

ЛИТЕРАТУРА

1. Кулагин А.Д., Лисуков И.А., Птушкин В.В. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению пароксизмальной ночной гемоглобинурии. Клиническая фармакология и терапия 2015;24(1):18–26. [Kulagin A.D., Lisukov I.A., Ptushkin V.V. et al. National clinical guidelines for the diagnosis and treatment of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Klinicheskaya farmakologiya i terapiya = Clinical Pharmacology and Therapy 2015;24(1):18–26. (In Russ.)].
2. Hillmen P., Lewis S.M., Bessler M. et al. Natural history of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. N Engl J Med 1995;333:1253–8.
3. Новичкова Г.А., Петрова У.Н., Калинина И.И., Масчан А.А. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия у детей (обзор литературы). Доктор.ру 2016;5(122):15–
20. [Novichkova G.A., Petrova U.N., Kalinina I.I., Maschan A.A. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in children: literature review. Doktor.ru = Doctor.ru 2016;5(122):15–20. (In Russ.)].
4. Van den Heuvel-Eibrink M.M., Bredius R.G., te Winkel M.L. et al. Childhood paroxysmal nocturnal haemoglobinuria (PNH), a report of 11 cases in the Netherlands. Br J Haematol 2005;128: 571–77.
5. Curran K.J., Kernan N.A., Prockop S.E. et al. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in pediatric patients. Pediatr Blood Cancer 2012;59:525–9.
6. Ware R.E., Hall S.E., and Rosse W.F. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria with onset in childhood and adolescence. N Engl J Med 1991;325:991–6.
7. Timeus F., Crescenzo N., Foglia L. et al. Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria from the perspective of paediatric haematologists. Curr Drug Targets 2016 Apr 1. [Epub ahead of print].
8. Saso R., Marsh J., Cevreska L. et al. Bone marrow transplants for paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. Br J Haematol 1999;104:392–6.
9. de Latour R.P., Schrezenmeier H., Bacigalupo A. et al. Allogeneic stem cell transplantation in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Haematologica 2012;97(11):1666–73.
10. Reiss U.M., Schwartz J., Sakamoto K.M. et al. Efficacy and safety of eculizumab in children and adolescents with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Pediatr Blood Cancer 2014;61(9):1544–50.

Дифференциальная диагностика мультикистозной дисплазии почки и нефробластомы

С.В. Каплунов, И.В. Ивашенко, А.В. Третьяков

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер»; Россия, 400138, Волгоград, ул. Землячки, 78

Контактные данные: Сергей Владимирович Каплунов serjknv@yandex.ru

В статье представлен клинический случай, описывающий трудности лучевой и интраоперационной дифференциальной диагностики нефробластомы и мультикистозной почечной дисплазии у ребенка.

Ключевые слова: нефробластома, мультикистозная почка, дифференциальный диагноз, полихимиотерапия

DOI: 10.21682/2311-1267-2016-3-4-84-87

Differential diagnosis of multicystic dysplastic kidney and nephroblastoma

S.V. Kaplunov, I.V. Ivashchenko, A.V. Tretyakov

Volgograd Regional Clinical Oncology Dispensary; 78 Zemlyachki St., Volgograd, 400138, Russia

The article presents a case report describing the difficulty of radiation and intraoperative differential diagnosis of nephroblastoma and multicystic dysplastic kidney in a child.

Key words: nephroblastoma, multicystic kidney, differential diagnosis, chemotherapy

Введение

Мультикистозная дисплазия представляет собой наиболее частую кистозную патологию почек у детей, чаще всего она бывает левосторонней (51,5–53,1 % случаев) и встречается преимущественно у мальчиков (58,8–59,2 % случаев) [1, 2]. Еще в 1936 г. Schwartz описал «одностороннюю мультикистозную почку» у 7-летнего мальчика с подозрением на опухоль Вильмса [3]. С тех пор в литературе неоднократно упоминается о необходимости дифференциальной диагностики этих 2 патологий. Особенно актуален этот вопрос, если учесть тот факт, что на фоне аномалий и пороков развития мочеполовой сферы частота появления нефробластомы значительно увеличивается. Риск развития нефробластомы при мультикистозной почке составляет в среднем 1:2000 случаев [4]. Мультикистозная дисплазия почки подразделяется на 2 формы: типичную (для нее характерно отсутствие паренхиматозной ткани и кровотока между крупными кистозными полостями) и солидную (мелкие кисты, между которыми определяется паренхиматозная ткань с редуцированным кровотоком, процесс нефрогенеза при этой форме еще не завершен и в силу присутствия незрелой мезенхимальной ткани повышен риск малигнизации) [5]. В нашем наблюдении мы столкнулись с проблемой дифференциальной диагностики мультикистозной почки и нефробластомы из-за необычного течения солидной формы мультикистозной дисплазии почки.

Описание случая

Мальчик, 9 месяцев, поступил в детское онкологическое отделение ГБУЗ «ВОКОД» 28.03.2016. Участковый педиатр (который был вызван домой в связи с повышением температуры тела) при пальпации обнаружил объемное образование в левой половине брюшной полости размером около 8 см в диаметре. При поступлении: состояние средней тяжести, периодически температура до субфебрильных цифр. Лабораторно: в общем анализе крови умеренная анемия (гемоглобин — 90–110 г/л), лейкоцитоз до $12,3 \times 10^9/\text{л}$, сдвига влево лейкоцитарной формулы нет, скорость оседания эритроцитов (СОЭ) ускорена до 18 мм/ч, лактатдегидрогеназа — 302 Ед/л (норма до 250 Ед/л), креатинин — 55 мкмоль/л (норма до 110 мкмоль/л); в общем анализе мочи — протеинурия (0,28–0,45 г/л), лейкоцитурия (50–100 в поле зрения), микрогематурия (10–12 в поле зрения), альфа-фетопrotein — 13,5 МЕ/мл (норма до 5,5 МЕ/мл). Костный мозг — без метастатических клеток. По результатам ультразвукового исследования: левая почка увеличена в размерах — $8,0 \times 4,5$ см, признаки гидрокаликоза, в ср/3-н/3 имеется многокамерное кистоподобное образование размерами до $7,0 \times 6,0$ см.

Компьютерная томография (КТ) от 01.04.2016 с внутривенным контрастированием: гиподенсивно-гипоанскулярное образование $8,7 \times 6,6 \times 7,4$ см, занимающее

средний сегмент и нижний полюс левой почки, структура его с наличием многочисленных септ, формирующих кистоподобную строму, плотностные показатели кистоподобных участков от 0 до +15 ед НУ (не изменяют своих денситометрических показателей при контрастировании), плотностные показатели септальных перегородок от +35 до +110 ед НУ, отмечается продолженный рост опухолевой ткани в просвете лоханки (увеличена до 2 см в переднезаднем размере) и в просвете мочеточника (расширен от 1,2 см в проксимальном отделе до 0,5 см в дистальном отделе) на протяжении до 7 см, плотность интралоханочного и интрамочеточникового компонентов от +5 до +40 ед НУ, функция левой почки не прослеживается, накопление контрастного вещества происходит лишь в истонченных кортикальных участках измененной почечной паренхимы верхнего полюса почки, поступления контрастного вещества в лоханку и мочеточник нет, забрюшинные парааортальные лимфатические узлы на уровне левых почечных сосудов — единичные, без признаков активного накопления контраста, размерами до $0,9 \times 0,5$ см. Органы грудной клетки — без признаков метастатического поражения. Заключение КТ: учитывая продолженный рост опухолевой ткани в просвет лоханки и мочеточника, больше данных за злокачественную опухоль левой почки (нефробластома) (рис. 1–3).

От чрескожной тонкоигольной и TRU-CUT биопсии решено было отказаться в силу преимущественно кистозного типа опухолевого образования левой почки. На первом этапе лечения в рамках рекомендаций протокола SIOP Wilms Tumor 2001 г. данному ребенку проведена неоадьювантная полихимиотерапия (ПХТ) препаратами винкристин и актиномицин D в течение 4 нед. В процессе ПХТ отмечено учащение подъёмов температуры тела и увеличение цифр лихорадки до фебрильных (несмотря на проведение антибиотикотерапии защищенными цефалоспорином 3-го поколения), усилилась лейкоцитурия до



Рис. 1. Аксиальный срез КТ на уровне левой почечной вены: мультикистозный тип почечного поражения, но имеется интралоханочный «опухолевый» тканевой компонент, лоханка указана стрелками



Рис. 2. Коронарный срез КТ: стрелками указан заполненный «опухолевой» тканью мочеточник левой почки

250 в поле зрения и протеинурия до 0,65 г/л, появился сдвиг влево лейкоцитарной формулы до 6 %, ускорение СОЭ до 25 мм/ч. Фебрильная лихорадка была расценена как проявление инфекции мочевых путей в сочетании с резорбцией продуктов лизиса опухолевых клеток на фоне ПХТ. Значимых проявлений миелодепрессии на фоне неоадьювантной ПХТ отмечено не было. При контрольном КТ-исследовании от 04.05.2016 уменьшения размеров «опухоли» левой почки и уменьшения «опухолевого» интралоханочно-мочеточникового компонента не отмечено, наоборот — размер основного «опухолевого» очага левой почки увеличился в среднем на 1 см.



Рис. 2. Коронарный срез КТ: стрелками указан заполненный «опухолевой» тканью мочеточник левой почки

Ребенок оперирован 11.05.2016 — лапаротомия, нефруретерэктомия слева, удаление парааортальных лимфоузлов слева в зоне левых почечных сосудов. Макроскопически можно было видеть, что почечная ткань субтотально замещена множественными кистозными полостями различных размеров, не сообщающимися между собой, лоханка и мочеточник увеличены в размерах — растянуты за счет наличия в их просвете «опухолевой» ткани (рис. 4–6). Данная «опухолевая» ткань не вращалась в слизистую оболочку лоханки и мочеточника и при рассечении стенки мочеточника имела вид лепка.

Послеоперационный период гладкий, заживление первичное.

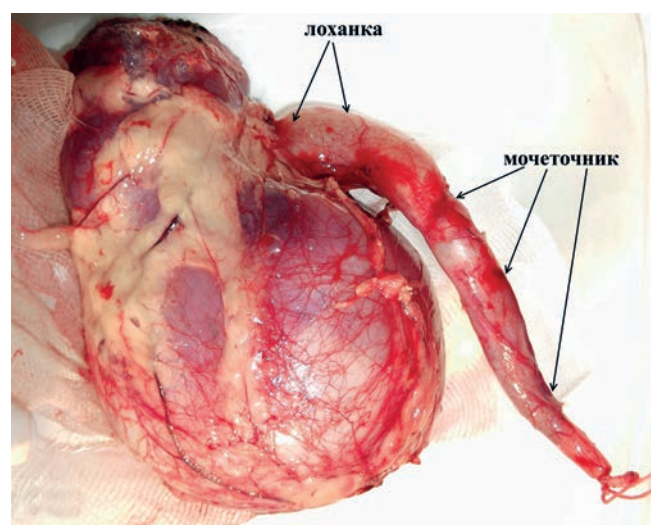


Рис. 4. Внешний вид макпрепарата: удаленная левая почка с мочеточником

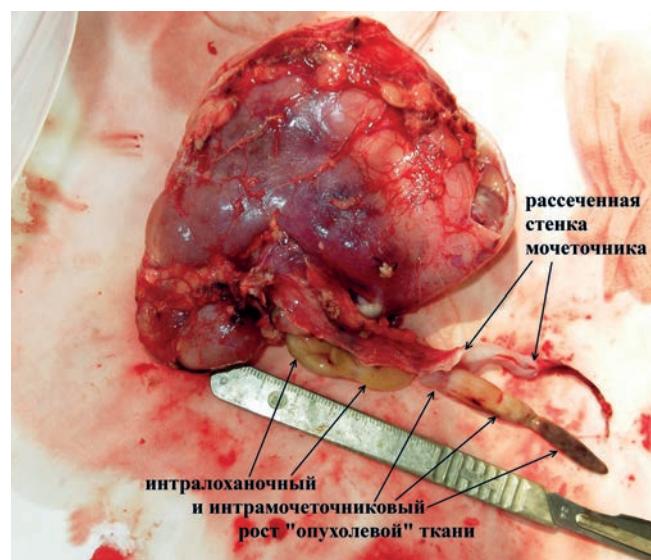


Рис. 5. Макпрепарат: рассечена стенка лоханки и мочеточника, видна «опухолевая» ткань, растущая в просвете лоханки и мочеточника



Рис. 6. Структура удаленной почки на разрезе: видны множественные кистозные полости различных размеров, не сообщающиеся между собой, и истонченный кортикальный слой верхнего полюса почки

Гистологическое исследование: мультикистозная почка, опухолевой ткани в макропрепарате не обнаружено, парааортальные лимфоузлы с явлениями хронического воспаления, ткань в просвете мочеточника и лоханки — слепок из слизи, бесструктурных масс, лейкоцитов, разрушенных клеток крови и слизистой мочевых путей, с участками кальцинации.

Таким образом, можно констатировать, что у мальчика имела место врожденная аномалия развития в виде мультикистозной дисплазии левой почки, которая симулировала развитие предполагаемой нефробластомы с наличием продолженного опухолевого интралоханочного и интрамочеточникового роста.

Заключение

Данный случай описывает нетипичную картину при мультикистозной дисплазии почки, что еще раз подчеркивает необходимость включения данной патологии в диагностический ряд при подозрении на злокачественную опухоль почки у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Том 2. СПб.: Пит-Тал, 1997. С. 270. [Ashkraft K.U., Holder T.M. Pediatric Surgery. Vol. 2. Spb.: Pit-Tal, 1997. P. 270. (In Russ.)].
2. Schreuder M.F., Westland R., van Wijk J.A. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney. *Nephrol Dial Transpl* 2009;24:1810–8.
3. Абдуллин А.К., Строчкова С.Е., Дауталинова Т.В. и др. Гидронефротическая форма мультикистозной дисплазии почки. *Российский электронный журнал лучевой диагностики* 2015;5(3):90–5. <http://www.rejr.ru>. [Abdullin A.K., Strochkova S.E., Dautalinova T.V. et al. Hydronephrotic form of multicystic dysplastic kidney. *Rossiyskiy elektronnyi zhurnal luchevoj diagnostiki* = Russian Electronic Journal of Radiology 2015;5(3):90–5. (In Russ.)].
4. Hains D.S., Bates C.M., Ingraham S., Schwaderer A.L. Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol* 2009;24(2):233–41.
5. Подуровская Ю.Л., Кучеров Ю.И., Демидов В.Н. и др. Реализация антенатально выявленных кистозных аномалий почек у новорожденных. Материалы XI Всероссийского научного форума «Мать и дитя». М., 2010. С. 599. [Podurovskaya Yu.L., Kucherov Yu.I., Demidov V.N. et al. Implementation of prenatally detected cystic kidney anomalies in newborns. Materials XI All-Russian scientific forum “Mother and Child”. M., 2010. P. 599. (In Russ.)].