

Ангиомиолипома почки: диагностика и лечение

В.Б. Матвеев, К.В. Сорокин

ГУ РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН

RENAL ANGIOMYOLIPOMA: DIAGNOSIS AND TREATMENT

V.B. Matveyev, K.V. Sorokin

N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Russian Academy of Medical Sciences

Renal angiomyolipoma (RAML) is a most common benign tumor. It consists of fat, vascular, epithelioid cells, and smooth-muscle elements. Two types are described: isolated RAML and RAML associated with tuberous sclerosis. Tuberous sclerosis-associated RAML accounts for 20% of the tumors; these lesions are typically larger than RAMLs; they are often bilateral and multiple and tend to grow. The adequate diagnostic tools for RAML include ultrasonography and computed tomography. Fine-needle biopsy can elucidate the diagnosis of RAML in difficult cases. Most minor lesions are asymptomatic and those smaller than 5 cm need only a regular follow-up without intervention. Nephron-sparing surgery is recommended if large RAMLs or symptomatic lesions are present. In these cases, the optimum treatment is partial nephrectomy or selective renal embolization. Angioembolization of RAML is a new technique which obviates surgical disadvantages. Positive immunoreactivity to HMB-45 and α -smooth muscle actin is diagnostic for RAML and distinguishes it from renal cell carcinoma

Ангиомиолипома (АМЛ) — самая распространенная доброкачественная опухоль почки. В типичных случаях АМЛ представляет собой сочетание гладкомышечной, жировой ткани, эпителиоидных клеток и извитых крупнокалиберных сосудов. Уникальной особенностью АМЛ является экспрессия меланоцитарных (HMB-45) и гладкомышечных (α -гладкомышечный актин) маркеров, которые никогда не встречаются в эпителиальных злокачественных опухолях почки [1].

В ГУ РОНЦ накоплен большой опыт лечения больных с АМЛ почки. Нами изучено 173 больных с диагнозом АМЛ почки. Около 80% АМЛ почки встречаются спорадически, остальные 20% — в сочетании с туберозным склерозом (ТС) [2]. У наших больных АМЛ почки в сочетании с ТС наблюдалась в 18 (10,4%) случаях.

По данным большинства исследований, АМЛ почки чаще бывает солитарной [3, 4], что подтверждает опыт и нашей клиники — здесь солитарные опухоли наблюдались у 68,7% больных. По нашим данным и данным других авторов [3, 4], средний возраст больных с АМЛ — 48 лет. Среди больных АМЛ почки в ГУ РОНЦ преобладали женщины — 90%.

АМЛ почки и туберозный склероз

ТС — это аутосомно-доминантное генетическое заболевание с широким спектром клинических проявлений. Его относят к факотозам, наподобие нейрофиброматоза и синдрома Хиппель — Ландау. При ТС могут поражаться все органы, за исключением скелетной мускулатуры, периферических нервов и спинного мозга [5].

Долгое время общепринятой в клинической диагностике ТС являлась триада признаков, предложенная в 1908 г. Н. Vogt: судороги, умственная отсталость и ангиофибромы лица (рис. 1).

Наличие этой триады действительно дает основание поставить диагноз ТС. Однако, как показали дальнейшие наблюдения, некоторые признаки триады становятся явными лишь в стадии развернутых клинических проявлений [6]. Проявления ТС могут варьировать от небольших изменений на коже до умственной отсталости или почечной недостаточности; чаще поражены лишь некоторые органы, а в 10% случаев возможно полное отсутствие триады Vogt. Следует помнить, что многие клинические проявления ТС могут развертываться на протяжении всей жизни [7, 8].

Благодаря современным возможностям диагностики количество новых случаев ТС значительно увеличилось, так как заболевание выявляют уже при минимальных проявлениях. Основной симптомокомплекс ТС включает в себя изменения кожи, внутренних органов, органов зрения, нервной и эндокринной систем. АМЛ в сочетании с ТС чаще представлены мультицентричными и билатеральными опухолями, тогда как спорадические АМЛ — это, как правило, солитарные образования (рис. 2) [9]. При сочетании АМЛ с ТС достоверно чаще отмечен рост опухоли, что также продемонстрировано в нашем исследовании.

Кожные изменения при ТС — гипопигментные пятна, ангиофибромы лица, участки «шагренево-кожи», околоногтевые фибромы, фиброзные бляшки, белые пряди волос (см. рис. 1, 3) [6, 7].

Поражение нервной системы является доминирующим в клинической картине ТС. Среди неврологических проявлений ТС — корковые туберсы, субэпендимарные узлы и субэпендимарные гигантоклеточные астроцитомы, которые, нарушая развитие и архитектуру мозговой ткани, приводят к судорожным, умственным и поведенческим нарушениям, а также к обструктивной гидроцефалии (рис. 4) [7].

Поражения почек при ТС включают в себя различные проявления: АМЛ, кисты, рак почки, онкоцитому, периренальные кисты и поликистозные почки [7, 10, 11]. Патология почек занимает 2-е место после неврологических проявлений по частоте смертельных исходов и осложнений [12, 13].

Патогенез и молекулярные аспекты АМЛ почки

Изначально АМЛ относили к гамартомам. Некоторые исследователи, следуя сложившейся традиции, и в настоящее время причисляют АМЛ к гамартомам. Однако проведенные в последнее десятилетие исследования молекулярно-генетических нарушений, приводящие к развитию АМЛ, неопровержимо доказывают, что АМЛ — истинные новообразования, хотя в основном и доброкачественные, но способные озлокачиваться или быть «первично» злокачественными [13, 14].

До настоящего времени не существует единого мнения о том, какой из клеточных компонентов АМЛ наиболее важен с точки зрения гистогенеза опухоли. F. Bonetti и соавт. [15] связывают происхождение АМЛ с периваскулярными эпителиоидными клетками (ПЭК), которые можно охарактеризовать как крупные полигональные гладкомышечные клетки с признаками меланоцитарной дифференцировки, обычно располагающиеся вокруг сосудов. ПЭКомы, как называют их эти авторы, — доброкачественные опухоли. Однако в литературе описано несколько случаев озлокачившихся и злокачественных АМЛ и «сахарных» опухолей, которые пока не выделены в самостоятельные нозологические единицы и обозначаются как «атипичные» АМЛ [16].

Как известно, АМЛ почки наиболее распространена среди женщин. К тому же зафиксированы случаи стремительного роста АМЛ почки на фоне беременности [17]. Все это навело на мысль о возможной роли половых гормонов в патогенезе АМЛ. Позднее при иммуногистохимическом исследовании выявлено наличие в АМЛ рецепторов к прогестерону и эстрогену [18]. По данным ГУ РОНЦ, в 36,3% случаев АМЛ зафиксирована положительная экспрессия к рецепторам прогестерона и эстрогена.

В последние годы изучаются генетические аспекты АМЛ и ТС. Клонированы 2 гена, вызывающие ТС: TSC1 и TSC2. Причем у половины больных задействован первый ген, а у другой половины — второй [5]. Продуктами указанных генов являются белки гамартин и туберин. Высказано предположение, что гены туберозного склероза



Рис. 1. Ангиофибромы лица

за являются генами-супрессорами для развития АМЛ [2]. Мутация, или делеция, генов ТС заключается в потере одного из аллелей гена (потеря гетерозиготности). В ряде исследований продемонстрировано, что потеря гетерозиготности какого-то из генов ТС всегда имеет место в АМЛ почки у больных ТС [14].

Клиническая картина АМЛ

Боль в боковых отделах живота, наличие пальпируемой опухоли и макрогематурия — наиболее характерные признаки АМЛ при первичном обращении больных. Нередко АМЛ является случайной находкой при ультразвуковой компьютерной томографии (УЗКТ) или рентгеновской компьютерной томографии (РКТ) [2]. Почти 60% больных при первичном обращении за медицинской помощью имеют клинические проявления [4]. Самыми распространенными жалобами, по данным ГУ РОНЦ, являются боль в животе (37,6%), пальпируемая опухоль (21,4%), артериальная гипертензия (12,3%) и слабость (13,9%). Клинические проявления при

первичном обращении, спонтанный разрыв и кровотечения чаще отмечаются при опухолях крупных размеров [4]. Бессимптомное течение АМЛ (76%) чаще наблюдается при небольших опухолях (< 4 см), тогда как при крупных опухолях (> 4 см) клинические проявления отсутствуют только у 18% пациентов [19]. Чем больше размеры АМЛ, тем чаще наблюдается почечная симптоматика. По нашим данным, у пациентов с небольшими образованиями (< 5 см) жалобы отмечены в 42,7% случаев, при АМЛ от 5 до 10 см — в 69,6%, при гигантских опухолях (> 10 см) — в 82,9%.

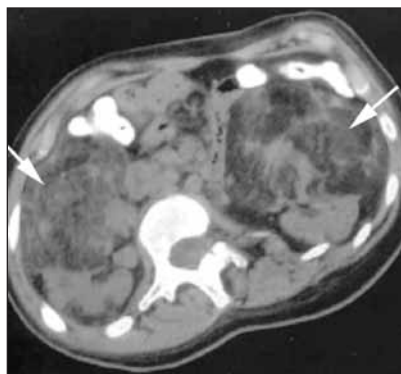


Рис. 2. РКТ больного туберозным склерозом. Билатеральные гигантские АМЛ (показаны стрелками). Каждая опухоль содержит участки низкой плотности, что соответствует жировой ткани



Рис. 3. Участок «шагреневой кожи»

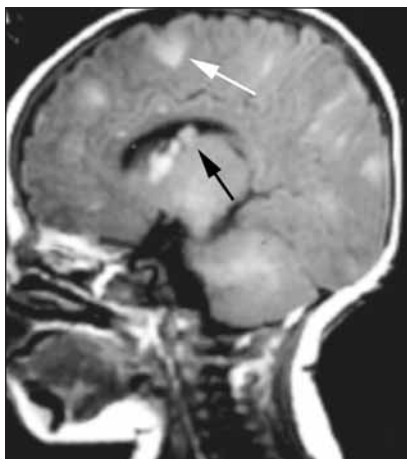


Рис. 4. МРТ. Видно субэпендимарные узлы (черная стрелка) и корковые туберсы (белая стрелка)

Особенностью АМЛ почки является слабость сосудистой стенки, что предрасполагает к развитию внутрипочечных и забрюшинных кровотечений. По сводным данным литературы, у 15% больных с АМЛ почки при первичном обращении к врачу отмечаются кровотечения [2], что является прямым показанием к хирургическому лечению или эмболизации. В нашем центре мы не наблюдали подобных случаев, поскольку таких пациентов госпитализируют по экстренным показаниям в хирургические клиники общего профиля. Мы располагаем данными о 2 больных, которым выполняли нефрэктомия в других лечебных учреждениях по ургентным показаниям в связи с разрывом АМЛ. Оба пациента наблюдаются в ГУ РОНЦ по поводу АМЛ единственной почки. Тем не менее у 7 больных при УЗИ или РКТ фиксировали признаки забрюшинных или внутрипо-

чечных старых гематом (4%), связанных с разрывом сосудов в АМЛ. В связи с высоким риском забрюшинного кровотечения эти больные подвергнуты оперативному лечению или суперселективной эмболизации сосудов почки, питающих АМЛ.

Диагностика АМЛ почки

Диагноз АМЛ почки устанавливают на основании характерных признаков наличия жировой ткани в опухоли, которые в некоторых случаях становятся патогномоничными. По данным РКТ и УЗИ, в 95% случаев диагноз можно установить без морфологического подтверждения (рис. 2, 5) [2, 20].

Большинство типичных АМЛ содержит жировую ткань, которая проявляется участками отрицательного разряда на РКТ и повышением эхогенности на УЗИ (см. рис. 5). Однако в редких случаях АМЛ содержат мало жира или вообще не содержат жир, в этом случае по данным РКТ или УЗИ дифференцировать рак почки от АМЛ затруднительно [21]. АМЛ с минимальным содержанием жировой

ткани встречается в 4,5% случаев [22]. Кроме того, типичную картину АМЛ могут нарушать участки кровотечения или некрозов [23]. Осложнить диагностику может редко встречающееся и малоизученное вовлечение в процесс лимфатических узлов [24].

При нетипичных АМЛ, когда отсутствует жировой компонент опухоли, при помощи инструментальных методов часто трудно отличить эту опухоль от рака почки. В этом случае рекомендована аспирационная биопсия почки [2, 20]. Другим показанием к биопсии считается необходимость верификации диагноза перед эмболизацией. В ГУ РОНЦ выполнено 22 пункции тонкой иглой под контролем УЗИ или РКТ. Использовали иглы фирмы Cook длиной 15 и 20 см, шириной от 18 до 22 Gauge. Чувствительность аспирационной биопсии составила 33%.

Ангиографическое исследование почек в настоящее время потеряло свою актуальность. Прежде всего, это связано с инвазивностью метода, а также с отсутствием патогномоничных признаков АМЛ, которые позволили бы отличить доброкачественную опухоль от злокачественной. До некоторого времени считалось, что такие ангиографические признаки АМЛ, как аневризмы, извитые сосуды и рассеянные артериовенозные шунты, характерны для АМЛ. Однако в ряде исследований показано, что эти признаки не всегда присутствуют и могут встречаться и при злокачественных опухолях почки [25].

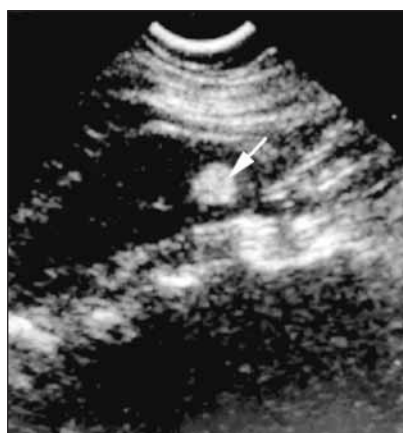


Рис. 5. УЗИ. Представлена АМЛ в виде гиперэхогенного участка (стрелка), который окружен гипоэхогенной тканью почки

В ГУ РОНЦ перед выбором метода лечения больные проходили комплексное обследование, включавшее РКТ, УЗИ, ангиографию, рентгенографию органов грудной клетки. Для оценки функции почек применяли реносцинтиграфию и реже — экскреторную урографию. В 22 случаях, когда процесс трудно было дифференцировать от злокачественного поражения, использовали аспирационно-пункционную биопсию почки.

При подозрении на ТС проводят следующие исследования: магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного мозга, электроэнцефалографию, УЗИ, РКТ или МРТ почек; РКТ органов грудной клетки, ЭхоКГ и ЭКГ, исследование кожных покровов (в том числе лампой Вуда); исследование глазного дна, оценку интеллекта и поведения [8].

Мы изучили данные морфологического исследования АМЛ почки 59 больных, оперированных с 1993 по 2002 г. Все АМЛ были хорошо отграничены без образования капсулы и имели размер от 2 до 20 см (в среднем — 8,7 см). Цвет и консистенция опухоли определялись количеством жировой ткани, участками кровоизлияний, жировыми некрозами, гиалином. Все опухоли состояли из гладкомышечной, жировой ткани, эпителиоидных клеток и сосудов. Соотношение этих структур варьировало в рамках одной опухоли вплоть до почти полного исчезновения жирового или мышечного компонента.

В настоящее время описаны эпителиоидный, веретенчатый, онкоцитарный, светлоклеточный, атипичный варианты АМЛ. Часть из них относят к потенциально злокачественным [26].

Изученный нами материал был представлен преимущественно АМЛ с типичной морфологией, за исключением 1 наблюдения. Все мономорфные АМЛ или АМЛ без жирового компонента сложны для дифференциальной диагностики с злокачественными неэпителиальными новообразованиями. Наши данные показывают, что экспрессия НМВ-45 и α -гладкомышечного актина позволяют уточнить диагноз. В ГУ РОНЦ использовали следующие наборы маркеров и рецепторов (табл. 1).

Таким образом, в большинстве случаев при типичной опухоли морфологический диагноз не вызывает затруднений. Однако, если опухоль не содержит жирового компонента, следует использовать специфические маркеры (НМВ-45, α -гладкомышечный актин), которые помогут прояснить диагноз.

Лечение АМЛ почки

Выбор тактики лечения базируется на размерах АМЛ и наличии клинических проявлений. Стандартным подходом при небольших бессимптомных опухолях < 4–5 см является динамическое наблюдение [2, 20]. В нашем исследовании под наблюдением было оставлено 80 пациентов. Из них рост опухоли

отмечен только в 15% случаев, при этом в большинстве случаев фиксировали незначительный рост (приблизительно на 1 см в год) или появление новых небольших АМЛ в той же или контрлатеральной почке, что не требовало хирургического лечения. Интересно, что достоверно чаще отмечен рост АМЛ у больных с ТС (44,4%) по сравнению с больными без ТС — только в 13,6% случаев.

Можно выделить две группы показаний к хирургическому лечению больных АМЛ. Первая группа связана с наличием клинических проявлений АМЛ — крупные размеры или рост опухоли, осложнения опухолевого процесса в виде забрюшинного или внутривисцерального кровотечения, сдавления чашечно-лоханочной системы, болевого синдрома, ренальной гипертензии. Вторая группа показаний связана с трудностями дооперационной диагностики.

Таблица 1. Маркеры и рецепторы, используемые для диагностики АМЛ

Маркер	Количество наблюдений	Положительная экспрессия
НМВ-45	22	22 (100)
Виментин	22	5 (22,7)
α -гладкомышечный актин	22	22 (100)
C-Kit	6	1 (16,6)
Десмин	22	19 (86,3)
S-100	3	3 (100)
Рецепторы к эстрогену	22	8 (36,3)
Рецепторы к прогестерону	22	8 (36,3)

Примечание. Здесь и в табл. 2: в скобках — показатели в %.

Таблица 2. Варианты лечения, используемые в ГУ РОНЦ

Вид лечения	Число больных
Нефрэктомия	49 (28,3)
Резекция	35 (20,2)
Ангиоэмболизация	9 (5,2)
Наблюдение	80 (46,2)
Всего	173 (100)

Именно неясность диагноза приводит к высокому числу нефрэктомий, тогда как с современных позиций ключевым при выборе хирургического метода лечения больных с АМЛ является органосохранный подход [2, 20]. При АМЛ > 5 см или при наличии клинических проявлениях даже при меньших разме-

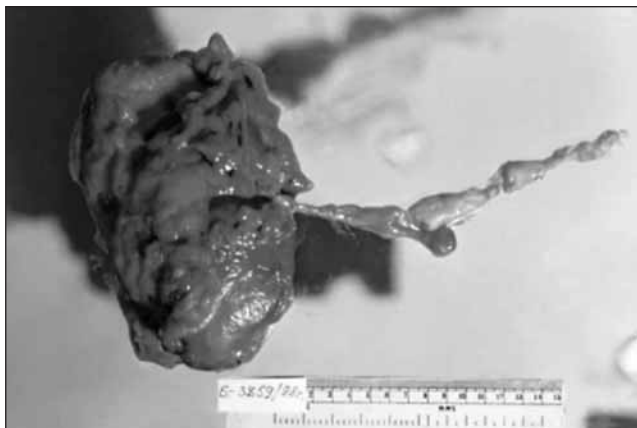


Рис. 6. Удаленная почка с тромбом нижней полой вены

рах опухоли следует выбирать между резекцией почки или суперселективной ангиоэмболизацией АМЛ [3, 4, 20]. В ГУ РОНЦ применяли следующие варианты лечения больных с АМЛ: нефрэктомия, резекция почки, суперселективная ангиоэмболизация почки, в некоторых случаях ограничивались наблюдением (табл. 2). В настоящее время нефрэктомия по поводу АМЛ не следует рассматривать как стандартный подход. К нефрэктомии следует прибегать при невозможности выполнения резекции или эмболизации АМЛ. К таким случаям относят: замещение опухолью всей почки, локализацию солитарной АМЛ в области синуса почки или огромную АМЛ [20].

Другим редким показанием к нефрэктомии можно считать наличие опухолевого тромба в нижней полой вене или увеличенные регионарные лимфатические узлы. В этих случаях до операции нельзя исключить злокачественный процесс, поэтому оправданным становится выполнение радикальной нефрэктомии с лимфодиссекцией [2]. В нашей клинике пациентке с опухолевым тромбом, входящим в правое предсердие, выполнены нефрэктомия и тромбэктомия.

Приводим описание этого уникального случая.

Больная А., 46 лет. При амбулаторном обследовании после перенесенной пневмонии случайно была выявлена опухоль верхнего сегмента правой почки, размером 5х6 см, имеющая УЗ-признаки АМЛ. По данным РКТ, это объемное образование состояло из жировой ткани и распространялось на почечную вену и нижнюю полую вену. Опухолевый тромб верхним концом достигал правого предсердия и входил в него на 3 см, что было подтверждено результатами кавографии, ЭхоКГ, томографии сердца. Больной была выполнена нефрэктомия справа, тромбэктомия (рис. 6). Гистологическое заключение: опухолевый узел и опухолевый тромб имеют строение АМЛ. В послеоперационном периоде у больной развилась тромбоземболия правой и левой легочных артерий неокклюзивного характера, в связи с чем проводилась антикоагулянтная терапия, получен хороший эффект. Через 7 лет после операции больная жива без признаков рецидива.

В нашей клинике нефрэктомия чаще выполняли в связи с неубедительными данными дооперационной диагностики, когда нельзя было исключить рак почки. Так, в указанной группе больных правильный дооперационный диагноз был поставлен только в 8 (18,4%) из 49 случаев. Начиная с 1999 г. доля нефрэктомий в нашей клинике существенно уменьшилась в связи с лучшими диагностическими возможностями, и теперь мы чаще прибегаем к органосохраняющему лечению.

С учетом современных представлений размер опухоли не может считаться противопоказанием для резекции почки. Имеется несколько сообщений о резекции или энуклеации гигантских АМЛ с удовлетворительными результатами [3, 27, 28]. В нашем исследовании размер опухоли существенно не отличался у больных, подвергнутых резекции или нефрэктомии, и даже был несколько больше у больных, которым выполняли резекцию. Так, средний размер опухоли у больных в группе нефрэктомий составил 8,3 см (2,2–19 см), а в группе резекций — 9,5 см (2–23 см).

В нашей клинике 35 (20,2%) больных подверглись резекции почки, из них 15 выполнена резекция правой почки, 15 — левой, 2 — энуклеация АМЛ, 1 — энуклеорезекция, еще 1 — адреналэктомия со спленэктомией и 1 — удаление паранефральной клетчатки с опухолью. 2 больным произведена резекция АМЛ обеих почек, а еще 1 больной с двусторонним процессом сначала выполнили резекцию почки, а после этого — суперселективную эмболизацию сосудов АМЛ в контрлатеральной почке.

Приводим описание этого наблюдения.

Больная Д., 38 лет, находилась на лечении в ГУ РОНЦ с диагнозом: множественные АМЛ обеих почек. Предположительный диагноз ТС поставлен на основании наличия множественных АМЛ почек, печени, мягких фибром в области шеи.

В 1998 г. при обследовании по месту жительства выявлены двусторонние опухоли почек. В связи с ростом АМЛ с 2002 г. больная направлена в ГУ РОНЦ. Отмечала боль в поясничной области. При обследовании выявлены множественные АМЛ обеих почек (наиболее крупная АМЛ располагалась в левой почке — до 7,7 см в диаметре, в правой почке — до 5,3 см), АМЛ печени. 15.04.03 выполнена резекция левой почки, при которой удалены 3 АМЛ. Гистологическое заключение — АМЛ. В удовлетворительном состоянии больная выписана для наблюдения по месту жительства. Рекомендована повторная консультация в ГУ РОНЦ для решения вопроса о тактике лечения АМЛ правой почки. При повторном поступлении в октябре 2003 г. больная отмечала жалобы на периодические тянущие боли в пояснице справа, головные боли.

РКТ от 16.10.03 — в печени несколько АМЛ от 0,8 до 3 см. В средней трети правой почки по задней поверхности — АМЛ размерами до 5,5 см в диаметре и мелкие АМЛ от 0,5 до

1,5 см (рис. 7). В паренхиме левой почки — несколько мелких АМЛ от 0,3 до 1,3 см, состояние после резекции АМЛ средней трети левой почки.

17.10.03 больной выполнена суперселективная ангиография правой почки (рис. 8). В верхнезадних отделах правой почки выявляется АМЛ до 4 см в диаметре с характерным сосудистым рисунком. Кровоснабжение ее осуществляется по сосуду, отходящему под острым углом от ветви 3-го порядка правой почечной артерии, что исключает возможность его суперселективной катетеризации. Ветви этого сосуда с аневризматическими расширениями размером от 2 до 4 мм — угроза разрыва. Решено выполнить эмболизацию самой ветви 3-го порядка, несмотря на возможность развития сегментарного инфаркта правой почки. Эта ветвь эмболизирована фрагментами металлической спирали и тefлоновым фетром. На контрольных селективных и суперселективных ангиограммах правой почки отмечается отсутствие контрастирования питающих основную часть АМЛ артерий, включая аневризматически измененные ветви (рис. 9). Однако из бассейна других ветвей правой почечной артерии отмечается заполнение сосудов АМЛ в отдельных мелких периферических ее участках.

В постэмболизационном периоде на протяжении 5 дней больная предъявляла жалобы на слабость, головокружение, тошноту, боли в области поясницы справа. В последующем отмечен подъем АД до 160/100 мм рт. ст., головные боли. Проводилась антибактериальная терапия с хорошим эффектом.

При контрольной УЗКТ органов брюшной полости и доплерографии в области верхнего полюса правой почки — АМЛ без участков деструкции. Кровоток в почечной артерии сохранен, его скорость — 40 см/с. В периферических отделах АМЛ в области верхнего полюса почки определяются единичные артериальные сосуды. В структуре опухоли кровотока не регистрируется.

Через год после эмболизации больной находится в удовлетворитель-

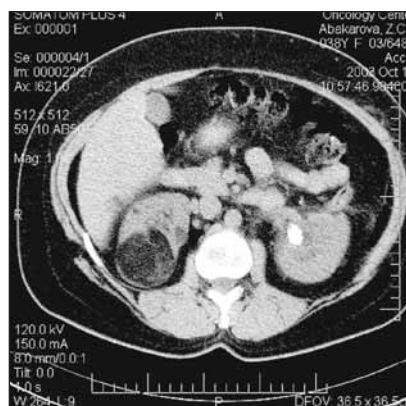


Рис. 7. РКТ у больной Д. В правой почке определяется АМЛ диаметром 5,5 см

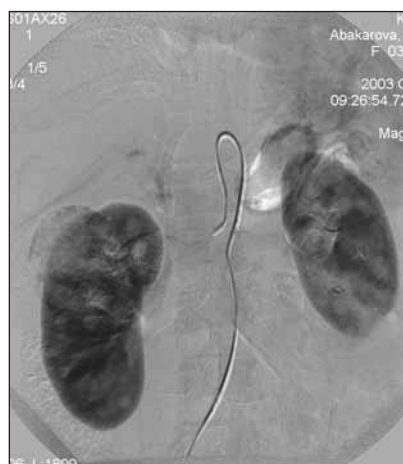


Рис. 8. Суперселективная ангиография правой почки у больной Д. Контрастируется АМЛ



Рис. 9. Контрольная ангиография правой почки у той же больной. Состояние после эмболизации АМЛ правой почки. Стрелки — отсутствие контрастирования артерий, питающих основную часть АМЛ

ном состоянии без признаков хронической почечной недостаточности и болевого синдрома. За этот период АМЛ уменьшилась на 1,5 см.

Впервые о суперселективной ангиоэмболизации АМЛ почки сообщил J. D. Moorhead и соавт. [29]. Благодаря современным технологиям (катетеры и материалы для эмболизации) и навыкам ангиоэмболизации данный вид лечения становится методом выбора при «симптоматических» АМЛ почки [19]. Более того, многие исследователи считают, что прибегать к резекции или нефрэктомии следует только после неудавшихся попыток ангиоэмболизации [30, 31]. Стандартным показанием к ангиоэмболизации АМЛ почки считают кровотечение из-за разрыва опухоли.

Суперселективная эмболизация представляется наиболее оправданной у больных АМЛ почки с клиническими проявлениями, когда резекция почки может быть связана с потенциальным риском развития почечной недостаточности или других осложнений, а эмболизация позволяет сохранить неизмененную паренхиму почек. Многие авторы подчеркивают, что при необходимости сохранения почечного резерва эмболизация особенно актуальна. К таким ситуациям можно отнести множественные АМЛ, аутосомно-доминантную поликистозную болезнь у больных с ТС или крупные солитарные ангиомиолипомы единственной почки [29, 30].

В ГУ РОНЦ суперселективную эмболизацию почечных артерий выполняют с 2000 г. Проведено 9 ангиоэмболизаций, при этом у 1 больной — на обеих почках. Всем 9 больным выполнена адекватная суперселективная эмболизация артериальных ветвей, что подтверждено контрольной ангиографией сосудов после процедуры. Осложне-

ний во время эмболизации не отмечено. Эмболизацию выполняли в ангиографическом кабинете в стерильных условиях. Для этого использовали правосторонний чресбедерный доступ к артериям почки. Эпизодов забрюшинного кровотечения после эмболотерапии не было. Все больные отмечали уменьшение или исчезновение болевого синдрома после эмболотерапии.

Для эмболизации используют различные материалы: всасывающие желатиновые губки, чистый этанол, йодированное масло, поливиниловые спиртовые частицы и металлические спирали [32]. В ГУ РОНЦ эмболизационным материалом служили фрагменты металлической спирали, шелк или тефлоновый фетр.

По данным литературы, у 85% больных развивается постэмболизационный синдром, проявляющийся болями в боковых отделах живота, лихорадкой, лейкоцитозом, тошнотой [33]. В настоящем исследовании характерными осложнениями постэмболизационного синдрома были лихорадка и болевой синдром — они наблюдались у половины наших больных (55,5%). Эти осложнения купировали антибиотиками, анальгетиками и нестероидными противовоспалительными препаратами. Продолжительность постэмболизационного синдрома составила от 2 до 4 нед.

Мировой опыт суперселективной эмболизации сосудов по поводу АМЛ не превышает 100

наблюдений, поэтому окончательные выводы об эффективности данного метода лечения можно будет сделать по мере накопления достаточного количества наблюдений.

Выводы

АМЛ почки — доброкачественная опухоль с благоприятным течением. Наличие опухолевого тромба нижней полой вены или поражения забрюшинных лимфатических узлов не является признаками злокачественности и не влияет на отдаленный прогноз. Больные с ТС требуют более тщательного наблюдения, так как у них чаще отмечается рост АМЛ. Для диагностики АМЛ почки следует использовать РКТ и УЗКТ, а в трудных диагностических случаях — аспирационно-пункционную биопсию.

Хирургическое лечение показано при опухолях > 4–5 см или при клинических проявлениях АМЛ. В этих случаях следует выбирать между резекцией почки и суперселективной ангиоэмболизацией почечных артерий. Ангиоэмболизация АМЛ является новым малоинвазивным методом, лишенным недостатков хирургического вмешательства.

Морфологический диагноз в большинстве случаев не вызывает затруднений при классической АМЛ. При нетипичной опухоли с отсутствием одного из ее компонентов следует прибегать к иммуногистохимическому исследованию. Для уточняющей диагностики используют маркеры НМВ-45 и α -гладкомышечный актин.

Литература

1. Stone C.H., Lee M.W., Amin M.B. et al. Renal Angiomyolipoma. Further Immunophenotypic Characterization of an Expanding Morphologic Spectrum. Arch Pathol Lab Med 2001; 125: 751–8.
2. Nelson C.P., Sanda M.G. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. J Urol 2002; 168: 1315–25.
3. De Luca S., Terrone C., Rossetti S. R. Management of renal angiomyolipoma: a report of 53 cases. BJU Int 1999; 83: 215.
4. Dickinson M., Ruckle H., Beagler M. et al. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. Clin Nephrol 1998; 49 (5): P.281–6.
5. Crino P.B. and Henske E. P. New developments in the neurobiology of the tuberous sclerosis complex. Neurology 1999; 53: 1384.
6. Gomez M.R. Phenotypes of the tuberous sclerosis complex with a revision of diagnostic criteria. Ann NY Acad Sci 1991; 615: 1.
7. Lendvay T.S., Marshall F.F. The tuberous sclerosis and its highly variable manifestations. West J Med 2003; 169: 1635–42.
8. Roach E.S., Gomez M.R., Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol 1998; 13: 624–8.
9. Stillwell T.J., Gomez M.R. and Kelalis P. P. Renal lesions in tuberous sclerosis. J Urol 1987; 138: 477.
10. Jozwiak S., Pedich M., Rajszys P. Incidence of hepatic hamartomas in tuberous sclerosis. Arch Dis Child 1992; 67: 1363.
11. Tsui W.M.S., Colombari R., Portmann B.C. et al. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 30 cases and delineation of unusual morphologic variants. Am J Surg Pathol 1999; 23: 34–48.
12. Cook J.A., Oliver K., Mueller R.F. et al. A cross sectional study of renal involvement in tuberous sclerosis. J Med Genet 1996; 33: 480.
13. O'Hagan A. R., Ellsworth R., Secic M. et al. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex. Clin Pediatr 1996; 35: 483.
14. Niida Y., Stemmer-Rachamimov A., Logrip M. et al. Survey of somatic mutations in tuberous sclerosis complex (TSC) hamartomas suggests different genetic mechanisms for pathogenesis of TSC lesions. Am J Hum Genet 2001; 69: 493–503.
15. Bonetti F., Pea M., Martignoni G. et al. Clear cell ('sugar') tumor of the lung is a lesion strictly related to angiomyolipoma: the concept of a family of lesions characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells (PEC). Pathology 1994; 26: 230–6.
16. Delgado R., de Leon Bojorge, Aldores-Saavedra J. Atypical angiomyolipoma of the kidney: a distinct morphologic variant that is easily confused with a variety of malignant neoplasm. Cancer 1998; 83: 1581–92.
17. Fernandez A.M., Minguez R., Serrano P. et al. Rapidly-growing renal angiomyolipoma associated with pregnancy. Actas Urol Esp 1994; 18: 755.
18. Henske E.P., Ao X., Short M.P. et al. Frequent progesterone receptor immunoreactivity in tuberous sclerosis-associated renal angiomyolipomas. Mod Pathol 1998; 11: 665.
19. Mourikis D., Chatziioannou A., Antoniou A. et al. Selective arterial embolization in the management of symptomatic renal angiomyolipomas. Eur J Radiol 1999; 32: 153.
20. Bissler J.J., Kingswood J.C. Renal angiomyolipomata. Kidney Int 2004; 66: 924–34.
21. Maizlin Z.V., Gottlieb P., Corat-Simon Y. et al. Various appearances of multiple

- angiomyolipomas in the same kidney in a patient without tuberous sclerosis. J Ultrasound Med 2002; 21: 211–3.
22. Jinzaki M., Tanimoto A., Narimatsu Y. et al. Angiomyolipoma: imaging findings in lesions with minimal fat. Radiology 1997; 205: 497–502.
23. Roy C., Tuchmann C., Lindner V. et al. Renal cell carcinoma with a fatty component mimicking angiomyolipoma. Br J Radiol 1998; 71: 977–9.
24. Fröhlich T., Brands A., Thon W.F. et al. Angiomyolipoma of the kidney and lymph nodes. World J Urol 1999; 17(2): 123–5.
25. Paivansalo M., Lahde S., Hyvarinen S. et al. Renal angiomyolipoma. Ultrasonographic, CT, angiographic and histologic correlation. Acta Radiol 1991; 32: 239.
26. Martignoni G., Pea M., Bonetti F. et al. Carcinomalike monotypic epithelioid angiomyolipoma in patients without evidence of tuberous: a clinicopathologic and genetic study. Am J Surg Pathol 1998; 22: 663–72.
27. Ciancio S.J., Vira M., Simon M.A. et al. Giant bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis. Urology 2001; 57: 554.
28. Hsu T.H., O'Hara J., Mehta A. et al. Nephron-sparing nephrectomy for giant renal angiomyolipoma associated with lymphangioleiomyomatosis. Urology 2002; 59 (1): 138.
29. Moorhead J.D., Fritzsche P., Hadley H.L. Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. J Urol 1977; 117: 122.
30. Han Y.M., Kim J.K., Rob S.B. et al. Renal angiomyolipoma: selective arterial embolization—effectiveness and changes in angiomyogenic components in long-term followup. Radiology 1997; 204 (1): 65–70.
31. Kessler O.J., Gillon G., Neuman M. et al. Management of renal angiomyolipoma: analysis of 15 cases. Eur Urol 1998; 33: 572.
32. Lee W., Kim T.S., Chung J.W. et al. Renal angiomyolipoma: embolotherapy with a mixture of alcohol and iodized oil. J Vasc Intervent Radiol 1998; 9: 255.
33. Hamlin J.A., Smith D.C., Taylor F.C. et al. Renal angiomyolipoma: Long term follow-up of embolization for acute hemorrhage. Can Assoc Radiol J 1997; 48: 191–8.

Хирургическое лечение метастазов рака почки В КОСТИ ТАЗА

М.Д. Алиев, Э.Р. Мусаев, Е.А. Сушенцов

ГУ РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН

SURGICAL TREATMENT OF RENAL CANCER METASTASES TO PELVIC BONES

M.D. Aliev, E.R. Musaev, E.A. Sushentsov

N.N. Blokhin Oncological Research Center, Russian Academy of Medical Sciences

Surgical treatment of 5 patients with renal cancer metastases in pelvic bones is analyzed. Resection of pelvic bones is an intricate surgical intervention with a high incidence of complications, and therefore the indications for this intervention in patients with metastases in pelvic bones should be discussed with the chemotherapist, radiologist, and oncurologist. A clinical example of a patient with renal cancer metastasis into the ileosacral articulation is presented.

Рак почки (РП) занимает 10-е место по уровню заболеваемости среди злокачественных новообразований. В последние годы отмечается тенденция к увеличению заболеваемости данной патологией.

На момент установления диагноза РП метастазы обнаруживаются у 25% пациентов. Солитарные метастазы имеют место только в 8–11% случаев.

У пациентов с поражением костной системы течение метастатического процесса осложняется возникновением патологических переломов. У большинства больных с метастатическим поражением костей таза развиваются различные осложнения, которые значительно снижают качество их жизни — патологические переломы, боли, часто требующие применения наркотических анальгетиков, вынужденное положение больного.

Метастазы РП резистентны к химио- и лучевой терапии [1]. Последняя, как правило, проводится с целью купирования болевого синдрома [2]. В то же время при солитарных костных метастазах РП 5-летняя выживаемость составляет приблизительно 70% [3]. Многие авторы указывают на достоверно лучшую выживаемость при длительном безметастатическом периоде [4, 5]. Относительно удовлетворительный онкологический прогноз у больных с метастазами РП в кости скелета делает акту-

альным проведение паллиативного лечения, улучшающего качество жизни пациентов [6], а в случае солитарного метастатического поражения костей таза целесообразной является радикальная (wide по Enneking) резекция; необходимость в замещении образовавшихся дефектов зависит от локализации и размеров метастатического поражения. Резекция костей таза представляет собой травматичное оперативное вмешательство, часто сопровождающееся массивной кровопотерей, высоким риском интра- и послеоперационных осложнений [7]. По данным F. Zeifang и соавт [8], частота осложнений при сохранных операциях на костях таза составляет от 55 до 77%. Кроме того, нарушение целостности тазового кольца требует реконструктивного замещения дефекта (кроме переднего отдела таза), что само по себе является достаточно сложным [9]. В связи с этим следует подчеркнуть необходимость тщательного отбора пациентов для выполнения радикального оперативного вмешательства при метастазах РП в кости таза. В последние годы также появились публикации, посвященные малоинвазивным методам лечения метастазов, в основном при небольших метастазах у диссеминированных больных. Таким больным производится термоабляция метастаза с остеопластикой костным цементом [10].