. Очаги эмбриональной метанефрогенной бластомы, сохраняющиеся в почке после 36-й недели гестации, обозначаются термином «персистирование нефрогенной бластомы» или «нефрогенные остатки» (в англоязычной литературе – “nephrogenic rests”) [1]. Данный клеточный субстрат рассматривается как предопухоловое состояние, ассоциированное с повышенным риском развития нефробластомы. В случае наличия множественных или диффузных нефрогенных остатков данное состояние носит название «нефробластоматоз». В зависимости от локализации в пределах почки выделяют перилобарные, интралобарные и смешанные нефрогенные остатки [1]. Дифференциальная диагностика проводится с целым рядом заболеваний, например таких как нефробластома, поражение почек при лейкозах и лимфомах, поликистоз. Следует отметить, что дифференциальная диагностика нефрогенных остатков и нефробластомы может представлять значительные трудности, что в ряде случаев обусловлено сходными характеристиками при проведении визуализационных методов исследования [2–4].

Целью настоящего сообщения является описание случая перилобарных остатков нефрогенной стромы гиперпластического типа, трактованных как нефробластома.

У ребенка 2 лет по данным ультразвукового исследования выявлено объемное образование левой почки. При проведении компьютерной томографии (КТ) подтверждено наличие объемного образования левой почки (рис. 1).

Следует отметить, что при первичной диагностике опухоль почки имела большой объем (размеры 52 × 33 × 34 мм), четкие контуры, вытянутую форму, выходила за нормальные анатомические границы почки, отмечалась деформация нижней группы чашечек. После проведения контрастирования обращала на себя внимание неоднородность накопления контрастного препарата с преимущественным контрастированием солидного компонента и наличием многочисленных кистозных включений. Необходимо подчеркнуть, что для нефробластоматоза более характерны малые размеры образования (чаще < 20 мм) и высокая степень дифференцировки, существенно отличающиеся по своей структуре от нормальной почечной паренхимы, проявляющейся в компактном расположении

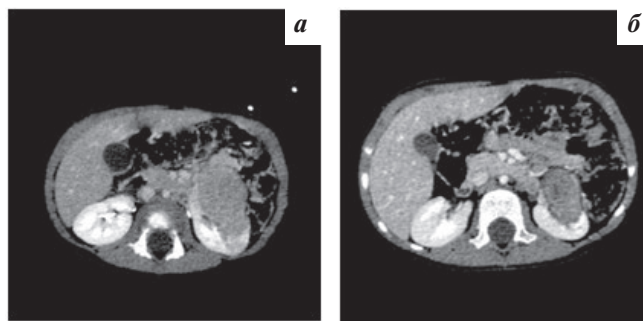


Рис. 1. КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием: а – первичное обследование: объемное мягкотканное образование нижнего полюса левой почки, с четкими контурами, однородной структуры, неоднородно активно накапливающее контрастный препарат, паренхиматозная фаза контрастирования; б – обследование после предоперационной химиотерапии: уменьшение размеров объемного образования левой почки на 27 %, четко дифференцируется неомогенная структура образования с гиподенсивным центром

гипер- и гиподенсивных участков, чаще овальная форма очагов и отсутствие выхода за границы контура почки. При внутривенном контрастировании характерным является отсутствие накопления контрастного препарата или достаточно равномерное накопление последнего. Гомогенность образования при проведении визуализационных исследований является важнейшим критерием, позволяющим дифференцировать нефрогенные остатки от нефробластомы [2].

Принимая во внимание инициальные характеристики образования по данным КТ, пациенту на основании клинико-рентгенологических данных установлен диагноз «нефробластома слева». Данных за наличие дополнительных образований, как в левой, так и контралатеральной почке не получено. В рамках рекомендаций протокола SIOP-2001 проведена предоперационная терапия по схеме AV (актиномицин Д, винкристин). На фоне проводимого лечения отмечено сокращение размеров образования левой почки на 27%. Следующим этапом выполнено хирургическое вмешательство в объеме лапаротомии, туморнефрурерэктомии слева.

Гистологическая картина соответствовала перилобарным нефрогенным остаткам гиперпластического типа (рис. 2). Гистологически образование сформировано относительно зрелыми тубулярными и гломерулярными структурами из среднего размера гиперхромных элементов. Митотическая активность отсутствовала. Анаплазия и даже минимальная клеточная атипия не определялись. Строма отсутствовала, бластемный компонент не выявлялся. По периферии образования прослеживалась псевдокапсула.

Зрелость структур образования, отсутствие митотической активности, несмотря на наличие псевдокапсулы, явились основными критериями для постановки диагноза «остатки нефрогенной стромы гиперпластического типа». Также наличие гиперпластического узелка, сформированного более крупными, однако зрелыми, эпителиальными структурами, подтвердило данный диагноз. Псевдокапсула может формироваться как по периферии опухоли, так и являться терапевтически обусловленным изменением в остатках нефрогенной стромы. Следует отметить, что размер образования в настоящее время не является критерием для постановки диагноза «нефробластома». В описанном нами случае образование имело диаметр 3,5 см (после проведения предоперационной полихимиотерапии), однако данный факт не являлся противопоказанием к выставленному диагнозу, хотя необходимо подчеркнуть, что размеры образования превышали привычные размеры классического нефробластоматоза.

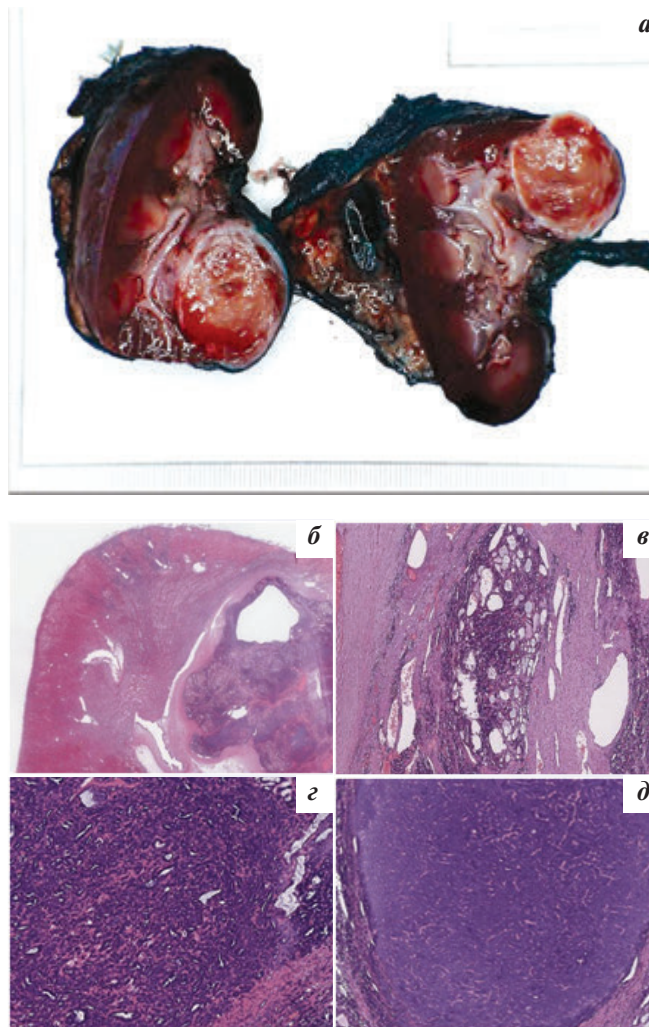


Рис. 2. Гистологическая картина (макро- и микропрепарат): а — округлое образование с четкими границами в одном из полюсов почки; макроскопическая картина; б — образование с четкими границами, с подобием тонкой псевдокапсулы, Н & Е, ×40; в — солидно-кистозное строение, тубулярные и гломерулярные структуры, Н & Е, ×200; г — отсутствие митотической активности в тубулярно-гломерулярном паттерне образования, Н & Е, ×400; д — гиперпластический узелок, Н & Е, ×200

Принимая во внимание верифицированный диагноз, от проведения послеоперационной терапии решено воздержаться.

Данный случай описывает нетипичную картину перилобарных нефрогенных остатков. Необходимо включать нефрогенные остатки в дифференциально-диагностический ряд у пациентов с объемными образованиями почек. Однако, в ряде случаев, только гистологическое исследование может однозначно верифицировать характер изменений в почках у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Beckwith J.B. Precursor lesions of Wilms tumor: clinical and biological implications. *Med Pediatr Oncol* 1993;21(3):158–68.
2. Rohrneider W, Weirich A, Rieden K. et al. US, CT and MR imaging characteristics of nephroblastomatosis. *Pediatr Radiol* 1998;28(6):435–43.
3. Subhas N., Argani P., Gearhart J.P., Siegelman S.S. Nephrogenic rests mimicking Wilms' tumor on CT. *Pediatr Radiol* 2004;34(2):152–5.
4. Чилилова А.М., Качанов Д.Ю., Митрофанова А.М. и др. Билатеральный диффузный гиперпластический перилобарный нефробластоматоз: собственное клиническое наблюдение. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2015;14(4):37–43. [Chililova A.M., Kachanov D.Yu., Mitrofanova A.M. et al. Bilateral diffuse hyperplastic perilobar nephroblastomatosis: A case report. *Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii = Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology* 2015;14(4):37–43. (In Russ.).]

ОТ РЕДАКЦИИ



Уважаемые читатели!

На страницах журнала в 2015 г. проводился конкурс работ молодых ученых «Case report – 2015».

Поступившие работы охватывали область онкологии и гематологии. Все статьи были оценены конкурсным жюри по председательством академика РАН, д.м.н., проф. А.Г. Румянцева. Итоги конкурса и имена победителей по решению Александра Григорьевича будут оглашены на 10-м конгрессе Азиатского подразделения Международного общества детской онкологии (SIOP Asia), который состоится 25–28 мая 2016 г. в Москве.

Все победители будут оповещены заранее. Пожелаем новых побед молодым ученым!