

Нефробластома подковообразной почки у ребенка 3 лет

Т.А. Шароев, А.П. Казанцев, М.В. Швецова

НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, Москва

NEPHROBLASTOMA OF THE HORSESHOE KIDNEY IN A 3-YEAR-OLD CHILD

T.A. Sharoyev, A.P. Kazantsev, M.V. Shvedova

Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology, N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center,
Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

The authors present the data available in the literature on the incidence of nephroblastoma of the horseshoe kidney in children. They note the rarity of this pathology in the pattern of renal malignancies, diagnostic difficulties, and no consensus as to its treatment policy. The authors describe their observation of a 3-year-old child with nephroblastoma with bilateral involvement of the horseshoe kidney.

Подковообразная почка — наиболее частый вариант аномалий взаимоотношения почек. В 90% случаев почки соединены нижними полюсами. Перешеек, который может быть тонким фиброзным соединением или участком почечной паренхимы с наличием собственной артерии, клубочками и канальцами, располагается на уровне L_{IV} или L_V. Сзади перешейка расположены магистральные сосуды (аорта, нижняя полая вена), солнечное сплетение. Продольная ось почки образует острый угол, лоханки располагаются спереди и медиально. Мочеточник подковообразной почки отходит от лоханки выше, чем в нормальной почке, он огибает паренхиму спереди, что в ряде случаев приводит к нарушению уродинамики [1]. Данный порок почки встречается с частотой от 1 : 300 до 1 : 500, причем мальчики страдают в 2 раза чаще [2, 3].

Редко в подковообразной почке наблюдаются злокачественные опухоли.

М. Del Пара и соавт. [4] опубликовали обзор литературы, в котором приводятся 34 случая нефробластомы в подковообразной почке. Диагностика данной патологии бывает весьма трудна, особенно если опухоль имеет большие размеры. Тактика лечения опухоли Вильмса подковообразной почки принципиально не отличается от лечения нефробластомы в нормальной почке.

Опухоль Вильмса в подковообразной почке — необычная патология, и ее частота составляет, по мнению М. Talpallikar и соавт. [5], 0,4—0,9% от всех больных нефробластомой. Авторы сообщают о случае опухоли Вильмса в перешейке подковообразной почки.

S. Faucompret и соавт. [6] приводят случай почечно-клеточного рака в подковообразной почке и обсуждают трудности диагностики и лечения данной патологии. Аденокарцинома и нефробластома — наиболее частые гистологические варианты злокачественных новообразований подковообразной почки. Постановка диагноза подковообразной почки может представлять значительные трудности, и необходимо

проведение ангиографии для выявления этой аномалии, а также определения локализации опухоли и планирования хирургического лечения, поскольку возможны также различные аномалии расположения сосудов. Выполнение геминефрэктомии зависит от локализации опухоли и имеет существенное значение в лечении данной патологии.

Опухоль Вильмса в подковообразной почке встречается чаще, чем в обычной популяции [7]. Приводится собственное наблюдение за мальчиком 5 лет, больным нефробластомой подковообразной почки. Ребенок получил предоперационный курс химиотерапии, затем хирургическое лечение в объеме резекции почки и послеоперационную лучевую и химиотерапию. Пациент жив и наблюдается уже 40 мес после выздоровления.

K. Sawicz-Birkowska и соавт. [8] сообщают, что злокачественные опухоли подковообразной почки редко встречаются в детском возрасте и представляют значительную трудность для диагностики. Наиболее часто в подковообразной почке наблюдается нефробластома. Реже встречаются другие гистологические варианты: светлоклеточная саркома, аденокарцинома. Впервые нефробластома в подковообразной почке была описана в 1895 г. Hildebrandt. В англоязычной литературе имеются сведения более чем о 100 случаях такой патологии. Авторы располагают пятью собственными наблюдениями злокачественных опухолей подковообразной почки. У троих детей гистологически подтверждена нефробластома, еще у двоих — почечно-клеточный рак. Эти случаи были выбраны из общего числа детей, получавших лечение в Польше в период с 1993 по 2000 г. (500 случаев нефробластомы и 22 случая других злокачественных новообразований почек). По мнению авторов, диагностика и хирургическое лечение опухолей подковообразной почки достаточно сложны, и единого подхода к ним нет. Только при совместном сотрудничестве онкологов с детскими урологами могут быть обеспечены грамотная диагностика и эффективное лечение.

Н. Neville и соавт. [9] рассматривают все случаи опухоли Вильмса подковообразной почки, представленные NWTSG. С 1969 по 1998 г. было зарегистрировано 8617 пациентов с подковообразной почкой. У 41 (0,48%) пациента выявлена опухоль Вильмса подковообразной почки. Все результаты лечения оценены ретроспективно. У 13 пациентов подковообразная почка не была выявлена до операции, причем 10 из них проводилась компьютерная томография. 4 из этих 10 пациентов выполняли ультразвуковое исследование и одному — экскреторную урографию. 2 из 13 пациентов была выполнена только внутривенная урография, которая также не позволила поставить правильный диагноз. Распределение по стадиям было следующим: 10 пациентов с I стадией, 10 — со II, 12 — с III, 6 — с IV и 3 — с V. На I этапе операция была выполнена у 26 пациентов: 23 нефрэктомии и 3 резекции почки. 15 детей получали дооперационную полихимиотерапию после первичной биопсии опухоли. Среднее общее количество почечной паренхимы после всех

операций (включая лечение рецидивов) составило приблизительно 75%. Хирургические осложнения отмечены у 14,6%, включая 2 случая мочевых свищей, 2 случая обструкции мочевых путей и 1 случай травмы мочевых путей. У двух пациентов развилась транзиторная почечная недостаточность. Авторы приходят к выводу, что диагноз подковообразной почки часто пропускался еще на дооперационном этапе. Выявление данной аномалии очень важно до операции для планирования дальнейшего лечения, что может значительно снизить количество послеоперационных осложнений. Хотя 37% больных опухолью Вильмса подковообразной почки признаны неоперабельными на момент обследования, всем было возможно выполнить резекцию после проведенной химиотерапии.

Учитывая редкость описываемой патологии, трудности диагностики и отсутствие единого представления о лечении, каждая новая публикация о случаях нефробластомы подковообразной почки у детей представляет большой практический и научный интерес.

Представляем собственное наблюдение нефробластомы подковообразной почки у девочки Х., 3 лет, проживающей в Нижегородской области. В мае 2003 г. родители отметили у ребенка увеличение размеров живота. При обследовании по месту жительства после ультразвукового исследования (УЗИ) и экскреторной урографии у девочки выявлена опухоль подковообразной почки. После цитологического подтверждения диагноза (пункция опухоли тонкой иглой) ребенку проведено 2 предоперационных курса полихимиотерапии винкристином, дактиномицином и адриамицином. При динамическом наблюдении отмечено сокращение разме-

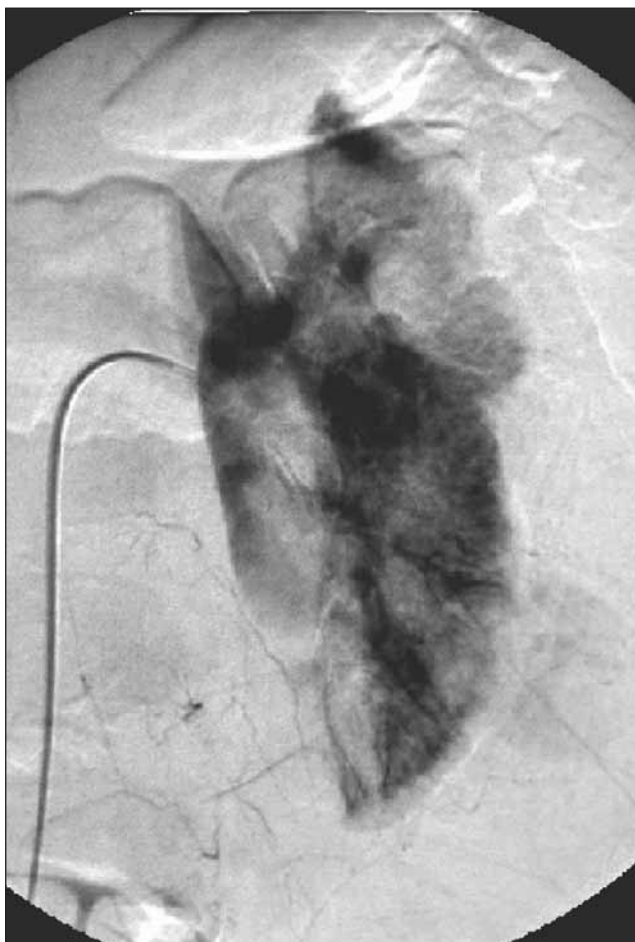


Рис. 1. Паренхиматозная фаза селективной ангиографии левой половины подковообразной почки. Определяются множественные низкоплотные узлы от 0,8 до 4,0 см в диаметре. Узел в среднем отделе почки подрастает к лоханке

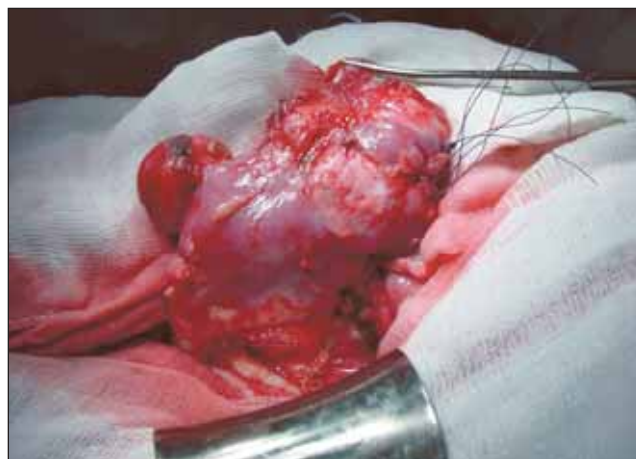


Рис. 2. В левой половине подковообразной почки определяются множественные округлые опухолевые узлы белого цвета, возвышающиеся над поверхностью почки на 0,1—0,2 см. В среднем отделе почки крупный узел опухоли до 3,0 см в диаметре

ров опухоли на 75%. На дальнейшее обследование и лечение ребенок направлен в НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН (НИИ ДОГ).

При обследовании в НИИ ДОГ в сентябре 2003 г. по данным УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства на уровне L_{IV} превертебрально определяется перешеек, соединяющий нижние полюса почек толщиной до 1 см. В средних отделах левой половины почки по передней поверхности определяется узел до 1 см в диаметре. По латеральной поверхности имеются сливающиеся узлы размерами 2,6 × 2,0 × 3,2 см. В области нижнего полюса по переднелатеральной поверхности узловое образование размерами 2,5 × 1,5 × 2,2 см, в нижних отделах правой половины почки единичный опухолевый узел до 2 см в диаметре. Перешеек с мелкими, до 0,3 см в диаметре, зонами.

При компьютерной томографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастированием визуализируется подковообразная почка. В левой ее половине множество низкокплотных узлов: в верхнем полюсе по медиальной поверхности до 1,5 × 1,0 см, по латеральной поверхности до 2,3 × 1,8 см с распространением на среднюю треть и подрастающий к лоханке, по передней поверхности 1,3 × 0,8 см, в нижней половине по задней поверхности 1,5 × 1,0 см и по передней поверхности 2,1 × 2,4 см. В правой половине почки по задне-нижней поверхности узел размерами 0,5 × 1,0 см, вокруг сосудистой ножки и муфтообразно ее охватывая узел 1,0 × 0,8 см. Позади перешейка, книзу и кпереди от нижней полой вены и аорты определяется узел размерами 0,6 × 1,2 см.

При ангиографическом исследовании (общая абдоминальная аортография, селективные артериографии левой и правой половин подковообразной почки, выделительная урография) определяется подковообразная почка. Однако кровоснабжение каждой почки отдельно магистральное. Выявляемые при компьютерной томографии опухолевые узлы аваскулярны, кроме узла в нижнелатеральных отделах левой половины почки, который имеет едва заметную сосудистую сеть. В левой и правой половинах подковообразной почки множественные опухолевые узлы, отчетливо определяющиеся в паренхиматозной фазе, от 0,8 до 2,5 см в диаметре (рис. 1). Нижняя полая вена и почечные вены проходимы, не смещены. Выделительная фаза без особенностей.

При динамической реносцинтиграфии отмечены функциональная каликоэктазия с обеих сторон, значительное замедление оттока, а также незначительное снижение концентрационной функции левой половины почки и умеренное снижение правой половины почки.

30.09.2003 больной выполнена операция (I этап): срединная лапаротомия, удаление опухолевых узлов из левой половины подковообразной почки. На операции обнаружено, что почка имеет дольчатое строение. Нижние полюса обеих половин почек соединены перешейком. В левой половине подковообразной почки обнаружены 7 опухолевых узлов от 0,7 см в диаметре до 3,3 × 5,0 см. Один из опухолевых узлов диаметром до 2,5 см возвышается над почкой на 2,0 см. После пальцевого пережатия сосудистой ножки почки произведена электрохирургическая резекция всех обнаруженных опухолевых узлов в пределах видимых здоровых тканей (рис. 2 и 3). Максимальное время пережатия сосудистой ножки почки составило 1 мин. Послеопе-

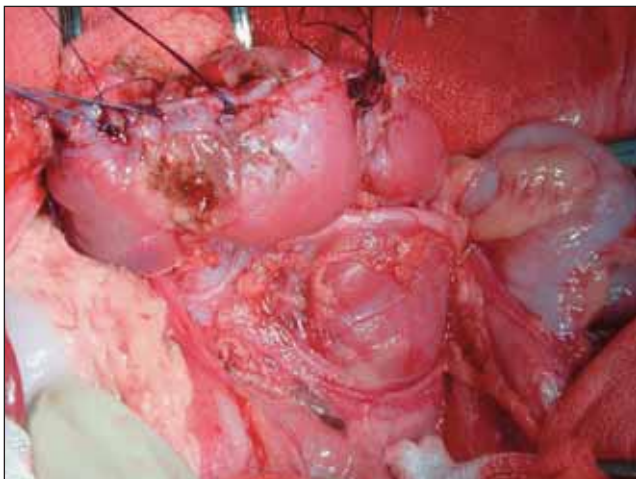


Рис. 3. Удалены все видимые опухолевые узлы из левой половины подковообразной почки (всего 7 опухолевых узлов). Отчетливо определяется перешеек подковообразной почки, поверх которого проходит левый мочеточник

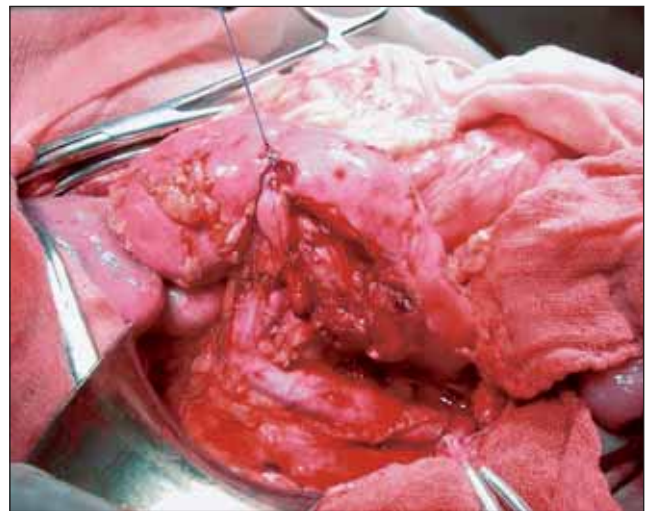


Рис. 4. Дефект паренхимы, образовавшийся после удаления опухолевых узлов, окружающих сосудистую ножку правой половины подковообразной почки

рационный период осложнился образованием мочевого свища, который самостоятельно закрылся на 4-е сутки после операции.

21.10.2003 выполнен II хирургический этап: резекция правой половины подковообразной почки по поводу опухолевых узлов. Всего в области правой половины подковообразной почки обнаружено 5 опухолевых узлов от 1,0 до 4 см в диаметре. Все опухоли удалены в пределах видимых здоровых тканей. Максимальное время пальцевого пережатия сосудистой ножки почки составило 5 мин.

В промежутке между операциями больной было введено по одной инъекции винкристина и дактиномицина.

При плановом гистологическом исследовании опухолевые узлы правой и левой половин подковообразной почки имеют строение типичной нефробластомы с признаками выраженного лечебного патоморфоза III, а в некоторых участках — IV степени. Достоверных признаков опухоли в краях резекции не найдено.

Послеоперационные периоды протекали в целом гладко. Креатинин и мочевины сыворотки крови в норме. По данным динамической реносцинтиграфии функция резецированной подковообразной почки удовлетворительная. Клиренс мочи по эндогенному креатинину в пределах нормы.

В дальнейшем ребенку проведено 6 послеоперационных курсов полихимиотерапии винкристином, дактиномицином и циклофосфаном. К моменту написания статьи (февраль 2007 г.) ребенок жив без признаков рецидива и метастазов опухоли.

В заключение хотелось бы подчеркнуть, что даже при обширном поражении обеих половин подковообразной почки адекватно выработанные стратегия и тактика терапии позволяют добиться удовлетворительных результатов лечения. При выполнении хирургического вмешательства следует стремиться к удалению всех опухолевых узлов с обязательным гистологическим контролем краев резекции.

Литература

1. Зоркин С.Н. Мочевыводящая система. В кн.: Руководство по педиатрии (хирургические болезни детского возраста). Под ред. А.А. Баранова, Б.С. Каганова, Р.Р. Шилиева. М., Изд. Дом «Династия»; 2006. с. 363.
2. Лопаткин Н.А., Пугачев А.Г. Детская урология: Руководство. М.; 1969.
3. Segura J.M., Kelalis P.P., Burke E.C. Horseshoe Kidney in children. J Urol 1972;108:333—6.
4. Del Papa M., Attardo S., Mobili M. et

- al. Critical considerations on a case of nephroblastoma in a horseshoe kidney. G Chir 1991;12(11—12):549—52.
5. Talpallikar M.C., Sawant V., Hirugade S. et al. Wilms' tumor arising in a horseshoe kidney. Pediatr Surg Int 2001; 17(5—6):465—6.
6. Faucompret S., Farthouat P., Deligne E. et al. Kidney cancer in horseshoe kidney. A case report of an unexpected diagnosis. Ann Urol (Paris) 2002;36(2):81—6.
7. Huang E.Y., Mascarenhas L., Mahour G.H. Wilms' tumor and horseshoe

- kidneys: a case report and review of the literature. J Pediatr Surg 2004;39(2):207—12.
8. Sawicz-Birkowska K., Aprozanski W., Kantorowicz-Szymik S. et al. Malignant tumours in a horseshoe kidney in children: a diagnostic dilemma. Eur J Pediatr Surg 2005;15(1):48—52.
9. Neville H., Ritchey M.L., Shamberger R.C. et al. The occurrence of Wilms tumor in horseshoe kidneys: a report from the National Wilms Tumor Study Group (NWTSG). J Pediatr Surg 2002;37(8):1134—37.



ВНИМАНИЕ!

УВАЖАЕМЫЕ КОЛЛЕГИ!

В Издательском доме «АБВ-пресс» вышла книга

«ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ В ОНКОУРОЛОГИИ»

под редакцией проф. В.Б. Матвеева и докт. мед. наук Б.Я. Алексеева.

В книге описаны методики лапароскопических вмешательств при различных онкоурологических заболеваниях. Рассмотрены общие вопросы лапароскопической хирургии, анестезиологического и инструментального обеспечения операций, показания и противопоказания к их выполнению. Представлены непосредственные и отдаленные результаты лапароскопических операций в сравнении с результатами операций, выполненных открытым доступом.

Богатый иллюстративный материал наглядно демонстрирует этапы выполнения операций. Книга адресована онкоурологам, урологам, хирургам, анестезиологам, а также студентам медицинских вузов.

Стоимость книги — 1000 руб., с почтовыми расходами — 1100 руб.

Книгу можно заказать в Издательском доме «АБВ-пресс»:

109 443 а/я 35 ООО «АБВ-пресс»

Тел.: (495) 252 96 19

E-mail: abv@abvpress.ru

Сайт: www.netoncology.ru

www.abvgrp.ru