

## Случай стромального варианта нефробластомы у ребенка 1 года

А.М. Чилилова, И.М. Юнусова, Б.М. Махачев, А.Д. Магомедов, Р.М. Имранова, Г.А. Гаджибалаева,  
И.М. Аллахвердиева, А.С. Девришбекова, Б.К. Каримуллаева, Р.М. Идрисова

ГБУ РД «Детская республиканская клиническая больница им. Н.М. Кураева»;  
Россия, 367027, Махачкала, просп. Акушинского, 7-я линия, 2А

Контактные данные: Асият Магомедовна Чилилова [asiyat-1981@mail.ru](mailto:asiyat-1981@mail.ru)

Нефробластома является одним из самых частых злокачественных новообразований детского возраста. Для правильного клинического ведения пациента и определения тактики химиотерапевтического лечения необходимо установление гистологического варианта нефробластомы и группы риска. В данном клиническом наблюдении представлен случай стромального варианта нефробластомы у ребенка первого года жизни.

**Ключевые слова:** нефробластома, стромальный вариант, злокачественное новообразование, химиотерапия, дети

DOI: 10.21682/2311-1267-2016-3-4-88-90

### The case report of stromal type nephroblastoma in child 1 year

A.M. Chililova, I.M. Yunusova, B.M. Mahachev, A.D. Magomedov, R.M. Imranova, G.A. Gadhibalaeva,  
I.M. Allahverdieva, A.S. Devrishbekova, B.K. Karimullaeva, R.M. Idrisova

Children's Republican Clinical Hospital named after N.M. Kuraev; 2A, 7 Line Akushinskogo Prosp., Makhachkala, 367027, Russia

Nephroblastoma is one of the most common tumours of children. For correct clinical management and determine of tactics of chemotherapy it is required to set histological type of nephroblastoma and risk group. In this clinical example presented the case of stromal type of nephroblastoma of children of first year of life.

**Key words:** nephroblastoma, stromal type, malignant neoplasm, chemotherapy, children

#### Введение

Злокачественные новообразования (ЗНО) почек составляют 6 % всех ЗНО детского возраста [1]. Наиболее частая первичная злокачественная опухоль почек у детей – нефробластома, на долю которой приходится 85 % всех случаев опухолей почек в данной возрастной группе [2]. Опухоль трехкомпонентна и состоит из бластемного, стромального и эпителиального компонентов. В настоящее время применяется гистологическая классификация соответственно протоколу SIOP (International Society of Paediatric Oncology), согласно которому выделяют 3 группы гистологического риска: группа низкого риска, промежуточного и группа высокого риска [3, 4]. Принадлежность к той или иной группе риска определяет объем последующей терапии и прогноз заболевания. В данной статье описан клинический случай стромального варианта нефробластомы, относящийся к промежуточной группе риска.

#### Описание клинического случая

У ребенка в возрасте 2 месяцев при проведении планового абдоминального ультразвукового исследования (УЗИ) выявлено увеличение размеров правой почки. Одна-

ко никакой терапии или активного наблюдения не проводилось. В возрасте 1 года ребенок был госпитализирован в стационар в связи с возникновением рвоты. При поступлении состояние ребенка тяжелое, самочувствие страдает. Отмечаются вялость, слабость, снижение аппетита. При физикальном обследовании обращает на себя внимание увеличение живота в объеме за счет пальпируемого объемного образования плотнoэластической консистенции, занимающее всю правую половину с переходом на левую сторону. По данным УЗИ органов брюшной полости (ОБП) и забрюшинного пространства визуализируется объемное образование неправильной формы, исходящее из правой почки, с прослеживанием кровотока. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастным усилением подтвердила наличие неоднородного мягкотканного образования, исходящего из среднего и нижнего сегментов почки размерами 97 × 110 × 85 мм, объемом 471 мл, верхний край которого на уровне Th10 позвонка, нижний край – на уровне S1 позвонка (рис. 1).

Образование оттесняет край печени кверху и кпереди, головку и тело поджелудочной железы и кишечника влево, смещая слегка брюшную аорту с ее ветвями, нижнюю полую вену влево (без явных признаков нарушения их

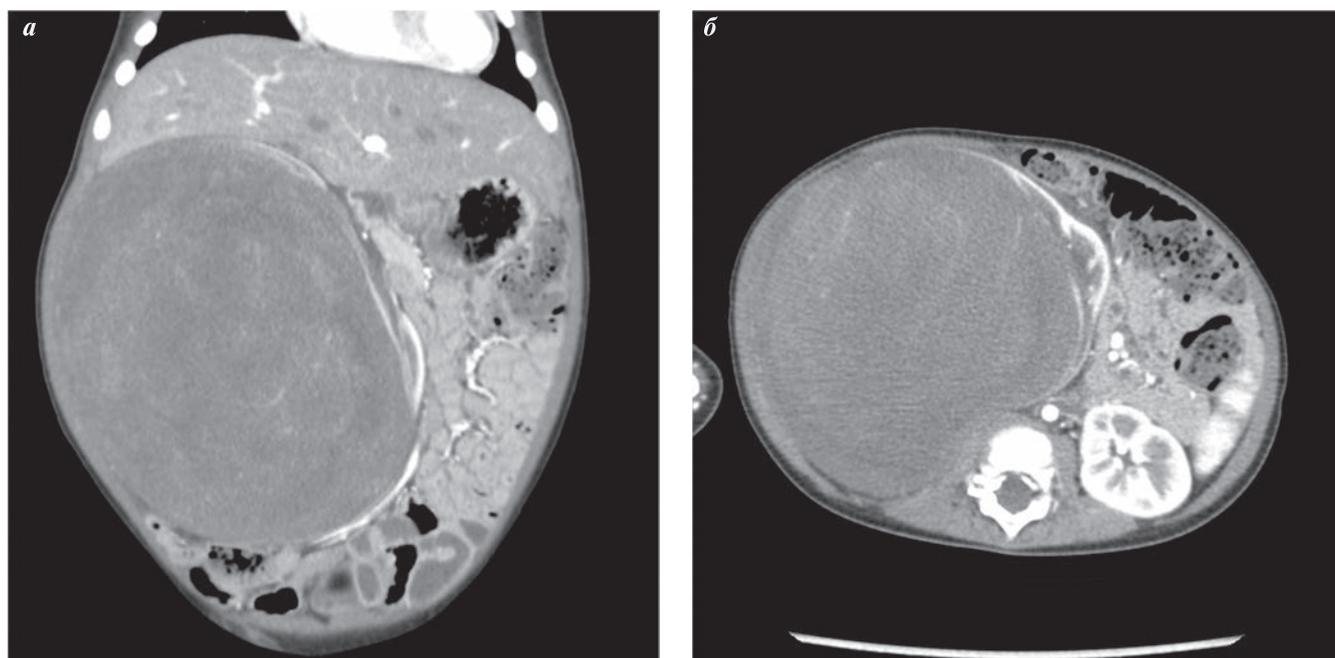


Рис. 1. МСКТ ОБП до начала терапии: а – фронтальная проекция, б – аксиальная проекция

целостности), тесно прилежит к большой поясничной мышце справа. Структура опухоли неоднородно мягкотканной плотности, собирательная система в сохраненной части почки резко деформирована. МСКТ органов грудной клетки патологии не выявила. Таким образом, на основании клинико-рентгенологических данных установлен диагноз: нефробластома правой почки, локализованная форма.

Начата предоперационная химиотерапия (ХТ) по протоколу SIOP 2001 для пациентов с локализованной формой заболевания, включающая введение 2 препаратов (винкристин, актиномицин D) в течение 4 нед.

По данным МСКТ ОБП и забрюшинного пространства через 4 нед от начала предоперационной терапии отмечена отрицательная динамика в виде увеличения объема образования до 1090 мл (более чем в 2 раза). Ребенок заочно консультирован в одном из федеральных медицинских учреждений России. Рекомендовано проведение ХТ для пациентов с метастатической формой заболевания. По месту жительства продолжена ХТ тремя препаратами: винкристин, актиномицин D, доксорубицин в течение 3 нед. Вновь отмечена отрицательная динамика в виде увеличения объема образования до 2840 мл. Учитывая отрицательный эффект от проводимой терапии, ребенок был обсужден на консилиуме, где было принято решение о проведении оперативного этапа лечения с последующим гистологическим исследованием. Выполнена широкая трансректальная лапаротомия, тунорнефрэктомия справа (рис. 2). Макропрепарат: опухоль с частью паренхимы верхнего полюса правой почки размерами 210 × 185 × 148 мм, вес 2050 г (примерно 20 % от массы тела, вес ребенка – 11 кг). Капсула без повреждения (рис. 3).

При гистологическом исследовании выявлен стромальный вариант нефробластомы. Выполнен пересмотр гистопрепаратов в референс-центре (ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева). Диагноз подтвержден. Далее проведена послеоперационная ХТ по протоколу SIOP 2001 для пациентов с III стадией заболевания, промежуточной группой риска тремя препаратами с проведением лучевой терапии. После проведения 27 нед послеоперационной терапии в соответствии с протоколом по данным контрольного обследования констатирована ремиссия по основному заболеванию.

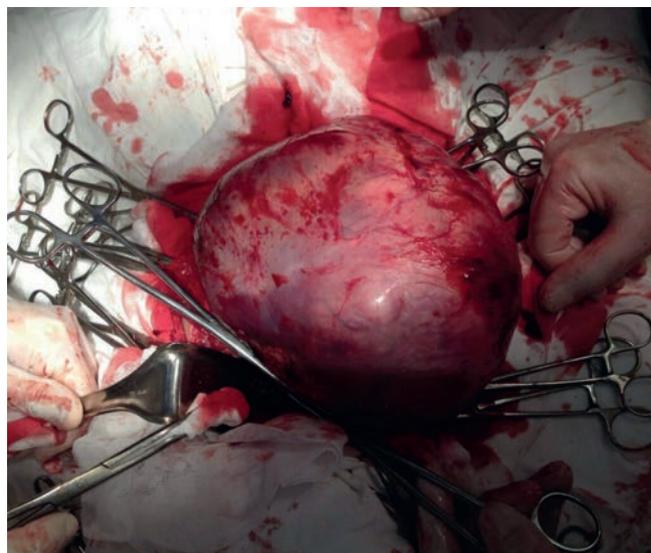


Рис. 2. Этап операции по удалению образования

*В настоящее время состояние ребенка стабильное. Ребенок жив, без признаков болезни через 10 мес от момента установления диагноза. Продолжено динамическое наблюдение в рамках рекомендаций протокола.*

#### **Заключение**

В данном случае эскалация ХТ и увеличение ее длительности не принесли желаемого эффекта, что возможно связано с выявлением стромального варианта нефробластомы.

Данный случай демонстрирует необходимость слаженной работы онкологов, хирургов, патоморфологов, лучевых терапевтов и врачей узких специальностей. Только мультидисциплинарный подход и тщательно организованная служба детской онкологии позволяют достичь хороших результатов даже в периферийных отделениях на базе многопрофильных больниц.



**Рис. 3.** Макропрепарат: опухоль с частью паренхимы верхнего полюса правой почки

### ЛИТЕРАТУРА

1. Pastore G., Znaor A., Spreafico F. et al. Malignant renal tumours incidence and survival in European children (1978–1997): report from the Automated Childhood Cancer Information System project. *Eur J Cancer* 2006;42(13):2103–14.

2. Vujančić G.M., Sandstedt B. The pathology of Wilms' tumour (nephroblastoma): the International Society of Paediatric Oncology approach. *J Clin Pathol* 2010;63(2):102–9.

3. Vujančić G.M., Sandstedt B., Harms D. et al. Revised International Society of Paediatric Oncology (SIOP) Working Classification of

Renal Tumors of Childhood. *Med Pediatr Oncol* 2002;38(2):79–82.

4. Kaste S.C., Dome J.S., Babyn P.S. et al. Wilms tumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. *Pediatr Radiol* 2008;38(1):2–17.